

И.Н. Горбач

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ В НЕВРОЛОГИИ

НОЗОМАТИКА

Справочное пособие

Минск

“Вышэйшая школа”

1997

ББК 53.4 я2
Г 67
УДК 616.8-07(035)

Р е ц е н з е н т: д-р мед. наук, проф. *И. И. Протас*

Горбач **И. Н.**

Г 67 Критерии диагностики в неврологии: Нозоматика: **Справ.**
пособие. — Мн.: Выш. шк., 1997. — 323 с.

ISBN 985-06-0199-X.

Книга посвящена диагностике заболеваний, травм, интоксикаций и других поражений нервной системы в их классическом и атипичных вариантах. Систематизированы в ключе диагностического алгоритма клинические и параклинические критерии неврологических расстройств в сравнении с усредненными величинами (константами). Подобного издания в отечественной литературе нет.

Предназначается для студентов и преподавателей мединститутов, для невропатологов, нейрохирургов, психиатров и психотерапевтов, а также для врачей смежных специальностей — **нейроофтальмологов**, отоневрологов, нейроэндокринологов, нейрорентгенологов и др.

6160800000-006 28-97
М304(03)-97

ISBN 985-06-0199-X

ББК 53.4+56.1 я2

© И. Н. Горбач, 1997

Оглавление

Принятые сокращения	4
Введение	5
НОЗОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ	7
УСРЕДНЕННЫЕ ВЕЛИЧИНЫ ФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ ФУНКЦИЙ	256
Эпонимический указатель	299
Предметный указатель	317

Принятые сокращения

АГ — ангиограмма (-фия)	ПНМК — преходящее нарушение мозгового кровообращения
АД — артериальное давление	ПТГ — пневмотограмма (-фия)
а.-д. — аутосомно-доминантный тип наследования	ПЭГ — пневмоэнцефалограмма (-фия)
а.-р. — аутосомно-рецессивный тип наследования	ПЭТ — позитронно-эмиссионная томограмма (-фия)
б. — болезнь	рецессивный тип наследования
БАС — боковой амиотрофический склероз	РД — реакция дегенерации
ВБН — вертебрально-базиллярная недостаточность	р-р — раствор
в/в — внутривенный	реф. — рефлекс
в/м — внутримышечный	РВГ — реовазограмма (-фия)
ВНД — высшая нервная деятельность	РФ — ретикулярная формация
ВП — вызванные потенциалы (ЗВП — зрительные, СВП — слуховые, ССВП — соматосенсорные)	р-ция — реакция
ВСА — внутренняя сонная артерия	РЭГ — реоэнцефалограмма (-фия)
ВСД — вегетативно-сосудистая дистония	с. — синдром (симптомокомплекс)
г.м. — головной мозг	СВП — слуховые (или сенсорные) вызванные потенциалы
греч. — греческий	с-ка — симптоматика
ГЭБ — гематоэнцефалический барьер	с.м. — спинной мозг
Д. — доминантный тип наследования	с-м — симптом
ДВС — диссеминированное внутрисосудистое свертывание	СМЖ — спинномозговая жидкость (ликвор)
ЖКТ — желудочно-кишечный тракт	СМК — спинномозговой канал
КГР — кожно-гальванический рефлекс (реакция)	СМФ_н — скорость медленной фазы (нистагма)
КС — кортикостероиды	СП — синдром поражения
КТ — компьютерная томограмма (-фия)	СПИ — скорость проведения импульса
к-та — кислота	т. н. — так называемый (-ая, -ое, -ые)
лат. — латинский	узи — ультразвуковое исследование
МГ — миелография	ФУНГ — феномен ускоренного нарастания громкости
мет. — метод	ЧМТ — черепно-мозговая травма
мод. — модификация	ЭКГ — электрокардиограмма (-фия)
н.с. — нервная система	ЭМГ — электромиограмма (-фия)
НЦД — нейрциркуляторная дистония	ЭНМГ — электронейромиограмма (-фия)
обл. — область	ЭхоЭГ — эхоэнцефалограмма (-фия)
пр. — проба	ЭЭГ — электроэнцефалограмма (-фия)
ПМД — прогрессирующая мышечная дистрофия	ЯМР — ядерно-магнитный резонанс
	I—XII — черепные нервы
	C₁₋₈ — шейные корешки и (или) сегменты
	Co — копчиковые сегменты
	L — поясничные сегменты
	S — крестцовые сегменты
	T или D\—12 — грудные сегменты

Введение

В невропатологии большинство морфологических изменений, расстройств функций нервной системы представлены синдромологически и меньшая их часть объединена в нозологические формы — определенные болезни, выделенные на основе этиологии и патогенеза или характерной клинико-морфологической картины.

Заболевание, а в более узком и конкретном случае — болезнь, представляет собой ограничение свободы жизнедеятельности и приспособления к внешней среде из-за нарушения структуры и **функций** организма или его отдельной системы (органа) под влиянием экзо- и эндогенных факторов и при реактивной мобилизации компенсаторно-приспособительных механизмов. Болезнь как нозологическая единица номенклатуры и классификации — это совокупность однотипных клинических расстройств по общности их патогенеза и морфологических признаков.

Обычно поражение нервной сети соответствует нарушению ее структуры и функций (порога возбудимости, синаптических связей, скорости проведения **аксонального** импульса и др.), поэтому представление о патологическом процессе в нервной системе чаще всего носит анатомо-физиологический характер. Однако тяжесть течения заболеваний зависит и от различного сочетания патологических признаков, быстроты их нарастания, очередности появления и исчезновения. Течение патологического процесса зависит также от патогенного фактора, глубины поражений, реактивности организма, наличия компенсаций, возраста, психического состояния больного и других причин.

Несмотря на широкую **технологизацию** диагностического процесса, внедрение сложнейшей медицинской аппаратуры, основой в постановке диагноза была и остается клиническая диагностика (**топика**, семиология, синдроматика и нозоматика), отражающая все тонкости и особенности заболевания у каждого конкретного человека.

Нозоматика посвящена объективизации поражений нервной системы (заболевания, травмы, интоксикации, воздействия физических факторов) в их классическом варианте по клиническим (стигмы, рефлексы, пробы, феномены, синдромы) и параклиническим (лабораторные, рентгенологические, данные функциональной диагностики, заключения консультантов и др.) показателям.

Клинические и параклинические критерии диагностики патологии

самой сложной по структуре и функции системы организма **приведены** в ключе **диагностического** алгоритма, т. е. расположены по их информативности и диагностической значимости при данном заболевании. Последовательно расположены сначала основные, первостепенные, специфические и более достоверные признаки; далее идут существенные и характерные, встречающиеся с другими симптомами; потом возможные, или факультативные, и наконец, вероятные и малозначимые, редко встречающиеся или сомнительные признаки при данном заболевании (отрицательных и исключающих критериев мы не определяли).

Изложены также современные взгляды на причину и развитие каждого заболевания как патологической гиперadaptивной реакции организма на экзо- и эндогенные воздействия со стойким нарушением гомеостаза (энергетического, адаптационного и репродуктивного в их единстве).

Диагностические критерии даны в сравнении с усредненными величинами физиологических функций (константами), что поможет определить степень поражения, интенсивность лечения и возможный прогноз.

Следует отметить, что приведенная градация симптомов и синдромов поражений нервной системы по их условной значимости и информативности произведена по данным клинических наблюдений автора, литературы и исходя из личного опыта автора, поэтому в некоторых случаях она может отличаться от данных других исследователей в зависимости от специфики их работы, квалификации и приверженности определенной школе, от сложившихся традиций и т. д.

НОЗОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Абсцесс мозга (лат. *abscedo* — отделяться, нарывать), или гнойник, нарыв, апостема, — полость, заполненная гноем и ограниченная мембраной.

Формы: истинные и метастатические (при гематогенном или лимфогенном распространении инфекции, при септикопиемии), отогенные, спинальные и др.

Характерные признаки: наличие на КТ тени с четкими контурами и с-мом «короны-эффекта» (с перифокальной р-цией) (округлая тень повышенной плотности по периферии очага — капсула, перифокальный и перивентрикулярный отеки, смещение желудочков); повышение сигнала в зоне А. при ЯМР-томографии и очаговое накопление РФП при гамма-топографии (патологическое накопление радиофармпрепарата в обл. А.); смещение срединных структур мозга на **4—15** мм и расширение боковых желудочков на эхоЭГ; с-мы очагового энцефалита: локальные головные боли, афазия, нарушения чувствительности, гиперрефлексия и др. (в зависимости от локализации А.); фазность течения: менингоэнцефалитический, скрытый, выраженных клинических проявлений периоды (несоответствие между санированием ликвора и ухудшением состояния больного при формировании А.); изменения показателей: абсцессографии (после искусственного контрастирования полости А.), исследования гнойного содержимого (пунктата), АГ — смещение артерий мозга, ЭЭГ — медленные дельта-волны в обл. А., ПЭГ — как и при других экспансивных процессах; образование А. г. м. в период обострения первичного инфекционного очага (хронического гнойного среднего отита, фронтита, этмоидита, пиелита, флебита, тонзиллита, флегмоны, фурункулеза и др.) или после острого периода (иногда через несколько месяцев после него); подострое начало с постепенно нарастающими неврологическими нарушениями; общемозговые проявления: головные боли, рвота, гипертермия тела, застойные диски II, брадикардия и др. (см. *Опухоль г. м.*); менингеальный с: с-мы Кернига, Брудзинского, Гийена, ригидность мышц затылка, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, ускоренная СОЭ, увеличение ликворного давления, наличие цитоза в спинномозговой жидкости с преобладанием нейтрофилов (см. *Менингит*); изменения в крови и ликворе показателей нейромагнитного исследования, атом-

но-абсорбционной спектрофотометрии, иммунофлюоресцентного и хемолюминесцентного анализов; психические изменения: заторможенность, вялость, сонливость, апатия; наличие гнойного очага (чаще для метастатических А.): бронхоэктазы, пневмонии, абсцессы и эмпиемы печени, язвенный эндокардит и другие инфекционные **очаги**.

Дифференцируется с опухолью мозга, гематомой, менингитом, тромбозом кавернозного или верхнего продольного синусов.

О т о г е н н ы е А. г. м.: преимущественная локализация в височной доле и мозжечке; супратенториальные гидроцефальные с-мы, с-м Вruck при А. мозжечка — ригидность на фоне санации ликвора очаговых мозговых с-мов (диссоциация) с усилением головной боли и повышением температуры тела; застойные явления на глазном дне; рвота; головокружения; сердечно-сосудистые и дыхательные нарушения; боли в затылочной обл. (затруднение оттока ликвора).

С п и н а л ь н ы е э п и д у р а л ь н ы е А.: ликворный блок при люмбальной пункции и МГ; изменения в ликворе: ксантохромия, повышенное содержание белка, плеоцитоз в пределах **20—200/3** в 75 % случаев; двигательные, рефлекторные, чувствительные, тазовые и трофические нарушения; развитие с-ки А. с. м. после острого периода гнойного очага в организме; болезненность при пальпации или перкуссии паравerteбральных точек на данном уровне; тоническое напряжение мышц спины; корешковые боли в ограниченном отделе позвоночника, усиливающиеся при кашле и чихании, натуживании, наклоне головы вперед.

Дифференцируются с экстрадуральной опухолью, эпидуритом, миелитом, хронической субдуральной гематомой.

Агаммаглобулинемия (греч. **a** — приставка, означающая отсутствие признака, качества или свойства, + гамма-глобулин + **haima** — кровь), или с. Bruton, с. дефицита антител, — резкое снижение или отсутствие иммуноглобулинов в сыворотке крови). Чаще проявляется в двух видах.

G l a n t z m a n n — R i n i k e r б., или алимфоцитарная А., или алимфоплазия (швейцарский тип иммунопареза): снижение уровня всех видов иммуноглобулинов; наследственно обусловленный (а.-р.) дефект (сцепленный с X-хромосомой) или снижение биосинтеза иммуноглобулинов (менее **200 мг%**) с ослаблением гуморальных и клеточных механизмов защиты; отсутствие в возрасте более одного месяца IgM и IgA, лимфоцитов и плазматических клеток в тканях; частое сочетание с аномалией специфического клеточного иммунитета (с. Good); аплазия вилочковой железы; повышение уровня мукопротеидов, фибриногена и антистрептолизина; осложнения: менингит, отит, пиодермия, пневмония и бронхоэктазы, энтероколит,

сепсис с поражением кожи, легких, мочевыводящих путей, паренхиматозных органов.

Р а s a d — К о z а б. — врожденная А. с лимфаденопатией: отсутствие или снижение уровня гамма-глобулинов в сыворотке крови; увеличение всех лимфатических узлов, печени и селезенки; гемолитическая анемия; наследственная обусловленность; болеют лица женского пола.

Аденома гипофиза (греч. *aden* — железа + суффикс *oma* — опухоль, новообразование) — доброкачественная опухоль, происходящая из железистого эпителия (зародышевых клеток) и сохраняющая структурное сходство с ним.

Формы: гормонально-активные (соматотропная, пролактиновая, кортикотропная, тиреотропная, секреторная фолликулостимулирующая) и неактивные (онкоцитарная, хромофобная), а также злокачественные (высокодифференцированные аденокарциномы).

Характерные признаки: изменения на пневмоцистерноэнцефалограмме, КТ, каротидной, церебральной АГ (смещение внутривисцеральной части каротидного сифона), ЯМР-томограмме, срединной пневмотомиоцистернограмме, термограмме турецкого седла, веносинуограмме, при трансназально-трансфеноидальном контрастировании А. (верографин, метризамид и др.); изменения турецкого седла (остеопороз его спинки, опущение дна, шаровидное или баллоновидное расширение на линейных томограммах в сагиттальной и фронтальной проекциях, расширение входа); изменения полей зрения (гомонимная гемианопсия при росте А. в боковую сторону, битемпоральная — при срединном росте, чаще смешанная); мириаз, экзофтальм на стороне поражения, а также СП III, V, VI (давление на кавернозный синус); атрофия дна III желудочка; с. внутричерепной гипертензии; изменение уровня ферментов и гормонов в крови; боли в ретробульбарной обл. (иногда в зоне переносицы и височных обл.); медленный рост (кроме злокачественных А.); при экстраселлярном росте — вестибулярные нарушения и нарушения чувствительности в носовой полости (в половине случаев), реже — расстройства слуха, вкуса и обоняния, эндокринные и риногенные расстройства.

С о м а т о т р о п н а я (э о з и н о ф и л ь н а я) А. г.: повышенная секреция соматотропного гормона гипофиза в крови и ликворе; акромегалия: увеличение носа, губ, языка, подбородка, промежутков между зубами, кистей, стоп, ушей, надбровных и скуловых дуг, утолщение ключиц, грудины, ребер; гигантизм (при заболевании в детском возрасте): скачкообразное и значительное увеличение роста и массы тела, бурный рост хрящевой ткани, особенно эпифизарной части трубчатых костей, увеличение размеров других органов; понижение либидо, импотенция или нарушение

менструального цикла, аменорея, иногда — галакторея, гипертрихоз, гиперпигментация; слабость, сонливость, астенизация; повышение АД, запоры, артралгии, сахарный диабет; головные боли, потливость, парестезии; низкий, грубый, часто хриплый голос; зрительные нарушения в позднем периоде б.; развивается в 2 раза чаще у женщин в возрасте **20—40** лет; составляет 25 % случаев А. г.

Пр о л а к т и н о в а я, или **«д р е м л ю щ а я»**, А. г. (с. галактореи — аменореи); если развивается после родов, носит название с. Chiari — **Frommel**: галакторея-аменорея — бесплодие у женщин; галакторея — импотенция — стерильность у мужчин; гипогонадизм со снижением **гонад** от ропных гормонов (фолликулостимулирующего и лютеинизирующего); гиперпролактинемия до 200 мкг/л (РИА); отрицательная пр. с введением номифензина (уровень пролактина в крови не снижается в отличие от функциональных гиперпролактинемий); пр. с внутривенным введением **200—500** мкг тиреолиберина или 10 мг метокропрамида (**церукала**) через **15—20** мин (приводит не к увеличению, а к снижению выделения пролактина); головные боли; слабость; запоры; сухость кожи; акне-гирсутизм; гинекомастия; снижение либидо; системный остеопороз; дистрофические изменения кожи; увеличение размеров турецкого седла; наличие обызвествлений в проекции А. г.; может протекать бессимптомно (гормонально-неактивная А. г.).

К о р т и к о т р о п н а я А. г. (базофильная, АКТГ-секретирующая А. г., эктопический АКТГ-с): повышение секреции и концентрации кортизола, **17-ОКС** и АКТГ в крови, высокий уровень экскреции **17-КС** и ОКС с мочой, положительные пробы с дексаметазоном и метопивроном (при введении падает уровень АКТГ и кортизола, нет р-ции при А. передней доли гипофиза); повышение экскреции калия и снижение выделения натрия в моче; повышение в крови гемоглобина, бета-липопротеина; **полицитемия**; повышение катаболизма белков; нарушение всех видов обмена (гипергликемия, холестеринемия, глюкозурия, снижение основного обмена) и функции половых желез (снижение либидо и потенции, нарушение менструального цикла и бесплодие); повышение АД; тахикардия; остеопороз; сахарный **диабет**; отложение жира на лице (округлое, или «лунообразное», лицо), шее и туловище; красно-фиолетовый цвет лица; багрово-цианотичный цвет кожи, стрии на туловище и бедрах; гипертрихоз, угри, черты вирилизма; с. Achard — Thiers: гиперкортицизм у женщин с гирсутизмом, глюкозурией, аменореей, ожирением; общая слабость, утомляемость; снижение памяти; жажда; прибавка в весе тела; неустойчивость **настроения** (от эйфории до депрессии), склонность к кожным геморрагиям; атрофии мышц, истончение дистальных отделов конечностей; головные боли и боли в обл. сердца, костях, позвоночнике; изменение органов и тканей (печени, почек и др.); инфекционные осложнения и незаживление

ран (подавление кортизолом иммунной системы); чаще — при раке легких и вилочковой железы, феохромоцитоме, аденокарциноме поджелудочной железы и др.; составляет около 7 % случаев А. г.; чаще — у подростков и женщин.

Тиреотропная А. г. с гипер- или гипотиреозом (патогистологически-хромобная): повышенная концентрация в крови тиреотропного гормона (более 0,9 мкг/л) и гипертиреоз; положительный зоб-тест с тиреотропин-рилизинг-гормоном (введение 200 мкг в/в натошак ведет к увеличению до 2,8 мкг/л уровня тиреотропного гормона гипофиза, который через 30 мин приходит к норме); извращение показателей функции железы при люминесцентных мет. исследования (с ^{32}P или ^{60}Co); прекращение менструального цикла, импотенция; битемпоральная гемианопсия; снижение цветного зрения (сначала на красную метку, потом на зеленую и в поздней стадии — на белый свет); слабость, утомляемость; тахикардия; бессонница; суетливость, раздражительность; потливость; дрожание конечностей; экзофтальм; исхудание.

Гонадотропная А. г., или с. гипогонадизма: уменьшение уровня ФСГ и ЛГ в плазме; положительная пр. с введением в/м 100 мг лютеинизирующего рилизинг-гормона (подъем его уровня в крови на 30-й минуте при отсутствии подъема уровня фолликулостимулирующего гормона на 60-й минуте); наличие в крови альфа-субъединицы (часть гликопротеиновой молекулы).

Недифференцированная, или хромобобная, А. г.: изменения турецкого седла (узуры дна, истончение спинки, увеличение размеров и др.); расстройство зрения (особенно сужение полей зрения в височных половинах); поражение III, IV и VI; патологическая сонливость; выпадение волос (тотальное); снижение функции щитовидной железы, коры надпочечников, основного обмена; гипергидроз; гипертермия; несахарный диабет; быстрый рост опухоли и сдавление не только передней доли, но и всего гипофиза (отсюда и полисимптомность заболевания); бледный или бледно-желтушный цвет кожи; гипотония; гипогонадизм (80 % случаев), изменение вторичных половых признаков; адипозогенитальный с. (10 % случаев); головные боли, утомляемость, астения, нарушение сна и бодрствования, памяти и внимания; дезориентировка; эмоциональная холодность; составляет 7—12 % случаев А. г.; болеют лица 20—25-летнего возраста, чаще мужчины; длительность заболевания — 4—7 лет.

Онкоцитарная А. г. — имеет сходную клиническую картину и отличается только гистологически.

Смешанные А. г. — опухоли из клеток, секретирующих соматотропный гормон и пролактин, реже — сочетание поражения клеток, секретирующих соматотропный и тиреотропный гормоны;

имеют соответствующую поражению клиническую картину.

Злокачественные А. г. — отличаются коротким анамнезом, быстрым развитием деструкции турецкого седла, зрительными, неврологическими и эндокринными нарушениями.

Дифференцируется с краниофарингеомой, менингеомой бугорка турецкого седла, ольфакторной ямки и медиальных отделов крыльев основной кости, опухолью хиазмы, оптикохиазмальным арахноидитом, аневризмами сосудов виллизиева круга и др.

Alzheimer болезнь — одна из форм пресенильного слабоумия с нарушением кратковременной памяти, абстрактного мышления, речевых и зрительно-пространственных конструкций (дефект гена, локализованного в **21-й** хромосоме).

Характерные признаки: раннее расстройство внимания, восприятия и осмысления окружающего мира; диффузные атрофии **вещества** г. м. с распадом ВНД в течение **3—5 лет** б. (расстройства речи, счета, праксиса, узнавания); амнезия со сдвигом ситуации в прошлое («жизнь в прошлом»); снижение ориентировки при сохранности осознания своей несостоятельности; прогрессирующая ранняя амнезия с чувством **измененности**, несостоятельности и сохранением критики к себе; паранойяльный бред (ревности или ущерба); церебральная амилоидная ангиопатия; дисфункция ГЭБ; афазия; оптическая агнозия; **логоклония**; аграфия; акалькулия; дизорическая ангиопатия с образованием бляшек и слабоумием (с-м Morel) вплоть до глобарной деменции (разрушение холинергических терминалей коры); атрофические процессы в коре г. м. на КТ и ЯМР (отличие от мультиинфарктной деменции); уменьшение числа синапсов в зубчатой извилине; наличие нейрональных амилоидных бляшек и нейрофибриллярных клубков (парные спиралевидные филаменты), телец Гейрани (**эозинофильные** включения размером 30 мк в нейритах гиппокампа), сферических вакуолей в соматодендритных структурах; наличие амилоидных белков и повышение белка А-β в ликворе; уменьшение массы г. м. и числа нейронов, разрастание глии, патоморфологические и нейрохимические изменения в гиппокампе, миндалине и неокортексе (особенно в лобных и височных долях); флюидность (степень гидратации при анизотропии с липофильной пробой 1,6-дифенил-1, 3, 5-гексатриена или с помощью теста с **тиобарбитуровой** кислотой) мозговых мембран; усиление перекисного окисления **липидов**; аутоиммунный процесс на основной белок миеллина; снижение уровня креатинфосфокиназы в мозговой ткани; наличие первого **дефектного** гена на 14-й и 21-й хромосомах; разрушение амилоидом мембран мозговых клеток и накопление в них кальция; наличие нейроглиальных клеток в ЦНС (глия Альцгеймера — лишённые цитоплазмы, попарно скрученные филаменты в телах нейронов) и амилоидов сосудов

(**сенильные** бляшки и отложения) в г. м. с нарушением гемодинамики; нарушение синтеза и транспорта ацетилхолина в коре мозга и гиппокампе (утрата автоматических движений и сложных двигательных актов); торможение холинергических маркеров: ацетилхолинэстеразы (в нейронных системах, сосудах мозга, эритроцитах, глиальных клетках), особенно ее глобулярной тетрамерной гамма-4-полимерной формы, и холинацетилтрансферазы; нарушение структуры и функции амигдаларно-височного комплекса, разрыв ассоциативных связей; снижение выработки ацетилхолинэстеразы **базальным** ядром Meynert; **наличие** силикатов аммония в бляшках и дефицит кальция в крови; изменение концентрации нейропептидов в ликворе (энкефалины, субстанция Р, соматостатин, холецистокинин, окситоцин, вазопрессин и др.); снижение (торможение) кортикотропина, активности холинацетилтрансферазы и ацетилхолинэстеразы; увеличение объема III и боковых желудочков, характерные изменения при **магнитоэнцефалографии** и КТ; расстройство чтения, рисунка, письма, гнозиса (зрительная, слуховая, предметная, пространственная, лицевая агнозия и аутогнозия); эпилептические припадки, паркинсонизм, психические расстройства (депрессия, бред, галлюцинации, спутанность сознания), деменция; хореоформные гиперкинезы, оральные и хватательные р.; хватательные и псевдобульбарные с-мы, а также с-мы орального автоматизма; кахексия и эндокринные расстройства; **вынужденная** (эмбриональная) поза; галлюцинации и помрачения сознания; дефектность теста сборки микротрубочек; отклонения при оценке интеллектуального статуса по шкале Folstein, поведенческого — по шкале Stockton, по шкале MMSE (мини-тест оценки психического состояния), по критериям NINCDS/ADRDA, по шкале SDS (глобального ухудшения психических функций); болеют преимущественно женщины (3:1, реже 5:1), начало б. в **50—60** лет; длительность заболевания — **10—20** лет.

Дифференцируется с сенильной деменцией, б. Пика, псевдоальцгеймеровскими формами б. (с. Гаккебуша — Гейера — Геймановича и др.), б. **Kreutzfeldt** — Jacob, демиелинизирующими б., конгофильной ангиопатией, паркинсонизмом.

Амавротические идиотии (греч. *amauros* — темный + *idio- teia* — невежественность) — наследственно-семейные заболевания (а.р.) с прогрессирующим снижением зрения, интеллекта и органическими СП н. с.

Batten — Vogt — Spielmeier поздняя детская семейная А. и.: врожденная гипоплазия мозжечка, диффузная атрофия мозжечка и затылочных долей, распад ганглиозных клеток, дегенерация и набухание нейронов, сморщивание ядер, распад **«тигроидного»** вещества; нарушение липидного

обмена (ганглиозидов со снижением активности гептозаминидазы-А); наличие голубых гистиоцитов в клетках костного мозга (кероид-липофусциноз); снижение активности миелопероксидазы; снижение интеллекта до деменции; экстрапирамидные, бульбарные и вегетативно-эндокринные расстройства; тетраплегия, кахексия; судорожный с; адинамия, интенционный тремор; расстройство речи; пигментный ретинит; атрофия дисков II; начало б. в 6 — 10 лет; медленно прогрессирующее течение; смерть на 2—3-м десятилетии жизни.

Дифференцируется с б. Ландинга, Гурлера, с. Лоренса — Муна, лейкодистрофией.

B e s s m a n n — B o l d w i n А. и.: амавротическая идиотия; церебромакулярная дегенерация; нарушение почечной канальцевой абсорбции с амидазолурией.

