

А.Н.Правдина, Г.Н.Правдухина, А.А.Прохоров, Е.Л.Пугачева,
 Н.Ф.Пульман, В.Г.Пустозеров, А.А.Рахимов, О.П.Романенко,
 А.Г.Рошковский, Л.В.Рошковская, Д.И.Руденко, М.В.Савина,
 Л.А.Сайкова, О.И.Самошкина, Н.Л.Самус, Н.Д.Селиванова, Г.Ф.Семин,
 С.А.Сисакян, **акад. РАН, проф. А.А.Скоромец (титультный редактор),**
 А.П.Скоромец, М.Г.Скоромец, Т.А.Скоромец, Е.Ю.Скрипченко,
 Н.В.Скрипченко, Н.И.Случек, Л.А.Смирнова, И.В.Смолякова,
 А.В.Солонский, В.А.Сорокоумов, И.Б.Соснина, Т.В.Спицина,
 Н.В.Стерликова, И.Д.Столяров, Л.Н.Стукова, Т.Р.Стучевская,
 О.В.Сушацкая (**ученый секретарь**), З.Г.Тадтаева, С.В.Тарасова,
 А.Е.Татаринев, А.А.Тимофеева, О.В.Тихомирова, А.Г.Торопов,
 Н.А.Тоголян, Т.Н.Трофимова, Г.Н.Туманова, Б.Ч.Тумелевич,
 И.К.Тычкова, В.Н.Федорев, Т.В.Фомина, В.А.Хачатрян, С.В.Хлынина,
 А.О.Хоменко, Г.А.Хунтеев, В.А.Цюра, Н.В.Цыган, М.Л.Чухловина,
 И.Г.Шабалина, В.М.Шайтор, Г.И.Шварцман, А.В.Шикунев, Н.Ф.Шимкина,
 А.В.Школяренко, А.А.Шмонин, Н.В.Шулешова, М.В.Шумилина,
 Л.С.Чутко, К.В.Щекотов, А.Ю.Щербук, Ю.А.Щербук, Ю.В.Эмануэль,
 И.В.Яковенко, А.А.Яковлев, М.В.Яковлева, С.Н.Янишевский.

СОДЕРЖАНИЕ

Авторский коллектив	3
Сокращения	14
Предисловие	16
А	
Абеталипопротеинемия	17
Абсансы	18
Абсцесс головного мозга	19
Авидность антител	21
Агнозия	23
Аграфия	24
Адиפозогенитальная 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
Анартрия	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 исключения	63
Артерии спинного мозга, симптомы исключения	63
Арте́рит височный	63
Астазия-абазия	66
Астереогноз	67
Атаксия	67
Атаксия наследственная, обусловленная дефицитом витамина Е ..	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
Аутотопагнозия	78
Афазия	78
Афония	81
Ахондроплазия	82
Ацерулоплазмине́мия	82

Б

Базиллярная импрессия	82
Балинта синдром	83
Бернара-Хорнера синдром	83
«Беспокойных ног» синдром	84
Беттоле́пия	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
Гематоракс	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
Иммуноферментный 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
Кутельберга–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
Мочепускания 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 атлантоаксиальном 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

Сакроилеит	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
Электронейромиография у детей	691
Электротравма нервной системы	696
Энурез	697
Энцефалит	697
Энцефалит (лейкоэнцефалит) подострый склерозирующий	705
Ван-Богарта	706
Энцефалит Экономо	708
Энцефалическая реакция	709
Энцефалопатии	711
Эпидурит острый гнойный спинальный	712
Эпилепсия	719
Эпилепсия кожевниковская	719
Эритромеалгия	720
Эссенциальный тремор	720
Эхинококкоз нервной системы	720

Я

Японский энцефалит	726
Яремного отверстия синдром	729

К

КАНДИДОЗ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ – см. *Грибковые менингиты и менингоэнцефалиты.*

КАРПАЛЬНОГО КАНАЛА СИНДРОМ – см. *Запястного канала синдром.*

КАУЗАЛГИЯ (синдром Пирогова–Митчелла) – жгучая жестокая боль, сопровождающаяся чувством сухости (симптом «мокрой тряпки») в поврежденной конечности. Наблюдается в 1–2% случаев всех травм ПНС, преимущественно при частичных (по типу аксонотмезиса) огнестрельных ранениях крупных нервных стволов, содержащих значительное количество вегетативных нервных волокон (срединный и большеберцовый, реже локтевой нервы).

