

УДК 616.8
ББК 56.12
С74

Авторский коллектив:

д-р мед. наук, профессор *О.С. Левин*, д-р мед. наук, профессор *В.Н. Шток*,
канд. мед. наук, доцент *Б.А. Борисов*, канд. мед. наук *Е.В. Бриль*, канд. мед.
наук *Е.Е. Васенина*; *Ю.В. Павлов*; д-р мед. наук *И.Г. Смоленцева*; д-р мед. наук,
профессор *Н.В. Федорова*, *А.Ш. Чимагомедова*

С74 **Справочник по формулированию клинического диагноза болезней нервной системы** / Под ред. О.С. Левина, В.Н. Штока. — 3-е изд., перераб. и доп. — Москва : ООО «Медицинское информационное агентство», 2019. — 520 с.

ISBN 978-5-907098-09-1

Цель издания — помочь врачу выработать навык формулирования развернутого клинического диагноза, в котором нашло бы отражение не только название болезни, но и такие ее особенности, как клиническая форма, течение, основные клинические синдромы, определяющие трудоспособность и инвалидизацию, осложнения основного и наличие сопутствующих заболеваний. Развернутый клинический диагноз способствует правильному выбору тактики обследования и лечения. Подходы к формулированию развернутого диагноза приведены в соответствии с требованиями Международной классификации болезней 10-го пересмотра, отражают все коррективы, сделанные ВОЗ за последние годы, но учитывают также традиции отечественной медицины в формулировании диагноза и классификации болезней.

Для врачей-неврологов, а также врачей других специальностей и студентов медицинских вузов, осваивающих навыки формулирования развернутого клинического диагноза.

УДК 616.8
ББК 56.12

ISBN 978-5-907098-09-1

© Левин О.С., Шток В.Н. и др., 2019
© Оформление. ООО «Медицинское информационное агентство», 2019

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в какой-либо форме без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Оглавление

Предисловие к третьему изданию	6
Предисловие ко второму изданию.....	7
Предисловие к первому изданию.....	8
Введение	10
Глава 1. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга.....	18
Глава 2. Инфекционные и паразитарные заболевания центральной нервной системы.....	58
Глава 3. Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы.....	90
Глава 4. Экстрапирамидные расстройства.....	101
Глава 5. Мозжечковые дегенерации.....	134
Глава 6. Дегенеративные заболевания с поражением двигательных нейронов.....	152
Глава 7. Дегенеративные заболевания с нарушением высших мозговых функций.....	167

Глава 8. Наследственные нейрометаболические заболевания.....	197
Глава 9. Эпилепсия	218
Глава 10. Неврозы и реактивные (стрессовые) расстройства.....	244
Глава 11. Заболевания вегетативной нервной системы.....	274
Глава 12. Нарушения сна и бодрствования	296
Глава 13. Головная боль	301
Глава 14. Опухоли головного и спинного мозга.....	313
Глава 15. Травма центральной и периферической нервной системы.....	324
Глава 16. Другие заболевания спинного мозга	352
Глава 17. Гидроцефалия и внутричерепная гипертензия.....	355
Глава 18. Заболевания периферической нервной системы.....	360
Глава 19. Вертеброневрологические синдромы.....	405
Глава 20. Заболевания мышц и нервно-мышечной передачи	460
Глава 21. Детский церебральный паралич	483
Глава 22. Аномалии развития центральной нервной системы.....	488

Глава 23. Поражение нервной системы при алкоголизме	500
Глава 24. Другие поражения головного мозга	505
Глава 25. Формулирование функционального диагноза с помощью Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья	509

ГЛАВА 2

Инфекционные и паразитарные заболевания центральной нервной системы

1. Менингиты

- 1.1. Бактериальный менингит
- 1.2. Менингит при других инфекционных и паразитарных заболеваниях
- 1.3. Менингит, обусловленный другими и неуточненными причинами

2. Энцефалиты и миелиты

3. Внутрочерепные и внутрипозвоночные абсцессы, гранулемы и флебиты

4. Неврологические проявления ВИЧ-инфекции

5. Сифилис нервной системы (нейросифилис)

6. Туберкулез нервной системы

7. Медленные инфекции центральной нервной системы

8. Паразитарные инвазии центральной нервной системы

9. Последствия инфекционных и паразитарных заболеваний центральной нервной системы

1. МЕНИНГИТЫ

Менингит — обобщающее название воспаления оболочек головного и спинного мозга. Различают пахименингит — воспаление твердой мозговой оболочки, лептоменингит — воспаление мягкой и паутинной оболочек, арахноидит — воспаление паутинной оболочки. На практике под термином «менингит» чаще всего подразумевают лептоменингит.