J a n s k y — B i e l s c h o w s k y поздняя инфантильная А. и.: нарастающее слабоумие (органическая деменция); амавроз (атрофия дисков II); двигательные расстройства (экстрапирамидные); мозжечковые нарушения (атаксия), эпилепсия; начало б. в 3-летнем возрасте; прогрессирующее с ремиссиями течение; смерть в 1-м десятилетии жизни.

H o - S a n g спастическая аксонная А. и. — характерна для более старшего детского возраста.

V a n B o g a e r t — B o g g e m a n s А. и.: слепота; идиотия; клинические проявления как при б. Kufs; позднее начало б. (35—40 лет); наследственно-семейное заболевание.

S e i t e l b e r g e r спастическая аксонная А. и.: первичная атрофия II; спастичность мышц конечностей с контрактурами и разгибательным синергизмом; идиотия; прогрессирующая глухота; нарушение статики; подергивания мышц лица, языка, жевательных мышц; маятникообразный нистагм, паралич III, IV, VI; паралич глотания и мышц шеи.

K u f s поздняя форма А. и. (встречается редко): глухота; амавроз; пигментный ретинит; идиотия; гипертонус мышц по пластическому типу, скованность; энцефалопатия, психоорганический с; судорожные припадки; мозжечковая атаксия; параличи в поздней стадии б.; вялое течение; длительность б. около 10—15 лет.

N o r m a n n — W o o d А. и. — внутриклеточный липоидоз, врожденная форма А. и. с остановкой нервно-психического развития: идиотия; амавроз; увеличение уровня ганглиозидов GM_2 и гексозаминидазы-А Б эритроцитах и паренхиматозных органах; микроцефалия и гидроцефалия; параличи, судороги; расстройства дыхания и глотания.

S a n d h o f f А. и. — одна из форм А. и. на почве ганглиозидоза (накопление сialogликолипидов): амавроз; идиотия;

вишнево-красные пятна с серовато-белым ободком на глазном дне (в центре макулы); накопление гликолипидов в нервных тканях; микроцефалия; кукольное лицо; наследственный фактор (а.-р.); начало б. в первом полугодии жизни.

Т а у — S a c h s и н ф а н т и л ь н а я р а н н я я А. и.: слепота, атрофия II; слабоумие; накопление цереброзида в нейрональных клетках, отсутствие фруктозо-1-фосфоальдолазы и нейронаминовой к-ты в крови, увеличение уровня лактатдегидрогеназы, **бета-N-ацетилглюкозамидазы** (гексозаминидазы); с-м «вишневой косточки» на глазном дне (в макулярной обл.); генерализованный распад ганглиозных клеток и замещение их липоидами, демиелинизация и разрушение аксонов, увеличение содержания в г. м. гликолипидоганглиозида (особенно **IgM₂**), двигательные и бульбарные нарушения; контрактуры; гепатоспленомегалия; децеребрационная ригидность; повышенная р-ция на звуковые раздражения; судорожный (чаще тонический) с; наследственный фактор (а.-р.); начало б. в возрасте **4—6** лет; кахексия; обездвиженность; смерть через **2—3** года.

Амиотрофия (греч. *a* — приставка отрицания + *myos* — мышца + *trophe* — питание) — нарушение трофики мышц с **истончением** их волокон и уменьшением сократительной способности из-за поражения мотонейронов передних рогов с. м. или периферических нервных волокон. А. могут быть врожденные и приобретенные, с прогрессирующим и стационарным течением; проявляются атрофией мышечной ткани или могут являться следствием нарушения обмена веществ (прогрессирующие мышечные дистрофии).

Характерные признаки: эссенциальная дегенерация мышечной ткани (часто без поражения н. с.) — истончение и укорочение мышечных волокон, заполнение и замещение их жировой тканью (псевдогипертрофия); увеличение проницаемости сарколеммы и активности протеолитических ферментов; накопление кальция и развитие некроза мышечных волокон; снижение в мышечной ткани уровня гликогена и увеличение — молочной к-ты; увеличение уровня глюкозофосфатизомеразы (более 3 мкмоль/л фруктозы-6-фосфата на 1 мл сыворотки за час), креатинкиназы и ЛДГ, миоглобина; увеличение активности креатинфосфокиназы крови в 40 и более раз; изменение активности креатинкиназы сыворотки (мет. стандартных наборов «Monotest СРК **activiert**» фирмы «**Boehringer Mannheim**»); мышечная слабость, утомляемость, гипотония и атрофия мышц; генные мутации; увеличение уровня катехоламинов в крови; различные нарушения эндокринной системы.

П р о г р е с с и р у ю щ и е м ы ш е ч н ы е д и с т р о ф и и (ПМД) — наследственно-дегенеративные заболевания

со снижением активности **митохондриальной** MAO и накоплением катехоламинов в дистрофичных скелетных мышцах, нарушением функционирования циклических нуклеотидов (ослабление активности аденилат-циклазного комплекса у больных с X-сцепленными миодистрофиями и падение уровня ЦАМФ — циклических нуклеотидов). Составляют основную часть А.

Различают первичные наследственные (идиопатические) формы А., которые подразделяются по типу наследования, возрасту дебюта заболевания, локализации мышечных **атрофий**, характеру распространения миодистрофического процесса, наличию или отсутствию псевдогипертрофий мышц или фасцикуляций и по типу течения б.; наследственные сочетанные формы (миогенные и неврогенные нарушения с пирамидным, паркинсоническим, гиперкинетическим, атактическим с, поражением других органов и систем) и вторичные нервно-мышечные с. (на фоне соматических заболеваний с воспалительным, токсическим, аллергическим воздействием на нервно-мышечную систему, например, гипо- или гипергликемия и др.).

П е р в и ч н ы е А.: псевдогипертрофии (замена паренхимы мышц жировой и соединительной тканью); концевые атрофии мышц, ретракции, **креатинурия**; начало б. в **10—15** лет с поражения мышц тазового пояса, спустя годы — **плечевого**; эндокринные нарушения, накопление норадреналина, снижение активности ацетилхолинэстеразы, **повышение** активности фермента **КФК** в сыворотке крови в 50 и более раз, увеличение уровня лактатдегидрогеназы в **5—7** раз, фруктозодифосфатальдозазы — в **2—5** раз (в поздней стадии заболевания при обездвиженности активность ферментов падает); характерные изменения при биосенсорном исследовании (измерение электрического потенциала при взаимодействии антигенов и антител) и размножении методом генов PCR; электрофизиологические исследования без особенностей.

К о н г е н и т а л ь н ы е (в р о ж д е н н ы е) А.: изменения в биоптатах мышц и интерстициальной ткани с умеренным проявлением мышечной дистрофии, жировая инволюция, редкие некрозы мышечных волокон, ретракции (стягивание) мышц; изменение уровня сывороточной пируваткиназы (2,5 мкмоль/мл/ч), креатинфосфокиназы (8,5 ед.), снижение активности аденилатциклазного комплекса (особенно ЦАМФ, фосфодиэстеразы и аденилатциклазы в мышечной ткани); расширение на КТ 4-го желудочка и стволовых цистерн (особенно cerebellarной группы), повышение латентного периода и межволновых интервалов мигательного реф. и СВП; увеличение уровня глутаматдегидрогеназы, аспаратаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы, фруктозо-1,6-дефосфатальдозазы, лактатдегидрогеназы, креатинкиназы; снижение уровня калия, увеличение уровня аминокислот и креатина в моче; раннее начало заболевания (период новорожденности или первые 2 года жизни).

В т о р и ч н ы е А.: р-ция перерождения, фибрилляции, расстройства чувствительности; дезорганизация архитектоники моторной и симпатической иннервации мышц, деструкция нервных окончаний; резкое снижение в крови **норадреналина** и активности ацетилхолинэстеразы; наличие с-ма топтания на месте из-за невозможности стоять при атрофиях мышц; снижение тотальной и специфической активности изоферментов креатинкиназы скелетных мышц; снижение скорости проведения импульса по периферическому нерву на **20—80 %** и потенциалов фасцикуляций при тонических р-циях и произвольных движениях; специфические изменения при патоморфологическом исследовании биоптатов мышц (гистохимическое определение активности и распределения окислительно-восстановительных и **гликолитических** ферментов, ацетилхолинэстеразы и др.), записи инфракрасного излучения с поверхности тела, реовазографии и др.

Дифференцируются А. с полинейропатиями, БАС, синингомиелией.

А r a n — Duchenne А. с дегенеративными изменениями в клетках передних рогов с. м. по типу хронического полиомиелита: атрофические изменения ганглиозных клеток передних рогов, волокон передних корешков с. м. и разрастание соединительной ткани (особенно в окончаниях нервных волокон и мышцах); атрофии групп мышечных волокон; прогрессирующие периферические парезы и симметричные атрофии мышц вначале дистальных, а затем и проксимальных отделов конечностей и мышц туловища (по полиомиелитическому типу); «обезьянья лапа и когтистая кисть» вследствие атрофии мышц возвышений 1-го и 5-го пальцев, межкостных и червеобразных мышц, приводящей мышцы 1-го пальца; затем — атрофии мышц предплечья и плеча — «рука скелета»; свисание головы, атрофии сгибателей ног в поздней стадии б.; угасание сухожильных реф. (снижение или выпадение); снижение электровозбудимости мышц; фасцикулярные и фибриллярные подергивания; липемия и повышенное содержание триглицеридов, холестерина и его эфиров (мет. тонкослойной хроматографии на пластинках «Силуфол» и др.); наследственный фактор; начало б. в **40—60-летнем** возрасте, болеют лица мужского пола; хроническое прогрессирующее течение.

W e r d n i g Hoffmann **наследственная спинальная инфантильная прогрессирующая** А.: дегенеративные изменения (первичное поражение) двигательных клеток передних рогов с. м. и вторичное поражение мышечного аппарата и синапсов, снижение **количества** двигательных клеток передних рогов с. м. и ядер ствола г. м., демиелинизация передних корешков и спинномозговых нервов; уменьшение размеров мышечных волокон с сохранностью их струк-

туры; периферические параличи и симметричные амиотрофии конечностей (проксимальных отделов) и туловища, шеи; поражения мышц вначале туловища и ног, затем генерализованные; фибрилляции мышц и фасцикуляции, ретракции и контрактуры с деформациями скелета; ограничение движений в ногах, затем в туловище, позже — в плечевом поясе, наличие «лягушачьей позы» (ноги разведены, ротированы кнаружи, плоско лежат на поверхности, руки расположены вдоль туловища, плечи приподняты); фасцикуляции на языке, «ритм частотола» и синхронизованные потенциалы **фасцикуляций** на ЭМГ; резкое снижение мышечной активности, свисание стоп, гипомимия, мышечные гипотрофии, обездвиженность, снижение и исчезновение сухожильных реф., гипотония мышц (чувствительность и тазовые функции сохранены); переход патологического процесса на ядра черепных нервов (бульварный с. с нарушением дыхания в позднем периоде б.); РД в атрофичных мышцах, отсутствие механической их возбудимости; снижение уровня фосфорилазы крови; вегетативные расстройства: чаще похолодание и цианоз конечностей, ожирение; гиперэкстензия суставов из-за гипотонии мышц; наследственно-семейный фактор (а.-р.); развитие в годовалом возрасте или в первые годы жизни; плохой прогноз, злокачественное течение, смерть от пневмонии и ателектаза легких (парез межреберных мышц и диафрагмы).

Werherbeck A. — разновидность прогрессирующей мышечной А. с предшествующими судорогами мышц ног (форма неврогенной А.).

Vulpian — Bernhardt A. — разновидность спинальной ПМД, при которой миопатический процесс начинается с дву- и трехглавой мышц плеча с дальнейшим вовлечением мышц предплечья и **КИСТИ**.

Dejerine — Sottas врожденная гипертрофически-невральная А. (нейропатия): атрофии мышц дистальных отделов конечностей; полиневритический тип гипестезии, стреляющие боли; интерстициальные невриты с утолщением нервных стволов и узелковыми безболезненными на ощупь уплотнениями в них; нистагм, вялая р-ция зрачков на свет, миоз, анизокория; выпадение сухожильных реф., сколиоз и кифосколиоз; увеличение белка в **ликворе**; прогрессирующая слабость; семейно-наследственный фактор (р.); начало б. в детском возрасте.

Диабетическая (гипергликемическая) А. — развивается вследствие прямого влияния гипергликемии на клетки передних рогов с. м., нервные волокна и мышечную ткань.

Dreyfus доброкачественная проксимальная миодистрофия (Х-миопатия) с контрактурами (Emery — Dreyfus б., или

Cestan — Lejonne б.): слабость мышц тазового пояса и спины; атрофии дву- и трехглавой мышц, тазового пояса и бедер; контрактуры крупных суставов тела; снижение мышечного тонуса и реф.; первично-мышечный характер поражения на ЭМГ; ранние ретракции ахилловых сухожилий; «утиная» походка, поясничный гиперлордоз, короткий позвоночник (чрезмерные кифоз и лордоз) при длинных конечностях, генерализованная платиспондилия; отсутствие псевдогипертрофий мышц; кардиомиопатия (вплоть до блокады сердца); начало б. в 4—6-летнем возрасте (реже в 10—15 лет), болеют только мальчики.

Kennedy — Foster A. — врожденная бульварная и проксимальная спинальная А. позднего возраста с поражением передних рогов с. м.: проксимальный характер А. тазового пояса и бедер, затем плечевого пояса и языка, мышц глотки; поражение бульбарного отдела мозга и VII; эндоневральный фиброз, сегментарная демиелинизация, аксональная дегенерация (гистологически); атрофии мышечных волокон (пучками) мышц рук, ног, лица, языка; снижение на ЭМГ потенциалов действия и числа двигательных единиц, вольтажа скорости проведения импульса по нервам, спонтанная активность в покое; периоральные фасцикуляции, судороги мышц, тремор; дисфония, дисфагия, дизартрия; гипогонадизм и гинекомастия; псевдогипертрофии икроножных мышц; интеллект сохранен; рецессивный, сцепленный с полом тип наследования; начало заболевания в 5—50 лет (чаще в зрелом возрасте); медленно прогрессирующее течение.

Krause б., или Hayes — Adams б. — окулофарингеальная форма ПМД (амиотрофии, мышечной дистрофии) с нейрогенными атрофиями мышц: мышечная слабость и атрофии мышц вначале ног, а затем рук; дегенерация ядер глазодвигательных нервов и нейронов передних рогов с. м.; дисфагия, афония; офтальмоплегия и ПТОЗ.

Kugelberg — Welander юношеская псевдодистрофическая спинальная ПМД поражение мотонейронов передних рогов с. м. (часто и чувствительных нейронов), демиелинизация задних столбов, поражение клеток межпозвоковых ганглиев; атрофии и слабость, фибриллярные подергивания мышц проксимальных отделов конечностей, а затем и дистальных (фасцикуляции прекращаются при нарастании мышечных атрофий); псевдогипертрофии мышц голеней и предплечий, нарушение функции тазовых органов; сочетание с-ки нейрогенной амиотрофии и миодистрофии, миопатия с фасцикуляциями; отсутствие сухожильных и периостальных Р., снижение мышечного тонуса; частичная или полная РД; задержка физического и психического развития; вторичная деформация позвоночника, гиперлордоз, «утиная походка»; увеличение

уровня в крови лактатдегидрогеназы, ее изоэнзима — гидрокситиратдегидрогеназы, креатинкиназы и ее фракций; семейно-наследственный фактор (а.-р.); начало б. в детском и юношеском возрасте; тяжелое течение.

M a w a t a - i Katayama не **вражья** **плече-лопаточно-перонеальная** **А.** **с** **кардиопатией:** слабость мышц плечевого пояса и перонеальной группы; дистальные А. ног (разгибатели и абдукторы) и проксимальные А. рук (мышцы надплечий и лопаток); атрофии и ранние контрактуры мышц затылка (запрокинутая назад голова, ограничение сгибания шеи); частичная атрофия губ и периоральная гипестезия; атриовентрикулярная блокада, сердечная декомпенсация; снижение на ЭМП частоты (**40—60** кол/с) и амплитуды (**10—15** мкВ), дизритмия токов действия; частичная РД в парализованных мышцах; отсутствие ахилловых реф., гипестезия дистальных отделов конечностей; иногда присоединяются боли; наследственный фактор (а.-д.); начало б. в 20—25 лет.

O ' S u l l i v a n — M a c L e o n б. — хроническая дистальная спинальная ПМД: признаки поражения передних рогов с. м. на ЭНМГ; утолщение **T₁**-сегмента при ЯМР-исследовании (нейрорадиологический мет.); односторонность поражения дистальных отделов рук и ног; начало в возрасте **10—25** лет, чаще болеют лица мужского пола.

R o u s s y — L e v y наследственная (герeditary) арефлекторная **диспазия** как вариант рудиментарного типа ПМД **Charcot—Marie:** нарушение походки, неуклюжесть, симметричная слабость в конечностях; сухожильная арефлексия (герeditарная арефлекторная дистазия); расстройство глубоких видов чувствительности; слабоумие различной степени; полая стопа и кифосколиоз; парестезии, холодовые парезы, фасцикуляции; интенционный и статический тремор, нистагм; изменения на ЭМГ (снижение скорости проведения импульсов по моторным и сенсорным волокнам); увеличение в сыворотке активности 2,3-циклонуклеотид-3-фосфогидролазы, холинергический дефицит; положительная пр. Romberg; наследственный фактор (а.-д.); начало заболевания в детском возрасте; чаще болеют лица мужского пола (3:1).

S i l v e s t e r A: утрата миелиновых волокон в заднем пучке и дорсальном спинномозжечковом тракте; атрофии дельтовидных мышц, мышц лопаток и кистей; снижение зрения и слуха; атаксия; сколиоз, лордоз, полая стопа; мышечная слабость.

S t a r k e — K a y s e r семейная спинальная хроническая разновидность лопаточно-перонеальной А: атрофии мышц ног,

потом рук и лопаток (восходящий тип); снижение или отсутствие сухожильных реф.; наличие «полых стоп» или «ноги аиста»; фасцикуляции и фибриллярные подергивания; раннее начало и длительное течение; благоприятный прогноз.

T a k a h a s h i *разновидность* **П М Д** с атрофиями мышц языка, дизартрией и дисфагией.

T u r n e r — Parsonage А: атрофия мышц конечностей после переломов их костей из-за рефлекторных воздействий из зоны перелома, острый болевой плечелопаточный паралич, атрофия зубчатой, дельтовидной, окололопаточных, дву- и трехглавой мышц плеча при сохранении функции кисти.

F a r d e a u *семейно-мышечное* **забо-**
левания атрофии мышц проксимальных отделов рук, а позже и ног; увеличение количества жировой и соединительной ткани в мышцах; преобладание волокон II типа в биоптатах мышц; накопление в саркоплазме мышц **гранулярно-клеточного** электронноплотного материала; катаракта; генерализованная мышечная слабость; кардиопатия; нарушение глотания.

F a z i o — L o n d e *острый прогресси-*
рующую **семейный** *детский* **бульба-**
рный паралич: поражение черепных нервов; дизартрия, дисфагия; пирамидные с-мы; с-ка спинальной мышечной атрофии.

S h a r s o t — M a r i e — T o o t h *неврологическая*
П М Д (периферическая нейропатия): дегенерация корешков и задних столбов с. **М.**, периферических нервов (перерождение осевых цилиндров, эндоневральная дегенерация, распад миелина, разрастание соединительной ткани); симметричность поражений; слабость в ногах, атрофии мышц стоп, особенно перонеальной группы мышц и дистальных отделов ног, затем рук (экстензоры пальцев), крампи на холоде и парезы мышц (ранний признак); дистальная гипестезия по периферическому типу вначале на ногах (разгибателей), затем на руках (по типу «чулок» и «перчаток»); парестезии и боли в ногах, нистагмоз; изменения на РВГ (повышение сосудистого тонуса), на термограмме (понижение излучения конечностей и с-м «ампутации»); повышение механической возбудимости мышц, с-мы поражения спинномозговых корешков и периферических нервов на ЭНМГ; нарушение походки: легче ходить, чем стоять (сенситивная атаксия); фасцикулярные подергивания и РД; трофические расстройства; голени напоминают перевернутую бутылку («бутылочные ноги»); стопа **Фридрейха** и шаг; утолщение периферических нервов и наличие узлов на них (особенно **nn. transversus coli et auricularis magnus**); постоянное переминание с ноги на ногу при стоянии на одном месте; холинергический дефицит; снижение креатин-креатининового индекса до 0,7; атрофии мышц кистей в поздней стадии болезни, регионарный остеопороз костей ног;

наследственный фактор (а.-р., р., сцепленный с полом типы, а также спорадические случаи); встречается в 25 % случаев в любом возрасте.

Young— H a r p e i П М Д: слабость мышц туловища и тазового пояса; преимущественно дистальный тип мышечных атрофий; арефлексия; атаксия; парез голосовых связок; поражение передних рогов с. м.; иногда — декортикация; наследственный фактор (а.-д.).

Амиотрофический боковой склероз, или б. двигательного нейрона (греч. *sklerosis* — уплотнение или затверждение), б. Charcot — **Duchenne** — Кожевникова — Joffroy, — системное заболевание двигательного нейрона с вовлечением симпатического отдела н. с.

Характерные признаки: поражение **поперечнополосатых** мышц (кроме наружных мышц глаза и тазовых сфинктеров), двигательных клеток коры, пирамидных трактов, сегментарно-ядерных мотонейронов с. м. и мозгового ствола (**абиотропные** изменения в отдельных структурах ЦНС с поражением мотонейронов); истончение **коллагеновых** пучков до **2—6** мкм в диаметре и фибрилл кожи до **650—800** А; симметричность и распространенность поражения передних рогов с. м.; фасцикуляции и мышечные спазмы предшествуют парезам; спастико-атрофические парезы конечностей и параличи (чаще смешанные парезы, но без пролежней); мышечные атрофии полиомиелитического типа, прогрессирующие асимметричные мышечные атрофии с гиперрефлексией и другими с. поражения **кортикоспинальных** путей; повышение (в 15 % случаев — снижение) глубоких рефлексов, патологические знаки, реф. орального автоматизма; повышение мышечного тонуса: разгибателей ног и сгибателей рук или диффузное; парезы VII, IX, X и XII; расстройства речи и глотания, затем дыхания — при бульбарной форме (с. **Young**); локальное начало (слабость и атрофии мышц, например, одной конечности); часто — корнеомандибулярный реф. (отклонение нижней челюсти в противоположную от раздраженной роговицы сторону); «замедленный возвратный феномен» (потеря эластичности кожи и медленное ее возвращение к исходному состоянию после надавливания) из-за истончения коллагеновых волокон кожи (мет. световой микроскопии); интенсивно окрашенная (на фибриллярный кислый белок и белок **S-100**) астроглия во **2—3-м** слое коры мозга; снижение концентрации глютаминовой **к-ты** (глутамина) в ткани **мозга**; характерные изменения на ЭНМГ; снижение аргинина в биологических жидкостях и увеличение активности аргиназы (от 4 до 8,5 ед/л) в ликворе; увеличение концентрации IgG в сыворотке до 1500 г/л, снижение уровня Т-лимфоцитов и позитивных IgS, снижение антитромбина-III до 20 мг/дл; наличие антител к вирусам

простого герпеса и паротита, к структурным нейрофиламентам нейрона (иммунофлюоресцентный мет. Кунса), увеличение IgG в спинномозговой жидкости, общего белка — до **16** и альбуминов — до 22 г/л (мет. электроиммунодиффузии); увеличение содержания вазопрессина в ликворе до 3 и окситоцина до 12,5 пмоль/л; феномен запаздывающего возвращения кожной складки: если сместить кожную складку в сторону и удержать 5 с, то возвращение ее в нормальное положение будет длиться более 2 с; иногда в анамнезе у молодых лиц — лихорадочный (инфекционный) период и бурное течение; сохранность брюшных реф. при грубых пирамидных нарушениях и патологических стигмах, чаще сгибательного типа; отсутствие болей и снижение чувствительности корешкового типа; семейные формы и гуам-типы.

Дифференцируется с миелопатией, б. **Charcot** — Marie, сирингомиелией, б. Chiari, рассеянным склерозом, **лейкоэнцефалитом**, передним полиомиелитом, с. бокового амиотрофического склероза.

Ангиоретикулема (греч. *angeion* — сосуд + лат. *reticulum* — сеточка + греч. *oma* — суффикс, означающий новообразование), или ангиоглиома, капиллярная гиперпластическая ангиома, эпителиальная ангиома, гемангиобластома, киста Lindau — доброкачественная опухоль из большого количества капилляров и **межсосудистой** ретикулярной ткани. Чаше встречается в мозжечке, редко — в продолговатом мозге и с. м.

Формы: кистозная, компактная А. и ангиоретикулосаркома.

Характерные признаки: участки пониженной и повышенной плотности на КТ (диапазон значений высокой плотности), экспансивный характер роста опухоли; гомогенная очерченность и частая закругленность тени опухоли при контрастировании А. в средней (капиллярной) или поздней (венозной) стадиях; гипертензионный с; застойные диски II (иногда с кровоизлияниями); интоксикация и психические нарушения при злокачественном варианте А.; чаще болеют женщины (**70—80 %** случаев); возраст больных чаще **20—40** лет; постепенное развитие.

Ангиома (греч. *angeion*) — сосуд + *oma* — суффикс, означающий новообразование) — доброкачественная опухоль кровеносных сосудов (гемангиома).

Формы: капиллярная гиперпластическая, или эпителиальная (ангиоретикулема), ветвистая, или рацемозная (конгломерат толстостенных сосудов как аномалия их развития), гиперпластическая, или капиллярная пролиферативная (пролиферация эндотелия сосудов), **наследственная** геморрагическая А., или с. Osler — Rendu (геморрагический ангиоматоз с телеангиэктазиями в г. м., внутренних органах — кровотечения, коже и слизистых, с преходящими парезами, эпилептиформными припадками, субарахноидальными и

очаговыми кровоизлияниями, астеническим с, с бокового амиотрофического склероза, сосудистой энцефалопатии).

Bonnet — Duchenne — Blanc менинго-ретинолицевой ангиоматоз: аневризмы мозговых сосудов (особенно околоталамической и мезенцефальной обл.); односторонние телеангиэктазии или гипертрофические ангиомы кожи, сетчатки, лица и шеи; сосудистая ретиная аномалия без гипертензии, аневризмы сетчатки с артериовенозным шунтом, аневризматические ангиомы; гемианопсия, экзофтальм и застойный диск пораженного глаза; эпилептические припадки; парез III — VII; контралатеральная пирамидная недостаточность; головные и лицевые боли; односторонность поражения.

Bruschfield — Wyatt врожденный ангиоматоз: сосудистые невусы по ходу ветвей тройничного нерва, эпилептиформные припадки, глаукома, олигофрения.

Van Bogaert — Divry кортикоменингеальный диффузный ангиоматоз: телеангиэктазии оболочек мозга; судорожные припадки; гемианопсия; пирамидные поражения; экстрапирамидные расстройства; деменция; аномалии капиллярной сети; дистальные стенозы интрацеребральных артерий; древовидный рисунок кожи на фоне синюшности; врожденная пойкилодермия; артериальная гипертензия; повторные нарушения мозгового кровообращения; отсутствие тромбоза конечностей и некроза пальцев (в отличие от с. **Sneddon**); возраст заболевших — до 60 лет.