Различают несколько стадий развития каузалгии. Для I стадии («стадия местных болей») характерно появление жгучих болей и тягостной сухости кожи в области ладони или стопы (в зависимости от места повреждения) на 3–8-й день после ранения. Боли легко усиливаются незначительными раздражениями (прикосновение к коже, укол и т.д.), наносимыми в любой зоне пострадавшей конечности. Для облегчения состояния больные постоянно обматывают конечность мокрой тканью. Наблюдаются антальгические (противоболевые) и рефлекторные контрактуры. Кожа пальцев становится тонкой, горячей, красной, гладкой.

В дальнейшем развивается II, «реперкуSSIONная», стадия каузалгического синдрома, когда патологическая импульсация из очага повреждения вызывает стойкое доминантное состояние перевозбуждения в сегментарном аппарате спинного мозга, а затем в зрительных буграх и коре головного мозга. На этой стадии боли возникают симметрично в ладони и подошме стопы интактной конечности, повышаются глубокие рефлексы, возникают неритмичные подергивания пальцев рук и ног. Усиливаются вегетативно-трофические расстройства, нередко возникают вегетативные кризы внутренних органов. У пострадавших развивается депрессия, выраженная эмоциональная лабильность.

Лечение должно быть комплексным. Для устранения патологической импульсации необходимо раннее нейрохирургическое пособие (невротомия или нейрорафия); целесообразно использование НПВС, миорелаксантов, антиконвульсантов, седативных средств, а также новокаиновых блокад, иглорефлексотерапии, магнитной стимуляции головного и спинного мозга.

КАХЕКСИЯ СИММОНДСА (син.: кахексия диэнцефально-гипофизарная, пангипопитуитаризм, болезнь Симмондса, болезнь Симмондса–Глинского) – болезнь, обусловленная поражением ядер гипоталамуса и недостатком продукции тропных гормонов передней доли гипофиза, характеризующаяся явлениями недостаточности щитовидной и половых желез, а также коркового слоя надпочечников, постепенно приводящими к кахексии.

В основе заболевания – деструктивные патологические изменения в гипоталамо-гипофизарной области в результате опухолевого процесса, инфекции, травмы, интоксикации. В некоторых случаях имеет значение потеря крови при родах, приводящая к развитию картины пангипопитуитаризма в связи с формированием послеродового некроза гипофиза (болезнь Шихана).

Болезнь проявляется тяжелыми соматическими и нервно-психическими нарушениями – астенией, апатией. Катастрофически нарастает похудание с потерей до половины массы тела и более, наблюдаются общая слабость, анорексия, угасание генеративных функций. Кожа больных обычно сухая, истонченная. Отсутствует подкожный жировой слой. Наблюдается выпадение волос, зубов. Характерны артериальная гипотония, брадикардия, рвота, запоры, гипотермия, гипогликемия. Отмечается снижение уровня тропных гормонов гипофиза. Заболевание чаще наблюдается у женщин в возрасте 20–40 лет. В случаях опухолевого процесса имеют значение данные МРТ. Дифференциальную диагностику проводят прежде всего с психогенно детерминированной анорексией.

