

Б16, 8 (02)  
Б79

# БОЛЕЗНИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ

*Под редакцией*  
Н. Н. Яхно

ТОМ  
2



## Оглавление

Глава 11. <b>Врожденные аномалии. Синрингомиелия.</b> <i>Д. Р. Штутьман, Г. Ю. Евзиков</i>	14
11.1. Аномалии головного мозга . . . . .	14
11.2. Аномалии спинного мозга . . . . .	18
11.3. Аномалии черепа и позвоночника . . . . .	19
11.4. Синрингомиелия . . . . .	22
Глава 12. <b>Нейрокожные синдромы.</b> <i>Ю. Н. Аверьянов, Н. Н. Яхно</i>	27
12.1. Нейрофиброматоз . . . . .	27
12.1.1. Нейрофиброматоз I типа . . . . .	27
12.1.2. Нейрофиброматоз II типа . . . . .	30
12.2. Туберозный склероз . . . . .	32
12.3. Синдром Стерджа—Вебера . . . . .	35
12.4. Атаксия-телеангиэктазия . . . . .	36
12.5. Болезнь Гиппеля—Линдау . . . . .	38
12.6. Болезнь Ослера—Рандю—Вебера . . . . .	39
12.7. Синдром Клиппеля—Треноне—Вебера . . . . .	39
12.8. Гипомеланоз Ито . . . . .	40
12.9. Недержание пигмента (синдром Блоха—Сульцбергера) . . . . .	41
12.10. Другие нейрокожные синдромы. . . . .	42
Глава 13. <b>Детский церебральный паралич.</b> <i>Ю. Н. Аверьянов</i>	45
Глава 14. <b>Наследственные болезни метаболизма с поражением нервной системы.</b> <i>Е. И. Гусев</i>	51
14.1. Болезни с нарушением обмена липидов. . . . .	51
14.1.1. Липидозы . . . . .	51
14.1.1.1. Ганглиозидозы . . . . .	51
14.1.1.2. Нейрональные цероидные липофуцинозы (НЦЛ) . . . . .	54
14.1.1.3. Сфингомиелинозы (болезнь Нимана—Пика) . . . . .	55
14.1.1.4. Глюкоцереброзидозы (болезнь Гоше) . . . . .	57
14.1.1.5. Церамидтригексозидоз (болезнь Фабри) . . . . .	57
14.1.2. Лейкодистрофии . . . . .	58
14.1.2.1. Метахроматическая лейкодистрофия . . . . .	61
14.1.2.2. Глобoidно-клеточная лейкодистрофия (болезнь Краббе) . . . . .	62
14.1.2.3. Суданофильные лейкодистрофии . . . . .	62
14.1.2.4. Спонгиозная дегенерация белого вещества (болезнь Канавана) . . . . .	64
14.1.2.5. Болезнь Александера . . . . .	64
14.2. Мукополисахаридозы . . . . .	65
14.3. Муколипидозы . . . . .	68
14.3.1. Муколипидоз I (липомукополисахаридоз, сиалидоз) . . . . .	68
14.3.2. Муколипидоз II (болезнь I-клеток) . . . . .	68
14.3.3. Муколипидоз III (псевдополидистрофия Гурлер) . . . . .	69
14.3.4. Муколипидоз IV . . . . .	69
14.4. Болезнь Марфана . . . . .	70
14.5. Болезни, обусловленные нарушением обмена аминокислот . . . . .	71
14.5.1. Фенилкетонурия (фенилаланинемия) . . . . .	71
14.5.2. Гомоцистинурия . . . . .	73
14.5.3. Болезнь "кленового сиропа". . . . .	74
Глава 15. <b>Заболевания с преимущественным поражением экстрапирамидной системы.</b> <i>Д. В. Артемьев, В. Л. Голубев, Н. Н. Яхно</i>	75
15.1. Болезнь Паркинсона . . . . .	76
15.2. Прогрессирующий надъядерный паралич . . . . .	96
15.3. Мультисистемная атрофия . . . . .	100
15.4. Кортико-базальная дегенерация . . . . .	104
15.5. Тремор . . . . .	106