Hirpel — Lindau ангиоматоз — распространенный системный ангиоретикуломатоз ЦНС, сетчатки и внутренних органов: ангиобластомы мозга и мозжечка; глиры и отслойка сетчатки (гемангиобластоматоз); врожденный порок развития сосудов, образование множественных аневризм; изменения на вертебральной селективной АГ, сцинтиграмме и КТ; окклюзионно-гидроцефальные боли, связанные с положением головы и тела, вынужденное положение головы; ангиомы и кисты почек, печени, поджелудочной, щитовидной желез, гипернефрома, кавернома печени и др.; снижение роговичных реф., наследственное заболевание (а.-д. или неполный д. тип наследования).

Klippel — Trenaunay — Weber с гипертрофической гемангиэктазией, или трисомия-21 (б. Down): распространенные плоские ангиомы; сосудисто-костная дизэмбриоплазия; остеогипертрофический невус; неврогенная мышечная гипертензия; олигофрения.

Louis-Bar — Неппер — Syllaba атаксия-телеангиэктазия, или факоматоз, нейрокожный с: кожные и конъюнктивальные телеангиэктазии; атаксия мозжечкового типа; дизартрия, хореоатетоз; экстрапирамидные нарушения;

снижение реф. на конечностях; нарушение иннервации глаза; умственная отсталость; отсутствие в крови иммуноглобулинов класса А; артериальная гипотония; нарушение всех видов обмена; хронические заболевания желудка и дыхательных путей (ахилия, пневмонии, бронхоэктазы и др.); врожденное заболевание, проявляющееся в первые 5 лет жизни; не связанный с полом (р.) тип наследования.

Rendu — Osler — Weber геморрагические телеангиэктазии: появление телеангиэктазий в детском возрасте; анемия, тромбоцитопения; появление кровотечений (носовых, желудочных с кровавой рвотой, гематурией, меленой, лемоптоэ) в **20—30-летнем** возрасте; артериовенозные легочные аневризмы (врожденное отсутствие эластического и мышечного слоев сосудов); наследственное заболевание.

Sturge — Weber — Kalischer — Klabbe энцефалотригеминальный ангиоматоз, или факоматоз: односторонние (редко двусторонние) ангиомы лица (по ходу ветвей тройничного нерва), глаза и мозговых оболочек, их кальцификация; нейродермальный меланоз, энхондральный экзостоз, очаги обызвествления в коре мозга с двойным контуром, кортикоменингеальные ангиомы (чаще в теменно-затылочной обл.); дизэмбриоплазия (диссеминированный гемартроз сосудистого типа и др.), гиперплазия сосудов мозга; гемиплегия **спастического** типа (контралатерально пигментному пятну); эпилептические припадки; атрофия коры мозга с идиотией; афазия, слепота, вторичная глаукома; тромбоцитопения; иногда — односторонний пламенный невус; наследственное заболевание (д. или р.), хромосомная трисомия.

Ангиотрофоневрозы (греч. *angeion* — сосуд + *trophe* — питание + невроз) — группа заболеваний с динамическими расстройствами вазомоторной и трофической функций (иннервации) органов и тканей.

Формы по этиологии: идиопатические, токсические, травматические, А. при различных заболеваниях органов и систем) коллаgenoзы, заболевания эндокринных **желез** и органов пищеварения, криоглобулинемия, нарушения кроветворения и недостаточность кровообращения), А. при регионарных патологических процессах (дископатии, наличие шейных ребер, с. переднего треугольника, резкого отведения руки), а также А. локального происхождения (травмы, артерииты, артериовенозные аневризмы и т. д.).

В состав А. включают: с. и б. Reynaud, акропарестезии, эритромелалгии, отек **Quincke**, височный артериит, гистаминную цефалгию, мигрень, с. Meniere, нейрорефлекторную альгодистрофию (органическое поражение симпатических волокон периферических

нервов; боли в конечностях, артралгии; плотные отеки, резкая гиперемия и **трофические** изменения кожи; **вегетативно-сосудистая** дистония; очаговый остеопороз на рентгенограммах; медленное исчезновение белого пятна после надавливания пальцем над **3—4-й** плюсневыми костями — пр. Manteuffel); с. Fischer — Brugge (стойкое покраснение кожи вокруг рта), а также с. Meige и др.

Характерные признаки: врожденная недостаточность регуляции сосудов, увеличение проницаемости их стенок на фоне общей аллергии и нарушений гистаминного обмена; отечность (чаще всего на лице и ногах; держится несколько дней, потом уменьшается, но полностью не проходит, и повторные отеки приводят к образованию узловатостей — ластических опухолей); предвестники: плохое самочувствие, утомляемость, повышение температуры тела, возбужденность или депрессия, ощущение жара или холода на определенном участке тела, где вскоре появляется отек плотной консистенции с розовато-красным **цветом** кожи; озноб; недомогание; головные боли; диспепсия ЖКТ; асфиксия по причине одновременного отека лица и гортани (или легких); наличие светлых промежутков (длятся месяцами).

Аневризмы (греч. **aneuryuo** — расширять) — выпячивания или расширения полости **или** сосуда вследствие патологических изменений (травматического, инфекционного, атеросклеротического, септического, врожденного характера и др.) их стенок или аномалий развития (мальформации).

Формы сосудистых А.: артериальные, венозные, артериовенозные, **каротидно-кавернозные**, артериосинусные, истинные (стенки имеют структуру сосуда), интрамуральные (расслаивающие), концевые (полный поперечный разрыв артерии), ретроградные (соединения центральных концов артерии и вены) и др.

Разновидности А. по форме: боковые, варикозные, ветвистые (рацемозные), воронкообразные (шаровидные, мешковидные), грыжевидные (или обнаженные), змеевидные (церзоидные), ладьевидные, грушевидные, цилиндрические, конические, веретенообразные, милиарные (просовидные), многокамерные А. и др.

Клинические проявления А. зависят от ее локализации, размеров, вида, а также от места разрыва.

А р т е р и а л ь н ы е А. г. м. (чаще в сосудах виллизиева круга: передней, средней мозговых артериях, супра- и клиноидной частях внутренней сонной артерии, задней соединительной и задней мозговой артериях, особенно в местах отхождения реснитчатой, соединительной, глазничной артерий и в обл. бифуркации ВСА): субарахноидальные кровоизлияния после разрыва А.; локализация головных болей в лобной, височной обл. и в обл. орбит; шум в голове (при больших А. сосудов основания мозга); битемпоральная

гомонимная гемианопсия (при супраклиноидной части ВСА), парез глазодвигательных нервов (чаще при А. соединительной и задней мозговой артерий), отклонение оптических осей глазных яблок, парез III, мозжечковая с-ка; острая параплегия перед потерей сознания (при разорвавшейся А. в вертебрально-базилярной системе) и т. д.

При артериальной А. повторное нарушение целостности стенки А. бывает редко, а повторное кровоизлияние может быть спустя **2—6** недель после первого; гематомы чаще встречаются в лобной и височной обл.; течение тяжелое, с поражением черепных нервов (в 20 % случаев); этиологический фактор можно выявить у половины больных; чаще встречается у женщин, чем у мужчин (соотношение 3:2); возраст — 20—50 лет.

По клинической картине А. сосудов г. м. могут протекать бессимптомно или с очаговой с-кой, псевдотуморозно (с поражением II, III, V, VII), апоплексически, с эпилептиформным с, по типу геморрагического менингоэнцефалита, интрацеребральной гематомы, вентрикулярной геморрагии, базального менингита, каротидно-гипофизарного с. и других проявлений, с которыми А. г. м. необходимо дифференцировать.

А. мешотчатого типа — разновидность артериальной А. (чаще разрывается у лиц старше 30 лет, приводит к тяжелым кровоизлияниям, иногда с очаговыми с-мами и повторными субарахноидальными кровоизлияниями на **2—6-й** неделе после первого); наличие изменений на АГ, при числовой субтракционной АГ с введением ¹³³Xe или 200 мл метилбинамидтризоата, каротидной томографии; изменения при пульсирующем доплеровском спектральном анализе и при УЗ-доплерографии с незатухающими колебаниями, при магнитно-резонансной томографии и фоноангиографии; наличие шума над бифуркацией сонных артерий; слабо-выраженные с-мы внутричерепной гипертензии на фоне локальной с-ки; длительное течение с бессимптомными (иногда) кровоизлияниями и обызвествлениями вокруг **А.**

Артериовенозные А. г. м. (между артериями и венозными синусами — в соустьях между ветвями затылочной артерии и поперечным или сигмовидным синусами, реже — между оболочечными артериями и каменистым синусом): раннее появление очаговых с-мов; локализация гематомы преимущественно в теменных долях; частые повторные нарушения целостности стенки А.; шунтирование; длительный срок повторных кровоизлияний; сочетание с. (псевдотуморозного, эпилептиформного, геморрагического и др.); медленное, рецидивирующее течение с ремиссиями; гемипарезы из-за гипоксии вокруг А. и ангиоспазмов; редко — наличие этиологического фактора (врожденные артериовенозные ангиомы

сосудов мозга, невусы лица и головы, ЧМТ, ревмоваскулиты и др.).

Каротидно-кавернозные А. (чаще травматического характера и у мужчин молодого возраста; спонтанные атеросклеротические и постинфекционные — у женщин пожилого возраста): пульсирующий экзофтальм; отеки век; падение остроты зрения; химоз; лагофтальм; поражение глазодвигательных нервов и 1-й ветви V; расширение вен глазного дна; синхронный с пульсом шум в голове (височная обл. и обл. орбиты, сосцевидного отростка); кровотечения из носа; психические нарушения; расширенные пульсирующие глазные вены при УЗИ.

Анорексия (греч. *an* — приставка *без* или *не* + *orexis* — аппетит) — отсутствие желания принимать пищу при наличии физиологической потребности в питании, обусловленное торможением пищевого центра при соматических или нервно-психических **заболеваниях**; стойкое и сознательное стремление к похуданию.

Формы т. н. нервной А.: истерическая, навязчиво-импульсивная, депрессивная и психотическая.

Стадии: дисморфофобическая (инициальная, первичная), выраженных проявлений (аноректическая), кахектическая, распада **анорексической** с-ки.

Характерные признаки: полный отказ от приема пищи (искусственно вызываемая рвота, клизмы и промывание желудка после еды, прием сиднокарба и мочегонных средств); истеричность, эмоциональная лабильность, подавленность настроения, безразличие, необщительность; адинамия; аменорея или импотенция, соматоэндокринные **расстройства**; снижение основного обмена; гипотермия; гипогликемия; анемия; гастроэнтероколит; полинейропатии; **чувство** голода (булимия) на фоне отказа от пищи; дисморфомания, недовольство своей внешностью, идеи физического недостатка; наличие идеала; эгоизм (тиран в семье); уход из активной жизни; позже — бред и галлюцинации; похудание на **20—50 %**; миокардиодистрофия; другие соматоэндокринные сдвиги; вегетативные расстройства: тахикардия, головокружения, приступы удушья, гипергидроз и др.; триада Theander (1970): отказ от еды, выраженное похудание, аменорея; триада Bruch (1965): расстройство схемы тела **Хне видят** своего истощения и отрицают его), расстройство стимулов к приему пищи и интерорецепторов пищеварительного тракта (торможение пищеварительного центра), кажущаяся физическая гиперактивность на фоне парализующего чувства беспомощности, потери инициативы; встречается при шизофрении, эпилепсии, истерии, гипоталамическом синдроме и др.

Арахноидит (греч. *arachne* — паутина, паук + *eides* — подобный, похожий + *itis* — суффикс, означающий воспалительный процесс), или наружный лептоменингит, арахноменингит, — вос-

паление мягких мозговых оболочек и поражение эпендимы мозга (термин сборный и устаревший).

Формы по локализации: базальный, оптико-хиазмальный, А. мостомозжечкового угла, конвекситальный и спинальный А.; **по протяженности поражения:** ограниченный, одно- и многоочаговый, диффузный; **по этиологии:** инфекционный, токсический, травматический и др.; **по патологоанатомическим признакам:** слипчивый, кистозный, фиброзный; **по состоянию ликвора:** окклюзионный, гипо- или гиперсекреторный; **по течению:** острый, подострый, хронический А.

Ц е р е б р а л ь н ы е А. (имеют по патогенезу две формы: хронический лептоменингит и хориоэпендиматит): преобладание гнездных с. раздражения над очаговыми с. выпадения; динамичность с-ки; т. н. органическая астенизация; серозное содержание, утолщение, помутнение и фиброз соединительной ткани оболочек и эпендимы мозга; перивентрикулярный энцефалит; нарастание оболочечных изменений и наличие локальной с-ки; нарушение ликвородинамики; гипертензионно-гидроцефальный с, внутренняя гидроцефалия; пальцевые вдавления, истончение костей свода, выраженность сосудистого рисунка, расширение входа в турецкое седло, обызвествление серпа большого мозга на краниограммах; расширение вен, ступеванность и побледнение дисков II, сужение полей зрения; расширение желудочков, частичная атрофия коры г. м., слипчивый процесс, наружная водянка на ПЭГ и эхоЭГ; диффузная оболочечная с-ка и болезненность тригеминальных точек при пальпации; диффузные изменения электрической активности с наличием тета-волн и **пикообразных** разрядов корковой локализации на ЭЭГ; нарушения микроциркуляции бульварной конъюнктивы глаза (под микроскопом) и зрительные расстройства; изменения при энцефалосцинтиграфии; поражения черепных нервов (при базальном А.); нейроаллергия, аутоенсибилизация, аутоантителообразование к мозговым оболочкам; повышенное содержание IgM и IgG, пониженное — IgA; угнетение клеточного звена иммунной системы (снижение абсолютного числа лимфоцитов и содержания Т-лимфоцитов, интенсивности реакции бласттрансформации лимфоцитов на **фитогемагглютинин** и др.); вегетативно-сосудистые нарушения; двигательные и чувствительные расстройства проводникового характера; эпилептические припадки; головные боли (диффузные, давящие, распирающего или сжимающего характера) преимущественно в **височно-орбитальных** и теменно-затылочных обл.; головокружения с тошнотой и рвотой, неврозоподобные проявления; менингизм (при остром начале); наличие в анамнезе инфекций или хронической аллергизации; изменения при радиоизотопной скintiграфии и гамма-ЭГ с радиоактивным дейодфлюоресцеином или натрия йодидом,

пертехнетатом ^{99m}Tc (10 мКи); зависимость состава ликвора и с-ки от остроты и локализации патологического процесса; хроническое прогрессирующее течение.

А з а д н е й ч е р е п н о й я м к и — клаузионная гидроцефалия с наличием кризов в детском и молодом возрасте; атаксия; диэнцефальные расстройства; лобная психика; ранняя атрофия II на почве застоя и выпадение полей зрения на цвета; смена битемпоральной гемианопсии биназальной; изменения турецкого седла; асимметрия поражений; рецидивирующее течение и др.

А м о с т о м о з ж е ч к о в о г о у г л а — демонгование, тошнота, головные боли, шум в ухе, шаткость походки, выраженный ФУНГ, односторонний истинный кохлеарный неврит, повышение порога восприятия высоких звуков, двусторонний спонтанный нистагм и т. д.

О п т и к о - х и а з м а л ь н ы й А: изменения на АГ, крупнокадровой серийной ангиофлюорограмме, ЭЭГ, КТ, вызванных зрительных потенциалов; снижение зрения протекает с ремиссиями и быстро **прогрессирует**; СП чаще двусторонний, явная связь с нейроинфекциями, ЧМТ, интоксикациями и др.

А. травматической природы: ЧМТ в анамнезе; чаще — **базально-стволовая** локализация поражений; глазодвигательные расстройства; изменения во стороны стволовых структур на ЭЭГ; увеличение III желудочка на эхоЭГ; повышение тонуса мозговых сосудов и затруднение венозного оттока на РЭГ; преобладание кистозных процессов и симметричная гидроцефалия на ПЭГ; изменения на ПТГ, при томографическом сканировании мозга с помощью ЯМР, позитронной эмиссионной и **стереотаксической КТ**.

Артериит, или васкулит (греч. *arteria* — кровеносный сосуд + *itis* — суффикс, означающий воспалительный процесс), — воспалительный процесс в стенках артерий.

Форма по причине: ревматическая, туберкулезная, сифилитическая, токсоплазмозная, аллергическая, инфекционные (специфические: при проказе, склероме, сарфе, туберкулезе, люесе и др.; неспецифические: при скарлатине, гриппе, риккетсиозах и других инфекциях), гнойная, а также асептическая (токсико-аллергическая); **по патоморфологическому признаку:** язвенная, некротическая, продуктивная и др.

С-ка церебральных А. зависит от преимущественного (или диффузного) поражения различных артерий и других образований г. м., а также от нарушения ликвородинамики.

В практике невропатолога чаще всего встречается церебральный ревмоваскулит и височный А. (темпоральный А., генерализованный гранулематозный мезартериит, б. Horton — Magath — Brown, с. гистаминовой цефалгии).

Темпоральный А., или краниальный старческий **гигантоклеточный**, или **тромбозирующий** А.: резкие, приступообразные, жгучие, сверлящие боли в височной обл., затылке и глазнице, особенно при жевании и глотании, напряжении; ассоциирование болей со скальпом или **сдавлением** (чаще возникают в ночное время, иногда сериями в течение нескольких недель и месяцев); изменения височной артерии при доплеровской сонографии и снижение тонуса сосудов на РЭГ; расширение, уплотнение и набухание височной артерии с усиленной пульсацией в начале б. и **ослабленной** потом, наличие болезненных узелков по ходу артерии; дистрофически-некротические и гранулематозные изменения средней оболочки артерий смешанного типа (артерий головы) с наличием в гранулемах гигантских многоядерных клеток; некроз мышечных слоев и эластической мембраны, инфильтраты и тромбозы сосудов; с-м перемежающейся хромоты жевательных мышц и мышц языка при еде и разговоре; стимуляция приступа гистамином (1 % — 0,5 мл), купирование — при введении сосудосуживающих лекарственных средств или **новокаина** вокруг височной артерии, уменьшение — при ходьбе и сдавлении артерий; периодические подъемы температуры тела; повышенная СОЭ, лейкоцитоз, лимфопения, развитие анемии; эмболия центральной артерии сетчатки (редко) со снижением зрения вплоть до слепоты; гиперемия конъюнктив и лица, слезотечение, птоз, парезы глазодвигателей; головокружения, парезы, расстройства речи; болезненность поверхности черепа при перкуссии (особенно в теменно-височной обл.); затруднение движений в суставах нижней челюсти; односторонняя локализация; боли в мышцах и суставах, отечность височной обл.; увеличение альфа-2-глобулинов и снижение уровня альбуминов крови; системное поражение сосудов конечностей с мононейропатиями срединного, локтевого, берцовых, **C₅- и L₅-корешков**; чувство жжения в языке; адинамия; апатия; депрессия; утомляемость; исхудание, снижение аппетита; анемия; кахексия в позднем периоде; возраст больных — старше 50 лет; чаще болеют женщины после 60 лет; улучшение от стероидной терапии.

Орбитальный венозный васкулит различного генеза (редкая разновидность прозопалгий): рецидивирующий с. (с. **Toulouse — Hunt**); наличие признаков тромбоза на контрастных флебограммах орбиты; изменения воспалительного характера в периферической крови; положительный эффект при лечении стероидами; хронические периорбитальные боли; спонтанная кровоточивость; системные головокружения; артралгии, расстройства функции кишечника; боли в спине, зябкость кистей и стоп; расстройства памяти; утомляемость.

Атеросклероз сосудов (греч. *athere* — каша, жидкая каша + *sklerosis* — уплотнение, затверждение) — хроническое заболевание с очаговым поражением крупных и средних артерий, характеризующимся отложением и накоплением во внутренней оболочке артерий плазменных липопротеидов (низкой и очень низкой плотности) и сопровождающимся как структурно-клеточными изменениями, так и реактивным разрастанием соединительной ткани, образованием фиброзных бляшек в сосудистых стенках и соответствующей клинической картиной.

Ц е р е б р а л ь н ы й А. (симптоматология зависит от стадии развития).

І с т а д и я — начальная, или неврозоподобная: наличие изменений при психологических методах исследования (см. *Невроз*); глазодвигательные расстройства; недостаточность иннервации VII и XII (чаще справа); пирамидная недостаточность; анизорефлексия; с-мы орального автоматизма; вазомоторная лабильность; акроцианоз и похолодание конечностей; вялость р-ции зрачков на свет; стойкий красный дермографизм на туловище; общий и дистальный гипергидроз; сухость и дряблость кожного покрова; тремор век и пальцев рук, головы; нарушение сна; легкая неустойчивость при ходьбе и другие статико-координационные нарушения; головокружения, шум в ушах, чувство тяжести в голове; головные боли один раз в месяц и реже; пожилой возраст.

ІІ с т а д и я — выраженных клинических проявлений. Многими авторами условно делится на три фазы.

Обратимая ишемическая фаза, или фаза нёйроциркуляторной дистонии с частыми головными болями: повышение концентрации мочевой к-ты, изменения уровня липопротеидов высокой плотности, показателей УЗИ и на шкале Framingham; гиперлипотеинемия, гипотриглицеридемия, относительная гипо-альфа-липотеинемия, изменения гигантских клеток эндотелиального пласта стенок артерий с миграцией клеток крови в эти участки; общемозговые изменения без определенной зоны поражения на ЭЭГ (дизритмия, тета-и дельта-волны, острые колебания, комплексы пик — волна и др.), нарушение распределения ритмов (полиритмичная активностьГ и симметрии активности полушарий; снижение эластичности артерий на РЭГ и повышение их тонуса; снижение памяти; лабильность АД, чаще с усилением стенокардических проявлений; «игра» вазомоторов лица; стенокардические боли; болезненность паравертебральных точек на шейном уровне при пальпации.

Тромбонекротическаяфаза с психотическими, органическими и сосудистыми нарушениями по типу ПНМК: асимметрия лица, девиация языка, нистагм, реф. орального автоматизма, оживление

глубоких реф.; изменения сосудов глазного дна с **нарушением** зрения; легкое поражение III, IV, VI; характерные данные шкалы оценки жизненных событий Paykel, фобии, ипохондрия, **астенодепрессивный** с; головные боли; тошнота и рвота, головокружения; речевые расстройства; шаткость походки; расстройства чувствительности; слабость в конечностях; иногда — судорожный с.

Фиброзная, или дефектоорганическая, фаза (дисциркуляторная энцефалопатия): распад личности (см. *Энцефалопатия*); очаговая с-ка; расстройства мозгового кровообращения; дефицит пульсового кровотока в головном мозге, повышение упругости артериальной стенки на РЭГ (уплощение вершины кривой, снижение **амплитуды**, сглаженность кривой, куполо- и аркообразная форма волны); увеличение водной диффузной проницаемости мембран эритроцитов при **ЯМР-исследовании**; изменения кожного теста с нанесением вещества различной концентрации (с последующим его «проявлением»), связывающегося с холестерином мембран клеток кожи; снижение амплитуды, частоты и индекса альфа-ритма на ЭЭГ; изменения на электротермомограммах вегетативного отдела н. с, отражающие понижение адаптивно-приспособительных возможностей глубинных структур г. м.; психопатологические нарушения.

Иногда при церебральном А. развивается с. Pheophrast (по имени греческого философа): повышенная активность в возрасте **55—60** лет, недостаточная самокритичность, завышенная самооценка, эйфория, посещение танцевальных вечеров, оживление интереса к модной одежде, молодым партнерам, сексуальным вопросам и т. д.

Дифференцируется с б. Alzheimer и церебральной амилоидной ангиопатией Pick.

Бало — Галлервордена (Balo — Hallervorden) **б.** — периаксиальный склероз, демиелинизирующая энцефалопатия: наличие в белом веществе мозга концентрически расположенных кольцевидных участков изменений нервной ткани; сходство клинической с-ки с рассеянным склерозом или б. Schilder (см.); центральные параличи или парезы; расстройства зрения; гиперкинезы; психические нарушения; судорожный с.

Банварта (Bahnwarth) б. — асептический менингит (часто спирохетной природы), или хронический лимфоцитарный менингит, геморрагическая пахименингопатия (старое название): **менингеальный** с; поражение черепных нервов; болевой корешковый с; двигательные и чувствительные расстройства; ихтиозоформная эритродермия; эритема.

Барре — Массона (Barre — Masson) **б.** — ангионеврома ногтевого ложа, невралгия его нервных клубочков, клубочковая опухоль артериовенозных анастомозов, симпаталгия (вегеталгия): наличие узла гломангиомы (миартериального гломуса) в обл.

ногтевого ложа; боли вегетативного характера в концевых фалангах пальцев (чаще 4-го правой руки); боли при прикосновении с распространением (по типу прохождения электрического тока) по ульнарному краю руки и другим пальцам; каузалгия, бессонница; длительное и доброкачественное течение.

Формы: ангиоматозная, эпителиоидная и неврогенная.

Бехтерева — **Strümpel** — Marie б. — анкилозирующий спондилоартрит (б. из группы коллагенозов): облитерация крестцово-подвздошного сочленения в начальном периоде и с-м «бамбуковой» палки в более поздней стадии заболевания (на рентгенограммах), двусторонний сакроилеит, синдесмофиты, деструктивный спондилит; раннее анкилозирование межпозвонковых и реберно-позвонковых суставов, остеосклероз, затем остеопороз (чаще грудного отдела); высокая СОЭ, лейкоцитоз, наличие антигенов гистосовместимости человека HLA-B27 в сыворотке крови (показатель мультифакториальности б.); изменения осанки («поза просителя»); скованность движений, сглаженность поясничного лордоза, рефлекторный паравerteбральный спазм мускулатуры; боли, тугоподвижность и кифоз в грудном отделе позвоночника, боли в нижнем отделе позвоночника продолжительностью более 3 мес, не поддающиеся лечению, двусторонние, без «прострелов»; преобладание алгических с-мов (натяжение, болезненность остистых отростков); увеличение содержания серомукоида, фибриногена, ДФА, сиаловых к-т, положительная р-ция на СРВ; плазмоклеточная инфильтрация при слабых изменениях в синовиальной оболочке суставов; суставной с. (поражение суставов конечностей, анкилоз связочного аппарата); функциональные нарушения внешнего дыхания; миокардиодистрофия, недостаточность аортальных клапанов; с-м Богданова (если обхватить рукой корпус больного, а другой надавить на эпигастральную обл., то при вдохе напряжение мышц шеи увеличивается из-за преобладания брюшного типа дыхания); отсутствие увеличения диаметра грудной **клетки** при вдохе; часто — **эндо-** и миокардит, амилоидоз почек, увеит и катаракта; положительные пр. Кушелевского (усиление боли в крестке при сжатии или растяжении тазового кольца), Minnel (на подвижность подвздошно-крестцового сочленения), Bonnet (усиление боли в данном сочленении при резком приведении ноги), Sabrazes (при закидывании ноги на ногу в сидячем положении), Schober (ограничение подвижности поясничного отдела), Зацепина (появление болей при давлении у места прикрепления **10—12-го** ребер); с-м Лукачера (при наклонах туловища в стороны попеременно с прямыми ногами стопа отрывается от пола); с-м Верещаковского (напряжение или сопротивление мышц живота и спины при давлении между гре-

бешком подвздошной кости и реберным краем с обеих сторон); ириты (**увейты**, иридоциклиты); поражение почек и **ЖКТ**; вегетативные нарушения: бледность, потливость, ломкость ногтей; **миалгии**, мышечные контрактуры (чаще прямых мышц спины, трапециевидных, мышц бедра); возраст больных — до **35—40** лет, чаще болеют мужчины; значительная длительность заболевания.