Лечение направлено на возмещение недостающих тропных гормонов гипофиза, а там, где это возможно, – на устранение причины заболевания. В клинической практике используют, как правило, препараты гормонов периферических желез внутренней секреции и в гораздо меньшей степени – препараты тропных гормонов. Заместительную гормональную терапию обычно начинают с препаратов кортикостероидов, затем половых гормонов и в последнюю очередь – тиреоидных гормонов. Для устранения гипокортицизма в тяжелых случаях лечение начинают с парентерального введения глюкокортикоидов. Назначают гидрокортизон по 50–200 мг ежедневно, при уменьшении выраженности симптомов гипокортицизма переходят на преднизолон (преднизолона гемисукцинат, 5–15 мг) или кортизон (кортизона ацетат, 25–75 мг) ежедневно. Минералокортикоидная недостаточность устраняется введением 0,5% раствора дезоксикортикостерона ацетата (ДОКА) по 0,5–1,0 мл в/м ежедневно, через день или 1–2 раза в неделю, в дальнейшем переходят на таблетки ДОКА по 5 мг 1–2 раза в день сублингвально. Используют также 2,5% суспензию дезоксикортикостерона триацетата (продолжительность действия – 2 нед.). При тяжелой артериальной гипотензии эффективна подкожная имплантация кристалла ДОКА, содержащего 100 мг гормона (продолжительность действия – 4–6 мес.). На фоне заместительной терапии кортикостероидами проводят терапию АКТГ (кортикотропином) короткого или, предпочтительнее, пролонгированного действия. Лечение начинают с малых доз – 7–10 ЕД в день,

постепенно увеличивая дозу до 20 ЕД. На курс назначается 400–1000 ЕД, курсы повторяют через 6–12 мес. Большой эффективностью и лучшей переносимостью отличается синтетический аналог АКТГ пролонгированного действия тетракозактид (Синактен депо) для парентерального введения: 1–2 раза в неделю вводят 1 мл (100 ЕД) препарата. Однако необходимость использования минералокортикоидов и препаратов АКТГ у некоторых клиницистов вызывает возражение. При опухолях проводят хирургическое лечение и лучевую терапию. Прогноз обычно неблагоприятный.

КВИНКЕ ОТЕК (син.: острый ангионевротический отек, гигантская крапивница, трофоневротический отек) – внезапно развивающийся ограниченный или диффузный отек подкожной жировой клетчатки и слизистых оболочек. Впервые был описан Г.Квинке в 1882 г. Болеют взрослые (чаще женщины) и дети. Исходя из особенностей патогенеза, различают отек Квинке аллергического и неаллергического генеза.

Этиология, патогенез. В основе аллергического отека лежит аллергическая реакция антиген–антитело. Выделяющиеся медиаторы (гистамин, кинины, простагландины) вызывают местное расширение капилляров и вен, увеличение проницаемости и отек ткани. Нарушение вазомоторной иннервации определяется гипертонусом парасимпатической системы. У больных с неаллергическим отеком Квинке определяется генетическая детерминированность заболевания. Больные являются гетерозиготными по аллели, контролирующей синтез C_1 -эстераз. В их сыворотке снижен уровень ингибиторов C_1 -эстераз и калликреина. Отек Квинке при этом также развивается под влиянием веществ, вызывающих образование гистамина (аллергенов). Ведущую роль отводят образованию калликреина. Наследование происходит по доминантному типу. Отек Квинке развивается в сенсibilизированном организме под влиянием специфических аллергенов – цветов, животных, продуктов питания (яйца, рыба, шоколад, орехи, ягоды, цитрусовые, молоко), лекарств, косметических средств – или неспецифических (стресса, интоксикации, инфекции). Предрасполагающими факторами могут быть заболевания печени, щитовидной железы, желудка.

Лечение включает устранение провоцирующих факторов (аллергенов), назначение средств, тонизирующих симпатическую нервную систему (препараты кальция, эфедрин, витамин С), и атропина для снижения парасимпатической активности, применение антигистаминных средств, проведение десенсибилизирующей терапии (кортикостероиды, гистаглобулин). При отеке гортани показано парентеральное введение преднизолона, адреналина, эфедрина, а при их неэффективности – трахеостомия; при наследственных формах вводят свежую плазму, содержащую ингибиторы C_1 -эстераз.

