

УДК 616.8-079.4
ББК 56.12-48
Д50

03-ПРЧ-1567

Д50 **Дифференциальная диагностика в неврологии. Анализ клинических случаев** / под ред. Алана Б. Эттингера, Деборы М. Вайсброт ; пер. с англ. под ред. А. А. Скоромца. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. — 728 с. : ил.

ISBN 978-5-9704-4086-5 (рус.)
ISBN 978-1-107-01455-8 (англ.)

В условиях возрастающей нагрузки на врачей, связанной с увеличением количества пациентов, необходимо сохранить эффективность работы, придерживаясь полноценного диагностического подхода. В этом поможет книга «Дифференциальная диагностика в неврологии. Анализ клинических случаев». В отличие от другой литературы по неврологии, в которой материал обычно разделяют по нозологиям, данная книга позволяет врачу сфокусировать внимание на симптомах конкретного пациента. Каждая глава посвящена определенному признаку заболевания и содержит подробную таблицу, позволяющую быстро обратиться к нему и установить объем диагностических вариантов.

Издание предназначено для врачей-неврологов, врачей общей практики и терапевтов, а также будет полезно ординаторам и аспирантам.

УДК 616.8-079.4
ББК 56.12-48

ISBN 978-5-9704-4086-5 (рус.)
ISBN 978-1-107-01455-8 (англ.)

© Cambridge University Press, 2014

© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», перевод на русский язык, 2017

© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», оформление, 2017

Оглавление

Предисловие к изданию на русском языке	7
Предисловие к изданию на английском языке . . .	9
Авторы	11
Благодарности	19
Список сокращений и условных обозначений . . .	20
Введение	21
РАЗДЕЛ 1.	
ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА	
СИМПТОМОВ И ПРИЗНАКОВ ПАТОЛОГИИ	
Глава 1. Введение: топическая и дифференциальная диагностика в неврологии	23
Глава 2. Ажитация	35
Глава 3. Агнозия	43
Глава 4. Тревожные и панические расстройства . . .	47
Глава 5. Афазия	60
Глава 6. Апраксия	68
Глава 7. Атаксия, острая или подострая	73
Глава 8. Атаксия, подострая или хроническая . . .	84
Глава 9. Патология внимания	90
Глава 10. Недостаточность вегетативной нервной системы и синдромы ее поражения . . .	101
Глава 11. Бульбарный и псевдобульбарный паралич	114
Глава 12. Кататоноподобные состояния	116
Глава 13. Хорея	121
Глава 14. Кома	128
Глава 15. Деменция	137
Глава 16. Депрессия	152
Глава 17. Диплопия	163
Глава 18. Диссоциативные расстройства	169
Глава 19. Головокружение	173
Глава 20. Приступы внезапного падения (дроп-атаки)	179
Глава 21. Дизартрия	183
Глава 22. Дисфагия	186
Глава 23. Дистония	192
Глава 24. Расстройства пищевого поведения . . .	199
Глава 25. Глазодвигательные нарушения	202
Глава 26. Падения	206
Глава 27. Свисающая стопа	216
Глава 28. Нарушения походки	221
Глава 29. Зрительные галлюцинации	228
Глава 30. Головная боль	231
Глава 31. Снижение слуха	237
Глава 32. Гиперсомния	242
Глава 33. Недержание мочи	249
Глава 34. Мания и биполярные симптомы	256
Глава 35. Необъяснимые с медицинской точки зрения симптомы	260
Глава 36. Потеря памяти и нарушения когнитивных функций — острая и подострая амнезии	265
Глава 37. Острое изменение психического статуса (делирий)	278

Глава 38. Двигательные расстройства при психиатрических заболеваниях	284
Глава 39. Патологическая двигательная активность мышц лица	289
Глава 40. Патологическая двигательная активность, очаговая, клоническая	293
Глава 41. Сложная двигательная активность . . .	296
Глава 42. Расстройства сна, связанные с патологическими движениями	302
Глава 43. Патологическая двигательная активность, тонико-клонические судороги . . .	306
Глава 44. Мутизм	310
Глава 45. Миалгия, крампи	314
Глава 46. Миоклонус	318
Глава 47. Миотония	327
Глава 48. Нистагм	332
Глава 49. Офтальмопарез, парез содружественного горизонтального или вертикального взгляда	345
Глава 50. Боль в руке	351
Глава 51. Боль в спине	356
Глава 52. Боль в области глаза	360
Глава 53. Лицевая боль	365
Глава 54. Боль в шее	374
Глава 55. Отек диска зрительного нерва	381
Глава 56. Парестезии	386
Глава 57. Болезнь Паркинсона и родственные экстрапирамидные синдромы	390
Глава 58. Проптоз (экзофтальм)	397
Глава 59. Психоз, расстройства мышления	401
Глава 60. Птоз	408
Глава 61. Миоз и синдром Горнера	412
Глава 62. Мидриаз	418
Глава 63. Неврологические причины дыхательной недостаточности	427
Глава 64. Умственная отсталость	432
Глава 65. Пароксизмальные состояния	439
Глава 66. Нарушения чувствительности: симптомы выпадения и раздражения	448
Глава 67. Нарушение чувствительности в области лица	459
Глава 68. Нарушения обоняния	462
Глава 69. Гемифациальный спазм	466
Глава 70. Ишемический и геморрагический инсульт	468
Глава 71. Причины инсульта у взрослых пациентов	490
Глава 72. Причины инсульта у детей	502
Глава 73. Синкопальное состояние	507
Глава 74. Тиннитус (шум в ушах)	511
Глава 75. Тремор	516
Глава 76. Системное головокружение	523
Глава 77. Нарушения полей зрения	536
Глава 78. Острое двустороннее нарушение зрения	545

Головокружение

Мартин Гиззи и Манприт Мултани

Введение

«Головокружение» — неспецифический термин, отражающий нарушение равновесия и ощущения пространства. Головокружение можно подразделить на следующие категории, в зависимости от наблюдающихся симптомов.