Forestier — Certonciny с, или **оссифицирующий** лигаментоз передней продольной связки (чаще шейно-грудного уровня): анкилозирующий старческий гиперостоз позвоночника, круглая старческая спина, идиопатическая полимиалгия, отсутствие анкилоза крестцово-подвздошного сочленения, поражения мелких суставов и крестцово-подвздошного сочленения.

Дифференцируется со спондилезом, ревматоидным артритом, бруцеллезом, сакроилеитом, оссифицирующим лигаментозом, туберкулезным спондилезом, б. **Reiter**, алкаптонурией и др.

Вакеза — Эсмейна — Ослера (Vaquez — Esmein — Osler) б. — истинах, или абсолютная, полицитемия, эритремия, эритроцитоз (повышенное содержание эритроцитов в единице объема периферической крови): гиперплазия эритроцитарного ростка костного мозга, эритроцитоз, лейкоцитоз, тромбоцитоз; увеличение уровня гемоглобина и массы циркулирующей крови, спленомегалия; склонность к тромбообразованию и субарахноидальному кровоизлиянию; покраснение кожного покрова, кожный зуд; преходящие парезы конечностей, парестезии их **дистальных** отделов; диплопия, **ишиалгия**; головные боли мигренозного типа; **астенизация**.

Ван Богарта — Шерера — Эпштейна (van Bogaert — Scherger — Epstein) б. — церебральный экстрацеллюлярный холестериноз или ксантоматоз (патологическое состояние из-за отложения холестерина или триглицеридов в двигательной зоне коры и ножках г. м. и мозжечка; отек клеток Пуркинье и передних рогов с. м.) с нарушением жирового обмена: образование ксантом (**ксантобластом**) и ксантелазм в костях черепа и веществе мозга; задержка физического и психического развития (дебильность); пирамидные расстройства; атаксия мозжечкового типа; паралич **Bell**, дизартрия, бульбарные нарушения; остеопороз; сухость кожи; катаракта.

Вегенера (Wegener) б. — некротический токсико-аллергический **гранулематоз**, злокачественная гигантоклеточная гранулема, гиперергический системный панваскулит, коллагеноз **Wegener** (б. неясной **этиологии**): гранулематозный процесс с некрозом и рубцеванием слизистых оболочек (язвенно- и гнойно-некротические риносинуситы, бронхиты, гломерулонефриты); поражение верхних дыхательных путей, реже — легких, глотки, пищевода,

придаточных пазух носа, костей и хрящей лицевого черепа, ретробульбарных тканей; инфаркты внутренних органов; ишемия сердца; экзофтальм; **деструктивно-пролиферативный** васкулит типа узелкового периартериита; возраст больных — 20—50 лет.

Вегетативные нарушения (лат. *vegeto* — усиливать, возбуждать или расти, произрастать) — тронкулиты (тронциты, невриты), ганглиониты (см.), вегетативно-сосудистая дистония (см.) и вегетативные пароксизмы.

Характерные признаки: диссоциация между многочисленными жалобами больных и слабовыраженными органическими изменениями со стороны н. с; склонность к генерализации, обширность поражения; преобладание явлений раздражения над выпадениями; зависимость болевого с. от внешних факторов (температуры воздуха, ветра, перепадов атмосферного давления, солнечной активности и др.); боли диффузного характера с чувством жжения; изменение местного дермографизма, пилоmotorной р-ции, кожной температуры, кожно-гальванического реф.; изменение фармакологических пр. (пр. Минора, гистаминовая пр. **Вопу**, адреналиновая, атропиновая, гидрофильная, пилокарпиновая, аспириновая и др.); присоединение извращения реактивности всего организма и нарушения его адаптационных функций; изменения числа сердечных сокращений, сердечного индекса, ударного объема крови, ударного индекса, среднего АД, общего периферического сопротивления, индекса Кердо, содержания гистамина, серотонина, адреналина, дофамина; характерные изменения при цветной термотопографии жидкими холестерическими кристаллами, телетермометрии, лазерной доплерографии, капиллярной перфузии; изменение уровня медиаторов и их антагонистов: ДОФА, дофамина, серотонина, ацетилхолина, **холинэстеразы**, адреналина, норадреналина и др.; положительная пр. Щербака (ректальная температура через 30 мин не приходит к начальному уровню при погружении рук исследуемого в ванну с постепенным повышением температуры воды до 42 °C); отсутствие фиолетово-черного окрашивания кожи (нарушение потоотделения и **пиломоторного** реф.) с уровня поражения при пр. Минора (после нанесения на кожу полос смесью: йода — 15 г, касторового масла — 100 г и 70° этилового спирта — 900 г и припудривания их крахмалом с подсыханием и согреванием больного до пота); отклонения от среднего времени исчезновения белого пятна на коже при надавливании (с-м **Leignel** — Lavastine) и рассасывания папулы (внутрикожное введение 0,2 мл изотонического раствора на внутренней поверхности предплечья) при пр. **Mac Clure** — **Albright**; замедление пульса (в норме на 4—8 ударов в минуту) при сидении с запрокинутой головой в течение 15 мин; положительная ортостатическая проба (учащение пульса при повышении тонуса симпатического

отдела более чем на 24 удара в **минуту**, если больной быстро перешел из горизонтального в вертикальное положение); с-м Ру-сецкого (при пристальном взгляде на предмет, расположенный на расстоянии 1—2 см от корня носа, • течение 15—20 с возникает замедление пульса и дыхания, снижение АД); с-м вагодистонии **Somogyi** (расширение зрачков при глубоком вдохе и сужение при выдохе); циклическое течение с возможными пароксизмами (или торпидное), волнообразность течения; восприятие раздражений только от внутренних органов и тканей, а не от внешних раздражителей (проводники имеют 2 звена, все постганглионарные волокна — **бесмякотные**).

Трункулит, или трунцит (лат. *truncus* — ствол, стержень, обрубок, пень), — инфекционное, токсическое, аллергическое, травматическое и другого происхождения поражение симпатического ствола: вторичность поражения (предшествуют остеохондроз, опухоли внутренних органов, плевральные или перитонеальные спайки и др.); начало часто с определенного уровня поражения (диффузные боли со жжением или ощущением **холода**, расписания, пульсации); генерация болей в конечности, половину тела и на другую сторону (с-мы на расстоянии, реперкуссии); связь болей с эмоциями, атмосферными колебаниями, приемом **пищи** и другими, факторами; трофические изменения (чаще в виде плотных ограниченных отеков) кожи, ее придатков и подкожной клетчатки, образование контрактур; гипергидроз, нарушение температуры кожи, пилорической реакции, поседение волос или гипертрихоз; болевое изменение психики; отсутствие усиления болей при движении; дизестезия и парестезии, сенестопатии; повышение сухожильных, **периостальных**, вазо- и пиломоторных, а также потовых реф., иногда — гиперемия в соответствующей зоне иннервации.

Поражение верхних шейных узлов симпатической цепочки — расстройства по типу трунцита на лице, голове, шее и до II ребра соответствующей **стороны**; с. Ноггег — Claude Bernard при поражениях **окулопупиллярных** волокон и обратный с. при раздражении данных узлов; изменения внутриглазного давления (повышение при раздражении и понижение при выпадении **функции** верхних шейных симпатических узлов); сосудистые расстройства (лабильность височного, **ретиального** и брахиального АД); трофические расстройства на больной стороне (изменение окраски радужки, поседение волос и др.); иногда — осиплость и хрипота голоса; разница в глазных щелях с непостоянной **анизокорией**, анизопсия, гиппус зрачка; передний шейный симпатический с. Гринштейна (гиперемия, потливость, лицевые боли на стороне поражения, с. **Horner**, гиперпатия на половине головы и шеи до ключицы с разницей пульса и АД).

Поражение нижних шейных узлов

и до второго грудного (звездчатый узел) — зона вегетативных расстройств спускается до VI ребра, захватывая руку, кроме ее внутренней поверхности (иннервация 2—3-м грудными корешками): трофические нарушения (сухая с ороговением или жирная и отечная кожа, ломкость ногтей, гипотрофия мышц, дегенеративно-дистрофические изменения сухожилий и костей, остеопороз); изменения тонуса мышц по типу гипотонии, лабильность пульса; изменения (чаще снижение) конъюнктивального, корнеального, глоточного, челюстного, карпорадияльного реф., изменения дермографических р-ций, пилomotorной р-ции, потоотделения, температуры кожи на лице, шее, груди, руке; асимметрия вазомоторных р-ций, цианоз и акроцианоз руки; положительная пр. Gwirtzmann (сгибание головы вперед и в стороны при пережатых яремных венах или запрокидывание ее назад в положении стоя приводит к вегетативным сдвигам); нарушение движения 5-го пальца из-за поражения звездчатого узла и его ветвей к 7—8-му спинальным нервам (с-м мизинца Динабурга); с. Hassin: наряду с с. Ногпег — односторонняя протрузия, опущение вниз и кзади ушной раковины (паралич аурикулярных мышц, иннервируемых височной и заднеаурикулярной ветвями VII); болезненность при пальпации в точках проекции узлов (шейных и звездчатого) и сосудов (височной, сонной, лучевой и пальцевых артерий), при перкуссии остистых отростков шейных и верхнегрудных позвонков, болезненность с неприятным оттенком и широкой иррадиацией при щипке (с-м «щипка и кожной складки»); психические проявления (астенодепрессивные, астенофобические, астеноипохондрические, истерические и невротические р-ции), иногда — гемиатрофия лица, спазм пищевода.

Поражение грудных узлов (ниже второго): вегетативные расстройства на туловище в виде горизонтальных полос; симпатические расстройства на руке (поражение средних грудных узлов), в нижних отделах живота и на ноге (поражение нижних грудных узлов и первых поясничных); часто — дисфункции внутренних органов.

Поражение пояснично-крестцовых узлов — вегетативные расстройства на ноге (болевой с, вазомоторные, трофические, секреторные нарушения).

Дифференцируется с опухолями с. м., сингмиелией, фунгикулярным миелизом, нарушениями спинального кровообращения, неврозами.

Вегетативно-сосудистая дистония, или с. Wichmann, ангионевроз, вазомоторная лабильность, — полиэтиологическое состояние повышенной возбудимости и лабильности надсегментарной части вегетативного отдела н. с. с нарушением регуляции сосудистого тонуса дезинтегрального характера (при преобладании кардиосо-

судистых нарушений функционального типа носит название | **НЦД**).

Формы по характеру изменения АД: ВСД **гипер-**, гипо- и нормотензионного типа; **по распространенности:** поли- и монорегиональные (черепная, наружнокоронарная ВСД **Still—Hoffman**, кардиальная, ВСД почечных, периферических сосудов и др.).

Течение: кризы, стойкое, ремиттирующее и регрессирующее.

Характерные признаки: стойкий стереотипный, полиморфный, полисистемный характер клинических проявлений вегетативно-висцеросудистых расстройств у молодых людей; избыточные эрготропные сдвиги вегетативных показателей; пароксизмальность развития; повышение уровня психоэмоционального напряжения, психовегетативный с; изменение концентрации в сыворотке биологически активных веществ (простаноиды, нейротрансмиттеры, метионин-энкефалин, гипоталамический окситоцин и др.); полиморфность с-ки, ее лабильность и обратимость; снижение уровня холестерина и триглицеридов, повышение неатерогенных альфа-**липопротеидов**; развитие вегетативно-эмоционального с. при надсегментарных поражениях; изменения при вариационной кардиоинтервалографии с вычислением модуля, амплитуды, вариационного размаха и индекса напряжения; нарастание признаков цереброваскулярной недостаточности: функциональное повышение сосудистого тонуса на РЭГ, затруднение венозного оттока, лабильность кривых, межполушарная асимметрия, при повышенном тонусе сосудов — закругленные вершины кривой, снижение амплитуды, слабые дополнительные колебания, дикрота кверху, при снижении тонуса — увеличение амплитуды, появление дополнительных волн на дикротической части кривой, углубление инцизуры; активация таламокортикальной системы (молодой возраст, термоасимметрия, гипо- или гипертермия); преобладание активности РФ (асимметрия АД, вазомоторных реакций кожи, чувствительности периферических адренорецепторов); увеличение неспецифической активации мозга, дезинтегративные и диффузные изменения на ЭЭГ десинхронного типа в фоновом состоянии и повышение реактивности при функциональных пр.; нарушение симпатической иннервации сосудов мозга через нейропептид-V, кальцитонин и субстанцию Р (для чувствительных нервов); понижение температуры тела и АД после трансцеребрального ионофореза с калия бромидом; изменение мехолилового теста (сравнение уровня АД с исходным и спустя **25—30** мин после внутримышечного введения 10 мг мехолина); извращение местного дермографизма и наличие с-ма «белого пятна» **Leignel—Lawastine**, биодозы при ультрафиолетовом облучении, реф. **Chermak** (замедление пульса на 30 с при надавливании на **glomus caroticus**), положительная пр. Robineau (перкуссия обл. остистых

отростков **D_{2-3}** в течениис 5 мин приводит к понижению АД, а **D_{6-7}** — к его повышению и брадикардии); изменение внутрикожных гидрофильной и адреналиновой пр. **Forscham** (резкое увеличение числа лейкоцитов в периферической крови после введения 0,1 % р-ра адреналина в обл. нижней трети предплечья), инсулиновой пр. **Hagedorn — Jensch** (снижение резистентности к инсулину после его введения в количестве 0,1 мл на 6 кг массы или 0,15 ед/кг), извращение пр. **Aschner, Luge, Orthner, Prevel, Erben** и др.; отрицательный или ниже 2,7 индекс Кердо ($1 - \frac{D}{P} \cdot 100$, где D — диастолическое АД, а P — частота пульса); изменения индексов **Krebs** и **Кальфы—Калифа**; изменение на ЭКГ соотношения площади зубца Р к Т ($P/T \cdot 100$) во втором отведении; снижение диастолического АД, замедление пульса на **6—12** ударов в минуту, плохое самочувствие при давлении на эпигастральную обл. (солярный реф. **Thomas — Roux**); положительные тригеминально-кардиальный реф. **Brauch** (рефлекторное нарушение кровообращения: брадикардия, нарушение ритма, снижение зубцов Р, R на ЭКГ под воздействием термического раздражения, например, при погружении лица в холодную воду); дыхательно-сердечный реф. **Hering** (глубокое усиленное дыхание вызывает замедление пульса), с. **Ross** (ангидроз, тахикардия, тахипноэ после нагрузки, односторонняя пупиллотония, исчезновение коленных реф.); ипохондрическая фиксация в сочетании со склонностью к истерическим р-циям и тревожностью; почти постоянные головные боли различной интенсивности; смешанные или симпатoadреналовые кризы без ауры, тошноты и фотофобии; нейрогенные обмороки (ортостатическая гипотония, ангидроз, нейрогенный мочевого пузырь, сосудисто-трофические локальные нарушения); различная повторяемость и длительность приступа; при **симпатикотонии** — тахикардия, повышение АД, мидриаз, напряжение мышц, сердечные и головные боли, озноб, чувство тревоги, раздражительность, онемение конечностей, нехватка воздуха, ощущение комка в горле и др.; при преобладании парасимпатической части вегетативного отдела — чувство замирания, проваливания и «дурноты», остановки сердца и жара в лице, страх смерти, расслабление мышц, снижение АД, миоз, гипергидроз, предобморочное состояние, когда «силы покидают совсем», иногда боли в животе, субфебрилитет; при НЦД — сочетанное нарушение деятельности сердца с расстройством нейрогуморально-эндокринной регуляции как следствие других заболеваний, часто утратившее связь с ними (хронический тонзиллит, нейроинфекции, ЧМТ, системные неврозы, стресс и др.).

Riley — Day с., или с. наследственно-семейной вегетативной дисфункции детского возраста: лицо с выражением испуга; дисфагия;

шероховатый язык; монотонная и невнятная речь; диарея; периодическая рвота, кифосколиоз; эритема; изъязвление роговицы; уменьшение слезоотделения; гипорефлексия; расстройства координации; снижение болевой чувствительности; эмоциональная и вазомоторная лабильность; колебания АД; задержка физического и психического развития.

S h y — D r a g e r с.: ортостатическая артериальная гипотензия и нерегулярные колебания АД.

С т о й к и й в е г е т а т и в н ы й с т а т у с (длительная потеря сознания при инсультах, ушибах мозга, postanаксической энцефалопатии и др.): апаллический с; акинетический мутизм; с. «запертого человека»; кома; наследственный фактор (15 % случаев); течение — годами.

Дифференцируется с неврозами, тиреотоксикозом, гипоталамическим с, хроническими нейроинфекциями, коллагенозами, вестибулопатией, шейным остеохондрозом с ВБН и др.

Вибрационная болезнь (лат. *vibratio* — колебание, дрожание) — одна из профессиональных б., развивающаяся при хроническом воздействии (общем или местном) на организм человека вибрации с частотой свыше 50 Гц (**50—360 Гц**), а также толчков высокочастотной и низкочастотной (ниже 35 Гц) вибрации.

Характерные признаки: раннее снижение вибрационной чувствительности в диапазоне относительно высоких частот (**250—500 Гц**) при **пальцестезиометрии**; распад **интегративной**, целостной деятельности мозга; снижение осциллографического индекса, изменение электроплетизмографических и хронаксиметрических данных; с. Bugard — **Souvores** — Coste, или Vallade — Salle (прогрессирующая глухота, мышечная слабость, артериальная гипотония, брадикардия, раздражительность, астения, похудание и др.); ангиоспазмы (ангиодистонический с. церебрально-периферической формы) через **4—6** месяцев воздействия вибрации вследствие образования застойных очагов в с. м. через периаартериальные сплетения и запредельного торможения ЦНС (рефлекторная передача последнего на сосудистый центр); дезорганизация альфа-ритма на ЭЭГ, сглаживание межзональных различий; снижение пульсового кровенаполнения мозга; увеличение периферического сосудистого сопротивления на РЭГ; снижение биоэлектрической активности мышц на ЭМГ; угнетение реф. на конечностях; тремор рук и дрожь во всем теле; гипоталамические кризы, **НЦД**; расстройство менструального цикла и половой потенции; повышение основного обмена; увеличение височно-плечевого коэффициента выше 1,0; **церебрально-вегетативные** расстройства с углублением эмоциональных, **активационных** и вегетативных нарушений («потенциал В. б.») в зависимости от **степени** поражений; лейкоцитоз свыше $1 \cdot 10^9$ /л; гиперестезия,

затем гипестезия стоп; исчезновение пульсации на тыльных артериях стоп; с-мы Lasegue и Мацкевича; дегенеративные изменения в различных отделах ЦНС; дискинезии и спазмы внутренних органов; патологические изменения позвоночника и суставов; меньшeroподобный с, статическая атаксия; при местном воздействии вибрации — чаще вегетативно-сенсорные нейропатии или полирадикулонейропатии с с. неврастении (недомогание, головные боли, боли в обл. сердца, бессонница, раздражительность, жажда, боли в конечностях по утрам и в покое, побеление пальцев продолжительностью до двух часов и их повышенная зябкость, парестезии, полиневритический или сегментарно-диссоциированный тип расстройства чувствительности, особенно в зоне **C₃ — D₇** — сегментов, выпадение тактильной чувствительности, боли по ходу нервных стволов и сплетений, гипергидроз, гиперкератоз, гипотрофия межкостных и других мышц, деформация межфаланговых суставов и концевых фаланг рук, остеопороз, эностозы, остеофиты, эпикондилиты, кисты, деформирующие артрозы на рентгенограммах); при комбинированном воздействии вибрации различных частот — невроз (раздражительная слабость, выраженность эмоционально-аффективных р-ций, бессонница, астения, сосудистые дистонии), вегетативные кризы (в том числе и гипоталамические), невритические с. и редко — с. БАС.

Ганглионит, или ганглиопатия (греч. *ganglion* — узел, опухолевидное образование + *itis* — суффикс, означающий воспалительный процесс), — полиэтиологичное поражение нервного ганглия.

Формы: ганглионевралгическая (ирритация узла) и ганглионевритическая (СП узла с выпадением функций).

Характерные признаки: корешково-сегментарные боли; ранняя гиперестезия, затем гипестезия в зоне иннервации; частые герпетические высыпания в анамнезе (избирательное сродство данного вируса к симпатическим узлам); контакт с больными ветряной оспой и др.; связь с инфекционным заболеванием и местными воспалительными р-циями; температурная асимметрия при тепловидении; тоническое слабое ограничение двигательных функций и реф.

Г. г а с с е р о в а у з л а , или гассерит: **герпетические** высыпания на лице (особенно в зонах иннервации **1—2-й** ветвей V); жгучие боли в этой же обл.; кератит, пузырьки на роговице, в носу, на деснах и слизистой щек; возможные изменения в обл. передней поверхности пирамидной кости на рентгенограммах и т. д. (см. **Невралгия**).

Г. к а м е н и с т о г о у з л а IX (расположен в одноименной ямке на нижней **поверхности** пирамидной кости): с-мы поражения

барабанного нерва (боли в слуховой трубе и барабанной полости, шум в ухе); изолированно бывает редко.

Г. нижнего узла блуждающего нерва (расположен по ходу X книзу от яремного отверстия): жгучие боли в области шеи, груди и живота.

Г. коленчатого узла промежуточного нерва **Wrisberg**, или Г. **Hunt**, иногда — Г. **Dejerine — Souques — Sicard**: жгучие боли в ухе и обл. сосцевидного отростка; боли и анестезия в обл. мочки уха с иррадиацией оталгических болей на все лицо, в затылок, шею и плечо; высыпания и пузырьки на передней поверхности ушной раковины, в наружном слуховом проходе, на барабанной перепонке, задней части нёба и передней части языка; гипестезия передней стенки слухового прохода и козелка; гиперакузия; гипергевзия; парестезии в языке; слезо- и слюнотечение; неврит VII с гиперакузией, расстройством вкуса на передних двух третях языка, ранними контрактурами мимических мышц; нередко — поражение V и IX, иногда X (узел имеет волокна от верхнего слюноотделительного ядра и симпатического); продолжительность приступов — часы и дни.

Г. крылонёбного узла, или Г. **Slüder** (крылонёбный узел, нерв крыловидного канала, или видиев нерв, состоит из большого поверхностного каменистого парасимпатического нерва — ветви VII, глубокого каменистого нерва — периаптериального сплетения VCA, крылонёбных ветвей от верхнечелюстного нерва, IX, ушного и верхних шейных симпатических узлов): спонтанные, резкие, приступообразные (часы, сутки) боли вокруг глаза и в глазу, носовой полости (особенно у корня носа), надбровной обл. с иррадиацией в верхнюю челюсть, ухо, висок, затылок, твердое нёбо, иногда — в плечо и лопатку, язык и темя (анастомозы со 2-й ветвью V и промежуточным нервом); краснота и припухлость носа, покраснение глаза, отек лица и гиперемия; слезотечение и светобоязнь; ринит и ринорея (*nasel neuralgia*); ощущение «щелкания и лопания пузырьков» в ухе (сужение евстахиевой трубы); усиление пульсации височной артерии; с. Ноггег; тошнота и головокружение, шум и звон в ухе; иногда — астмоподобные приступы; при раздражении узла (с. **Fegeler**) — односторонняя припухлость и эритема лица, усиленное слезотечение и выделения из носа, боли в обл. верхней челюсти, гипестезия роговицы, парестезии лица на стороне очага; развивается чаще у женщин в период менопаузы и как осложнение синусита; купирование приступа — блокада узла или смазывание 5 % р-ром кокаина с адреналином задних отделов носовой полости, обл. **клиновидно-нёбного** отверстия.

Г. носоречничного узла, или б. **Charlin**, назорефлекторная офтальмия: приступы острых болей (особенно ночью) в обл. орбиты, глазного яблока (до нескольких часов) с иррадиацией в обл. спинки корня носа, надбровную обл.; герпети-

ческие высыпания на коже лба и носа; болезненность при пальпации у внутреннего угла орбиты и половины носа; гиперемия и усиленная секреция слизистой носа (ринорея); покраснение конъюнктивы и слезотечение с больной стороны; нейротоническая р-ция зрачков, экзофтальм, гипотензия глазного яблока; снижение боли при смазывании 5 % р-ром новокаина переднего отдела носовой полости; кератит и иридоциклит, кератоконъюнктивит; отсутствие **триггерных** зон; частые причины — этмоидит или синусит, сдавление, гипертрофия носовых раковин, искривление перегородки носа, грипп, хронические инфекции, интоксикации, заболевания зубов и челюстей; возраст — старше 40 лет; возможность ремиссии рецидивов.

Г. подчелюстного узла: приступы жгучих пароксизмальных болей (постоянные или от нескольких минут до часа, преимущественно ночью) в подчелюстной обл. с иррадиацией в нижнюю челюсть, кончик языка (волокна из язычного нерва), иногда — в висок и затылок; наличие болезненной (**триггерной**) точки при пальпации в обл. подчелюстного треугольника; усиленная саливация (узел лежит рядом с поднижнечелюстной слюнной железой); потенцирование болей метеорологическими и сезонными факторами, их периодичность.

Г. подъязычного узла: боли в языке (корне языка) постоянного характера или с **периодическим** усилением (минуты, часы) и иррадиацией в нижнюю челюсть, реже — в верхнюю губу, висок и затылок (усиливаются после приема пищи); болезненность при пальпации в обл. подчелюстного треугольника; усиление саливации (узел расположен рядом с подъязычной слюнной железой); ограничение движений языка и его гипотрофия.

Г. солнечного, или чревного, сплетения, или солярит* : боли (постоянные ноющие, тупые или жгучие, могут быть пульсирующими, а также приступообразные на несколько часов или периодически усиливающиеся до кризов) в обл. пупка и по всему животу, усиливающиеся при глубокой **пальпации** живота вплоть до обморока; боли (сверлящие, колющие, режущие) и парестезии, иррадиирующие в верх или низ живота, в сторону позвоночника (узел располагается на передней поверхности брюшной части аорты), усиливающиеся в вертикальном положении тела и при лежании на спине и иррадиирующие в позвоночник (раздражение диафрагмального, верхнего желудочного, печеночного, брыжеечных и других сплетений); гиперестезия в **D₄₋₇** и **D₁₀₋₁₂-дерматомах**; с-м солярного гвоздя — боли в **в.подложечной** обл., иррадиирующие в спину и низ живота, с вынуж-

* Сплетение образуется из слияния двух чревных нервов или узлов, верхнего брыжеечного нерва, брюшных ветвей X и внутренностных нервов; здесь оканчиваются многие **преганглионарные** и начинаются **постганглионарные** симпатические волокна.