КЛАСТЕРНАЯ ГОЛОВНАЯ БОЛЬ – см. Головная боль.

КЛЕНОВОГО СИРОПА БОЛЕЗНЬ (син.: валинолейцинурия) – наследственное заболевание аутосомно-рецессивного типа, обусловлено нарушениями обмена валина, лейцина и изолейцина. В крови и моче больных обнаруживается значительное увеличение содержания этих аминокислот, а также их α -кетоаналогов. Предполагается, что первичное биохимическое нарушение заключается в блокаде окислительного карбоксилирования. При патологоанатомическом исследовании в ткани мозга обнаруживаются явления демиелинизации и дегенерации.

Болезнь проявляется с 3–5-го дня жизни судорожными приступами, затруднениями при глотании, расстройствами дыхания, изменением запаха мочи (запах сиропа сахарного клена). Болезнь быстро прогрессирует и в большинстве случаев заканчивается смертью на 1-м году жизни. Если дети доживают до более старшего возраста, заболевание в основном проявляется умственной и физической отсталостью. Диета с минимальным содержанием указанных выше аминокислот (белковые гидролизаты, смеси аминокислот) приостанавливает развитие болезни.

КЛЕЩЕВОЙ BORRELIOS – см. Иксодовые клещевые боррелиозы.

КЛЕЩЕВОЙ ЭНЦЕФАЛИТ (дальневосточный, русский весенне-летний, центральноевропейский, западный, двухволновый менингоэнцефалит) – арбовирусное природно-очаговое заболевание, передающееся человеку клещами и характеризующееся развитием различных клинических форм болезни: от легких инapparантных и лихорадочных до крайне тяжелых очаговых, среди которых наиболее типичными являются формы, сопровождающиеся вялыми параличами мышц шеи и верхних конечностей. Шифры МКБ-10: А84 Клещевой вирусный энцефалит, А84.0 Дальневосточный клещевой энцефалит (русский весенне-летний), А84.1 Центральноевропейский, А84.8 Другие клещевые вирусные энцефалиты, А84.9 Клещевой вирусный энцефалит неуточненный.

Эпидемиология. Основными переносчиками и хранителями вируса в природе являются преимущественно иксодовые клещи: *Ixodes ricinus*, *Ixodes persulcatus*, реже другие клещи: *Dermacentor (D.) marginalis*, *D. silvarum*, *Haemophysalis (H.) punctata*, *H. coccinna* и др. Вирус передается человеку преимущественно при присасывании клеща (трансмиссивно), реже – алиментарно, при употреблении в пищу сырого козьего и коровьего молока или продуктов из него, не подвергшихся термической обработке. Алиментарный путь инфицирования приводит к развитию вспышек клещевого энцефалита (КЭ) среди нескольких членов семьи. Крайне редко инфицирование может происходить контактно (при раздавливании клеща) и воздушно-капельным путем (при аварийных ситуациях в лабораториях). Дополнительным резервуаром вируса в природе являются дикие и домашние животные, птицы, поддерживающие циркуляцию вируса. Известно, что

МАРИНЕСКУ-ШЕГРЕНА СИНДРОМ – сочетание врожденной катаракты, олигофрении и спиноцеребеллярной атаксии. Описан G. Marinescu (1931) и T. Sjogren (1950). Наследование аутосомно-рецессивное. В клинической картине отмечаются задержка психомоторного развития; нистагм, косоглазие и катаракта; возможны атрофия зрительных нервов, вывихи хрусталика, дегенерация сетчатки; дизартрия; гипотрофия, гипотония мышц, миопатический синдром; субанизм; деформация грудной клетки, позвоночника. Дифференциальную диагностику проводят с лейкодистрофией. Лечение симптоматическое. Прогноз сомнительный.