1. Системное головокружение — ощущение движения, как правило, вращения: самого пациента или окружающей обстановки. Данный вестибулярный симптом может сопровождаться не только ощущением вращения. Так, например, у пациентов с нарушением функции отолитового аппарата может возникать ощущение раскачивания или наклона (см. гл. 76).

2. Липотимия (предобморочное состояние): обычно описывается как ощущение неминуемой потери сознания.

3. Нарушение равновесия: ощущение неустойчивости, которое может быть не связано с системным головокружением или липотимией.

4. Нарушение восприятия тела в пространстве: отражает состояние нарушения ощущения пространства и используется тогда, когда ни одно из трех перечисленных выше определений не соответствует состоянию пациента.

Анатомия и физиология вестибулярной системы

Вестибулярная система состоит из лабиринта (полукружных каналов и отолитового аппарата), вестибулярных ядер, проводящих путей ствола и корковых зон (рис. 19.1). Вестибулярная, зрительная и проприоцептивная системы взаимодействуют между собой для поддержания устойчивости положения глаз, головы и тела в пространстве. Парные полукружные каналы и отолитовые органы воспринимают угловое и линейное ускорение соответственно. От данных рецепторов проводящие пути идут к вестибулярным ядрам, расположенным в области перехода моста в продолговатый мозг. Волокна от них идут к ядрам глазодвигатель-

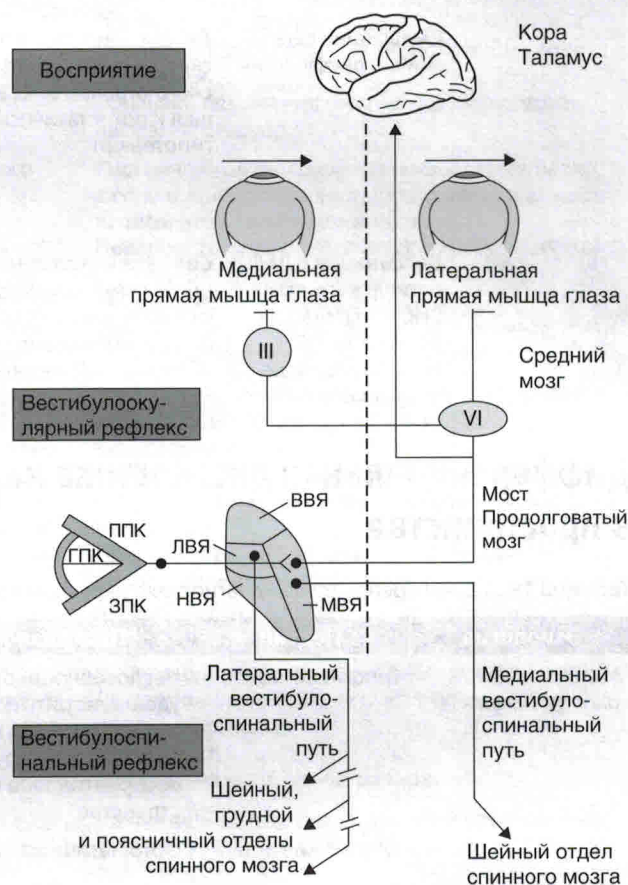


Рис. 19.1. Схематическое изображение горизонтального вестибулоокулярного рефлекса. ППК, ГПК, ЗПК — передний, горизонтальный и задний полукружные каналы. ВВЯ, ЛВЯ, НВЯ, МВЯ — верхнее, латеральное, нижнее и медиальное вестибулярные ядра; III, VI — глазодвигательные и отводящий нервы

ных нервов и образуют тем самым путь вестибулоокулярного рефлекса (ВОР). В вестибулярные ядра для поддержания положения тела в пространстве также поступает импульсация от рецепторов соматической чувствительности, расположенных в коже, суставах и мышцах. Интеграция информации, поступающей от зрительного анализатора, вестибулярного аппарата и рецепторов соматической чувствительности позволяет поддерживать равновесие тела.

Дифференциальная диагностика липотимии

Таблица 19.1. Дифференциальная диагностика липотимии

Этиология	Подтип	Патофизиология	Клинические черты
Кардиоваскулярные нарушения	Нарушения сердечного ритма и другие заболевания сердца	Снижение сердечного выброса ведет к недостаточному кровоснабжению головного мозга	Усиленные сердцебиение и потоотделение. Развитие подобных эпизодов может быть не связано с положением тела. Во время этих эпизодов, как правило, отмечается выраженная бледность кожных покровов
	Смешанная вегетативная дисфункция	Дисфункция симпатического и парасимпатического отделов ВНС, ведущая к ортостатической гипотензии	Эпизоды липотимии, возникающие в вертикальном положении и прерывающиеся переходом в положение сидя или лежа. Дополнительные симптомами могут быть сниженное потоотделение, запор и эректильная дисфункция. Наблюдается при невропатиях с поражением тонких волокон, нейродегенеративных и аутоиммунных заболеваниях
	Дисфункция симпатического отдела ВНС или синдром постуральной ортостатической тахикардии	Симпатическая денервация нижних конечностей с относительно сохранной симпатической иннервацией сердца	Эпизоды липотимии и утомляемость в положении стоя. Могут наблюдаться эпизоды тремора и тревоги. Диагноз подтверждается повышением ЧСС более чем на 30 в минуту после перехода в вертикальное положение без значительного снижения АД