15.5.1.	Эссенциальный тремор . . . . .	111
15.6.	Дистония . . . . .	113
15.6.1.	Первичная дистония . . . . .	116
15.6.1.1.	Генерализованная торсионная дистония . . . . .	116
15.6.1.2.	Спастическая кривошея (цервикальная дистония)	118
15.6.1.3.	Краниальная дистония . . . . .	119
15.6.1.4.	Оромандибулярная дистония . . . . .	121
15.6.1.5.	Писчий спазм . . . . .	122
15.6.1.6.	Дистония стопы . . . . .	123
15.6.1.7.	Спастическая дисфония . . . . .	124
15.6.1.8.	ДОФА-чувствительная дистония . . . . .	125
15.6.1.9.	Миоклоническая дистония . . . . .	125
15.6.2.	Вторичная дистония . . . . .	125
15.6.3.	Лечение дистонии . . . . .	126
15.7.	Хорея . . . . .	127
15.7.1.	Болезнь Гентингтона . . . . .	127
15.7.2.	Сенильная (эссенциальная) хорея . . . . .	131
15.7.3.	Доброкачественная наследственная хорея . . . . .	131
15.7.4.	Малая хорея . . . . .	132
15.7.5.	Другие виды хорей . . . . .	134
15.7.6.	Нейроакантоцитоз . . . . .	135
15.7.7.	Синдром Леша—Нихена . . . . .	136
15.8.	Миоклонус . . . . .	136
15.8.1.	Первичный миоклонус . . . . .	138
15.8.2.	Вторичный миоклонус . . . . .	140
15.8.2.1.	Вторичный генерализованный миклонус . . . . .	140
15.8.2.2.	Вторичный фокальный (сегментарный) миоклонус	141
15.8.2.3.	Миоклонус при дегенеративных заболеваниях ЦНС	142
15.8.3.	Эпилептический миоклонус . . . . .	143
15.8.3.1.	Генерализованный эпилептический миоклонус . . . . .	143
15.8.3.1.1.	Болезнь Унферрихта—Лундборга . . . . .	143
15.8.3.1.2.	Болезнь Лафоры . . . . .	144
15.8.3.1.3.	Миоклоническая энцефалопатия Хаши-мото . . . . .	145
15.8.3.2.	Фокальный эпилептический миоклонус . . . . .	145
15.8.4.	Лечение миоклонуса . . . . .	146
15.9.	Стартл-синдром . . . . .	147
15.9.1.	Гиперэкплексия . . . . .	147
15.10.	Тики и синдром Туретта . . . . .	148
15.11.	Лекарственные двигательные расстройства . . . . .	151
15.11.1.	Нейролептические синдромы . . . . .	152
15.11.2.	Дискинезии, вызванные другими препаратами . . . . .	159
15.12.	Гепатолентикулярная дегенерация . . . . .	159
15.13.	Болезнь Галлервордена—Шпатца . . . . .	170
15.14.	Кальцификация базальных ганглиев . . . . .	171
Глава 16.	<b>Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением пирамидной системы и мозжечка. И. А. Иванова-Смоленская, С. Н. Иллариошкин . . . . .</b>	173
16.1.	Наследственная спастическая параплегия . . . . .	173
16.1.1.	Изолированная наследственная спастическая параплегия	173
16.1.2.	Осложненные формы наследственной спастической параплегии (наследственная спастическая параплегия "плюс")	176
16.2.	Дегенеративные атаксии . . . . .	178
16.2.1.	Наследственные атаксии . . . . .	178
16.2.1.1.	Атаксия Фридрейха . . . . .	178
16.2.1.2.	Наследственная атаксия, обусловленная дефицитом витамина Е . . . . .	181