МАРКУСА ГУННА СИНДРОМ – см. Гунна Маркуса синдром.

МЕЛЬКЕРССОНА-РОЗЕНТАЛЯ СИНДРОМ – сочетание рецидивирующего неврита лицевых нервов, отека и уплотнения лица и губ (лицо «тапира») со складчатым языком, реже с парестезиями пальцев и эпизодами расстройства глотания. Отек может распространяться на кисти, грудную клетку, ягодицы. Присоединяется гипергидроз, возможен блефароспазм. Синдром наследуется по аутосомно-доминантному типу с различной экспрессивностью.

Лечение: прометазин, хлоропирамин, другие антигистаминные средства.

МЕНИНГЕАЛЬНЫЙ КАНЦЕРОМАТОЗ – редкое осложнение злокачественных новообразований, встречается в 5% случаев. Продолжительность жизни заболевших составляет от 4 нед. до 3 мес.

Неврологическая симптоматика представлена общемозговыми симптомами в виде диффузной или локальной головной боли (особенно по утрам или в какой-то определенной позе), тошноты, рвоты, нарушений памяти, спутанности сознания, эпилептических приступов, отмечаются ригидность и болезненность мышц шеи, поражение ЧН, преимущественно глазодвигательных, вовлечение спинномозговых корешков с развитием болевого синдрома, парестезий, слабости в конечностях. Также могут быть задержка или недержание мочи (задержка может быть ранним признаком карциноматоза), необоснованный запор.

Для подтверждения диагноза проводят МРТ или КТ головного и спинного мозга с контрастированием. На томограммах регистрируется накопление контраста в субарахноидальных цистернах основания мозга, также возможно обнаружение опухолевых узелков на корешках конского хвоста. Диагностическое значение имеет исследование ликвора на наличие опухолевых маркеров.

Для лечения карциноматоза оболочек мозга проводят локальное облучение очагов поражения (например, конского хвоста) в сочетании со специфической химиотерапией.

МЕНИНГИЗМ – клинический синдром раздражения мозговых оболочек, проявляющийся головной болью, рвотой (иногда повторной), наличием менингеальных симптомов (ригидность затылочных мышц, симптомы Кернинга, Брудзинского и др.) при отсутствии воспалительных изменений в ЦСЖ. Чаще возникает в детском возрасте.

Синдром полиэтиологичен: наблюдается при многих инфекционных заболеваниях, экзогенных интоксикациях, тяжелых аллергических реакциях, при коме, уремии, ЧМТ, опухолях мозга, перегревании, гипергидратации, гипопаратиреозе, ТИА на фоне артериальной гипертензии, постпункционном синдроме, радиационных поражениях мозга и др.

Развитие менингизма обусловлено резким увеличением ВЧД, отеком оболочек и головного мозга вследствие гиперпродукции и снижения резорбции ЦСЖ. Степень выраженности менингеального синдрома может быть слабой или умеренной, с характерной для менингизма диссоциацией отдельных симптомов.

Лечение направлено на снижение ВЧД (ацетазоламид, глицерол, фуросемид) и устранение вызывающей его причины (дезинтоксикационная терапия при эндогенных и экзогенных интоксикациях, гидратация при постпункционном синдроме). При адекватно проводимой терапии купирование менингизма происходит, как правило, в течение первых 2 суток от начала лечения.