Дифференциальная диагностика нарушения восприятия тела в пространстве

Таблица 19.2. Дифференциальная диагностика нарушения восприятия тела в пространстве

Этиология	Подтип	Патофизиология	Клинические черты
Метаболические расстройства	Гипогликемия	Неспособность организма удовлетворить потребность головного мозга в глюкозе проявляется нарушением восприятия тела в пространстве	Сахарный диабет в анамнезе. Характерно наличие профузного потоотделения и усиленного сердцебиения
	Обезвоживание	Ортостатическая гипотензия	Сухость слизистых оболочек и сниженный тургор мягких тканей. Как правило, присутствует тахикардия
Интоксикации	Лекарственными средствами	Прием антигипертензивных, седативных средств, антидепрессантов часто может сопровождаться нарушением восприятия тела в пространстве	Временная взаимосвязь между возникновением симптомов и началом приема лекарственного средства. Некоторые лекарственные средства могут вызывать постуральную гипотензию
Психические расстройства	Синдром гипервентиляции	Метаболические нарушения, возникающие при гипокапнии	Как правило, наблюдается у женщин молодого возраста с тревожными расстройствами. Могут наблюдаться парестезии или тетания в дистальных отделах конечностей. Заверение пациента в отсутствии серьезной патологии и дыхание в пакет, как правило, купируют гипервентиляционный криз
	Паническая атака	Психологический дискомфорт (тревога, страх), сопровождаемый патологическим контролем голубого пятна над ВНС	Эпизоды нарушения восприятия тела в пространстве, как правило, провоцируются психологическим стимулом; симптомы между атаками отсутствуют. Нередко наблюдаются тревожные расстройства и агорафобия. Эпизоды не связаны с гипервентиляционным синдромом

Дифференциальная диагностика системного головокружения

Таблица 19.3. Дифференциальная диагностика системного головокружения

Этиология	Подтип	Патофизиология	Клинические черты
Структурная патология головного мозга	Мальформация Арнольда–Киари	Смещение миндалин мозжечка и в некоторых случаях нижних отделов продолговатого мозга в каудальном направлении через большое затылочное отверстие	Осциллопия (иллюзия движения окружающих предметов). Нистагм (бьющий вниз или индуцируемый взором). Атаксия. Головная боль в затылочной области. Признаки миелопатии: парезы, нарушение чувствительности по проводниковому типу, гиперрефлексия. Признаки поражения нижних отделов ствола: дисфагия, дизартрия
	Объемные образования мостомозжечкового угла (ММУ)	Поражение вестибулярного нерва. Наиболее часто встречающимися объемными образованиями ММУ являются невриномы слухового нерва, менингиомы и эпидермальные опухоли	Системное головокружение наблюдается редко, а если и присутствует, то длительность эпизодов исчисляется несколькими часами. Прогрессирующая нейросенсорная тугоухость. Шум в ухе. Повышение порога восприятия речи. Могут наблюдаться признаки поражения других ЧН, вызванные сдавлением опухолью
	Синдром дегисценции верхнего полукружного канала	Истончение или полное отсутствие костной пластинки, покрывающей верхний полукружный канал, что является патологической основой возникновения третьего подвижного окна во внутреннем ухе	Эпизоды системного головокружения и нистагма, провоцируемые громкими звуками, пробой Вальсальвы или гипервентиляцией. Может наблюдаться феномен Тулио (системное головокружение, индуцируемое громкими звуками). Аутофония. При аудиограмме: кондуктивная тугоухость, более выраженное нарушение восприятия в области низких частот
Интоксикации	Антибиотики	При терапии аминогликозидами возможно токсическое поражение волосковых клеток улитки и вестибулярного аппарата	Осциллопия. Системное головокружение наблюдается нечасто. Двусторонняя нейросенсорная тугоухость в области высоких частот. Шум в ушах. Выраженное нарушение равновесия.
	Алкоголь	Изменения удельного веса эндолимфы ведет к позиционному отклонению купулы	Позиционный нистагм, вызванный употреблением алкоголя. Атаксия
Инфекции	Вестибулярный нейронит	Воспаление вестибулярной части вестибулокохлеарного нерва вследствие вирусной инфекции	Выраженное системное головокружение, длящееся несколько дней. Выраженные тошнота и рвота. Отсутствие нарушений слуха. Спонтанный смешанный горизонтально-ротаторный нистагм. Односторонняя вестибулярная дисфункция при электронистагмографии с калорической пробой
	Лабиринтит	Бактериальная или вирусная инфекция внутреннего уха	Клиническая картина такая же, как при вестибулярном неврите + нарушение слуха
Дегенеративные заболевания	Отосклероз	Аутосомно-доминантное расстройство, характеризующее патологическим разрастанием костной ткани в области основания стремечка	Эпизоды системного головокружения наблюдаются у 10% пациентов и обусловлены поражением вестибулярного аппарата. Кондуктивная тугоухость
	Спиналомозжечковые дегенерации (атаксии)	Аутосомно-доминантные заболевания, характеризующиеся дегенеративными изменениями, в том числе мозжечка и ствола головного мозга	Атаксия является наиболее частым клиническим признаком. В редких случаях присутствует системное головокружение в виде коротких периодически рецидивирующих эпизодов. Возможны экстрапирамидные симптомы: тремор, хorea и др.