денным положением больного (поджатые к животу колени, наклон верхней части тела вперед), поверхностным дыханием, обездвиженностью; болевые точки Маркелова (болезненность при пальпации ниже мечевидного отростка и по грудино-пупочной линии, у мечевидного отростка, между верхней и средней, средней и нижней третями этой линии); при надавливании в обл. пупка — замедление пульса и снижение АД, нарушение ритма сердца («солярный реф.»); усиленная пульсация брюшной части аорты; лабильность АД; поносы; полиурия; парез кишечной мускулатуры, расстройство сердечно-сосудистой деятельности; изменения эмоционально-волевой сферы; вторичность заболевания (за исключением малярийной этиологии).

Г. ушного узла Arnold, или аурикулярно-темпоральный с. Frey — Baillarger: односторонние жгучие, ноющие или пульсирующие боли продолжительностью до часа в ушно-височной обл. с иррадиацией в нижнюю челюсть, подбородок, зубы, ухо (переднюю стенку слухового прохода), усиливающиеся при еде, курении, перегревании, стрессах; комплекс **вегетативно-сосудистых** расстройств в околоушной обл. в виде гипергидроза или гиперемии, слюнотечение; «четыре гипер-»: гипергидроз, гиперемия половины лица, гипертермия и гиперестезия; заложенность и хлопанье в ухе; провоцирующие факторы — прием пищи, давление в точке между слуховым проходом и головкой **височно-челюстного** сустава (**новокаиновая** блокада точки устраняет боли); причина заболевания — инфекционные поражения околоушной слюнной железы.

Г. цилиарного узла, или нейропатия Oppenheim: резкие боли в глазу и за глазами (минуты, часы); герпетические высыпания на коже лба и носа; светобоязнь, слезотечение, покраснение глаза, кератит и конъюнктивит, гипотензия глазного яблока и его болезненность при пальпации; причина — воспалительные процессы в гайморовых и основной пазухах, решетчатом лабиринте, челюстно-лицевой обл., хронический тонзиллит, периодонтиты, травмы.

Дифференцируется с корью, оспой, зостериформной разновидностью простого герпеса. Первичное изолированное поражение ганглия, кроме герпетического, встречается довольно редко.

Гематома (греч. *haima*, *haimatos* — кровь + *ома* — суффикс, означающий новообразование) — наличие жидкой или свернувшейся крови в тканях с образованием полости или без нее.

Формы по течению: острые и хронические; **по характеру:** родовые, **пульсирующие**, распирающие, оссифицированные и др.; **по локализации** (с указанием, если это возможно, их причины): например, травматические субдуральные и т. д. Внутрочерепные Г. могут быть внутримозговыми (в паренхиме мозга) и подболочечными.

Внутричерепная Г. травматического происхождения: нарастание внутричерепной гипертензии; появление очаговой неврологической с-ки соответственно локализации Г.; обнаружение Г. при двусторонней трепанации; смещение срединного сигнала на эхоЭГ, мозговых артерий на ангиограммах и наличие бессосудистого сегмента или участка; углубление нарушений сознания; повышение АД; брадикардия; расстройство дыхания; наличие в **ликворе** окси- и **метгемоглобина**, билирубина (спектрофотометрический мет.); наличие Г. на КТ, скинтиграмме; снижение мышечного тонуса; иногда — застойные явления на глазном дне; прогрессирующее ухудшение **состояния**.

Подоболочечная Г.: наличие офтальмоплегической и ликворной диссоциации, интермиттирующее течение, односторонний мидриаз, ригидность шейных мышц, брадикардия, сонливость, изменение сознания и др.

Субдуральная Г. — скопление крови под твердой мозговой оболочкой (чаще на выпуклой поверхности мозга) вследствие травматического разрыва **пиальных** вен, идущих от поверхности мозга к сагитальному синусу.

Формы: острая Г. с тяжелым ушибом г. м., подострая, хроническая Г., а также хроническая гигрома.

Характерные признаки: смещение сосудистых стволов (артерий) на ангиограммах; отсутствие пульсации мозга и напряжение мозговых оболочек при наложении фрезевых отверстий; гипертензионный нарастающий с; мидриаз на стороне гематомы; смещение желудочковой системы на ПЭГ; редко — наличие «светлого промежутка» (после травмы пострадавший приходит в сознание и чувствует себя удовлетворительно, а через несколько часов, иногда дней быстро нарастают общемозговые и очаговые с-мы, расстройство сознания, стволовые проявления, эпилептиформные припадки и др.), более длительного по времени, чем при экстрадуральной Г.; ксантохромия и увеличение уровня белка в ликворе; смещение шишковидной железы на краниограммах; контралатеральный гемипарез или гемиплегия; фокальные (чаще джексоновского типа) припадки; нечеткость локальной с-ки из-за обширного протяжения Г.; общемозговые явления, выраженные менее резко, чем при внутримозговых Г.; стойкие параличи, афазия, менингизм, возбуждение; упорные головные боли с тошнотой и рвотой; начало чаще подострое (венозное кровоизлияние), с-ка нарастает медленно; чаще встречаются у мужчин.

Хроническая субдуральная Г. чаще протекает в двух вариантах: а) со слабо выраженной с-кой псевдоопухоли: с внутричерепной гипертензией, менингизмом и **психическими** расстройствами; б) с атипичной с-кой: по типу нарушений мозгового кровообращения,

акинетического мутизма, с эпилептическими припадками, по типу медуллярной компрессии и др.

Характерные признаки: диссоциация между данными радионуклидной энцефалосцинтиграфии (внемозговая опухоль) и каротидной АГ (внутримозговой объемный процесс с бессосудистым участком); обызвествления на краниограммах и КТ; изменения на КТ и ЯМР, стинциграмме мозга с использованием ^{90}Tc или ^{133}Xe , на краниотеплограммах, при дистанционной термодиагностике (гипотермия, термоасимметрия); изменения показателей субментовертикальной проекции на кранио- и ангиограммах при базальной локализации Г.; диссоциация между выраженными общемозговыми нарушениями биотоков мозга с наличием очага патологической активности на ЭЭГ, отсутствием или умеренным смещением М-эха в сторону, противоположную Г.; особые фокальные эпилептические припадки; незначительная очаговая с-ка; наличие **менингизма** без проявлений дислокации стволовой части мозга; отсутствие застойных явлений на глазном дне при достаточной длительности заболевания; диссоциация между замедленным темпом развития б. и отсутствием выраженной общемозговой с-ки, признаков интоксикации; анамнестические сведения о гипертонической б., или показания очевидцев о ЧМТ (у лиц молодого возраста), или сведения о перенесенном остром эпизоде сосудистого характера (у пожилых); быстрое (1—3 мес.) развитие заболевания и ремиссия в его течении.

Э к с т р а (э п и) д у р а л ь н а я Г. — образуется при разрыве ветвей оболочечных артерий (нередко — средней оболочечной, ветви внутричелюстной), повреждении вен наружной поверхности твердой оболочки мозга и вен **диплоз**, синусов и идущих к ним вен. Локализация Г. чаще соответствует поврежденной артерии: лобно-височная обл. — передняя мозговая артерия, височно-теменная — средняя, теменно-височно-затылочная — задняя, **базально-височная** артерии и т. д.

Формы: острая (классический вариант со стертым «светлым» промежутком и вариант без первичной утраты сознания), подострая (с теми же вариантами) и атипичная (Г. полюса лобной или затылочной долей, парасагиттальная и др.).

Характерные признаки: общемозговые с-мы (головная боль, тошнота и рвота, брадикардия, сонливость, оглушенность, судороги, потеря сознания, кома); явления сдавления ножки мозга (птоз и мидриаз на стороне Г., расходящееся косоглазие, вертикальный или горизонтальный нистагм, снижение или отсутствие роговичных р., плавающие движения глазных яблок и др.); полушарная очаговая с-ка; наличие крови над или под оболочками при трепанации; признаки нарастающего сдавления мозга в динамике (рвота, переход от сопора к коме, от брадикардии к тахикардии с падением АД и декомпенсацией кровообращения, стойкий и резко выраженный мид-

риаз на стороне Г. в **30 %** случаев, повышение температуры тела, нарушение дыхания от типа Cheine — Stokas до типа Biotte и др.); явления сдавления продолговатого мозга (расстройство глотания, дыхания, сердечно-сосудистой деятельности и др.); наличие «светлого» промежутка между травмой и ликворной гипертензией (**3—12 ч**); смещение сосудов на АГ и наличие бессосудистой зоны; нарастание ликворного давления, уровня белка и ксантохромии в ликворе; смещение срединного М-эха более 4 мм на стороне Г.; гемипарез противоположных Г. конечностей; появление выраженных односторонних рефлекторно-двигательных нарушений на фоне длительно тяжелого общего состояния больного; преобладание **общезлобковой с-ки** над очаговой (парезы); застойные явления на глазном дне; наличие перелома костей свода черепа на краниограмме; наличие менингеальных знаков; снижение фактора VIII R:Ag **крови**; лейкоцитоз со сдвигом формулы влево.

Дифференцируется с опухолями, сдавлением и отеком, ушибом мозга, жировой эмболией, паразитарными заболеваниями и др.

Гепатоцеребральная дистрофия (дегенерация), или б. Коновалова — Wilson — Westphal, — прогрессирующее наследственное (а.-р.) заболевание с нарушением белкового обмена и патологическим накоплением (печеночным и внепеченочным) меди.

Формы: дрожательная, **ригидно-аритмогиперкинетическая**, дрожательно-ригидная, экстрапирамидно-корковая, брюшная и смешанные.

Характерные признаки: снижение уровня церулоплазмينا в крови (до **0,2** мкмоль/л), уровня меди в сыворотке и увеличение ее экскреции с мочой (до **900** мг/сут.); задержка меди в тканях (в г. м. ее в 4 раза больше нормы) — медный токсикоз, нарушение экскреции ее в желчь и внедрения в церулоплазмин; снижение концентрации церулоплазмينا в сыворотке ниже **20** мг/дл и увеличение содержания меди в печени свыше **250** мг/г сухого ее вещества, падение ферроксидазной активности и окисления биологически активных субстратов, снижение уровня ферроксидазы I (церулоплазмينا) и возможное повышение уровня ферроксидазы II; гипераминоацидурия; умеренная или слабая выраженность биохимических тестов (изменения **протеинограммы**, тимоловая и сулемовая пр., протромбиновый индекс, уровень АСТ, АЛТ и др.): гипопроteinемия (нарушение синтеза белков), снижение **альфа-1-и альфа-2-альбуминов** и протромбина, что связано с уровнем меди и окислительными процессами; дефект аминокислотного пула (изменение спектра свободных аминокислот) плазмы крови, дефицит цинка, нарушение окислительно-восстановительных процессов, металлолигандного гомеостаза (повышение уровня **меди** в ликворе и церулоплазминовой меди в плазме); накопление токсических азо-

тистых соединений, поражение (многодольчатый цирроз) печени, изменение печеночных пр. (с нагрузкой галактозой, пр. Квинке, Бергмана — Эйльбота, бромсульфоталеиновая); аминоацидурия; изменение уровня микроэлементов при **атомно-абсорбционной спектрофотометрии**; повышение уровня билирубина в крови и уробилина в моче; дистрофия чечевицеобразных, подбугровых ядер, ядер мозжечка, ретикулярной формации, сморщивание хвостатых тел, сморщивание и кисты в скорлупе; периваскулит с аноксией и гибелью нервных клеток, наличие **глии Alzheimer**; ангиотоксические (стазы, пролиферация эндотелия, периваскулярные гранулемы, геморрагический гиалиноз и др.) и цитотоксические (дегенеративные и реактивные изменения клеток — невроглии, гигантские голые ядра Alzheimer, клетки Opalski и др.) нарушения; дегенерация ганглиозных клеток и разрастание нейроглии в скорлупе; с. **Homen**: головокружение, неуверенная походка, расплывчатость речи, провалы в памяти, нарастающие деменция и мышечная ригидность, особенно ног (поражение чечевицеобразного ядра); экстрапирамидная мышечная ригидность, гиперкинезы (крупные, непроизвольные, ритмичные, грубые, размахистые движения рук типа «биения крыла пойманной птицы», зависящие от положения тела и усиливающиеся при произвольных движениях); дистонические спазмы типа хореоатетоза; гиперпигментация кожи; увеличение уровня норадреналина в полосатом теле (хвостатом ядре), азота, **альфа-аминокислот** в крови и снижение уровня дофамина; вначале — хореоформные подергивания мышц лица и рук, затем атетоз, паркинсонизм, крупноразмахистый тремор в любом положении, порхающий тремор (при дрожательной форме); наличие кольца Kayser — Fleischer (**желто-зелено-коричневое** кольцо пигментации по периферии роговицы при исследовании щелевой лампой); пирамидная недостаточность; гипертонус мышц (особенно при ригидной форме) с вынужденными позами (например, ходьба на носках и «ходулях»), контрактуры, брадикинезия; расстройство артикуляции речи (скандирование, диз- и **анартрия**) и глотания; атаксия, мышечная дистония; изменения со стороны крови (лейкопения, **гипохромная** анемия, тромбоцитопения, гемолитические кризы); резко положительная реакция **Donaggio**, снижение **уровня** псевдохолинэстеразы в крови; с. паркинсонизма (при ранней форме) — маскообразность лица, застывшая улыбка, насильственный плач; вегетативные (слюноотечение, сальность лица, полидипсия, гипергидроз и др.) и висцеральные (геморрагический диатез с пурпурой и кровоточивостью, артериальная гипотония, нарушение функции печени, ЖКТ) расстройства; «эпизодический ступор» при приеме большого количества животных белков; иногда — желтовато-коричневая пигментация кожи, кровоточивость десен, мраморность, акроцианоз, **остеопороз** и остеодистрофия со спонтанными переломами; изменения суставов

(на сцинтиграмме); очаги пониженной плотности в области базальных ганглиев и диффузная атрофия г. м. на КТ (50 % случаев); удлинение латентного периода **B-100** СВП; синхронно-билатеральные вспышки медленных волн на ЭЭГ; изменения психики (эмоциональная тупость, фобии, неадекватность р-ций, астения), интеллектуальные расстройства, лабильность аффекта и вспышки гнева, прогрессирующая деменция; мозжечковые и бульварные расстройства; инфекционно-аллергические осложнения (эндокардит, боли в суставах, субфебрилитет и др.); возможные причины: желтуха, свинцовые поражения печени, гематогенный капилляротоксикоз и др.; семейный характер заболевания (общность условий жизни, детерминация на длинном плече 13-й хромосомы); возраст — не старше 35 лет (**7—25**); медленно прогрессирующее течение и постоянство неврологических нарушений.

Дифференцируется с рассеянным склерозом, эпидемическим энцефалитом, паркинсонизмом, б. Striimpel, полиневритами, эндогенными психозами, гепатоцеребральным с.

Кроме ГЦД как б., многие авторы выделяют **гепатоцеребральный с.** при других заболеваниях.

Характерные признаки: поражения печени: с. «плохого питания» (отсутствие аппетита, тошнота, непереносимость жирной пищи и алкоголя, боли в животе, метеоризм, отрыжка), отеки, желтуха, геморрагический диатез, гиперэстерогенизм, гиперсиленизм, повышение билирубина, щелочной фосфатазы, АЛТ, АСТ (ФЕ) выше 100 ЕД, снижение протромбинового индекса (до 40 % от нормы), альбуминов в сыворотке крови (менее 40 %), показателя сулемовой пр. (менее 1 мл) и др.; негрубая полиморфная неврологическая с-ка (неврозоподобные нарушения, парезы отдельных нервов, гиперкинезы, повышение мышечного тонуса по пластическому типу, амимия, повышение реф. и др.); преобладание ригидности и пирамидных нарушений над гиперкинезами и экстрапирамидными расстройствами; отсутствие кольца Kayser — Fleischer; зависимость психоневрологических проявлений от степени недостаточности функции печени, динамичность и обратимость психоневрологической с-ки; слабые нарушения биохимического характера (снижение уровня меди в крови и моче, церулоплазмينا в сыворотке и др.); с-мы орального автоматизма; исследованию подлежат лица с гепатитом и циррозом печени в возрасте до 25 лет, дети с гемолитическими кризами, ревматическими или нефритоподобными проявлениями, юноши с гипогонадизмом и гинекомастией, больные с **экстрапирамидным с.** в возрасте до 40 лет и др.

Гликогенозы (греч. *glykys* — сладкий + *osis* — суффикс, означающий патологический процесс), или **гликогеновые** б., — группа наследственных заболеваний углеводного обмена с накоплением гликогена в органах и тканях. Г. при врожденной ферментативной

недостаточности гликозидаз называются гликозидозами (отсюда — мукополисахаридозы, **гликолипидозы**, муколипидозы и гликопротеидозы).

Г. I т и п а — **гепаторенальный** тип **гликогеновой** б. **Gierke** — van Creveld, или гиперлактатацидемия, нефромегалический Г.: дефицит активности глюкозо-6-фосфатазы в печени и почках, отсутствие р-ции на адреналин, ацетонурия, анемия; гиперлипидемия, лактатный ацидоз, сходная с диабетической сахарная кривая, гипогликемические кризы; редко — недостаточность нескольких энзимов (в том числе и амило-1,6-гликозидазы), увеличение уровня свободных жирных к-т; низкий рост, короткие конечности и шея, большая голова; увеличение размеров печени и почек, большой живот; дряблость мышц, бледность кожных покровов; умственная отсталость; кахексия, судороги, кома; наследственное заболевание (а.-д.).

Г. II т и п а — генерализованный злокачественный Г. с кардиомегалией, или б. **Pompe**: дефицит или отсутствие кислой **альфа-1,4-гликозидазы** в печени и мышцах; наличие в мышечных волокнах, нервных клетках и клетках паренхиматозных органов вакуолей **I—II** типа с гликогеном и нейтральными липидами; сохранность р-ций на глюкагон и адреналин; адинамия, мышечная гипотония, проявления миопатии, врожденная амиотония; задержка роста и психического развития; нарушение походки, спастические параличи, интенционный тремор; поражения внутренних органов (гепато- и кардиомегалия, врожденный порок сердца, цианоз и др.), рвота, расстройство аппетита; бульварные нарушения, макроглоссия; возраст — первое полугодие; наследственное **заболевание** (а.-р.).

Г. III т и п а — доброкачественный Г., или б. Cori — Forbes, лимитдекстриноз (формы А, В, С): снижение или отсутствие активности амило-1,6-гликозидазы в печени и мышцах и **гликоген-ветвящего** фермента, **олиго-1,4-гликантрансферазы (трансглюкозидазы)** и накопление лимит-декстрина; гипогликемия и гиперлипидемия; гипергликемия при нагрузке глюкагоном; мышечная гипотония, генерализованная атрофия, гипертрофия отдельных мышечных групп, гепатомегалия, нарушение функции печени (декстриноз); судороги; нарушение сердечной проводимости и кровообращения; снижение сухожильных и **периостальных** реф.

Г. IV т и п а — диффузный Г., или б. Andersen — Fabry, амилопектиноз: отсутствие **альфа-D-1,4-глюкана, б-альфа-глюкозилтрансферазы** и накопление **гликосфинголипида**; системное нарушение обмена **гликолипидов**, наследственный дефицит кераминтригексозидазы (амилопектиноз), накопление керамидди- и керамидтригексозида в сосудах; слабая **р-ция** на глюкагон и адреналин; поражение глаз, кишечника из-за липоидных включений; почечная

недостаточность; гипертония; боли по ходу нервных стволов, артралгии; деменция; семейная остеодисплазия; аневризмы мозговых артерий; субфебрилитет, легочные кровотечения; диффузный ангиокератоз (кератомы лица, туловища и конечностей); иногда — гемипарезы, дисфагия и дисфония; наследственное заболевание (а.-р.).

Г. V **типа** — б. Mac Ardle — Schmid — Pearson, или вторичная ПМД: врожденный дефицит (снижение, отсутствие) мышечной гликогенфосфорилазы и фосфофруктокиназы, нарушение анаэробного окисления глюкозы в мышцах; накопление гликогена в мышцах и других органах с амиотрофиями; миоглобинурия; падение концентрации молочной к-ты после нагрузки; прогрессирующая слабость мышц, болезненные их спазмы, боли при нагрузке, патологическая мышечная утомляемость (чаще мышц бедра и жевательных), отсутствие после нагрузки биологической активности мышц на ЭМГ; тахикардия, поражение печени; отрицательная простигминовая пр.; зрелый возраст; наследственное заболевание (а.-р.).

Г. VI **типа**, или б. Gers: гепатофосфорилазная недостаточность (отсутствие фосфорилазы печени); умеренная гипогликемия и липемия; слабая реакция на глюкагон и эпинефрин, удовлетворительная — на введение галактозы; гепатомегалия, гипогликемия, ацидоз; «кушингоидное» лицо; малый рост; наследственное заболевание (а.-р.).

Г. VII **типа**, или б. Thomson: гепатофосфоглюкомутазная недостаточность, снижение активности фосфофруктокиназы в мышцах и эритроцитах, отсутствие подъема лактата в крови после нагрузки; миопатия метаболического типа (мышечная слабость и утомляемость); гепатомегалия; тонические судороги мышц после нагрузки.

Г. VIII **типа**, или б. Taguу: недостаточность или полное отсутствие миофосфофруктокиназы в мышцах; мышечная слабость, гипотония, утомляемость; отсутствие гиперлактацемии в мышцах после физической нагрузки.

Г. IX **типа**, или б. Hahn: недостаточность киназы, фосфорилазы-В; гепатомегалия; отсутствие аппетита; наследственное, связанное с полом заболевание (р.).

В т о р и ч н ы й г л и к о г е н о з М а у г і а с:
сахарный диабет у детей; гепатомегалия, цирроз печени; инфантилизм, ожирение, нефропатия; ангиопатия сетчатки; остеопороз; лунообразное **лицо**.

Гоше — Шлегенхауфера (Gaucher — Schlegenhauer) б. — один из видов цереброзидоза, или ретикулез, керазинлипоретикулез, керазиновый ретикулоэндотелиоз: накопление глюкоцереброзидов в селезенке, печени, костном мозге, г. м. и др.;

наличие клеток Гоше в этих органах (крупные кератиновые клетки округлой формы с небольшим ядром и широкой зоной фибриллярной, исчерченной, светло-серой протоплазмы); геморрагический с; поражение печени, селезенки, лимфоузлов, серовато-желтый цвет кожи; ригидность мышц (иногда — опистотонус), тризм, тонико-клонические судороги; остеопорозы; **спастические** расстройства; наличие наследственного фактора.

Дауна (Down) б., или генерализованная фетальная дисплазия, врожденная акромирия, эмбриодия, — хромосомная б. с трисомией по 21-й паре хромосом (аутосом): недостаточность триптофанового обмена, низкий основной обмен; своеобразный внешний вид: эпикант, короткий нос, широкая и уплощенная переносица, косо расположенные глазные щели, полуоткрытый рот, короткие пальцы, низкий рост, увеличенный, складчатый, высунутый язык, красный цвет щек и кончика носа, клино- и брахидактилия, короткая шея, уплощенный затылок, маленькие деформированные уши, выступающая нижняя челюсть, сухие, в трещинах губы; олигофрения, запоздалое физическое развитие; эндокринная недостаточность (особенно щитовидной и половых желез); неловкие движения рук, неуклюжая походка, укорочение дистальных отделов конечностей (кисть плоская, пальцы короткие, большой сандалевидный промежуток между **1-м и 2-м** пальцами стоп, укорочение 5-х пальцев, широкая поперечная складка на ладони ближе к пальцам, увеличен до 57° и более трирадиарный угол Penrose на ладони); косноязычная и односложная речь, грубый голос; кариес зубов, гипертрофия сосочков языка, **высокое** небо; конъюнктивиты, блефариты, белые пятна на периферии радужки; вестибулярный синдром; аномалия грудины, выступающий пупок; мышечная гипотония; снижение антитиреоидных антител; пароксизмы типа хронического судорожного с, эпилептических р-ций и др.

Декомпрессионная б. (лат. *de* — движение вниз, прекращение, отрицание + *compressio* — сжатие, давление), или кессонная б. (франц. *caisson* — камера для подводных работ), — поражение органов и тканей вследствие образования в них пузырьков газа (преимущественно азота) из суперсатурированных жидкостей и тканей или жировых эмболов из миеллина при быстром понижении атмосферного давления (всплытие из глубины) или быстрого подъема на высоту (более **8 км**).

Формы: **остеоартралгическая, миалгическая**, кожная, глазная, сердечная, спинальная, церебральная и др.

Спинальная Д. (развивается чаще всего из-за слабо развитой сосудистой сети белого вещества с. м., где сосудистая сеть представлена только сосудами конечного типа с недостаточно раз

ВИТЫМИ коллатералиями, и отсутствия резервных возможностей на **фоне** высокой степени растворимости инертных газов в жировой среде и высокой чувствительности нервной ткани к гипоксии): эмболия мелких сосудов, стаз, порозность сосудистой стенки, отек и плазматическое пропитывание окружающих тканей; ишемия, некроз, репарация глии, периваскулярные геморрагии; головные боли, головокружение, чувство «дурноты», шум в ушах, ощущение нереальности мира, рвота; боли в мышцах, суставах, грудной клетке (опоясывающего характера) и за грудиной, одышка; множественные (диффузные) поражения н. с; с. поперечного миелита (поражение утолщений, особенно ниже **D₄₋₅-сегментов**) с параличами или парезами конечностей, нарушениями чувствительности и функции тазовых органов; поражение г. м. (глухота и афатические расстройства, гемигипестезия, снижение зрения, вестибулярные нарушения, парезы, альтернирующие с, гипоталамический с, расстройства сознания и кратковременные расстройства психики: бред, аменция, психомоторное возбуждение или подавленность); невралгии и невриты; развитие рубцовой ткани на местах очажков размягчения мозга, вторичной дегенерации проводниковых систем; продолжительность латентного периода от 10 мин до 12 ч; смерть от паралича дыхания.

Дерматомиозиты, или полимиозиты (греч. *derma, dermatos* — кожа + *mys, myos* — мышца + *itis* — суффикс, означающий воспалительный процесс), — системное заболевание из группы коллагенозов с поражением поперечно-полосатой и гладкой мускулатуры, а также кожи.

Формы: Д. Wagner, пойкилодерматомиозит Page — Clejat, адендерматомиозит Marie, чисткожный Д. Page — Jacobi, дермато-нейромиозит Senatory — разновидность хронического пойкилодерматомиозита Page — Clejat, склеродермит **Jaffe**, псевдолейкемический Д. **Urbach**, лучевой, узелковый, геморрагический Д., ангиомиозит, локализованный, детский Д. и др.