В МКБ-10 арахноидиты кодируют в подрубрике G96.1 «Заболевания мозговых оболочек, не классифицированные в других рубриках».

Менингиты классифицируют по этиологии (бактериальный, вирусный, грибковый, микоплазменный, риккетсиозный), характеру воспалительного процесса (гнойный, серозный), течению (острый, подострый, хронический), происхождению (первичный и вторичный, т. е. возникающий на фоне другого заболевания: отита, синусита, ЧМТ и т.д.).

Клиническую картину менингита составляют три группы симптомов: общеинфекционные (лихорадка, недомогание, тахикардия, миалгии), общемозговые (интенсивная головная боль, тошнота, рвота, спутанность или угнетение сознания вплоть до комы) и менингеальные.

1.1. Бактериальный менингит

Классической формой бактериального менингита является острый гнойный менингит, но бактериальные менингиты могут быть также серозными и иметь подострое или хроническое течение (например, туберкулезный или сифилитический менингиты).

При бактериальном менингите помимо общемозговых и менингеальных симптомов нередко встречаются очаговые неврологические симптомы, обусловленные вовлечением черепных (особенно глазодвигательных) и спинномозговых нервов, реже — самого вещества мозга. При наличии признаков воспалительного поражения оболочек и вещества мозга традиционно используют термин «менингоэнцефалит» (при вовлечении спинного мозга — «менингомиелит»). Однако следует учитывать, что причиной поражения вещества мозга в значительном числе случаев бактериального менингита бывает не переход инфекции с оболочек на вещество мозга, а тромбоз или воспаление сосудов на основании черепа (внутренней сонной артерии, средней мозговой артерии), которые приводят к ишемии и развитию инфаркта мозга (обычно в первые пять дней заболевания). Дисфункция головного мозга бывает также связана с внутрочерепной гипертензией, обусловленной отеком или развитием гидроцефалии, и гипоксией. В связи с этим использование термина «менингоэнцефалит» в тех случаях, когда менингит протекает

с очаговой и общемозговой симптоматикой, не всегда бывает корректным. Тем не менее допускается использование термина «менингоэнцефалит» в качестве предварительного диагноза, однако характер поражения головного мозга желательно уточнять с помощью КТ или МРТ.

На основе клинических данных можно условно выделить три степени тяжести острого менингита:

- 1) легкая степень (легкое течение) — нет выраженных общемозговых симптомов, сознание остаётся ясным, отсутствуют очаговые симптомы;
- 2) средняя степень (среднетяжелое течение) — наличие оглушения и минимального или умеренного неврологического дефицита, например вследствие поражения черепных нервов;
- 3) тяжелая степень (тяжелое течение) — выраженные общемозговые симптомы с угнетением сознания до уровня сопора или комы, эпилептические припадки, выраженный неврологический дефицит, например гемипарез.

При формулировании развернутого диагноза «бактериальный менингит» следует указывать:

- 1) тип течения (острый, подострый, хронический);
- 2) происхождение (первичный, вторичный);
- 3) характер воспалительного процесса (гнойный, серозный);
- 4) характер возбудителя (после того, как он определен бактериологическими методами);
- 5) тяжесть;
- 6) период (острый, реконвалесценции, отдаленный);
- 7) осложнения (внутричерепная гипертензия, гидроцефалия, эпилептические припадки, нарушения мозгового кровообращения, субдуральный выпот, поражения черепных нервов, септический шок, эндокардит, гнойный артрит, респираторный дистресс-синдром взрослых, пневмония, тромбоз глубоких вен голени и тромбоэмболия легочной артерии и др.).