	16.2.1.3. Аутосомно-доминантные спиноцеребеллярные атаксии . . . . .	182
	16.2.1.4. Другие формы наследственных атаксий . . . . .	186
	16.2.2. Врожденная гипоплазия мозжечка . . . . .	188
	16.2.3. Спорадические (идиопатическая) поздняя мозжечковая атаксия . . . . .	189
Глава 17.	<b>Дегенеративные заболевания с когнитивными расстройствами. И. В. Дамулин, Н. Н. Яхно . . . . .</b>	192
	17.1. Болезнь Альцгеймера . . . . .	192
	17.2. Деменция лобно-височного типа (фронтотемпоральная деменция). . . . .	201
	17.3. Деменция с тельцами Леви (болезнь диффузных телец Леви) . . . . .	205
	17.4. Фокальные корковые атрофии . . . . .	206
Глава 18.	<b>Эпилепсия. В. А. Карлов . . . . .</b>	208
	18.1. Этиология, патоморфология, патогенез, методы исследования . . . . .	209
	18.2. Клиника . . . . .	215
	18.3. Диагноз и дифференциальный диагноз . . . . .	221
	18.4. Эпилепсия детского возраста . . . . .	224
	18.5. Эпилепсия у пожилых . . . . .	229
	18.6. Эпилепсия у женщин . . . . .	229
	18.7. Эпилепсия и эпилептические синдромы, характеризующиеся специфическими способами вызывания припадков . . . . .	230
	18.8. Эпилептический статус (ЭС) . . . . .	231
	18.9. Лечение эпилепсии . . . . .	232
Глава 19.	<b>Обмороки. В. А. Карлов . . . . .</b>	246
	19.1. Этиология и патогенез . . . . .	246
	19.2. Клиника . . . . .	249
	19.3. Диагноз и дифференциальный диагноз . . . . .	250
	19.4. Лечение . . . . .	252
Глава 20.	<b>Головная боль. В. В. Алексеев, Н. Н. Яхно . . . . .</b>	253
	20.1. Первичные головные боли . . . . .	254
	20.1.1. Мигрень . . . . .	254
	20.1.2. Пучковая головная боль . . . . .	269
	20.1.3. Головная боль напряжения . . . . .	272
	20.1.4. Хроническая ежедневная головная боль . . . . .	276
	20.1.5. Другие головные боли, не связанные со структурным поражением мозга . . . . .	279
	20.2. Вторичные головные боли . . . . .	282
	20.2.1. Головная боль, обусловленная изменением внутричерепного давления . . . . .	282
	20.2.1.1. Внутричерепная гипотензия . . . . .	282
	20.2.1.2. Внутричерепная гипертензия . . . . .	283
	20.2.2. Головная боль при цереброваскулярных заболеваниях . . . . .	287
	20.2.3. Головная боль, обусловленная суставно-мышечной дисфункцией . . . . .	289
	20.2.3.1. Цервикогенные головные боли (ЦГБ) . . . . .	289
	20.2.3.2. Дисфункция височно-нижнечелюстного сустава . . . . .	290
Глава 21.	<b>Лицевая боль. В. А. Карлов. . . . .</b>	292
	21.1. Невралгия тройничного нерва . . . . .	296
	21.2. Невралгия языкоглоточного нерва . . . . .	299
	21.3. Невралгия верхнего гортанного нерва . . . . .	299
	21.4. Постгерпетическая невралгия . . . . .	300
	21.5. Болевая мышечно-фасциальная дисфункция (БМФД) . . . . .	300
	21.6. Лицевые психалгии . . . . .	303
Глава 22.	<b>Боли в спине и конечностях. Е. В. Подчуфарова, Н. Н. Яхно . . . . .</b>	306
	22.1. Анатомические и визуализационные характеристики позвоночника . . . . .	306
	22.2. Патогенез и формы болевого синдрома . . . . .	309
	22.2.1. Локальная боль в спине. . . . .	309



	22.2.2.	Отраженная боль в спине . . . . .	310
	22.2.3.	Радикулярная боль в спине . . . . .	311
	22.2.4.	Фибромиалгия . . . . .	312
	22.2.5.	Психогенные боли в спине . . . . .	313
22.3.		Боль в шее и руках . . . . .	313
	22.3.1.	Цервикалгия . . . . .	314
	22.3.2.	Цервикобрахиалгия . . . . .	314
	22.3.3.	Синдромы компрессии шейных корешков. . . . .	317
22.4.		Торакалгия . . . . .	318
	22.4.1.	Локальная боль в грудной клетке . . . . .	318
	22.4.2.	Отраженная боль в грудной клетке . . . . .	320
	22.4.2.	Иррадирующая боль в грудной клетке. . . . .	320
22.5.		Боль в пояснично-крестцовой области . . . . .	321
	22.5.1.	Люмбалгия . . . . .	321
	22.5.2.	Люмбоишиалгия . . . . .	322
	22.5.3.	Компрессионные радикулопатии . . . . .	323
	22.5.3.1.	Компрессия грыжей диска . . . . .	385
	22.5.3.2.	Узкий позвоночный канал . . . . .	385
22.6.		Обследование и лечение пациентов с болями в спине . . . . .	326
	22.6.1.	Острые скелетно-мышечные боли. . . . .	326
	22.6.2.	Корешковые болевые синдромы . . . . .	329
	22.6.3.	Хронические боли в спине . . . . .	329
Глава 23.		<b>Неврологические расстройства при соматических заболеваниях и беременности.</b> <i>В. А. Парфенов</i> . . . . .	332
23.1.		Заболевания сердца. . . . .	332
	23.1.1.	Врожденные пороки сердца . . . . .	332
	23.1.2.	Инфекционный эндокардит . . . . .	333
	23.1.3.	Другие приобретенные заболевания сердца и аритмии. . . . .	333
	23.1.4.	Неврологические осложнения кардиохирургии . . . . .	335
23.2.		Артериальная гипертензия . . . . .	336
23.3.		Болезни дыхательной системы . . . . .	337
23.4.		Заболевания печени, поджелудочной железы и желудочно-кишечного тракта . . . . .	338
	23.4.1.	Печеночная энцефалопатия. . . . .	338
	23.4.2.	Панкреатическая энцефалопатия . . . . .	341
	23.4.3.	Неврологические расстройства при патологии желудочно-кишечного тракта . . . . .	341
23.5.		Почечная недостаточность . . . . .	341
	23.5.1.	Уремическая энцефалопатия . . . . .	342
	23.5.2.	Уремическая полиневропатия. . . . .	343
	23.5.3.	Неврологические осложнения диализа . . . . .	344
	23.5.4.	Неврологические осложнения пересадки почки . . . . .	346
23.6.		Сахарный диабет . . . . .	346
23.7.		Заболевания щитовидной и паращитовидной желез . . . . .	347
	23.7.1.	Гипертиреоз . . . . .	347
	23.7.2.	Гипотиреоз. . . . .	349
	23.7.3.	Другие заболевания щитовидной железы . . . . .	350
	23.7.4.	Гиперпаратиреоз . . . . .	351
	23.7.5.	Гипопаратиреоз . . . . .	351
23.8.		Болезни соединительной ткани . . . . .	352
	23.8.1.	Васкулиты . . . . .	352
	23.8.2.	Ревматоидный артрит. . . . .	354
	23.8.3.	Системная красная волчанка . . . . .	354
	23.8.4.	Склеродермия . . . . .	356
	23.8.5.	Синдром Шегрена . . . . .	356
23.9.		Заболевания крови . . . . .	356
	23.9.1.	Анемии . . . . .	356