Характерные признаки: диффузное поражение скелетных мышц, кожи, соединительной ткани и сосудов; боли в мышцах и связках, отечность и тестообразность мышц (имеют серый или **желто-оранжевый** цвет — «кроличье или рыбье мясо») с дистрофическими и воспалительными изменениями, коллагеновой деструкцией сосудов и их **спастичностью**, кальцинозом, суставно-мышечными контрактурами; атрофии, болезненность и уплотнение мышц (миогенные контрактуры); эритемы и отеки открытых участков тела, отек, шелушение и пигментация кожи; характерные изменения на ЭМГ, в биоптатах мышц и ликворе; низкие титры антител к ДНК; повышение уровня креатинкиназы, альдолазы, аминотрансферазы, лактатдегидрогеназы в сыворотке крови и копропорфирина в кале;

поражение мышц языка, мягкого нёба, гортани, жевательных, мимических, глазодвигательных, межреберных, дистальных отделов конечностей, диафрагмы, мышцы сердца, **сфинктеров** мочевого пузыря и прямой кишки; бульварный паралич, дисфагия, афония, анартрия, диплопия, нарушение дыхания и функции тазовых органов; **полисиндромность**; прогрессирующее течение.

Wagner — Potain — Unferricht — **Непп** Д., или полимиозит типичной формы (нейропатия I типа): мышечные атрофии; очаги эритемы и отежности кожи, пойкилодермия; субфебрилитет; потеря массы тела; выпадение волос; амимия (**гипомимия**), выражение страха на лице.

Petges — Clejat — Jacobi пойкилодермосклеромиозит, или т. н. чистокожный Д., сосудистая атрофическая пойкилодермия (греч. *poikilos* — пятнистый, разнообразный + *derma* — кожа): пятнистая атрофия кожного покрова, эритемы в виде полос; боли в мышцах, мышечные гипотрофии и атрофии, генерализованный миозит; телеангиэктазии; участки сетчатой гипер- и депигментации **кожи**.

Дистония торсионная (греч. *dys* — приставка, означающая расстройство, нарушение функции, + *tonos* — напряжение; лат. *tor-sio* — вращение, скручивание), или торсионный спазм, деформирующая дистония мышц, **лордотическая** дисбазия, б. Ziehen — **Oppenheim** — Flatau — Sterling, торсионный невроз, «пляска» святого Витта, — хроническое прогрессирующее заболевание экстрапирамидной системы со своеобразным изменением мышечного тонуса, гиперкинезами и патологическими позами.

Формы по клиническим проявлениям: генерализованная, или развернутая, тоническая, тонико-клоническая, симптоматическая, локальная и стертая; **по времени развития:** ранняя (первые 2 года жизни), ювенильная (**5—15** лет) и поздняя (после 15-летнего возраста).

Характерные признаки: дегенеративные изменения в подкорковых узлах (паллидум, полосатое и льюисово тело), сморщивание скорлупы, гибель мелких клеток хвостатого ядра, наличие -альцгеймеровской глии в экстрапирамидных ядрах, распад ганглиозных клеток коры мозга, сосудистые изменения в льюисовом теле и бледном шаре; **нерегулярно** повторяющиеся изменения мышечного тонуса (от гипотонии до экстрапирамидной ригидности) в различных мышечных группах, особенно в мышцах туловища и проксимальных отделов конечностей, мышечная гипотония в **межприступном** периоде; гиперкинезы торсионно-дистонического типа (тонико-клонические подергивания), спазм мышц-антагонистов (атетоз в крупном и развернутом виде); скованная и скользящая («верблюжья») походка и штопорообразные насильственные движения из-за неправильного распределения тонуса мускулатуры туловища и прок-

симальных отделов конечностей во время движения (ригидность чаще преобладает в проксимальных отделах рук и дистальных — ног); чрезмерный лордоз поясничного отдела, кривошея, судорожные переразгибания позвоночника, с-м «зубчатого колеса»; иногда — фиксированные патологические позы: вычурного характера: отведение рук, переразгибание ног, опистотонус, поворот туловища вокруг оси с наклонами, заведением рук за спину и т. д.; судорожные аритмичные сложные гиперкинезы (двойной атетоз, хореоатетоз, тикообразные и баллистические движения) тянуще-вращательного характера с толчкообразными бросковыми массивными движениями в мышцах туловища и рук и вовлечением крупных суставов (атетоз в развернутом и крупномасштабном виде, напоминающий кольца удава), которые исчезают во сне, уменьшаются во время бега, игр, приема пищи, увеличиваются при ходьбе и стрессах; психические нарушения: апатия, негативизм, увеличение реактивности и др.; наследственное заболевание (а.-д. и а.-р.); молодой возраст; **асимметричность** в деятельности допаминергических систем мозга (повышение уровня допамина в **подкорковых** узлах и усиленное выделение его метаболитов с мочой); группы медленных волн на ЭЭГ, возникающих билатерально, симметрично и преимущественно в передних отделах мозга; снижение экскреции дофамина (в 2 раза), гомованиловой **к-ты**, уровня цАМФ при ригидной форме Д. и увеличение этих показателей и уровня цГМФ — при гиперкинетической; изменения на тензиограммах; наследственный фактор (а.-д., а.-р.); начало б. в **2—15-летнем** возрасте; прогрессирующее течение.

Дифференцируется с ГЦД, б. **Strümpel**, ДЦП, симптоматической дистонией — дистонизмом (после родовой травмы, энцефалита, желтухи, при б. Hantington, Hallervorden — Spatz и др.).

Schwalbe — Ziehen — Oppenheim — Fla-t а и Д. — прогрессирующая локальная деформирующая торсионная мышечная дистрофия: своеобразные насильственные движения с периодической сменой мышечного тонуса (гипертония и гипотония сочетаются в различных группах мышц) и тонико-клогическими подергиваниями (стояние и ходьба усиливают гиперкинезы), избыточные движения в конечностях (чаще в ноге), тоническое сведение туловища (спина дугообразно искривляется, вращаясь вокруг своей оси, голова отводится с тоническим напряжением, руки вращаются кнутри, походка вычурная, скользящая, скованная); дегенеративные изменения в **клетках** скорлупы, бледного шара и черной субстанции; наследственный **фактор** (при хорее Гентингтона и б. Вильсона, после эпидемического энцефалита); начало б. чаще в возрасте **8—15** лет; медленно прогрессирующее течение (возможны ремиссии).

Ф о к а л ь н ы е Д.: спастическая кривошея, блефароспазм,

писчий спазм, оробуккальная Д., спастическая дисфония, гемидистония, семейная локальная торсионная Д. Schwalbe — Ziehen, оромандибулярная Д. Brueghel и др.

С п а с т и ч е с к а я к р и в о ш е й а, тортиколлис (лат. *tortilis* — крученный, витой + *collis* — шея), — полиэтиологический сложный дистонически-гиперкинетический симптомокомплекс, при котором патологические позы сочетаются с нарушением мышечного тонуса и насильственными движениями.

Формы: ротационная (поворот головы по вертикальной оси), осевая (ретро-, латеро- и антеколлис) и комбинированные (передняя, задняя, боковая).

Характерные признаки: нарушения в нижней части ствола мозга и экстрапирамидных образованиях; непроизвольные приступы поворота головы и шеи в одну определенную, чаще здоровую, сторону, куда обращен и приподнятый подбородок; гипертрофия пораженных мышц и их болезненные сокращения, контурированность спастически сокращенных мышц во время приступа; судороги тонического или клонического (или тонико-клонического) характера; наличие парадоксальной **киннезии**; **вовлечение в процесс, помимо грудно-ключично-сосцевидной** мышцы, мышц затылка, трапецевидной, ромбовидной и др.; приподнятие плеча на стороне спазма (ухо приближается к плечу); спонтанная биоэлектрическая активность в виде неритмичных залпов, нарушение регуляции тонуса мышц-антагонистов (амплитуда достигает **200—400** мкВ) на ЭМГ; наличие у каждого больного своих облегчающих приемов, тестов противодействия (больной по команде не может согнуть, например, пальцы руки, но если ему в этом противодействовать, то он сгибает их свободно; «магический» тест — наличие определенной точки на лице или шее, при прикосновении к которой пальцем спазм мышц уменьшается); увеличение активности дофамин-бета-гидроксилазы крови, наклонность к повышенному содержанию сахара в ликворе; деформация или отсутствие основного ритма на ЭЭГ, наличие острых и медленных (чаще тета-) волн, вспышки синхронизированной активности; дрожание головы; редко — с. **Horner**, вестибулярные и вегетативные нарушения; чаще болеют мужчины в возрасте **20—50** лет; хроническое прогрессирующее, медленное или стационарное течение.

Дифференцируется с другими видами кривошеи: артрогенной (вывих или подвывих шейных позвонков), гипопластической (врожденной), компенсаторной (б. уха или глаз), психогенной (чаще истерической), неврогенной (поражение нервно-мышечных образований шеи), рефлекторной, с. Grisel (нетравматическое атлантоокипитальное смещение, контрактура мышц, прикрепляющихся к 1-му шейному позвонку, воспаление заднеглоточных лимфоузлов), вариантом эпидемического энцефалита-А в хронической стадии, с.

Mount — Reback (наследственная мышечная дистония, семейный пароксизмальный дистонический хореоатетоз с торсионным спазмом), нейропатией затылочных нервов, инфекционным спондилоартритом шейного отдела (болезненная кривошея), шейным миозитом и др.

П и с ч и й с п а з м ди молиграфия, «дискоординаторный невроз»: судороги тонического или клонико-тонического характера при выполнении работы по специальности (музыканты, часовщики, сапожники, машинистки, доярки, белошвейки и др.); неловкость и напряжение всей руки; утомляемость, слабость, боли, дрожание руки; общеневротические проявления.

З а и к а н и е — нарушение плавности, произвольная задержка или повторение отдельных звуков или слогов.

, **Формы:** гортанно-тетаническая и губно-хореическая (органического или функционального характера). Заболевание относится к компетенции логопедов.

Идиотия амавротическая (греч. *idioteia* — невежество + *amaurosis* — слепота), или дегенерация церебромакулярная, — наследственное заболевание (а.-р.) с нарушением обмена ганглиозидов, прогрессирующим снижением зрения и интеллекта. Из различных форм И. а. (гидроцефальная, ксеродермическая И. de Sanetis — Cacchione, тимическая, микседематозная и др.) можно выделить группу семейных И. а.

В р о ж д е н н а я И. а. Н о г м а н н — W o o d: задержка умственного развития; судороги; микро- или гидроцефалия (прогрессирующая); параличи и парезы; мышечная гипотония.

И. а. Н о г м а н н — L a n d i n g: слепота; задержка психического развития; накопление сialogанглиозидтетрагексозида; миоклонии; ладьевидное турецкое седло; параличи центрального типа; характерное лицо; спондилоэпифизарные дистрофии; гепатоспленомегалия; гиперакузия.

Р а н н я я (и н ф а н т и л ь н а я) д е т с к а я ф о р м а T a u — S a c h s: слепота; слабоумие; судорожный с; накопление цереброзидов в нейрональных клетках; отсутствие фруктозо-1-фосфоальдолазы и нейронаминовой к-ты в крови, увеличение уровня лактатдегидрогеназы; децеребрационная ригидность, контрактуры, бульбарные нарушения, тонические спазмы мышц, кахексия, гиперакузия; наследственное заболевание (а.-р.); начало б. на первом году жизни.

П о з д н я я д е т с к а я И. а. J a n s k y — B i e l s c h o w s k y: органическая деменция; атрофия дисков II, судорожные припадки; атаксия; начало б. в 3—5-летнем возрасте.

Ю в е н и л ь н а я И. а. S p i e l m e y e r — V o g t — B a t t e n — S j ö g r e n, или липоидная неврогерододегенерация,

периодный липофусциноз: пигментный ретинит; атрофия дисков II; снижение интеллекта, нарушение памяти; судорожный с, преходящие двигательные расстройства, экстрапирамидные и бульварные нарушения; вегетативно-эндокринные нарушения; начало б. в 6—10 лет.

Поздняя И. а. взрослых Kufs: органический психосиндром (энцефалопатия); пигментный ретинит; прогрессирующая глухота; мозжечковые расстройства (атаксия); зрелый возраст; мышечный гипертонус по пластическому типу, скованность, вялость, параличи конечностей.

Разновидностью данной формы И. а. является поздняя (начало заболевания в 35—40 лет), предстарческая форма семейной И. а. со слепотой и клиническими проявлениями, напоминающими б. Куфса.

Дизостотическая И. а. Hürler—Pfaundler—Güthert, или гаргоилизм, — общее название мукополисахаридозов I—II типа, которые имеют сходную клиническую с-ку и отличаются между собой типом наследования, временем клинического проявления и быстротой течения: избыточное содержание мукополисахаридов типа гепарансульфата и хондроитинсульфата-В в моче, лейкоцитах и клетках костного мозга (адлеровская зернистость); умственная отсталость; помутнение роговицы, уродства скелета; непропорциональное отставание в росте, большая голова, нависающий лоб, толстые губы, макрогlossия; гепато- и спленомегалия; тяжелое течение.

Импотенция (лат. *im, in* — приставка *без* или *не* + *potentia* — сила, мощь, возможность) — половое бессилие или неспособность мужчины совершать полноценный половой акт.

Разновидности: И. функционального типа при неврастении, истерии, психастении (тормозное нарушение эрекции, раздражительная форма расстройств эякуляции, половая астения), паралитическое бессилие вследствие органических заболеваний и травм г. м. и с. м. (поражение центров эрекции и эякуляции), а также И. при заболеваниях половых органов (например, нейрорецепторная — при поражении рецепторов в головке полового члена, простате или семенных пузырьках), эндокринных заболеваниях, при наличии механических препятствий и др. И. может быть полной либо с нарушением любой составляющей полового акта: с ослаблением или отсутствием полового влечения (либидо), эрекционной фазы, эякуляции, оргазма, сперматореей или простатореей, усилением либидо, эрекционной фазы и др.

Инсулинома — разновидность гормонально активной инсуломы, развивающейся из базофильных инсулоцитов (бета-клеток) островков Лангерганса.

Характерные признаки во время приступа: сонливость; гипергликемия; потеря сознания; неадекватность поведения; диплопия и другие расстройства зрения; головокружения несистемного характера, парестезии, головные боли; **в межприступном периоде:** увеличение уровня сахара в крови и ликворе; несоответствие параклинических данных (глазное дно, М-эхо, ликвор) с имитирующим И. неврологическим заболеванием (опухоль г. м., эпилепсия и др.); динамичность с-ки в течение суток; горизонтальный нистагм, диплопия, сужение полей зрения; наличие патологических знаков; дискоординация движений; снижение памяти.

Инсульт (лат. *insulto* — нападать, наскакивать, прыгать, издеваться) — острое нарушение мозгового кровообращения со стойкими с-мами поражения (выпадения) функции ЦНС.

Формы по локализации: экстра- и интракраниальные (чаще всего «капсулярные» и др. **лакунарные**).

Формы по патогенезу: геморрагические (паренхиматозные, паренхиматозно-субарахноидальные, паренхиматозно-вентрикулярные, экстра- и субдуральные, субарахноидальные: базальные, дорсолатеральные, ограниченные), ишемические (тромбоз, эмболия, нетромботическое размягчение мозга), венозные (венозные кровоизлияния, тромбозы вен и синусов).

По данным литературы, наиболее вероятными факторами риска И. являются: АД выше 180/90 мм рт. ст., наличие диабета и превышение веса тела на 20 кг и более, **гиперхолестеринемия** и гипергликемия, чрезмерное питание, употребление алкоголя и курение, стрессовый характер работы и жизни, гиподинамия, заболевания сердца, печени и наличие ЧМТ, наследственный фактор, возраст (свыше 60 лет), пол (чаще мужской) и др.

Развитие с. мозговой сосудистой недостаточности зависит от возраста (острое начало с утратой сознания — чаще у лиц до 45 лет и реже свыше 60, а постепенное развитие — наоборот): общемозговые с-мы преобладают также в более молодом возрасте, а локальные распределяются, по данным нашей клиники, следующим образом: пирамидная недостаточность и монопарезы — чаще у лиц старше 45 лет, гемипарезы и изолированные афазии — до 45 лет и т. д.

Из анамнестических данных наибольшую диагностическую значимость имеют преходящие нарушения мозгового кровообращения, остаточные явления инсульта, сахарный диабет, сердечно-сосудистые заболевания, атеросклероз, головные боли (их частота, длительность, время усиления, характер, локализация, провокация их метеофакторами и др.), боли в обл. сердца (частота, характер, иррадиация), головокружения (с пошатыванием, падением, тошнотой и рвотой, шумом и звоном в голове и ухе), жалобы 5-летней и более давности, изменения сосудов глазного дна (сужение, извитость), снижение эластичности на РЭГ, триада Акимова: лабильность АД, «мерцающий» характер неврологической с-ки, признаки преимущественного поражения коры г. м. — часто углубляющееся до сопора нарушение сознания.

Иногда возникает необходимость отличить разрыв и диapedез сосудов мозга. Разрыв чаще встречается в бассейне средней мозговой артерии и артерий мозжечка, а диapedез — в сосудах коры и стволовой части мозга; соответственно предшественники церебрального криза редки или часты, начало острое или постепенное, течение бурное или медленное, сознание утрачено или наблюдается транзиторный сонор; при паренхиматозных кровоизлияниях чаще бывает диapedез, а при субарахноидальных, наоборот, — разрыв сосудов.

Геморрагические, или апопектические, формы И. (аневризма, гематома, субарахноидальное кровоизлияние) — отличаются между собой по типу И., размерам пораженных сосудов (мелкого, среднего, крупного калибра) и локализации кровоизлияний (в паренхиме мозга или под его оболочки).

Характерные признаки: наличие в анамнезе гипертонии, атеросклероза, сахарного диабета; предвестники: головные боли, приливы к лицу, гиперемия лица; внезапное начало, острое развитие; кровавистый или ксантохромный ликвор с большим количеством эритроцитов, лейкоцитов, повышенным содержанием белка и давлением; быстрое развитие очаговых с-мов (гемипарез, нарушение речи, парез VII и XII, гемипаносия, гемигипестезия и др.), нистагм, сенсорно-моторная афазия, анозогнозия и др. очаговые выпадения — в зависимости от локализации И. в паренхиме мозга; защитные и патологические реф., менингизм (с-м Кернига, нижний с-м Брудзинского и др.) на парализованной стороне; преобладание общемозговой с-ки (сильные головные боли, рвота, нарушение сознания, тахикардия, учащенное шумное дыхание и др.) над очаговой; гипертоническая ретинопатия, кровоизлияния на глазном дне; рвота и парезы при расстройствах сознания; изменение сознания от оглушенности до комы (в течение минут); изменения на АГ (сдвиг артерий мозга), эхоЭГ (смещение М-эха в сторону очага), скенотраграммах, КТ (наличие гематомы); снижение амплитуды волн на РЭГ; изменения при ультразвуковых исследованиях (УЗИ сосудов, эхопульсография, доплеросонография); изменения при инфракрасной термографии, дециметровой энцефалографии, радиотермометрии (снижение церебральной температуры), телетермографии, при нейроофтальмических исследованиях: **офтальмокалиброметрии**, плетизмографии и динамометрии, реоофтальмографии, измерении ретиноплецевого коэффициента Bailliart, височной пьезопульсографии, изменение давления в центральной артерии сетчатки при офтальмодинамометрии, изменение ее калибра и калибра вены сетчатки (до микрона) при офтальмоангиокалиброметрии; с-м Grasset (контрактура **грудино-ключично-сосцевидной** мышцы на парализованной стороне); с-м Foerster (приступообразное спастическое отклонение глаз и застывание их в крайнем положении); преобладание **общемозговых** проявлений над очаговыми в первые часы после И.;

капсулярный тип двигательных нарушений, равномерная гемианестезия; преобладание дизартрии над афазией; отсутствие четкого соответствия очаговых с-мов бассейну кровоизлияния; быстрое развитие гемиплегии с понижением тонуса и реф. в первые часы; длительная утрата сознания; разрыв сосуда и образование гематомы (чаще слева в обл. подкорковых узлов, медиальной поверхности коры, моста), в **80—90 %** случаев — с прорывом крови в желудочки мозга, особенно в передний рог бокового желудочка, и отеком г. м. с его последствиями; субфебрилитет (**37,2—38 °C**) в первые часы при обширном очаге или прорыве крови в желудочки, но чаще на **2—3-и** сутки; наличие эритроцитов, иногда белка и сахара в моче и ликворе; лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, повышение фибринолитической активности крови, снижение агрегации тромбоцитов в первые дни после И.; парез зрения (наружных мышц глаза) и мимической мускулатуры при массивных кровоизлияниях; изменение мышечного тонуса в паретичных конечностях в зависимости от степени и стадии И. (например, раннее повышение, снижение в руке и повышение в ноге), с. ранних контрактур; гиперемия лица; пассивное положение в постели, автоматизированная жестикуляция, **синкинезии**; цианоз и похолодание паретичных конечностей; задержка (или недержание) мочи; напряженный, иногда замедленный пульс; с-мы сдавления мозга и дислокации ствола; горметония, чаще при паренхиматозно-желудочковом кровоизлиянии в первые часы; судорожный с; умеренные или грубые очаговые изменения на стороне очага на ЭЭГ, при **видео-ЭЭГ-телеметрии**; изменения при ультразвуковой доплерографии магистральных артерий (подключичной, сонной, основной) и транскраниальной УЗИ-доплерографии с измерением скорости кровотока, определением максимальной систолической и минимальной диастолической скорости, средней скорости с применением анализа частотного спектра (мет. преобразования **Fourier** и др.); изменения при капилляроскопии • и капиллярографии, лицевой электронной термографии; выявление очагов различной плотности при компьютерном сканировании, компьютерном картировании (уточнение локализации) и телеметрической регистрации ЭЭГ; изменения при ЯМР-спектроскопии, изотопного и водородного клиренса мозгового кровотока, спектрофотометрии ликвора (плеоцитоз и положительные глобулиновые р-ции); повышение активности гамма-глутамилтрансферазы в **ликворе** до 180 Е/л (мет. Кулгака и Димова, 1986); в первые сутки после геморагии — повышение вязкости крови, снижение агрегации эритроцитов и тромбоцитов; изменения при оптической энцефалографии (широкополосное инфракрасное или лазерное излучение для определения региональной микроциркуляции, специфического обмена и др.); увеличение полярографических волн белков сыворотки на **2—10-й** день (на **5—6-й** — при ишемическом И.); изменение

регионарного мозгового кровотока по Клиренсу с ^{133}Xe (ингаляционный мет.) и регионарного объема крови на гамма-эмиссионном томографе (после аутогемотрансфузии с ^{99}Tc); изменения на эхопультсограммах, доплеро-, эхоЭГ, радиационных томограммах, эмиссионных КТ; изменения при спектрофотометрическом анализе ликвора (пигментов крови: гемоглобин, метгемоглобин, метгемальбумин, билирубин) в видимой части спектра (380—750 мкм); повышение толерантности плазмы к гепарину до 670 с и свободного гепарина до 18 с, снижение гематокрита; увеличение содержания натрия во вне- и внутриклеточном пространстве; угнетение минералокортикоидной активности в тяжелом состоянии и увеличение — на 3—6-е сутки; увеличение уровня бета-эндорфина в крови, индекса Krebs (> 3); изменения показателей ультрафиолетовой (нативной) спектрофотометрии ликвора (для дифференциации И. и радионуклидной визуализации мозга с ^{99}Tc); изменения при нейропсихологических исследованиях (пр. Краепелин, Burdon, Haed, Schulte, Иоселиани, кривая памяти, тест рисуночных ассоциаций Розенцвейга, мет. изучения личности Лурия, шкала тревожности Taylor и др.); повышение уровня бета-креатинкиназы в ликворе до 7 нг/мл; зрелый или средний возраст.

П а р е н х и м а т о з н о - в е н т р и к у л я р н о е кровоизлияние — самая тяжелая форма геморрагического И.: горметонии в первые часы; анизокория или двусторонний мидриаз; с-м Hertwig — Magendie (сочетанное отклонение глазного яблока книзу и кнутри на стороне очага, кверху и кнаружи — на противоположной); косоглазие по типу «качелей»; плавающие движения глазных яблок или их неподвижность (глаза стоят по средней линии); ксантохромия ликвора, розовый цвет надсадочного ликвора после центрифугирования и повышение давления (выше 300 мм); гемиплегия; патологические знаки с двух сторон; расстройство глотания; расстройство дыхания; психомоторное возбуждение; автоматизированная жестикуляция; коматозное состояние; лейкоцитоз более 11 тыс.; внезапное развитие.

Кроме типичной формы геморрагического И., или т. н. капсулярной (разрыв артерии лентикулостриата, или «haemorrhagica») с «тремя **геми-**» (гемианопсия, гемиплегия, гемигипестезия), могут быть И. другой локализации, чаще всего в стволовую часть мозга и мозжечок.

П о л у ш а р н о е к р о в о и з л и я н и е: наличие нистагма; легкий парез движений; поворот глаз и головы в сторону пареза конечностей; слабые (или отсутствие) расстройства чувствительности; птоз или косоглазие без пареза конечностей; головокружения; парез III; тахипноэ (более 40 дыхательных экскурсий в минуту); дизартрия; отсутствие патологических стигм и нормальный

мышечный тонус; намечающийся парез VII; преходящие сосудистые эпизоды в анамнезе; слабые или умеренные головные боли; легкое отклонение языка; умеренный лейкоцитоз и др.

С т в о л о в а я г е м о р р а г и я: выраженный парез конечностей; поворот головы и глаз в противоположную парезу сторону; отсутствие афатических расстройств; «плавающие» движения глазных яблок; экстрасистолия; наличие патологических стигм; намечающаяся ригидность мышц затылка; заболевание сосудов мозга (более 10 лет); парез VII и др.

Л а т е р а л ь н о е к р о в о и з л и я н и е: параличи и парезы; нарушение функции **глазодвигателей**; афазия (при очаге в доминантном полушарии); рвота; утрата сознания; нарушения поверхностных видов чувствительности; расстройство дыхания; полушарный парез взора; нарушение мышечного тонуса с двух сторон; анозогнозия; гемианопсия; вегетативные сдвиги и др.

М е д и а л ь н о е к р о в о и з л и я н и е: двигательные нарушения; утрата сознания; парезы; нарушения дыхания; рвота; гемигипестезия; отсутствие четких двигательных выпадений; спутанность сознания; **гипертонус** мышц конечностей; парез взора; с. Weber, вегетативные расстройства; афазия; анозогнозия; гемианопсия и т. д.

К р о в о и з л и я н и е в м о з ж е ч о к (мозжечковая и стволовая с-ка плюс с-ка поражения IV желудочка): интенсивное системное головокружение; рвота; с. Bruns; боли в затылке; нистагм; мышечная гипотония; ригидность мышц затылка; кома; раннее присоединение дыхательных и гемодинамических нарушений; отсутствие речевых и чувствительных нарушений и расстройств пирамидной системы.