В МКБ-10 бактериальный менингит кодируется в рубриках G00 «Бактериальный менингит, не классифицированный в других рубриках» и G01*.

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрик	Название болезни	
1	2	3
G00	Бактериальный менингит, не классифицированный в других рубриках <i>Включены:</i> бактериальный: арахноидит, лептоменингит, менингит, пахименингит. <i>Исключены:</i> бактериальный менингоэнцефалит (G04.2), менингомиелит (G04.2)	
G00.0	Гриппозный менингит Менингит, вызванный <i>Haemophilus influenzae</i>	ОФД. Острый гнойный менингит, вызванный гемофильной палочкой (инфлюэнц-менингит). ПРФД. Острый первичный гнойный менингит, вызванный гемофильной палочкой, среднетяжелое течение с развитием отека мозга; глубокое оглушение; острый период
<i>Примечание.</i> В подрубике кодируется гнойный менингит, вызываемый гемофильной палочкой Афанасьева — Пфейфера. Большинство случаев этого заболевания встречается у детей до 6 лет, но изредка данное заболевание возникает и в более старшем возрасте, обычно на фоне синусита, эпиглоттита, пневмонии, среднего отита, ЧМТ, сахарного диабета, алкоголизма, спленэктомии, гипогаммаглобулинемии, СПИДа		
G00.1	Пневмококковый менингит	ОФД. Та же, что и в МКБ-10. ПРФД. Острый вторичный гнойный пневмококковый менингит на фоне двустороннего гнойного гайморита и септикопиемии; тяжелое течение; сопор; острый период
<i>Примечание.</i> Пневмококковый менингит — наиболее частый вариант менингита у лиц старше 30 лет. Часто развивается в результате распространения инфекции из отдаленных очагов (при пневмонии, среднем отите, мастоидите, синусите, эндокардите) и особенно тяжело протекает у больных со сниженным иммунитетом (при алкоголизме, сахарном диабете, миеломной болезни, гипогаммаглобулинемии, циррозе печени, после спленэктомии, на фоне кортикостероидной терапии, гемодиализа). Пневмококк — частый возбудитель посттравматического менингита у больных с переломом основания черепа и ликвореей. Пневмококковый менингит обычно протекает тяжело, чаще вызывает угнетение сознания, очаговую симптоматику и эпилептические припадки, нередко заканчивается летально; может рецидивировать		

1	2	3
G00.2	Стрептококковый менингит	ОФД. Та же, что и в МКБ-10. ПРФД. Острый гнойный вторичный стрептококковый менингит на фоне септического эндокардита, тяжелое течение с развитием отека мозга; умеренная кома; острый период
<i>Примечание.</i> Стрептококки группы В чаще всего вызывают менингит у новорожденных и роженцев, а также у пациентов с бактериальным эндокардитом и у лиц с ослабленным иммунитетом вследствие сахарного диабета, почечной и печеночной недостаточности, СПИДа, алкоголизма и т.д. При формулировании диагноза следует указывать указать локализацию первичного гнойного очага или предрасполагающее заболевание		
G00.3	Стафилококковый менингит	ОФД. Та же, что и в МКБ-10. ПРФД. Острый гнойный вторичный стафилококковый менингит на фоне гнойного отита, тяжелое течение с внутричерепной гипертензией, глубоким оглушением, повторными генерализованными судорожными припадками; острый период
<i>Примечание.</i> Стафилококк чаще всего является возбудителем вторичного гнойного менингита у пациентов с бактериальным эндокардитом, черепно-мозговой травмой, у лиц, подвергшихся нейрохирургическому вмешательству. Стафилококковый менингит может быть осложнением нагноившегося пролежня, пневмонии или возникать вследствие инфицирования вентрикулоперитонеального шунта. При формулировании диагноза следует указывать локализацию первичного гнойного очага или септическое заболевание		
G00.8	Менингит, вызванный другими бактериями Менингит, вызванный: • палочкой Фридендера; • <i>Escherichia coli</i> ; • <i>Klebsiella</i>	ОФД. Та же, что и в МКБ-10. ПРФД. Острый первичный гнойный менингит, вызванный кишечной палочкой (колибациллярный менингит), тяжелое течение, колибациллярный сепсис, синдром внутричерепной гипертензии с глубоким оглушением и повторными генерализованными судорожными припадками; острый период
<i>Примечание.</i> В данной подрубике следует кодировать менингиты, вызванные облигатными анаэробными бактериями (бактероидами, фузобактериями, пептококками, клостридиями, актиномицетами) или факультативными анаэробными бактериями (цитробактером, энтеробактериями), кишечной палочкой, клебсиеллой, нокардией, синегнойной палочкой, протеем и др.		