МЕНИНГИТ – воспаление мягких мозговых оболочек (лептоменингит). Клинически для менингита типично сочетание общинфекционного, общемозгового и менингеального синдромов. Возбудителями могут быть различные бактерии, вирусы, риккетсии, грибы, хламидии, микоплазмы, простейшие. По характеру воспаления в оболочках выделяют серозные и гнойные менингиты. Подавляющее число гнойных менингитов имеют бактериальную природу, реже причиной их возникновения являются листерии, грибы или простейшие. Серозные менингиты также полиэтиологичны, чаще вызываются вирусами (энтеровирусы, группа герпесвирусов, эпидемического паротита, арбовирусы и др.), кроме того, к развитию серозного воспаления оболочек мозга могут приводить ряд бактерий, грибов и простейших (см. *Серозные менингиты*). Среди бактериальных серозных менингитов наибольшей тяжестью отличается туберкулезный менингит (см. *Туберкулезный менингит*).

Менингит может развиваться в любом возрасте, но чаще вирусные менингиты встречаются у детей старше 3 лет, а бактериальные гнойные менингиты (БГМ) у детей первых лет жизни и лиц старше 65 лет.

БГМ характеризуются частым развитием критических, опасных для жизни состояний, высокой летальностью, формированием психоневрологического дефицита. По механизму возникновения БГМ подразделяются на первичные и вторичные. Первичные менингиты развиваются у изначально здоровых детей, вторичные возникают вследствие развития гнойного про-

цесса в организме (синуситы, отиты, мастоидиты), вследствие открытой травмы черепа, сопровождающейся ликвореей, при осложненном течении нейрохирургических операций.

В большинстве случаев первичных БГМ входными воротами инфекции являются носоглотка и бронхи, где происходят размножение и колонизация бактерий. Заболевание часто развивается на фоне прорезывания зубов, после перенесенной вирусной инфекции. Возможно внутриутробное заражение через плаценту. Выброс микробных токсинов вызывает в организме ответный «цитокиновый взрыв» с разветвлением системной воспалительной реакции, на фоне которой повышается проницаемость ГЭБ, обуславливающая вторжение микроорганизмов в ЦНС. Попадая в субарахноидальное пространство, бактерии активно размножаются, индуцируют эндотелий мозговых капилляров к выработке провоспалительных цитокинов и хемокинов, определяющих остроту и выраженность воспалительных реакций в ЦНС. Прогрессирование внутричерепной гипертензии в ответ на воспалительный процесс приводит к нарушению кровоснабжения и метаболизма мозга. Гиперпродукция ЦСЖ при ее гипорезорбции обуславливает гипернатриемию вследствие гиперсекреции антидиуретического гормона. Нарушение секреции, циркуляции и резорбции ликвора увеличивает ВЧД и ведет к ОГМ.

Этиология первичных БГМ имеет возрастную особенность: у детей первых 3 месяцев жизни основную роль играют *Str. agalactiae*, *E. coli*, *L. monocytogenes*, *K. pneumoniae*, *Enterococcus* spp., *Salmonella* spp., реже – *H. influenzae*, *Str. pneumoniae*, *N. meningitidis*; в период от 3 мес. до 5 лет уже преобладают *H. influenzae*, *Str. pneumoniae*, *N. meningitidis*, от 5 до 50 лет – *Str. pneumoniae* и *N. meningitidis*, после 50 лет и у пациентов с иммуносупрессией – *Str. pneumoniae*, *N. meningitidis*, *L. monocytogenes*, *Enterobacteriaceae*, *P. aeruginosa*.

Причиной вторичных менингитов при нейрохирургических вмешательствах и травмах черепа чаще являются *Staf. aureus*, *Staf. epidermidis*, *Enterobacteriaceae*, *P. aeruginosa*, при оториноларингологических заболеваниях – стрептококки, бактероиды, энтеробактерии, *Staf. aureus*, *H. influenzae*.