Этиология	Подтип	Патофизиология	Клинические черты
Паранеопластический процесс		Аутоиммунное поражение мозжечка и ствола головного мозга	Осциллопия, длительностью в несколько дней. Как правило, присутствует нистагм (периодический альтернирующий нистагм или вертикальный нистагм). Атаксия. Признаки дисфункции стволовых структур: двоение в глазах, дисфагия. Возможны нейропсихиатрические расстройства
Демиелинизирующий процесс	Рассеянный склероз	Демиелинизация вестибулярного нерва или вестибулярных ядер	Эпизоды системного головокружения длительностью несколько дней. Может наблюдаться атаксия. Нистагм. Нарушение плавного слежения. Может наблюдаться межъядерная офтальмоплегия
Сосудистые расстройства	Ишемический инсульт	Инфаркт ствола мозга	Системное головокружение, длящееся несколько дней. Сопутствующие неврологические симптомы: атаксия, выпадение чувствительности на половине тела, гемипарез, парезы ЧН
		Инфаркт лабиринта (или окклюзия передней нижней мозжечковой артерии)	Системное головокружение, длящееся несколько дней. Односторонняя тугоухость
	ТИА	Ишемия в вертебробазилярном бассейне	Системное головокружение продолжительностью 2–20 мин. Может наблюдаться транзиторный неврологический дефицит: двоение в глазах, атаксия, выпадение чувствительности на половине тела, гемипарез. Маловероятно, что изолированное системное головокружение является следствием ТИА. Тем не менее у пациентов с факторами сосудистого риска необходима высокая настороженность в отношении острого нарушения мозгового кровообращения (ОНМК)
Идиопатические состояния	Болезнь Меньера	Повышение количества эндолимфы в перепончатом лабиринте	Эпизоды системного головокружения продолжительностью от нескольких часов до нескольких дней. Флюктуирующая, прогрессирующая и асимметричная нейросенсорная тугоухость. Шум в ухе, ощущение заложенности, распирания в ухе, выраженность которых увеличивается при эпизодах системного головокружения. Часто наблюдаются тошнота, рвота и избыточное потоотделение. При аудиометрии — снижение слуха в области низких частот
	ДППГ	Отделение отолитов от эллиптического мешочка и перемещение их в полукружные каналы. Мигрирующие отолиты вызывают смещение купулы при смене положения тела	Эпизоды системного головокружения продолжительностью, исчисляемой секундами (<90), индуцируемые изменениями положения головы. Нистагм (смешанный вертикально-ротаторный) наблюдается при эпизодах системного головокружения. Могут присутствовать тошнота и рвота. Положительная проба Дикса-Холлпайка (вертикальный и ротаторный нистагм, возникающий через 3–10 с и исчезающий через 30–60 с)
	Вестибулярная мигрень	Предполагаемым механизмом развития является вазодилатация, вызванная высвобождением различных вазоактивных веществ и нейропептидов	Эпизоды системного головокружения длительностью от нескольких часов до нескольких дней. ± Головная боль. Морская болезнь в анамнезе. Часто присутствует тошнота. Мигрень в анамнезе/у членов семьи. Положительный эффект от регулярного приема противомигренозных средств

Окончание табл. 19.3

Этиология	Подтип	Патофизиология	Клинические черты
Эпилептическая активность	Вестибулярный эпилептический приступ	Эпилептическая активность в корковом представительстве вестибулярного анализатора (теменно-височной области)	Эпизоды системного головокружения длительно — несколько секунд, не провоцируемые сменой положения головы. Слуховые или зрительные галлюцинации, возникающие во время эпизода системного головокружения. Нарушение сознания, возникающее во время эпизода. Эпилепсия в анамнезе/ у членов семьи. При ЭЭГ может регистрироваться эпилептиформная активность в теменно-височной или затылочной области
Травма	Перилимфатическая фистула	Нарушение целостности овального окна при оперативных вмешательствах или травме	В остром периоде наблюдаются системное головокружение и тугоухость продолжительностью в несколько дней. Неполное сращение вызывает рецидивирующие эпизоды головокружения (минуты). Эпизоды системного головокружения могут провоцироваться гипервентиляцией, пробой Вальсальвы и надавливанием на козелок уха. Тугоухость. Феномен Тулио
	Переломы височной кости	Непосредственное повреждение вестибулярного нерва или лабиринта	Эпизоды системного головокружения продолжительностью несколько дней. Как правило, наблюдается нарушение слуха, чаще при поперечных переломах. Может наблюдаться смешанный горизонтально-ротаторный нистагм, бьющий в сторону, противоположную повреждению
	Ушиб ствола головного мозга	Предполагаемым механизмом является разрыв проводящих путей вестибулярной системы вследствие действия сил растяжения во время травмы	Системное головокружение продолжительностью несколько дней. Другие признаки поражения стволовых структур, в том числе параличи ЧН, признаки поражения проводящих путей
	Посттравматическое отолитовое головокружение	Вызвано смещением отолитов	Такие же, как при идиопатическом ДППГ
Психические расстройства		У пациентов с тревожным расстройством или обсессивно-компульсивным расстройством могут наблюдаться эпизоды фобического постурального головокружения	Системное головокружение и субъективное ощущение неустойчивости в вертикальном положении или при ходьбе. Отсутствие патологии при объективном исследовании равновесия. Головокружение может возникать спонтанно или провоцироваться воздействием сложных зрительных стимулов. Характерным признаком является тревога. Постоянное головокружение, длящееся более 1 нед, без изменения выраженности на протяжении дня также указывает на психогенную природу головокружения