Инсульт ишемический, или инфаркт мозга, — прекращение или уменьшение кровоснабжения отдельных участков г. м. или с. м. Развивается при тромбозе, эмболии, размягчении, ангиоспазмах, патологии магистральных сосудов, артериальной гипотонии, сердечной недостаточности, нарушении системы гемостаза, метаболизма липопротеидов и их рецепторов, иммунологической, сосудистой реактивности и др.

Характерные признаки: предвестники — головокружение или обморок; начало во сне; формирование очаговой с-ки в течение **10—20** мин или **1—3** ч (у **30—40** % больных); преобладание очаговой с-ки (начальные с-мы) над общемозговой; стволовые с-мы без выраженных расстройств сознания; стенозирующий и окклюзирующий процессы, наличие функционирующих путей коллатерального кровообращения на АГ, ишемические изменения на дигитальной субтракционной АГ; очаг пониженной плотности паренхимы мозга в зоне инфаркта и в периинфарктной обл. на КТ; характерные

изменения при **однофотонной** эмиссионной КТ с внутривенным введением "Тс (гексаметилпропиленаминоксим) и йодоамфетамина, изменения при компьютерном сканировании, доплеросонографии со спектральным анализом УЗДГ-сигнала, эхоэнцефалоскопии; афазия, реже — дизартрия; светлый ликвор с нормальным давлением; сочетание гемипареза с сохраненным сознанием, отсутствие динамики расстройств сознания; мерцающее развитие парезов; четкое соответствие очаговой с-ки **ишемическому** бассейну кровоснабжения; преобладание расстройств чувствительности в **дистальных** отделах конечностей и на лице; асимметрия брюшных реф.; односторонние патологические знаки и реф. орального автоматизма; легкое снижение пульсации сонной артерии с одной стороны, положительный тест сдавливания сонной артерии, сужение и неравномерность сосудов сетчатки; окклюзия и стеноз магистральных артерий головы при ультразвуковой флюорометрии; рвота без расстройств сознания или с оглушением; в анамнезе — мерцательная аритмия, порок сердца, инфаркт (два и более), гипертония, тромбоваскулит, ревматизм, диабет; АД в возрасте **50—60** лет ниже 140/90 мм рт. ст., глухие тоны сердца, мягкий, слабого наполнения пульс; изменения на ЭКГ: гипертрофия левого желудочка, нарушение процессов реполяризации, синусовая аритмия, вегетативно-сосудистые и трофические расстройства; изменение показателей (в зависимости от глубины поражения) ишемической шкалы (мет. Nachinski и соавт., 1975, или модификация Loeb, **Gandolfo**, 1983), Toronto Stroke Scale, **Oxbury** Initial Severity Scale, Cincinnati Stroke Scale и др. (оценка сознания, зрачковых реакций, пареза взора, полей зрения, мимических мышц, моторных функций конечностей, расстройств чувствительности, речи, неопрятности мочой и калом); тромбоэластографические (гемокоагуляционные) изменения и изменения реологических свойств крови (вискозиметрии, дзета-потенциала эритроцитов, белков сыворотки, фибриногена, показателей липидного обмена, агрегации эритроцитов, относительной вязкости плазмы и деформации эритроцитов, концентрации фибриногена и напряжения сдвига, состояния гематокрита, спонтанной агрегации тромбоцитов (мет. Wu, Hoak, 1974, в модификации Лапотникова с соавт., 1982) и эритроцитов (мет. Ашкинази, 1977, в модификации Островской, 1988), вязкости крови (мет. Пироговой и Джорджикия, 1983), увеличение уровня вазопрессина (**АДГ** в крови); изменения на РЭГ: повышение тонуса сосудов, снижение пульсового притока крови в определенном бассейне, межполушарная асимметрия, затруднение венозного оттока, торпидная реакция на нитроглицерин, смещение дикротического зубца вверх, закругление вершины и выпуклость нисходящей части кривой; изменение показателей регионального мозгового кровотока с **¹³³Xe** (370 — 400 МБК актив-

ности; вводится внутривенно или ингаляционно: мешок Douglas, гамма-камера типа ФО-гамма-АФОВ и др.); изменения на ультразвуковой ангиограмме (особенно при стенозах экстракраниальных артерий): снижение диаметра просвета сосудов, скорости кровотока, патологическая извитость; изменения при исследовании путем объединения двухмерного эхо-изображения (дуплексное сканирование) и пульсирующего мет. Допплера со спектральным анализом по **Fast—Furiey**; слабые головные боли; умеренная бледность кожного покрова и синюшность видимых слизистых, багрово-синюшный цвет лица; легкий парез, альтернирующие и брахиоцефальные двигательные расстройства; парез VI, моторная афазия; судорожный с; развитие чаще в бассейне внутренних сонных артерий после утомления, при заболеваниях крови, а также при воздействии факторов, понижающих АД и ухудшающих работу сердца; лейкоцитоз менее 8 тыс.; поперхивание при глотании; сдвиг в сторону гиперкоагуляции крови, высокая агрегация (мет. **Born**) и адгезивность тромбоцитов, повышение протромбина; повышение свертываемости крови до 422 с, *уровня фибриногена* — до 378 мг%, степени ретракции сгустка — до 66 %, фибринолитической активности плазмы — до 13 %, наличие положительного фибриногена Б (до 23 %) и др.; коагулопатический синдром: гиперкоагуляция (ускоренная свертываемость, нарушение функций кровообращения и паренхиматозных органов, общемозговая с-ка), угнетение **системы** антикоагуляции (снижение уровня антитромбина-Ш ниже 50 %, тромбостические осложнения), блокада фибринолитической реакции (снижение уровня свободного плазмина, гиперкоагуляция); поражение стволовой части мозга, тяжелое течение; небольшое увеличение белка в **ликворе** и слабый цитоз, повышение уровня фибринопептида-А (до 1012 ± 330 нг/мм, радиоиммунный мет.), брадикинина (до 120 ± 25 г/мл), тромбосина (в **3—4 раза**); изменение соотношения **ЛДГ₁** к **ЛДГ₂** в ликворе; гиперкинезы и судороги (только в непарализованных конечностях); односторонний с-м Кернига (не реализуется на стороне пареза); с-м Brudzinski совместно с с-мом Кернига (без контрактуры мышц); повышение сродства гемоглобина к кислороду; увеличение агрегабельности тромбоцитов и перекисного окисления липидов; укорочение времени свертывания крови при гепариновой пр. (внутривенное введение 10 и 25 мг); положительный лейкоергический феномен Флека (скопление лейкоцитов в цитологически однородные группы и тромбегия); низкий удельный вес мочи и следы белка в ней; увеличение уровня гидроксипролина в моче, уровня R-белков и фибропектина в **сыворотке**; наличие антикардиолипиновых антител к отрицательно заряженным фосфолипидам, ревматоидного фактора (в разведении 1:8); увеличение аргиназной активности крови до 4 ед., концентрации бета-тромбоглобулина (в первые 7 дней); снижение скорости поглощения тром-

боцитов при инкубации плазмы серотонином в различных концентрациях (1 мл плазмы содержит $2-3 \cdot 10^5$ тромбоцитов); повышение активности гамма-глутамилтрансферазы в ликворе до 40 — 70 Е/л; уменьшение уровня альбуминов и увеличение — глобулинов в сыворотке крови; повышение активности гамма-глутамилтранспептидазы в крови до 130 мЕ/л; повышение активности аденилаткиназы и аспартатаминотрансферазы в ликворе; падение уровня гематокрита (на 2-й неделе после И.); изменение концентрации эйкозаноидов в ЦНС (простагландины, простаноиды, лейкотриены); повышение количества нуклеиновых к-т в ликворе (до **68 мкг%** фосфора); увеличение активности лизосомальных ферментов и кислых катепсинов в ликворе; снижение уровня фибропектина в крови, повышение гематокрита до **10—18-ro** дня; уменьшение объема циркулирующей плазмы и содержания натрия во внутри- и внеклеточном пространстве, увеличение минералокортикоидной активности в течение **10—15** дней; увеличение активности ксантиноксидазы в СМЖ (до $60 \cdot 10^{-3}$ Е/л) соответственно тяжести И., уровня цАМФ и цГМФ, **фосфодиэстеразы** в крови (особенно на **7—10-й** день заболевания), увеличение лактата в СМЖ и активности энзимов (ЛДГ, КК, ГГТ, АСТ, ШФ и др.) в зависимости от обширности очага поражения; изменения при капилляроскопии и капиллярографии, лицевой электронной термографии; изменение цвета термоиндикаторных пленок (цветная термография), покрытых жидкими кристаллами; изменение соматосенсорных (в том числе и зрительных) вызванных потенциалов; увеличение латентности интерпиков 1—3 и **2—3** СВП и изменение их последовательности (например, **1—4**, 3—5 при понтомедулярных инфарктах), изменение радионуклидной визуализации мозга с ^{99m}Tc , скорости регионарного и общего мозгового кровотока (введение ^{133}Xe); увеличение уровня лейкотриенов (вазоконстрикторов) в сыворотке, сдвиги в состоянии иммунокомпетентных клеток (Т- и В-лимфоциты) и сегментоядерных нейтрофилов: повышение содержания В-клеток, снижение уровня IgM и IgG; изменения тканевого давления; нарушение проницаемости клеточных мембран с накоплением ионов кальция внутри клеток; активация фосфорилаз с повышением хемотаксиса, развитием инфильтрации сегментоядерными лейкоцитами и макрофагами; блокада энергетического метаболизма и нарушение синтеза белков; деградация протеазами структурных протеинов клетки, накопление в них свободных радикалов и тромбксана; гибель нейронов и клеток **глии**; повышение уровня бета-эндорфина и бета-липотропина в ликворе; изменения иммунного статуса (число субпопуляций лимфоцитов в крови, концентрация сывороточных иммуноглобулинов основных классов, фагоцитарная активность нейтрофилов, определяемых латекс-тестом и др.); нарушение микроциркуляции

конъюнктивы: диаметра сосудов, толщины стенки, длины звеньев русла, артериовенулярного коэффициента и коэффициента капилляризации, углов ветвления сосудов, индекса извитости, перепада давления на пути артериокапиллярных переходов и др.; характерные изменения на флюоресцентной АГ глазного дна (внутривенное введение **3—5** мл 10% флюоресцина натрия); замедление ритма биопотенциалов участков мозга на ЭЭГ; изменение внимания (переключаемость и **распределяемость**) по «символическому цифровому тесту», лабиринту Chapuis, пяти лабиринтам и др. (см. *Невроз*); аритмии психомоторных р-ций (прибор «Ритмотест»), нарушения восприятия и памяти, забывания и воспроизведения зрительных матричных образов («мнемотест»), стереотипии поведения и скорости перестройки стратегий выбора р-ций («Бинатест»), интеллектуальных функций (пиктография, тесты Rorschach и зрительной ретенции **Benthon**); изменение глубинной температуры мозга (интенсивности метаболических процессов) при радиотермометрии в дециметровом диапазоне; нарушение микроциркуляции и обмена при непрерывной и неинвазивной оптоэнцефалографии (**широкополосное инфракрасное или лазерное излучение**); удлинение латентного периода мигательного реф., смещение срединного М-эха на эхоЭГ при наличии отека г. м., изменения на УЗИ-доплерограмме крупных артерий (подключичной, сонной, основной) и скорости кровотока при тромбозе, дезорганизация и снижение амплитуды альфа-ритма, его депрессия и увеличение бета-ритма, отдельные медленные волны, межполушарная асимметрия и очаговая патологическая активность на ЭЭГ; снижение максимальной амплитуды М-ответа на ЭМГ и скорости проведения возбуждения по двигательным волокнам (**СПИ_{эфф}**) в зависимости от глубины поражения пирамидной системы; нарушения двигательных функций по шкалам Lindmark (1988), Кротковой (1978), «Системе оценок степени нарушения движений, тонуса, чувствительности и навыков» Столяровой с соавт. (1982) и др.; изменения соматосенсорных вызванных потенциалов с кортированием и коротколатентных вызванных потенциалов на акустическую стимуляцию, кожного вызванного симпатического потенциала, потенциала готовности; регрессирующее течение; тяжелое состояние в первые **10—14** дней; постепенное развитие; пожилой возраст; смертность до 25 %.

Дифференцируется с опухолями мозга, кровоизлиянием, ЧМТ в остром периоде, эпилептическим припадком с последующими параличами, гипо- или гипергликемической и другими комами, уремией, затяжным геморрагическим И. и др.

Т р о м б о т и ч е с к о е р а з м я г ч е н и е г. м.:
предшественники: ПНМК, ревматизм, артериит, атеросклероз, диабет, понижение или повышение АД, головокружения, обморочные состояния, потемнения в глазах, бледность лица; факторы, способ-

ствующие тромбозу, — утомление, глубокий сон, роды, коллапс, инфекционные б.; постепенное, реже мгновенное развитие очаговой симптоматики; начало ночью, редко после психотравмы; гемиплегия кортикального типа с нарушением речи, зрения, праксиса; стволовые с-мы; наличие очагов размягчения мозга при электротермометрии, тепловидении, КТ; изменения при церебральной реографии, эхо-сфигмографии, радиоциркулографии; чаще — миоз, парез зрения, **анизокория**, патологические реф. на противоположной очагу стороне; теменные с-мы; склероз и сужение сосудов сетчатки; сопор или ясное сознание; замедленное и ослабленное дыхание, редкий и ослабленный пульс; понижение офтальмодинамометрического давления на стороне очага; увеличение белка в ликворе; увеличение вязкости и протромбина крови, гиперкоагуляция фибриногена Б, изменение (чаще уменьшение) содержания **антитромбина-I** (фибрина) и антитромбина-III крови; миелопролиферативные нарушения: истинная полицитемия, эссенциальная тромбоцитемия, хронический миелогенный лейкоз, миелоидная метаплазия, миелофиброз и др.; улучшение после введения диафилина; возраст старше 60 лет; смертность около 15 %.

Эмболия сосудов г. м.: начало обычно днем после волнения и напряжения; отсутствие предвестников; внезапное развитие; внезапная моноплегия, реже — гемиплегия капсулярного типа; быстрое появление очаговых с-мов; предшественники: заболевания сердца (пороки, эндокардит, мерцание предсердий), перелом бедра, эмболия легких, почек, брыжейки, периферических сосудов; кратковременная потеря сознания; патологические знаки на противоположной очагу стороне; нерезко выраженные менингеальные проявления; лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, ускоренная СОЭ при инфицированных эмболах; увеличение белка в ликворе; иногда (в начале б.) — судорожный с; с. Bodechtel: отек и венозный застой на месте эмбола (т. н. эмболический энцефалит); характерные изменения при применении регистрационной системы И. Michael Reese; молодой и средний возраст (**20—40** лет).

Нетромботическое размягчение г. м.: предшественники: микроинсульт, инфаркт миокарда; начало днем после нагрузки, падения АД; внезапное развитие; быстро развивающаяся гемиплегия; суженные зрачки, плавающие движения глаз при окклюзии основной артерии; наличие патологических знаков контралатерально очагу; сопор или кратковременная потеря сознания; асимметрия брюшных реф.; лейкоцитоз, нейтрофилез, лимфопения; склероз и сужение **сосудов** сетчатки; кардиосклероз, недостаточность кровообращения; редко — с. Ноггег; возраст — **60—70** лет.

Инфаркт г. м. с геморрагическим к о м п о н е н т о м или пропитыванием (в отличие от серого

ишемического инфаркта в бассейне ВСА): предвестники: чувство дискомфорта, общая слабость, несистемное головокружение, одышка, чувство стеснения в груди; начало со рвоты при отсутствии в анамнезе острого нарушения мозгового кровообращения; молниеносное или в течение 24 ч развитие очаговых неврологических с-мов при отсутствии в анамнезе стенокардии и инфаркта миокарда и наличии гипертонии; бесцветный ликвор; головные боли; непроизвольное мочеиспускание; частичное прояснение сознания; мерцательная аритмия; увеличение степени агрегации эритроцитов и тромбоцитов, осмоляльности крови; отсутствие менингеальных с-мов и глазодвигательных нарушений.

«М а л ы й» и н с у л ь т, или RIND (Reversible ischemic neurological deficit), И. с минимальными остаточными явлениями, транзиторные ишемические атаки с неполным восстановлением: нарушение реологических свойств крови на фоне регионарной мозговой сосудистой недостаточности с патологией магистральных сосудов мозга — гемостатический блок в микроциркуляторном русле; центральный гемипарез (может быть монопарез); моторная афазия; парез VII и XII; нистагм, глазодвигательные нарушения, фотопсии; атаксия, головокружения; дизартрия, дисфагия; расстройства чувствительности; регресс с-ки через **2—3** недели.

Л о к а л ь н ы е И. (чисто двигательный гемипарез, чисто сенсорный И., атактический гемипарез, дизартрия с неловкостью в руке, смешанные и асимптомные формы): мезенцефально-таламический инфаркт: транзиторная кома; нейроофтальмические расстройства; сонливость и амнезия; вертикальный парез взора; речевые нарушения (эхолалия, парафазии, персеверации, семантические нарушения); снижение памяти; нарастающая деменция и др.

В о в - h u n t e r - и н с у л ь т: компрессия позвоночной артерии в ее экстракраниальной части, окклюзия или стеноз на атланта-окципитальном уровне (например, утолщение атланта-окципитальной мембраны) с непроизвольными ротационными движениями головы, поворотами кругом, с-мами cerebellarного инфаркта и др.

Н а ч а л ь н ы е п р о я в л е н и я н е д о с т а т о ч н о с т и к р о в о с н а б ж е н и я м о з г а: увеличение линейной скорости кровотока (ЛСК); вазомоторная лабильность на эхо-пульсограммах, наличие дополнительных волн на катакрате РЭГ-кривой и недостаточность венозного оттока; увеличение уровня агрегации тромбоцитов до **60** %, уровня холестерина — до 7,5 ммоль/л и бета-липопротеидов — до 4,8 г/л; изменение реологических свойств крови, свертываемости и фибринолитической системы.

С. п с е в д о и н с у л ь т а: развитие при обострении хронического заболевания (сердечно-легочная недостаточность, хро-

ническая ИБС, пневмония, инфаркт, гаийная или раковая интоксикация, ревматический порок сердца, тромбоз или эмболия легочной артерии и др.); невозможность топировать очаг в один пораженный сосуд или бассейн; мерцание и нестойкость как **общемозговой**, так и очаговой неврологической с-ки; отсутствие грубых параличей конечностей и поражения черепных нервов (VII и XII — по центральному типу); отсутствие патологических стопных знаков; сохраненные корнеальные реф.; ясное сознание или кратковременная его потеря; систолическое брахиальное АД меньше 130, диастолическое — 80 мм рт. ст.

Ишемический И. у больных ревматизмом: внезапное развитие на фоне мерцательной аритмии, недостаточности кровообращения II—III степени, повышенного АД (выше 180/100 мм рт. ст. у пожилых людей), дыхательных расстройств, гипертрофии левого желудочка и др.; снижение реф. и мышечного тонуса на стороне пареза (гемиплегии); наличие выраженных общемозговых с-мов; менингеальные проявления; лейкоцитоз более 13 тыс., СОЭ выше 12 мм/ч; положительные биохимические ревмопробы; рвота с утратой сознания.

Венозный И. (венозные кровоизлияния, тромбозы вен, тромбозы синусов и вен) — острое нарушение венозного кровообращения мозга: перераспределение путей оттока из черепа (выявляется при ультразвуковой — доплеровской диагностике, эхоЭГ, доплеросонографии, ультразвуковой томографии, тепловидении, радиационноэнцефалографии, РЭГ, региональной флебографии, эхо-пульсографии с детектором пульсирующих сигналов, записи венозных сигналов на магнитную ленту с их спектральным анализом, например, на сонографе и др.); повышение центрального венозного давления (введение катетера) и кубитального давления (мет. Вальдмана, 1967) в центральной вене сетчатки; отеки под глазами (чаще утром), цианоз лица, отечность век; пастозность и усиление венозного рисунка на лице и конечностях, расширение вен кожи лица, склер, черепа, грудной клетки; постепенное развитие **общемозговых** и корково-подкорковых нарушений, углубляющееся помрачение сознания; разлитой и постоянный шум в голове; усиление боли и патологических проявлений при изменении положения головы, колебаниях барометрического давления; распирающие головные боли в утренние часы и тошнота, чувство тяжести в голове в положении лежа; признаки умеренной ликворной гипертензии; затруднение венозного оттока на РЭГ; изменения при венографии, морфометрии, гистотопографии, ЯМР, КТ с контрастированием, изменения на краниограммах (выраженность сосудистого рисунка, расширение вен, диплоэ, выпускников); депрессия биоэлектрической активности мозга на ЭЭГ; снижение оксигенации крови на оксигемограммах; замедление скорости кровотока мозга при УЗИ; из-

менения на окклюзионной орбитальной плетизмограмме, расширение верхней глазничной артерии, окклюзия синуса на КТ (чаще при кортикальном венозном инфаркте); ангиодистонический с: расширение вен глазного дна, изменения обменных процессов в миокарде на ЭКГ, повышение АД, остеохондроз шейного отдела позвоночника с нарушением венозного оттока; изменения на радиоцереб्रोциркулограмме (гамма-камера) и скintiграмме мозга; астеновегетативный, психопатологический, **псевдотуморозный**, микроочаговый с, с. беттолепсии; снижение продольного термоградиента и ускорение гиперемической р-ции на холод при термографии; церебральные венозные дистонические дизрегуляторные нарушения или застойно-гипоксические затруднения венозного оттока из полости черепа; наличие в наследственности варикозного расширения вен, венозной патологии; геморрой и др. виды венозной дисгемии; затрудненное и частое дыхание; наличие в анамнезе врожденных пороков сердца, гнойного отита, септицемии, кахексии (септические тромбозы у детей, марантические — у пожилых); нормальный уровень АД.

Тромбофлебит мозговых вен: изменения на РЭГ и ЭЭГ, серийных АГ (компенсаторное расширение внутренних вен при поражении наружных), **кубитального** венозного давления и давления центральной вены сетчатки; изменения на глазном дне (расширение и извитость вен, усиление венозного рисунка и др.); развитие диплоэтических вен, усиление венозного рисунка и выпускников, а также вен твердой мозговой оболочки на краниограммах; вариабельность степени изменения сознания; двигательные расстройства (параличи и парезы) по гемитипу; прогрессирующие изменения психики, **астения**, агриппнический, дистимический, психопатоподобный с, оглушенность; некоторое увеличение давления, белка и клеток в цереброспинальной жидкости; неоднородность поражения, миграция и лабильность процесса, мерцание с-мов (обратимые расстройства мозгового кровообращения); зрачковые и глазодвигательные нарушения, парез VII; лихорадка, рвота, менингизм; лейкоцитоз и повышение свертываемости крови; периваскулярный отек мозгового вещества; общемозговые проявления (при патанатомическом исследовании); судорожный с. (джексоновского типа); гиперкинезы при тромбозе глубоких вен мозга; многофазное течение.

Тромбоз мозговых вен незаполнение тромбированных вен контрастным веществом на АГ (флебограммах); шум в голове, отеки под глазами, тошнота и рвота, тахикардия; различное развитие парезов (редко бурное) и их стойкость (парезы альтернирующего типа при базальных поражениях); субфебрилитет, менингизм; флюктуация, миграция («ползучесть»), многоочаговость

с-мов в пределах обеих гемисфер мозга; прозрачный или ксантохромный **ликвор** с наличием **цитоза** и повышенным давлением; расширение вен сетчатки, застойные диски II; полнокровие наружных вен, локальные адениты; преходящие приступы слабости и менингизма; наличие инфекций, тромбофлебитов, родов, аборта, операций, травм в анамнезе; лейкоцитоз, повышение СОЭ и свертываемости крови; нарушение сознания (постепенное) от сопора до комы; психотические нарушения; размягчение мозга, венозный стаз, капиллярно-венозные кровоизлияния, водянка, кровянистая **жидкость** в желудочках и полнокровие их сплетений (при патанатомическом исследовании); судороги — фокальные или смешанного характера; начало постепенное.

Тромбозы вен наружной поверхности полушария (в зависимости от локализации поражения): эпилептические припадки, джексоновского типа или генерализованные; мидриаз на стороне поражения, паралич зрения; острое развитие гемипареза или моноплегии (преимущественно ноги), паралич руки и парез ноги; пластическая гипертония мышц (ригидность); повышение сухожильных реф.; отклонение головы и глаз в сторону, противоположную очагу; бред и психомоторное возбуждение; нарушения чувствительности по корковому типу; алексия и корковые зрительные нарушения при поражении левых теменно-затылочных вен.

Тромбоз большой вены Galenus (образуется из основной и внутренней вен мозга, верхних и нижних вен мозжечка и впадает в прямой синус; может быть внезапным и постепенным).

Внезапное развитие: признаки гипертензионного с; анизокория; ригидность мышц; повышение **сухожильно-периостальных** реф., повышение температуры тела; рвота; судороги; кома.

Постепенное развитие: нарастание общемозговых или стволовых с-мов (застойные явления в задней черепной ямке); водянка мозга; припадки гипоталамического типа; сомнолентность; повышение глубоких реф., усиление пластического тонуса мышц конечностей; гипокинезия и брадикинезия (параклинические данные — см. **Тромбофлебит мозговых вен** и **Тромбоз мозговых вен**).

Тромбоз вен орбиты: инфекционный с. (чаще после гнойных очагов на лице и шее); односторонний экзофтальм, отеки орбиты и под глазами; поражение 1-й (реже — 2-й) ветви V; иногда — анизокория, застойные явления на глазном дне и др.

Синус-тромбоз — асептического (марантического) и инфекционного характера.

Асептический синус-тромбоз (встречается редко и локализуется преимущественно в непарных синусах у пожилых людей): возможные причины — хронические б., истощающие организм (туберкулез, анемия, опухоли, гипертоническая б., полицитемия, лейкомия, токсокозы, септические инфекции, дегидратация, диабет, менингиты,

карциноматоз, б. Бехтета и др.); постепенное начало; преобладание локальной с-ки; наклонность к размягчению мозга; односторонний экзофтальм; корковые кровоизлияния у половины больных; чаще — у женщин в послеродовом периоде.

Инфекционный синус-тромбоз (может дать осложнения типа гнойного лептоменингита или абсцесса мозга, если тромбоз вызван другими причинами): предшественники — септические инфекции и метастазы при пиемии, хронический фурункулез, абсцесс, синусит, отит, менингоэнцефалит, родовой сепсис и др.; воспалительно-инфекционный с. (гипертермия тела, лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, ускорение СОЭ, цитоз в ликворе и т. д.) с большими колебаниями температуры тела; локальные головные боли, жужжащий шум в голове, усиливающийся в положении лежа; менингизм; парезы черепных нервов (чаще VI, IX—XI); односторонняя компрессия яремной вены и усиленное кровенаполнение сосудов сетчатки (с. G Rowe); отечность лица или волосистой части головы; шадящая поза головы; поражение (чаще) парных синусов мозга; редко — обширные кровоизлияния; расширение вен сетчатки, иногда — застойные явления; преобладание общемозговых с-мов; болезненность при перкуссии у сосцевидного отростка; апатия и заторможенность; острое или постепенное начало; септический распад тромба.