1	2	3
G00.9	Бактериальный менингит неуточненный Менингит: • гнойный БДУ; • пиогенный БДУ; • гнойеродный БДУ	ОФД. Гнойный менингит. ПРФД. Острый первичный гнойный менингит, среднетяжелое течение с преходящим поражением правого глазодвигательного нерва; период реконвалесценции
<i>Примечание.</i> Данная рубрика используется в случаях, когда обнаруженные при бактериоскопии цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) бактерии не были идентифицированы, а также у больных острым гнойным менингитом, возбудитель которого остался неизвестным		
G01*	Менингит при бактериальных болезнях, классифицированных в других рубриках <i>Исключены:</i> менингоэнцефалит и менингомиелит при бактериальных болезнях, классифицированных в других рубриках (G05.0*)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10. ПРФД. Менингококковая инфекция: острый первичный гнойный менингит (A39.0+), тяжелое течение с развитием внутричерепной гипертензии и эндотоксического шока, умеренная кома; острый период
<i>Примечание.</i> Данный код следует использовать в качестве дополнительного при менингококковом менингите (A39.0+), а также при менингитах, возникающих при сибирской язве (A22.8+), гонорее (A54.8+), сальмонеллезе (A02.2+), лептоспирозе (A27.-+), листериозе (A32.1+), клещевом боррелиозе (A69.2+), нейросифилисе (A52.1+), врожденном сифилисе (A50.4+) или вторичном сифилисе (A51.4+), туберкулезе (A17.0+), геморрагических высыпаний, осложнениях тифоидной лихорадки (A01.0+). При формулировании диагноза «менингококковый менингит» следует указать сопутствующие проявления менингококковой инфекции: менингококкемия (острая — A39.2, хроническая — A39.3, неуточненная — A39.4), мио- или перикардит (A39.5), пневмония, геморрагическая сыпь петехиальная, сливающаяся и т.д.; осложнения: ДВС-синдром, эндотоксический шок, синдром Уотерхауса—Фридериксена [менингококковый надпочечниковый синдром — A39.1 (E35.1*)]		

1.2. Менингит при других инфекционных и паразитарных заболеваниях

В неврологическом разделе МКБ-10 менингит, вызванный вирусами, грибами, паразитами, кодируется в рубрике G02* «Менингит при других инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках». Следует подчеркнуть, что данный код является дополнительным и должен сопровождать основной код, указанный в разделе «Инфекционные и парази-

тарные болезни», в частности в рубриках А87 «Вирусный менингит», В37–В49 «Микозы», В50–В64 «Паразитарные болезни».