Дифференциальная диагностика нарушений равновесия

Таблица 19.4. Дифференциальная диагностика нарушений равновесия

Патология мозжечка	Нарушение интеграции стимулов, поступающих от зрительного анализатора, вестибулярной системы и рецепторов соматосенсорной чувствительности	Могут присутствовать симптомы поражения мозжечка: атаксия, скандированная речь, интенционный тремор или нистагм. Осциллопсия. Может наблюдаться системное головокружение. См. гл. 7 и 8 для получения более подробной информации об атаксии
Периферическая невропатия	Нарушение проприоцептивной чувствительности	Шаткость походки, более выраженная в темноте или на неровной поверхности. Нарушение проприоцептивной чувствительности может быть обнаружено при осмотре
Дисфункция зрительного анализатора	Нарушение обратной связи о положении тела от зрительного анализатора	Снижение зрения или двоение в глазах. Нарушение саккад или плавного слежения. Значительная разница в необходимой коррекции зрения между двумя глазами
Двустороннее поражение вестибулярного аппарата	Дисфункция обоих лабиринтов или вестибулярных нервов вследствие ототоксичности, менингита, травмы или болезни Меньера	Осциллопсия и нечеткость зрения при движениях головы. Шаткость походки или постуральная неустойчивость, особенно в условиях слабой освещенности. Возможна тугоухость

Клинический случай

Пациент, 72 года, с сахарным диабетом и артериальной гипертензией в анамнезе, обратился в отделение неотложной помощи с жалобами на внезапно возникшее головокружение (со слов — вращательное), сопровождаемое тошнотой и рвотой. У пациента отсутствовали очаговая мышечная слабость, онемение, атаксия, двоение в глазах или дисфагия. Пациент отрицал наличие шума в ушах, но указал на снижение слуха на правое ухо, но также указал на недавно перенесенную острую респираторную инфекцию. При осмотре выявлены снижение слуха, изолированный ротаторный нистагм и нормальный вестибулоокулярный рефлекс при пассивных поворотах головы. Каких-либо других признаков патологии при неврологическом осмотре не обнаружено.

Комментарий. Изначально системное головокружение пациента можно отнести к поражению периферического отдела вестибулярной системы, например лабиринтиту, однако результаты осмотра указывают на поражение центрального отдела. Изолированный однонаправленный рота-

торный (как в данном случае) или изменяющий направление нистагм указывает на поражение центрального отдела. К тому же при периферических поражениях, как правило, наблюдается патология вестибулоокулярного рефлекса. Остро возникшее системное головокружение с нарушением слуха у пациента пожилого возраста с множественными сосудистыми факторами риска указывает на возможную окклюзию передней нижней мозжечковой артерии. КТ головы подтвердила данное предположение. Нарушение слуха стало результатом нарушения кровотока по внутренней слуховой артерии, которая, как правило, является ветвью передней нижней мозжечковой артерии.

Список рекомендуемой литературы

1. Brandt T. Vertigo, its Multisensory Syndromes. Berlin: Springer-Verlag, 1991.
2. Brandt T., Dieterich M., Strupp M. Vertigo and Dizziness—Common Complaints. New York, NY: Springer, 2005.
3. American Academy of Neurology. Continuum on Neuro-otology, August 2006.
4. Gizzi M., Rosenberg M. The diagnostic approach to the dizzy patient. The Neurologist 1998; 4: 138–47.

Острая генерализованная мышечная слабость

Денис Островский

Острая генерализованная мышечная слабость не каждый день встречается в практике невролога, но, несмотря на это, как правило, является состоянием, потенциально угрожающим жизни и требующим немедленной диагностики и лечения. Каждый невролог должен быть готов принимать неотложные решения, требующиеся в данной клинической ситуации. К сожалению, установление правильного диагноза может быть довольно трудной задачей.

В данной главе будут рассмотрены причины развития только острой генерализованной мышечной слабости. Термин «острый» указывает на развитие симптомов в течение от минут/часов до 1–2 дней, в то время как термин «подострый» соответствует развитию симптомов на протяжении от нескольких дней до недель. Большинство острых состояний могут также иметь и подострое течение.

По определению, генерализованная мышечная слабость сопровождается вовлечением верхних и нижних конечностей, мускулатуры туловища и головы. Сопутствующие нарушения чувствительности, дисфункция тазовых органов и вегетативные нарушения могут сузить круг дифференциальной диагностики, но могут и вообще отсутствовать. Плегия, или паралич, — это полная утрата способности выполнять произвольные движения, в то время как парез — снижение мышечной силы.

Генерализованная мышечная слабость может быть следствием поражения как ЦНС, так и ПНС. Что касается ЦНС, то к развитию генерализованной мышечной слабости может привести поражение только следующих локализаций:

1) двустороннее поражение базальных отделов ствола головного мозга;

2) двустороннее поражение верхних шейных сегментов спинного мозга (C_v и выше).

Патологические процессы на уровне грудных или поясничных сегментов спинного мозга не сопровождаются нарушением функции верхних конечностей или мускулатуры головы и, таким образом, не могут быть причиной генерализованной мышечной слабости. Понимание последовательности вовлечения отдельных участков тела и итогового распространения моторного дефицита помогает в установлении диагноза. При поражениях на уровне ЦНС чаще будет наблюдаться последовательное вовлечение половин тела или отдельных конечностей (т.е. распространение двигательного дефицита по типу «ветряной мельницы», рис. 80.1, В), чем восходящее или нисходящее распространение слабости.