	23.9.2. Лейкозы . . . . .	358
	23.9.3. Миеломная болезнь . . . . .	359
	23.9.4. Лимфогранулематоз . . . . .	359
	23.9.5. Полицитемия (эритремия) . . . . .	360
	23.9.6. Геморрагические диатезы . . . . .	360
	23.10. Злокачественные новообразования . . . . .	361
	23.11. Беременность . . . . .	363
Глава 24.	<b>Неврологические расстройства при алкоголизме и наркоманиях.</b> <i>Т. Е. Шмидт</i> . . . . .	366
	24.1. Действие алкоголя на нервную систему . . . . .	366
	24.1.1. Острая интоксикация и кома . . . . .	366
	24.1.2. Синдромы отмены . . . . .	367
	24.1.3. Алкогольная деменция . . . . .	368
	24.1.4. Центральная демиелинизация мозолистого тела (болезнь Маркьяфавы—Биньями) . . . . .	369
	24.1.5. Энцефалопатия Вернике . . . . .	369
	24.1.6. Корсаковский синдром . . . . .	370
	24.1.7. Центральный понтинный миелолиз . . . . .	371
	24.1.8. Алкогольная мозжечковая дегенерация . . . . .	371
	24.1.9. Алкогольная миелопатия . . . . .	372
	24.1.10. Алкогольная полиневропатия . . . . .	372
	24.1.11. Невропатия зрительного нерва (табачно-алкогольная амб- лиопия) . . . . .	373
	24.1.12. Алкогольная миопатия . . . . .	373
	24.1.13. Пеллагра . . . . .	374
	24.1.14. Приобретенная гепатоцеребральная дистрофия . . . . .	374
	24.1.15. Алкоголизм и инсульт . . . . .	374
	24.2. Неврологические осложнения при употреблении наркотиков . . . . .	375
	24.2.1. Кокаин . . . . .	375
	24.2.2. Метамфетамин . . . . .	376
	24.2.3. Марихуана . . . . .	377
	24.2.4. Героин . . . . .	377
	24.2.5. Фенциклидин . . . . .	378
	24.2.6. Органические растворители . . . . .	379
	24.2.7. Новые синтетические препараты . . . . .	379
	24.2.8. Эфедрон . . . . .	380
Глава 25.	<b>Поражение нервной системы при воздействии физических и химических факторов.</b> <i>Т. Е. Шмидт</i> . . . . .	381
	25.1. Лекарственные поражения нервной системы . . . . .	381
	25.2. Неврологические осложнения химиотерапии и лучевой терапии . . . . .	385
	25.2.1. Осложнения химиотерапии . . . . .	385
	25.2.1.1. Гормональные препараты . . . . .	385
	25.2.1.2. Негормональные препараты . . . . .	386
	25.2.2. Лучевая терапия . . . . .	387
	25.2.3. Осложнения некоторых радиологических методов исследо- вания и МРТ . . . . .	390
	25.2.4. Неврологические осложнения анестезии . . . . .	392
	25.2.5. Токсические поражения нервной системы . . . . .	393
	25.2.6. Неврологические осложнения термических ожогов . . . . .	400
	25.2.7. Поражение нервной системы электрическим током и атмо- сферным электричеством . . . . .	402
	25.2.8. Декомпрессионные поражения нервной системы . . . . .	403
	25.2.9. Термические воздействия на нервную систему . . . . .	404
Глава 26.	<b>Нарушения сна и бодрствования.</b> <i>А. М. Вейн, Я. И. Левин</i> . . . . .	406
	26.1. Физиология сна и методы его исследования . . . . .	406
	26.2. Нарушения сна и бодрствования . . . . .	407
	26.2.1. Классификация нарушений сна и бодрствования . . . . .	407