Характерными клиническими проявлениями БГМ выступают остро или подостро возникающие симптомы интоксикации: гипертермия до 39–40°C, ухудшение общего состояния; признаки внутричерепной гипертензии – головная боль, повторная рвота, вялость, двигательное беспокойство; менингеальные симптомы – общая гиперестезия, ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского, Лесажа; пронзительный крик; симптомы поражения мозга – нарушение сознания, судороги, очаговые симптомы. У новорожденных развитие гнойного менингита совпадает с генерализацией инфекции, сопровождается выраженным токсикозом, частым развитием судорожно-коматозного синдрома. У детей грудного возраста остро проявляются беспокойство, немотивированный крик, тремор рук, подбородка, срыгивания, гиперестезия, запрокидывание головки, выбухание и напряжение большого родничка. У больных первых

6 месяцев жизни типичные менингеальные знаки часто не определяются или появляются на 2–3-и сутки от начала заболевания. Нередко в первые 48 часов развиваются клонико-тонические судороги, общие или локальные. У детей более старшего возраста и взрослых заболевание начинается с приступов головной боли и повторной рвоты, психомоторного возбуждения, делириозного состояния, угнетения сознания, менингеальные симптомы резко выражены. На 2–4-й день, особенно при запоздалом лечении, могут выявляться очаговые неврологические симптомы, свидетельствующие о развитии менингоэнцефалита или васкулита: косоглазие, парезы, судороги. У пожилых симптомы менингита обычно менее выражены или имеют диссоциированный характер.

Кожные высыпания отмечаются при различной этиологии менингита, однако наиболее часты при менингококковой инфекции. Характерным для менингококковых БГМ является наличие геморрагической сыпи (от нескольких мелких элементов на конечностях или туловище до обширной звездчатой, обильной, склонной к слиянию, с некротическим компонентом в центре). Экзантема характерна и для некоторых серозных менингитов – элементы пятнисто-папулезной и геморрагической сыпи могут встречаться при энтеровирусных, герпетических (вызванных ВГЧ 6-го типа), парвовирусных В19, гриппозных менингитах. Сыпью сопровождаются бактериальные серозные менингиты при иерсиниозе, бруцеллезе, лентоспирозе.

Диагноз менингита может быть установлен только после люмбальной пункции и исследования ЦСЖ. Исследуется давление ЦСЖ, ее внешний вид, содержание уровней белка, глюкозы, лактата, проводится подсчет клеток. Обязательно выполняются посев ЦСЖ, исследование мазка, окрашенного по Граму, экспресс-диагностические исследования (латекс-агглютинация, ПЦР). Для вирусных менингитов характерно наличие умеренного лимфоцитарного (или смешанного на ранних сроках заболевания) плеоцитоза при нормальном уровне белка, глюкозы и лактата в ЦСЖ. При БГМ ликвор мутный, бело-желтоватого или зеленоватого цвета с нейтрофильным плеоцитозом и повышенным уровнем белка и лактата при нормальном или сниженном уровне глюкозы. Для туберкулезного менингита при относительно невысоком смешанном или моноклеарном плеоцитозе характерна выраженная протейнария и гипогликокория. Для подавляющего большинства вирусных менингитов характерно острое течение с выздоровлением на 2–3-й неделе от начала болезни при своевременном этиотропном лечении. Для БГМ типично острое течение заболевания с выздоровлением на 2–4-й неделе при адекватной терапии. Возможно молниеносное течение, которое приводит к летальному исходу через 12–48 ч вследствие ОГМ с развитием вклинения ствола мозга. Причиной затяжного течения являются поздняя диагностика и неадекватная терапия, развитие заболевания на фоне иммунодефицитного состояния, неблагоприятного преморбидного фона (рахит, гипотрофия, стресс и др.). Рецидивирующее течение гнойного менингита возникает в результате иммунного дефицита, первичных хронических очагов инфекции. Тяжесть течения и исходы зависят также

от осложнений острого и подострого периода заболевания: интеркуррентных инфекций – герпетической, острой респираторной инфекции, а также факторов, связанных с внутричерепной гипертензией, – синдрома вклинения, неадекватной секреции антидиуретического гормона, субдурального выпота, развития вентрикулита, 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 внутричерепной 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.