Клинический случай 1

Пациент, 67 лет, переведен из неспециализированной больницы, куда он был доставлен с быстро прогрессирующей мышечной слабостью во всех четырех конечностях, на основании чего там ему был установлен предварительный диагноз «синдром Гийена–Барре». До перевода был начат плазмаферез. На момент перевода в учреждение третьего уровня оказания медицинской помощи пациент был интубирован и находился в состоянии медикаментозной седации. При осмотре, проведенном вне седации, наблюдалась плегия всех четырех конечностей, а также мышц, иннервируемых бульбарной группой ЧН. Пациент мог открывать и закрывать глаза, движения глаз осуществлялись в полном

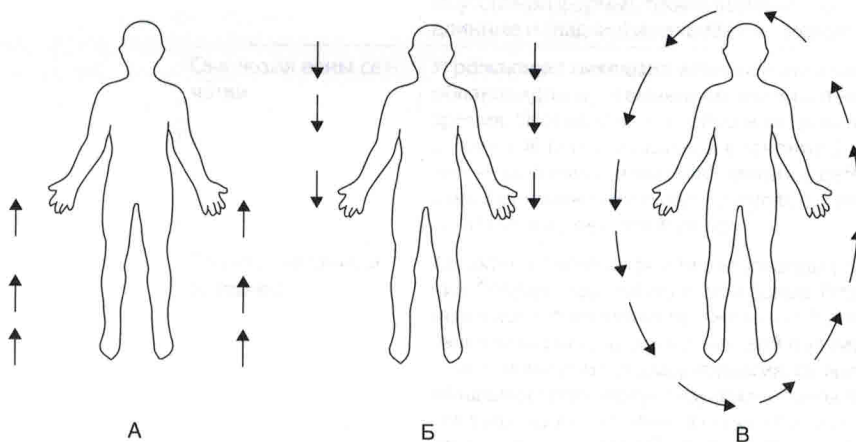


Рис. 80.1. Паттерны распространения симптомов острой генерализованной мышечной слабости при поражениях центральной нервной системы: А — восходящий; Б — нисходящий; В — по типу «ветряной мельницы»

объеме. Наблюдался транзиторный горизонтальный взорозависимый нистагм. Дополнительный анамнез, полученный от членов семьи, указал на последовательное развитие симптомов на протяжении нескольких часов. Слабость сначала появилась в правой руке, затем в левой руке и ногах. Выполненная после осмотра МРТ головного мозга выявила двусторонние кровоизлияния в базальные отделы моста. Учитывая это, у пациента был диагностирован синдром «запертого человека», плазмаферез был отменен.

Данный случай демонстрирует критическую важность сбора анамнеза в установлении правильного диагноза. И хотя синдром Гийена–Барре может иметь быстро прогрессирующее течение с вовлечением всех конечностей и мышц лица, последовательный паттерн вовлечения по типу «ветряной мельницы» с гемиплегическим началом указывает на патологический очаг в ЦНС.

Как видно из представленного выше клинического случая, первый шаг в процессе принятия решения о тактике ведения — это определение того, является ли наблюдающиеся клинические нарушения следствием поражения ЦНС и/или ПНС.

К классическим признакам поражения верхнего двигательного нейрона относятся гиперрефлексия, повышение мышечного тонуса и наличие

патологических пирамидных знаков. В остром периоде первые два признака зачастую отсутствуют. Тщательное обследование, нацеленное на выявление этих патологических признаков как в верхних, так и в нижних конечностях, может помочь в ранней диагностике поражений на уровне ЦНС. Современные достижения в нейровизуализации позволяют намного легче подтвердить поражение на уровне головного мозга или шейных отделов спинного мозга, после того как тщательный сбор анамнеза и подробное физикальное обследование позволили его заподозрить.

Причины острой генерализованной мышечной слабости, связанной с поражением головного мозга и верхних шейных сегментов спинного мозга, представлены в табл. 80.1.

Применительно к поражениям ПНС острая генерализованная мышечная слабость может быть следствием поражения:

- 1) нейронов передних рогов спинного мозга — полиомиелит;
- 2) нервных корешков — полирадикулопатия;
- 3) нервов — полиневропатия;
- 4) нервно-мышечных синапсов — миастенический синдром;
- 5) мышц — миопатии.

Таблица 80.1. Причины острой генерализованной мышечной слабости, связанной с поражением центральной нервной системы

Патологический процесс	Клинический синдром	Диагностика
Двусторонний инсульт базальных отделов моста, ишемический или геморрагический	Синдром «запертого человека»: остро развившаяся тетраплегия или тетрапарез с вовлечением лица, но с сохраненными движениями глаз	Внезапное развитие или последовательное вовлечение; МРТ головного мозга
Демиелинизирующий процесс в базальных отделах моста	Центральный понтинный миелолиз или демиелинизирующее заболевание с вовлечением моста (рассеянный склероз, острый рассеянный энцефаломиелит, оптикомиелит Девика)	Гипонатриемия с быстрой коррекцией в анамнезе; исследование СМЖ (СМЖ); МРТ головного мозга; обнаружение антител к аквапорины 4 (оптикомиелит Девика)
Сдавление ствола головного мозга	Быстро прогрессирующая эпидуральная гнойная инфекция (эмпиема) или опухоль; эпидуральная или СДГ	Опухолевый процесс в настоящее время или в анамнезе. Черепно-мозговая травма в анамнезе. Наличие генерализованной или ограниченной (чаще бактериальной) инфекции; МРТ головного мозга
Травматическое повреждение шейного отдела спинного мозга	Травма спинного мозга	Травма в анамнезе. МРТ шейного отдела спинного мозга
Сдавление шейного отдела спинного мозга	Эпидуральная компрессия шейного отдела спинного мозга опухолью, гематомой, инфекционным процессом, новообразованием или грыжей межпозвоночного диска	Часто сопровождается болевым синдромом; МРТ шейного отдела спинного мозга
Инсульт спинного мозга	Синдром передней спинномозговой артерии: внезапно развившаяся тетраплегия и анестезия с уровнем поражения, без вовлечения мышц головы	Внезапное развитие. При МРТ шейного отдела позвоночника патологические изменения выявляются не всегда
Демиелинизирующий процесс в спинном мозге	Поперечный миелит, оптикомиелит Девика, рассеянный склероз, острый рассеянный энцефаломиелит	МРТ шейного отдела позвоночника; исследование СМЖ; положительные антитела к аквапорины 4 (оптикомиелит Девика)