	26.2.2. Инсомния . . . . .	408
	26.2.3. Гиперсомния . . . . .	414
	26.2.3.1. Нарколепсия . . . . .	414
	26.2.3.2. Синдром Клейне—Левина . . . . .	417
	26.2.3.3. Синдром периодической спячки . . . . .	417
	26.2.3.4. Идиопатическая гиперсомния . . . . .	418
	26.2.3.5. Психофизиологическая гиперсомния . . . . .	418
	26.2.3.6. Невротическая гиперсомния . . . . .	419
	26.2.3.7. Гиперсомния при эндогенных психических заболе- ваниях . . . . .	419
	26.2.3.8. Лекарственная гиперсомния . . . . .	420
	26.2.3.9. Синдром сонных апноэ . . . . .	420
	26.2.3.10. Гиперсомнии, связанные с нарушениями привыч- ного ритма сон—бодрствование . . . . .	423
	26.2.3.11. Конституционально обусловленный удлиненный ночной сон . . . . .	424
	26.2.4. Синдром беспокойных ног (СБН) и синдром периодических движений конечностями (СПДК) . . . . .	424
	26.2.5. Парасомнии . . . . .	426
Глава 27.	<b>Неврологические аспекты невротических расстройств.</b> <i>А. М. Вейн, Г. М. Дюкова</i>	433
	27.1. Этиология и патогенез . . . . .	433
	27.2. Клиника . . . . .	435
	27.3. Лечение . . . . .	443
Глава 28.	<b>Гериатрические аспекты заболеваний нервной системы.</b> <i>И. В. Дамулин, Н. Н. Яхно</i>	447
	28.1. Морфофизиологические характеристики старения нервной системы	447
	28.2. Обследование больных . . . . .	450
	28.3. Фармакотерапия . . . . .	454
	28.4. Особенности течения неврологических заболеваний в пожилом и старческом возрасте . . . . .	456
	28.4.1. Острые нарушения мозгового кровообращения . . . . .	456
	28.4.2. Болевые синдромы . . . . .	460
	28.4.3. Вегетативные расстройства. Нарушения функций тазовых органов. . . . .	462
	28.4.4. Синкопальные состояния . . . . .	464
	28.4.5. Падения . . . . .	466
	28.4.6. Дефицит витамина В <sub>12</sub> . . . . .	468
	28.4.7. Нарушения сна и бодрствования . . . . .	468
	28.4.8. Эпилепсия . . . . .	470
Глава 29.	<b>Общие принципы нейрореаниматологии.</b> <i>М. А. Пирадов</i>	472
	29.1. Неврогенные дыхательные нарушения . . . . .	473
	29.2. Внутричерепная гипертензия . . . . .	474
	29.3. Основные неотложные неврологические состояния и принципы оказания первой неотложной помощи . . . . .	475
	29.4. Принципы ведения больных и ухода за ними при критических со- стояниях . . . . .	476
	29.4.1. Коррекция дыхательных нарушений . . . . .	477
Глава 30.	<b>Нейрореабилитация.</b> <i>А. Н. Белова</i>	479
	30.1. Определение понятия "нейрореабилитация". . . . .	479
	30.2. Показания к реабилитации неврологических больных и формы ее организации . . . . .	480
	30.3. Общие принципы нейрореабилитации . . . . .	481
	30.3.1. Реабилитационная бригада . . . . .	482
	30.3.2. Реабилитационное обследование . . . . .	482
	30.3.3. Реабилитационные мероприятия . . . . .	488
	30.3.4. Оценка эффективности нейрореабилитации . . . . .	492
	<b>Предметный указатель.</b> . . . . .	494