1	2	3
G02*	Менингит при других инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках <i>Исключены:</i> менингоэнцефалит и менингомиелит при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках (G05.1–G05.2*)	
G02.0*	Менингит при вирусных болезнях, классифицированных в других рубриках	ОФД. Та же, что и в МКБ-10. ПРФД. Острый серозный менингит, вызванный вирусом Коксаки, легкое течение с умеренными проявлениями внутричерепной гипертензии и полимиалгиями; период реконвалесценции
<i>Примечание.</i> В данной подрубке кодируются менингиты, вызванные аденовирусами (A87.1+), энтеровирусами (A87.0+), вирусами простого герпеса (B00.3+), инфекционного мононуклеоза (B27.-+), лимфоцитарного менингоэнцефалита (A87.2+), кори (B05.1+), эпидемического паротита (B26.1+), краснухи (B06.1+), ветряной оспы (B01.0+), опоясывающего герпеса (B02.1+), а также другими вирусами (A87.8+). Следует подчеркнуть, что диагноз должен быть подтвержден с помощью вирусологических или серологических методов. Кроме того, в данной подрубке можно также кодировать вирусный менингит неуточненный (A87.9+), при котором имеются клинические или параклинические признаки, свидетельствующие в пользу вирусной природы заболевания, однако уточнить природу возбудителя не удалось		
G02.1*	Менингит при микозах	ОФД. Та же, что и в МКБ-10. ПРФД. Подострый криптококковый менингит, тяжелое прогрессирующее течение с развитием спутанности сознания, повторяющихся генерализованных судорожных припадков
<i>Примечание.</i> В данной подрубке кодируются менингиты при кандидозе (B37.5+), кокцидиомикозе (B38.4+), криптококкозе (B45.1+) и других микозах. Если род и вид грибов идентифицированы микробиологическим и/или иммунологическим методами, эти данные включаются в формулировку диагноза наряду с данными о грибковом поражении других органов		
G02.8*	Менингит при других уточненных инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> В данной подрубке кодируется менингит, вызванный африканским трипаносомозом (сонной болезнью) (B56.+) и болезнью Шагаса (американским трипаносомозом) (B57.4+)		

1.3. Менингит, обусловленный другими и неуточненными причинами

В МКБ-10 другие уточненные формы менингита, прежде всего связанные с неинфекционными причинами, а также случаи серозного менингита неясной этиологии кодируются в рубрике G03 «Менингит, обусловленный другими и неуточненными причинами».

1	2	3
G03	Менингит, обусловленный другими и неуточненными причинами <i>Включены:</i> арахноидит, лептоменингит, менингит, пахименингит. <i>Исключены:</i> менингоэнцефалит (G04.-), менингомиелит (G04.-)	
G03.0	Непиогенный менингит Небактериальный менингит	ОФД. Серозный менингит. ПРФД. Острый серозный менингит, легкое течение с умеренно выраженным менингеальным и цефалгическим синдромами, период реконвалесценции
G03.1	Хронический менингит	ОФД. Та же, что и в МКБ-10. ПРФД. Хронический менингит неясной этиологии, прогрессирующее течение с развитием гидроцефалии; грубый менингеальный синдром, выраженные когнитивные нарушения, повторяющиеся генерализованные судорожные припадки, множественное поражение черепных нервов

Примечание. Хроническим принято называть менингит, при котором клинические проявления и воспалительные изменения в ЦСЖ сохраняются более 4 нед. (в отсутствие лечения). Выделяют две формы хронического менингита: прогрессирующую и рецидивирующую. При прогрессирующей форме клиническая картина характеризуется упорной головной болью, стойкими менингеальными симптомами, нарастающими психическими нарушениями, эпилептическими припадками, лихорадкой, поражением черепных нервов. Нарушение циркуляции или всасывания ЦСЖ приводит к обструктивной или сообщающейся гидроцефалии. При рецидивирующей форме менингеальные симптомы и изменения в ЦСЖ выявляются лишь при обострении, а затем спонтанно регрессируют. При хроническом менингите должны быть исключены бактериальные инфекции (туберкулез, сифилис, лаймская болезнь, актиномикоз, нокардиоз, бруцеллез, болезнь Уиппла, лептоспироз), грибковые инфекции (криптококкоз,