Сопутствующие нарушения чувствительности указывают на вовлечение нервных корешков или периферических нервов, нежели на поражение нейронов передних рогов, патологию нервно-мышечных синапсов или мышц. Несмотря на то что наличие дисфункции тазовых органов не позволяет отифференцировать поражения спинного мозга от поражений спинномозговых корешков, подобные нарушения достоверно исключают поражение клеток передних рогов, нервно-мышечных синапсов и собственно мышц.

Паттерн распространения мышечной слабости также информативен с позиции дифференциальной диагностики. Последовательное вовлечение нижних конечностей, верхних конечностей и мускулатуры головы характерно для острой полирадикулоневропатии или полиневропатии. Данный паттерн известен как *восходящий* (см. рис. 80.1, А). Первоначальное вовлечение мускулатуры головы, особенно мышц, иннервируемых бульбарной группой ЧН, и глазодвигательных мышц с последующим вовлечением мышц конечностей указывает на патологию нервно-мышечных синапсов. Данный паттерн называется *нисходящим* (см. рис. 80.1, Б). Распространение по типу «ветряной мельницы», описанное выше при поражении ЦНС, также может наблюдаться при полиомиелите и подобных ему заболеваниях. Несмотря на то что данные паттерны помогают в дифференциальной диагностике, они не являются абсолютно патогномичными для каких-либо отдельных заболеваний ПНС.

Клинический случай 2

78-летний мужчина доставлен в отделение неотложной помощи с жалобами на двустороннюю слабость мышц лица и невозможность поднять руки. Подобные жалобы возникли 24 ч назад. В анамнезе нет указаний на какие-либо неврологические заболевания или неврологические нарушения до этого. При осмотре отмечена дизартрия, пациент не может закрыть глаза вследствие слабости круговых мышц глаза с обеих сторон. Также наблюдаются слабость разгибателей шеи и выраженное снижение мышечной силы в обеих верхних конечностях. Сила мышц в нижних конечностях нормальная. Пациент может ходить без посторонней помощи. Исследование СМЖ выявило повышенное содержание белка при нормальном количестве лейкоцитов; при МРТ головного мозга патология не обнаружена. В конечном итоге пациенту был установлен диагноз «черепно-шейно-плечевая форма синдрома Гийена–Барре»; после проведения курса плазмафереза его состояние значительно улучшилось.

В данном случае неотягощенный неврологический анамнез свидетельствовал против миастении (очень логичное подозрение, учитывая нисходящий паттерн распространения мышечной слабости). ЛП в данном случае сыграла решающую роль в установлении правильного диагноза.

Причины острой генерализованной мышечной слабости, связанной с поражением ПНС, представлены в табл. 80.2.

Электродиагностические методы исследования позволяют подтвердить поражение ПНС в качестве причины острой генерализованной мышечной слабости. Данные методы исследования доступны не во всех больницах, но если их проведение возможно и они выполняются специалистом, имеющим опыт в электронейромиографии, результаты исследования часто дают неоценимую пользу в диагностике.

Вопреки распространенному мнению, ИНП не всегда привносит ясность в диагноз при проведении сразу после возникновения острой генерализованной мышечной слабости. Так, например, в случае синдрома Гийена–Барре, установление достоверного диагноза на основании результатов ИНП нескольких нервов на 1-й неделе заболевания возможно только в 55% случаев [1]. Отсутствие Н-рефлекса с большеберцового нерва присутствует в 97% случаев — тем не менее данный признак имеет низкую специфичность. В итоге следует отметить, что ИНП зачастую диагностически неинформативны в первые 5–7 дней заболевания, а иногда и позже, но при возможности их выполнения они могут быть достаточно полезны.

Исследование с повторной стимуляцией нерва информативно в диагностике нарушений нервно-мышечной проводимости. Несмотря на то что данное исследование требует значительного опыта в проведении и причиняет дискомфорт пациенту, его результаты часто положительны у пациентов, причиной тяжелой генерализованной мышечной слабости у которых является миастения или другой миастенический синдром.

В отличие от ИНП, игольчатая ЭМГ очень информативна в диагностике патологии ПНС как причины генерализованной мышечной слабости даже в остром периоде. Так, наиболее диагностически ценным методом выявления поражений нижнего мотонейрона считается игольчатая ЭМГ с вовлеченных мышц. Уже на ранних стадиях появляется диагностический паттерн интерференции, характеризуемый невропатической активацией потенциалов действия двигательной единицы с быстрым восстановлением/рекрутингом уменьшенного числа потенциалов действия двигательных единиц [2]. В случаях выявления данного паттерна рекрутирования (восстановления, денервационно-реиннервационный паттерн) указывает на поражение нейронов передних рогов, нервных корешков или периферических нервов. При патологии ЦНС или неполном произвольном сокращении (боль, психогенная мышечная слабость, сенситивная атаксия) будет наблюдаться паттерн неполной активации, для которого характерно уменьшение числа потенциалов действия двигательной единицы без наложения (интерференции) высокочастотной активности на базальную частоту потенциала действия (редуцированная активность). Учитывая

Таблица 80.2. Причины острой генерализованной мышечной слабости, связанной с поражением периферической нервной системы

Локализация поражения	Этиология	Клинические признаки	Диагностика
Острое поражение нижних мотонейронов — полиомиелит (от греч. <i>polios</i> — серый)	Инфекция, вызванная вирусом Западного Нила; энтеровирусные инфекции	Сезонная лихорадка с быстро прогрессирующей генерализованной мышечной слабостью	Исследование СМЖ: плеоцитоз, ПЦР, специфические антитела класса IgM. MPT спинного мозга
Острая полирадикулоневропатия или генерализованная острая полиневропатия (моторная > сенсорная)	Синдром Гийена–Барре	Наиболее частая причина острой генерализованной мышечной слабости. Обычно наблюдается восходящий паттерн	СМЖ: белково-клеточная диссоциация; невропатический паттерн рекрутирования при игольчатой ЭМГ. Позже — признаки демиелинизации при ИНП
	Острая перемежающаяся порфирия	Очень трудно дифференцировать от синдрома Гийена–Барре при отсутствии подобных эпизодов в анамнезе; характерны боли в животе; не характерно вовлечение ЧН	Часто — повышенное содержание белка в СМЖ; исследование мочи на содержание γ-аминолевулоновой кислоты и порфибилиногена
	Токсическое поражение: мышьяк, таллий, родентицид (Vasor), органофосфаты, n-гексан	Мышьяк, таллий — выраженные нарушения чувствительности; Васог-некроз β-клеток поджелудочной железы. Органофосфаты — фасцикуляции	Воздействие токсинов в анамнезе — суицид или умышленное причинение вреда; n-гексан — токсикомания (клей)
	Дифтерия	Развитие через 3–4 нед после клинических симптомов дифтерии	Только двигательный дефицит; при ИНП/ЭМГ — только признаки демиелинизации
	ЦМВ-инфекция	У ВИЧ-инфицированных пациентов или при других иммунодефицитах	Как правило, сопровождается недержанием мочи
	Употребление плодов крушины (<i>Karwinskia humboldtiana</i>)	Употребление ягод крушины	Произрастает на Юго-Западе США
	Полиневропатия критических состояний	Развивается при тяжелых заболеваниях, требующих интенсивной терапии	Наличие тяжелого заболевания, требующего интенсивной терапии
	Карциноматозная полирадикулопатия	Злокачественное новообразование в анамнезе	Очень высокий уровень белка в СМЖ; положительные результаты цитологического исследования; патология при MPT
	Воздействия тетродотоксина	Развивается в течение 30 мин от употребления токсина	Употребление рыбы фугу
Поражение нервно-мышечных синапсов — миастенический синдром	Миастения — миастенический криз	Внезапное развитие очень маловероятно. Всегда в анамнезе указание о патологической мышечной утомляемости. Исключение: воздействие парализующих веществ (миорелаксантов) или других веществ, ухудшающих нервно-мышечную проводимость	Нисходящий паттерн распространения; наличие антител к ацетилхолиновым рецепторам; признаки нарушения нервно-мышечной проводимости при многократной стимуляции нерва
	Ботулизм; воздействие токсина, продуцируемого <i>Clostridium botulinum</i>	При алиментарном пути: нисходящий паттерн распространения; выражены проявления внутренней офтальмоплегии; сухость во рту	Биологическая проба с образцами пищи, рвотных масс и испражнений больного

Локализация поражения	Этиология	Клинические признаки	Диагностика
	Гипермагниемия	Редкое состояние. Обычно наблюдается при почечной недостаточности или при гемолизе; сопровождается когнитивным дефицитом и угнетением дыхания	Диагностическим является определение уровня магния в крови
Клещевой паралич — поражение пресинаптического отдела нервно-мышечного синапса (наиболее вероятно)	Воздействие клещей <i>Dermacentor</i> ; возможно, состояние вызывается токсином, продуцируемым клещами	Характерно для детского возраста; необходим тщательный поиск клеща (волосистая часть головы и другие части тела)	Удаление клеща приводит к быстрому восстановлению мышечной силы
Острая миопатия	Миопатия критических состояний	Развивается при тяжелых заболеваниях, требующих интенсивной терапии	Наличие тяжелого заболевания, требующего интенсивной терапии
	Рабдомиолиз	Тяжелая интоксикация алкоголем; длительная иммобилизация; воздействие миотоксических лекарственных средств	10-кратное повышение уровня креатинкиназы в крови
	Инфекционные и аутоиммунные миопатии	Трихинеллез; саркопориоз; острая воспалительная некротизирующая миопатия	Эпидемиологические сведения; биопсия мышцы
Периодические параличи	Гипокалиемический/гиперкалиемический. Тиреотоксический периодический паралич	Рецидивирующее течение; не вовлекаются глазодвигательные мышцы и мышцы глотки; провоцируется приемом пищи; всегда подвергается обратному развитию	Анамнез, семейный анамнез; определение функции щитовидной железы

это, вывод о поражении ПНС, как о причине генерализованной мышечной слабости, часто является достаточно достоверным. Другой важный ранний признак, обнаруживаемый при игольчатой ЭМГ, — выраженная *нестабильность потенциалов действия двигательной единицы одного «зона»*. Данный паттерн может наблюдаться при острых нарушениях нервно-мышечного проведения. К сожалению, оба данных диагностически

значимых паттерна не могут быть выявлены при полностью парализованных мышцах и требуют значительного опыта у исследователя.

Ссылки

1. Gordon P.H., Wilbourn A.J. Early electrodiagnostic findings in Guillain-Barré syndrome. Arch Neurol 2001; 58: 913–917.
2. Levin K.H., Lueders H.O., Ed. Comprehensive Clinical Neurophysiology. Philadelphia, PA: W.B. Saunders, 2000.