1	2	3
	кокцидиоз, кандидоз и др.), паразитарные инвазии (токсоплазмоз, амебиаз и др.), некоторые вирусные инфекции, например герпетическая. Данную подрубрику следует использовать в тех случаях, когда причину менингита выявить не удастся. В случае уточнения этиологии (например, сифилитической, туберкулезной или криптококковой) менингит следует отнести к соответствующим подрубрикам	
G03.2	Доброкачественный рецидивирующий менингит (Молларе)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10. ПРФД. Идиопатический рецидивирующий серозный менингит, стадия обострения; умеренный менингеальный синдром, интенсивная мигреноподобная цефалгия, полимиалгии
<i>Примечание.</i> Доброкачественный рецидивирующий менингит (Молларе) характеризуется спонтанно повторяющимися кратковременными (1–3 дня) приступами, проявляющимися головной болью, менингеальным синдромом, миалгией, иногда тошнотой и рвотой, преходящими неврологическими расстройствами в виде эпилептических припадков, диплопии, дизартрии, нарушения равновесия, поражения лицевого нерва, умеренной лихорадкой. Обострения завершаются полным восстановлением, но повторяются с интервалами в несколько недель или месяцев на протяжении 2–5 лет. В ЦСЖ при обострении обнаруживают лимфоцитарный плеоцитоз (от 200 до нескольких тысяч клеток в 1 мкл), небольшое повышение уровня белка, нормальную концентрацию глюкозы. Диагноз требует исключения эпидермоидной опухоли, эхинококковой кисты, краиофарингиомы или холестеатомы, содержимое которых может время от времени прорываться в субарахноидальное пространство, а также инфекции вирусом простого герпеса 2-го типа, гистоплазмоза, саркоидоза, болезни Бехчета		
G03.8	Менингит, вызванный другими уточненными возбудителями	ОФД. Зависит от идентифицированного возбудителя
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике можно кодировать менингит при болезни Бехчета (M35.2+), увеоменингит, или болезнь Харады (Фогта—Коянаги—Харады). Должны быть исключены карциноматозный менингит, кодирующийся в подрубрике C79.3, и менингит при саркоидозе (D86.8)		
G03.9	Менингит неуточненный Арахноидит (спинальный) БДУ	Код для статистического учета неуточненных случаев менингита и арахноидита

2. ЭНЦЕФАЛИТЫ И МИЕЛИТЫ

Энцефалит — воспалительное поражение головного мозга инфекционного (реже неинфекционного) характера. *Миелит* —

воспалительное поражение спинного мозга. При сочетании воспалительного поражения головного и спинного мозга используют термин «энцефаломиелит».

Выделяют первичные и вторичные (постинфекционные, параинфекционные или поствакцинальные) энцефалиты (миелиты). В основе первичного энцефалита (миелита) лежит поражение мозга, связанное с непосредственным проникновением инфекционного агента (вируса, реже — микоплазмы, риккетсии, спирохеты или других возбудителей) через гематоэнцефалический барьер с преимущественным поражением серого вещества ЦНС. Пост- (пара-) инфекционные, поствакцинальные энцефалиты (миелиты) возникают как результат аутоиммунных реакций и преимущественно вовлекают белое вещество ЦНС, причем сама инфекция выполняет лишь роль провоцирующего, пускового фактора. Неинфекционные энцефалиты (миелиты) могут быть проявлением системных заболеваний соединительной ткани, например СКВ или болезни Бехчета.

По течению выделяют острые энцефалиты (миелиты), при которых симптоматика достигает пика на протяжении нескольких дней; подострые энцефалиты (миелиты), прогрессирующие в течение нескольких недель или месяцев; хронические энцефалиты (миелиты), нарастающие на протяжении многих месяцев или нескольких лет.

При остром энцефалите клиническая картина складывается из: 1) общеинфекционных симптомов (лихорадка, общее недомогание, мышечные боли и т.д.); 2) менингеального синдрома; 3) общемозговых симптомов (спутанность или угнетение сознания, психотические расстройства, эпилептические припадки); 4) симптомов очагового поражения нервной системы (парезы, поражения черепных нервов, афазия, атаксия, нарушения чувствительности).

При подострых и хронических энцефалитах наблюдается прогрессивное течение с развитием деменции, парезов, экстрапирамидных нарушений и т.д. (см. ниже «Медленные инфекции центральной нервной системы»).

В МКБ-10 энцефалиты (миелиты) кодируются в рубриках G04 «Энцефалит, миелит и энцефаломиелит» и G05* «Энцефалит, миелит и энцефаломиелит при болезнях, классифицированных в других рубриках».