Тромбоз кавернозного (пещеристого) синуса его оттоков (с. Пирогова) с передним (гнойные очаги на лице), средним (заболевания рта и глотки) и задним (отиты и мастоидиты) путями внедрения инфекции: застойные явления в венах глазницы и глазного дна, офтальмоплегия, диплопия, расширение верхней глазничной артерии, окклюзия синуса на КТ (возможен кортикальный венозный инфаркт); отек верхней половины лица (лба, век, орбиты); боли в обл. орбиты; одностороннее (двустороннее при переднем внедрении инфекции) распространение; подострое или острое развитие; инфекционный с, менингизм; часто — экзофтальм на стороне поражения, мидриаз или миоз, снижение зрения, птоз, нистагм, снижение корнеальных реф., атрофии экстраокулярных мышц, слезотечение, помутнение и изъязвления роговицы; нерезкое поражение III, IV, VI (парез зрения), вовлечение 1—2-й ветвей V; пирамидная недостаточность (слабость и судороги в конечностях); сопор или кома; нейтрофильный плеоцитоз и увеличение белка в ликворе; пожилой возраст (55—65 лет).

Тромбоз поперечного и сигмовидного синуса (с. Пирогова) при синусографии; отек в обл. сосцевидного отростка и мягких тканей шеи; поражение IX—XI (часто II); болезненные движения головы и наклон ее в пораженную сторону; меньшая выраженность (пальпаторно) яремной вены; от-

рицательный с-м Queckenstedt; повышение внутричерепного давления; расширение желудочков мозга на эхоЭГ; застойные явления на глазном дне; чаще — при гнойном отите и мастоидите; полиморфизм с-ки; повышение температуры тела; головные боли; с-мы инфекционного начала.

Тромбоз верхнего сагиттального синуса — расширение вен обл. макушки, лба, виска, век в виде «головы медузы»; отечность передней части головы; застойные диски II; носовое кровотечение; с. ликворной гипертензии; нижний парез; припадки джексоновского типа, начинающиеся с ноги; головные боли, рвота; нарушение акта мочеиспускания; сонливость, апатия, сопор, кома.

Синус-тромбозы дифференцируются с опухолью мозга, ишемическим инсультом, абсцессом, менингоэнцефалитом, шоком, с. Вебера, аневризмами артерий основания черепа, тромбозом внутренней сонной артерии, злокачественным экзофтальмом и др.

| Инфаркт мозга (см. *Инсульт ишемический*).

Истерия (греч. *hystera* — матка) — один из видов невроза (см. *Невроз*).

Формы по клиническим проявлениям: т. н. большая И. Charcot (припадки, параличи, слепота и др.), малая И. (двигательные расстройства типа тика, тремора, подергиваний и др.); **по генезу.** травматическая, инволюционная, И. военного времени (боевых действий), ситуационная, инфекционно-токсическая, соматогенно обусловленная, истероид и т. д.; **по степени выраженности:** истерические реакции, истерический характер, истерическое изменение личности.

Характерные признаки: слабость первой сигнальной системы и преобладание подкорки, визуализация представлений; демонстративность, артистичность (театральность), склонность к фантазированию, псевдология; эгоистичность и эгоцентризм, жажда внимания, завышенные требования к обществу; отсутствие чувства меры во всех поступках и проявлениях; активность и эмоциональность, гиперэмотивность; бегство в б. и гиперконформность; детализация и приукрашивание своих болезненных ощущений; повышенная чувствительность и впечатлительность; неустойчивость настроения; аффективная логика в мышлении («только здесь и сейчас»); невротическое состояние; внушаемость и самовнушаемость (суггестии) и мнительность? обусловленность р-ций ситуацией, особенностями воспитания (родительский дефект); психофизический инфантилизм; особый нейроэндокринный фон; сексуальные дисфункции; нестабильное сужение сознания (возможны ступор, расторможенность, пуэрильность и др.); неправильная личная оценка конфликта; напряженность холинреактивной системы, снижение

уровня серотонина в крови; дезинтеграция функционального состояния мозга на ЭЭГ; с-м Белоуса (горизонтальный нистагм при открывании — закрывании глаз); с-м Bovag (при И. параличах больные, создавая видимость попытки к движению, не расслабляют мышц-антагонистов); с-м **Criquet** (задержка дыхания и афония при истерическом параличе диафрагмы); психогальванический феномен Veraguth (изменение гальванической кривой при истерической анестезии); реф. Hosslin (при истерическом параличе поднятая «парализованная» конечность некоторое время сохраняет приданное ей положение, а потом постепенно падает); с-м Членова (при И. рука падает разогнутой, а при органическом параличе сгибается в локтевом суставе и кисти); с-м **Meyer** (часто при давлении на подвздошную обл. возникает расширение зрачков со снижением их фотореакции); экмнестический дерилий Pitres (нарушение памяти, отнесение событий настоящего времени в прошлое); с-м Todd («метущая», или «лисья», вычурная походка при истерическом параличе, когда больной ступает вперед здоровой ногой, а вторую пассивно волочит); с-м **Schüller** (отклонение при ходьбе в здоровую сторону, а при органической гемиплегии — всегда в пораженную); с-м «бычьих глаз» Neurach (широкие глазные щели, создающие впечатление пучеглазия); губоязычный с-м Charcot — Brissaud (оттягивание угла рта и отклонение языка в ту же сторону); с. Oppenheim (сухой и грубый, напоминающий лай собаки кашель, возникающий при стрессовых состояниях и исчезающий во время сна); с-м Flora (тетаническое сокращение мнимопораженных мышц при раздражении их фарадическим током); с-м Ходоса (грубое промахивание при попадании в одну и ту же точку при пальценосовой пробе; с-м истерического гвоздя (болезненная точка в обл. темени); наличие истерогенных зон Charcot (болезненные точки на затылке, под ключицей, молочными железами, на конечностях, нижней части живота и др.); генетическая предрасположенность; влияние экзогенных вредных факторов.

И. отличается многообразием проявлений: истерические припадки (истерическая дуга, судороги, психомоторное возбуждение, истеро-катаlepsия, малые полиморфные приступы типа смеха, рыданий, качания туловища, икоты, рвоты, тремора, тиков, вращения и др.; по развитию — период продромы, судорог и заключительный); двигательные нарушения (припадки, истерические парезы, контрактуры, гиперкинезы, ступор, астазия-абазия, спазмы и др.) без изменения реф. и мышечного тонуса, афазии, трофических и нарушений функции тазовых органов, которые **исчезают** при амитал-кофеиновом растормаживают; истерические расстройства речи (заикание, афония, мутизм, сурдомутизм); нарушение вегетативных функций (рвота, икота, отрыжка, спазмы мышц глотки и пищевода, тахикардия, полиурия и др.); сенсорные расстройства (слепота,

глухота, гемигипестезия, гиперестезии, парестезии и др.); соматовегетативные нарушения (расстройства дыхания, сердечно-сосудистой деятельности, ЖКТ, сексуальных функций), вазовегетативные р-ции; психические нарушения (сумеречное состояние сознания, с. Ganser, псевдодеменция, амбулаторный автоматизм, фобии, фуги, астения, эмоционально-аффективные расстройства и др.) без снижения уровня **личности**.

Иценко — Кушинга (Cushing) б., или гипофизарный базофилизм (см. **Аденома кортикотропная**): избыточное выделение АКТГ гипофизом и кортизола — надпочечниками; первичное поражение (опухоль) гипофиза, гипофизарнозависимая гипертрофия (или опухоль) надпочечников на пневморенограммах и КТ; изменения надпочечников при скинтиграфии и УЗИ; отсутствие резкого подавления функции надпочечников (кортикостерома); артериальная гипертензия, электролитно-стероидная кардиопатия; гиперкальциемия, повышенный уровень гидрокортизона, **кортикостерона** и **17-КС** в моче; снижение концентрации калия и хлоридов в крови; увеличение уровня аланина; высокая интенсивность катаболизма и снижение процессов анаболизма белков; снижение толерантности к глюкозе; стероидальный сахарный диабет с ангионейропатиями; остеопороз генерализованного типа, «рыбьи» позвонки; атрофические процессы в коже (выраженный сосудистый рисунок, мраморность, багрово-фиолетовые стрии), поперечнополосатых мышцах (истончение конечностей, мышечная слабость) и костях (остеопороз); изменение внешности: лунообразное лицо, избыточное отложение жира на бедрах и вокруг тазового кольца; нарушение менструальной функции, аменорея или импотенция; ипохондрически-сенестопатический и интеллектуальный синдромы; **общая** слабость, утомляемость, головные боли, раздражительность, снижение памяти, боли в области сердца и по ходу позвоночника.

Дифференцируется с другими поражениями гипофиза, кортикостеромой, феохромоцитомой, юношеским диспитуитаризмом, ожирением и др.

Ишемия мозга (греч. *ischo* — препятствовать, задерживать + *haima* — кровь), или местное малокровие, анемия, — снижение кровоснабжения в определенных участках мозга или в отдельных артериальных бассейнах вследствие прекращения притока крови (сдавление сосудов, закупорка, **ангиоспазм**, стаз и др.) (см. **Инсульт ишемический**).

Ишиас (греч. *ischion* — седалище, бедро) — старое название пояснично-крестцового радикулита (см. **Радикулит пояснично-крестцовый**).

Карциноматоз оболочек мозга, или раковая нейропатия (греч. *karkinoma* — рак, язва + *osis* — суффикс, означающий патологическое состояние), — обширное поражение оболочек мозга метастазами раковой опухоли.

Клиническая картина К. включает разнообразное течение и множество с: психотический, туморозный, менингомиелорадикулярный и имитирующий менингоэнцефалит, с. диффузного поражения, базилярного менингита и др.

Характерные признаки: опухолевые клетки в ликворе, увеличение белка, снижение уровня сахара, моноклеарный плеоцитоз; увеличение уровня серотонина в крови, лейкоцитоз, ускоренная СОЭ; изменение соотношения ЛДГ₁ к ЛДГ₂ в СМЖ; менингеальный с. без повышения температуры тела; сочетание поражения черепных (чаще VI и XII) нервов и спинномозговых корешков; головные боли и рвота нарастающей интенсивности; ранние изменения сознания и психики (вплоть до комы); эпилептические припадки; частые полиневриты в стадии кахексии; непостоянные застойные явления на глазном дне; острое начало, бурное или подострое развитие; летальный исход через 3—5 недель.

Краниофарингиомы (лат. *cranium*, греч. *kranion* — череп + *pharynx* — глотка + *oma* — суффикс, означающий опухоль), или опухоль Erdheim, кармана Ratke, гипофизарного хода, — доброкачественная опухоль, развивающаяся из эпителиальных клеток гипофизарного кармана.

Формы по локализации: эндо-, суб- и супраселлярные, интра-, экстра- и интраэкстравентрикулярные; **по направлению роста:** хиазмально-селлярные, пара- и ретроселлярные, распространяющиеся в желудочки мозга; **по наличию эндокринных расстройств:** К. с гипопитуитаризмом и без него, К. с пангипопитуитаризмом; **по гистологическому строению:** злокачественные и доброкачественные (кистевидные, компактные, базалиомоподобные, адамантинозные и др.).

Характерные признаки: наличие опухоли на КТ и ЯМР; пестрые участки разрешения и уплотнения в ретро-, пара- и супраселлярной обл. на КТ; накопление индикатора в опухоли, выявляемое при скintiэнцефалографии; адипозогенитальный с; несахарный диабет; нарушение функции половых желез и отсутствие вторичных половых признаков, импотенция или аменорея; отложение извести в виде «дыма папирозы» в обл. турецкого седла, опущение его дна; асимметричность зрительных нарушений (абсолютная центральная скотома, анизокория, битемпоральная гемианопсия, первичная атрофия или застойные диски II, в поздней стадии — вторичная атрофия II); дислокация магистральных сосудов и сифона внутренней сонной артерии в параселлярной обл., проекции медиобазальных отделов

лобных долей и III желудочка на АГ, блокада монроева отверстия и дефект наполнения III желудочка на ПЭГ; медленные волны в лобных долях, дисфункция срединных структур мозга на ЭЭГ; белково-клеточная диссоциация или гиперальбуминоз в ликворе; снижение уровня 17-КС в моче, 11-ОКС, кортизола и АКТГ в крови, гиперпролактинемия (повышение уровня лютеотропного гормона передней доли гипофиза), нарушение углеводного и водно-солевого обмена, полиурия, полидипсия, торпидная гликемическая кривая; ранние головные боли гипертензионного типа; брадикардия; расстройство психики, памяти, сна; кахексия в поздней стадии б.; редко — гипофизарный нанизм с инфантилизмом (малый рост, задержка окостенения, недоразвитие скелета); молодой возраст (3—19 лет).

Крейцфельда — Якоба (Creutzfeld — Jakob) б., или спастический псевдосклероз, кортикостриоспинальная дегенерация, — одна из форм медленно текущих нейроинфекций.

Характерные признаки: подострая спонгиозная энцефалопатия с поражением ядер таламуса и мозжечка; спонгиозное состояние серого вещества, астроцитарный глиоз, пролиферация и дегенерация (дистрофия) нейронов коры и подкорковых образований; системное поражение клеток коры мозга 3—5-го слоев двигательной зоны, пирамидных путей, подкорковых структур вплоть до передних рогов с. м. (атрофические процессы в г. м. на КТ); гибель и дегенерация нейронов, гиперплазия клеток астроглии (статус спонгиозус) в коре, базальных ядрах, таламусе, стволовой части мозга, передних рогах с. м.; наличие амилоидных бляшек в структурах мозга, накопление в клетках г. м. стойкого к протеазе белка; расширение желудочков мозга и подпаутинных пространств на ПЭГ; грубые общемозговые изменения на ЭЭГ; экстрапирамидные нарушения (дисфагия, дизартрия, брадикинезия, гиперкинезы, ригидность, тремор, миоклонии, скованность, гипомимия и др.); признаки поражения стволово-мозжечковых структур (повышение реф., с-мы орального автоматизма, парез взора кверху, нистагм); прогрессирующая атаксия (начало — с нарушения равновесия, слабости в ногах, невротических расстройств); спинальные нарушения (параличи и парезы конечностей, расстройства функции тазовых органов); вегетативно-сосудистые расстройства (повышение АД, тахикардия, акроцианоз); головные боли и головокружения; расстройство речи, апраксия, аграфия; снижение памяти и интеллекта, прогрессирующая деменция, интеллектуально-мнестические расстройства (снижение внимания, амнезия, утрата профессиональных навыков и др.), галлюцинации; децеребрационная ригидность и маразм; эпилептические припадки; наследственная предрасположенность, наличие олигоклонального IgG в СМЖ; средний или пожилой возраст; длительный латентный

период (несколько лет), медленно прогрессирующее течение, летальный **исход**.

Кровоизлияние, или геморрагия, — скопление излившейся из сосуда крови в тканях или полостях организма.

Формы по характеру: артериальное, венозное, эрозийное (разрушение стенки сосуда каким-либо патологическим процессом, чаще опухолевым или гнойно-некротическим), диапедезное (пропитывание кровью тканей без разрушения стенки сосуда вследствие патологической ее проницаемости), травматическое (К. Duret), точечное — под эндимом желудочков мозга и его водопровода, петехиальное К. и др.; **по локализации:** паренхиматозное (в вещество мозга) (см. *Исульт*), эпи-, суб- и интрадуральное (см. *Гематома*), субарахноидальное, внутрижелудочковое, субпиальное (между мягкой мозговой оболочкой и поверхностью головного и спинного мозга), кольцевидное (вокруг сосуда), интрамуральное (пропитывание кровью стенки полого органа), смешанные К.

Ксантоматоз (греч. *xanthos* — желтый + *oma* — суффикс, означающий новообразование, + *osis* — суффикс, означающий патологическое состояние) — нарушение жирового обмена с отложением холестерина (экстрацеллюлярный холестериноз) и триглицеридов в тканях с образованием ксантом (скопление фагоцитов, содержащих холестерин или триглицериды) или ксантелазм (плоская, пластинчатая ксантома), замена холестерина в миелине холестерином (нарушение синтеза желчных к-т, отсутствие в желчи хенодиоксихолевой к-ты, снижение уровня плазменного холестерина и увеличение холестерина и желчных спиртов).

Бляшки ксантелазм могут быть на коже, оболочках, костях, сухожилиях, образованиях н. с. диабетического, обменного, билиарного (при заболеваниях печени: гепатит, цирроз, гепатохолецистит) и иного характера.

N i e m a n n — P i c k б. — сфингомиелиноз как форма энзимопатии с накоплением липидов, наличием «пенистых **клеток**» и вакуолей в протоплазме клеток ретикулярных органов и в лейкоцитах: семейная прогрессирующая дегенерация экстракорткального вещества г. м. с нарушением моторики в виде контрактур; липоидно-клеточная спленогепатомегалия (метаболический **ретикулоэндотелиоз**); умственное и физическое недоразвитие; снижение интеллекта, сенильная деменция; коричнево-желтый цвет кожи; слепота и глухота; апатия, вялость; увеличение лимфоузлов; иногда гиперкинезы, спастичность, мышечные атрофии, кахексия.

H a n d — S c h ü l l e r — C h r i s t i a n б., или Letterer — S i v e б., — хронический генерализованный ксантоматоз и ретикулогистиоцитоз (эндотелиоз), наследственный гранулематоз-

ный тизауризмоз холестерина (липоидоз): наличие ретикулярных клеток с отложением жира в костном мозге; увеличение проницаемости **гематоэнцефалического** барьера; демиелинизация белого вещества мозга; увеличение уровня холестеринoла, альбумина, иммунореактивного аполипопротеина-Б и его ферментов в СМЖ; поражение гипофиза; отставание в росте, половое недоразвитие; ранний атеросклероз; деменция или энцефалопатия; несахарный диабет; нистагм, экзофтальм, катаракта; лицо миопата; снижение слуха; парез VII; полинейропатии; пирамидные и мозжечковые нарушения, эпилепсия; краниограмма в виде географической карты (остеопороз).

Различают также эссенциальную форму К. гиперхолестеринематического и нормохолестеринoвого типа на фоне гиперлипемии, диабетическую, билиарную К. и др.

Лейкодистрофии (греч. *leukos* — белый + *dys* — приставка, означающая нарушение функции, + *trophe* — питание) — группа демиелинизирующих заболеваний наследственного и приобретенного характера с поражением белого вещества г. м. и **С. М.**: дисмиелинизация, распад аномального миелина (см. **Лейкоэнцефалиты**) и накопление продуктов его нарушенного обмена; расположение липидов вокруг сосудов; генетический дефект энзимов; изменения в г. м. при ЯМР; прогрессирующая деменция; мозжечковая атаксия; паркинсонизм; судороги; **бульбарные** нарушения; наследственный фактор (а.-р. и р.); детский возраст; отягощенный акушерский анамнез (токсикоз, центральные параличи и парезы, асфиксия, травмы).

К р а б б е — В е н е к е б. — детская **глобoидно-клеточная** Л., диффузный инфантильный склероз; распад миелина и расположение липидов вокруг сосудов; снижение активности **бета-галактозидазы**; двигательные расстройства; мышечная гипертония и ригидность; судороги; атаксия; повышенное содержание белка в ликворе; атрофия II; снижение слуха; деменция; бульбарные нарушения.

М е т а х р о м а т и ч е с к а я Л. Scholz — G g e n f i e l d (продукты распада миелина и липидов окрашиваются **метахроматически**): отсутствие арилсульфатазы в лейкоцитах и моче, демиелинизация; прогрессирующий склероз мозга с дегенерацией олигодендроглии, накопление **сфинголипидов** в ЦНС и ее периферическом отделе; расстройства зрения (атрофия II), речи, походки, координации движений; симметричные диффузные паравентрикулярные очаги демиелинизации на КТ; **белково-клеточная** диссоциация в ликворе; деменция, эмоциональная тупость; параличи (**тетра-**или парапарез); судороги; расстройства слуха и глотания; патологические стопные знаки; децеребрационная ригидность в поздней

стадии; снижение скорости проведения импульса по нервам и латентности при ССВП-исследовании; летаргия, тромбо- и лейкопения, запых пота и др.

S i d b u r y — Herlan— Wittels Л. — одна из форм метахроматической Л.: наследственный фактор (а.-р.); детский возраст (у взрослых — форма **Ferrara**).

Суданophilная Л. *Pelizaеus— Merz- b а с h e r*, или детский подострый лейкоэнцефалит (продукты распада липидов окрашиваются **Суданом**): снижение интеллекта; расстройство координации; синкинезии; дрожание головы; гиперкинезы; трофические и **сосудодвигательные** нарушения; нистагм; маскообразное лицо; наследственный фактор (а.-р.); проявляется на **5—10-м** месяце жизни.

A l e x a n d e r — R o s e n t h a l б.: наличие волокон Розенталя во всех отделах мозга; **интраастроцитарные** скопления эозинофилов; гидроцефалия; спастическая тетраплегия; децеребрационная ригидность; судороги; двигательные нарушения, нарушения координации.

Ортохроматическая Л. **в з р о с л ы х**: медленное течение; ортохроматическое окрашивание продуктов распада **липидов**.

V a n B o g a e r t — N y s s e n б.: квадриплегия; нарастающее слабоумие; **псевдобульбарный** паралич; пирамидные расстройства; наследственный фактор (р.); позднее начало.

S e i t e l b e r g e r б. — переходная (между врожденной и классической) форма Л.: тотальная демиелинизация и отложение липидов в ЦНС; подергивания мышц языка, лица, жевательных мышц; паралич мышц затылка и шеи; нистагм; глухота; прогрессирующие вестибулярные нарушения; пирамидная недостаточность; слабость сфинктеров; начало б. в возрасте около 10 лет; быстро прогрессирующее течение с неблагоприятным исходом.

C a n a v a n — v a n B o g a e r t — B e r t r a n d б. — врожденная губчатая дегенерация белого вещества мозга, спонгиозная дистрофия как вариант Л.: спастические параличи конечностей; слепота; ослабление слуха; гидроцефалия; макроцефалия; судорожные припадки; мышечная гипотония; **децеребрационная** ригидность в поздней стадии; диффузные изменения на ЭЭГ.

K a m p f — L i e w e n b e r g б. — суданотфильная форма Л. взрослых: прогрессирующая **спастичность** мышц; тремор конечностей; атаксия; патологические стигмы; психотические эпизоды; начало б. в **30—50** лет.

Прогрессирующая многоочаговая Л. — инфекционное заболевание вирусного (предполагают и ВИЧ) происхождения с поражением глиальных клеток г. м., галопирующим течением и частым смертельным исходом: разреженность,

т. н. свечение белого вещества г. м. и особенно лобно-теменных областей при КТ; увеличение титра сывороточных антител.

Перивентрикулярная лейкомаляция (развивается у недоношенных детей): судороги; сонливость; спастические парезы и параличи; гипотония; гипорефлексия; реф. **Моро** (при легком поднятии и бросании головы ребенка на подушку происходит разгибание и отведение его рук вместо сгибания и приведения в норму).

Лейкоэнцефалит (греч. *leukos* — белый + *enkephalos* — г. м. + *itis* — суффикс, означающий воспалительный процесс) — энцефалит с преимущественным поражением белого вещества г. м. В основе Л. лежит разрушение миелиновой оболочки нервных волокон (проводников) с нарушением их функций.

Миелин состоит из липидов (80 %) и белков (20 %). В ЦНС 50 % всех белков составляет **трипсинустойчивый протеолипид** Фолча, 30 % — «основной» (обладающий свойствами основания) белок, 18—20 % — «кислый» белок **Wohlgröm**. Основной белок является **энцефалитогенным** фактором, и его распад — раннее явление в процессе **демиелинизации**, предшествующее химическому **паспаду** липидов. «Маркером» миелина является **протеолитический фермент** — **лейцинаминопептидаза**.

Характерные признаки: демиелинизация (особенно в субкортикальном отделе) белого вещества г. м. и разрастание **глии** (склероз); синдромальная незавершенность; многоочаговость и двусторонность поражений; распад личности (аффективные вспышки, потеря навыков, нелепое поведение, затемнение сознания, деменция, вскрикивания, воющий плач, «крик чайки», децеребрация спустя **3—6** месяцев после начала заболевания); прогрессирующие гиперкинезы паллидарного типа (миоклонические, затем хореические); замена гиперкинезов децеребрационной ригидностью; нарушение походки; пирамидные нарушения (повышение реф. и тонуса мышц, мышечная слабость, патологические знаки); преобладание экстрапирамидных расстройств над пирамидными; судорожный с. (вначале типа **petit-mal**, затем генерализованного типа); редко — наличие мозжечковых и спинальных нарушений; диссоциация между застойными дисками II и отсутствием внутричерепной гипертензии; гипергаммаглобулинорахия, цитоз в ликворе, паралитического типа р-ция Lange; характерные изменения при иммунофлюоресцентном хемолюминесцентном, нейромагнитном и атомно-абсорбционном (спектрофотометрия) исследованиях; двусторонность изменений при аквиальной КТ г. м.; высоковольтные пароксизмы на фоне медленных волн и дезорганизации основного ритма на ЭЭГ; нормальная эхоЭГ; покраснение лица, гипергидроз, тахикардия и другие вегетативные нарушения; симметричная водянка мозга; слепота; отсутствие наследственной отягощенности; дошкольный и школьный возраст; про-

грессирующее течение: **неврозоподобная**, гиперкинетическая стадии, стадии судорог, вегетативных и психических нарушений (раннее нарушение высших корковых функций); кахексия; смертельный **исход**.

Подострый склерозирующий Л. (панэнцефалит) van Bogaert — медленная инфекция ЦНС: диффузный воспалительный глиоз и демиелинизация нервных волокон (глиофибрилярная, реже — эозинофильная р-ция, наличие внутриядерных включений); поражение серого вещества коры и подкорковых ганглиев; высокий титр коревых антител в сыворотке крови (1:4096 — 1:16384), а также в ликворе (1:8 и выше); увеличения уровня гамма-глобулинов в ликворе; резкая гипергамма-**глобул** инорахия, паралитический тип кривой Lange; псевдо-невротическое начало, психотическая стадия (от 2 месяцев до года); психические расстройства, снижение интеллекта; нарушение походки, атаксия, тремор; афазия, агнозия, аграфия, апраксия; гиперкинезы через **2—3** месяца (миоклонии, хореоатетоз, **крупно**-размашистое дрожание, торсионно-дистонический гиперкинез и др.) с внезапным выкрикиванием («крик чайки»); децеребрационная ригидность; угасание двигательной активности; нарушение речи и зрения; вычурные позы; обмороки и эпилептические припадки; поздние пирамидные нарушения; бронхопневмония; повышенная чувствительность к нейролептикам; улучшение от глюкокортикоидной терапии; отсутствие наследственной отягощенности; детский и юношеский возраст (**3—15** лет); чаще болеют мальчики; периодические, стереотипные, строго регулярные, билатерально-синхронные, медленные, высокоамплитудные (**250—500** мкВ) разряды (комплексы Радермеккера) на ЭЭГ; прогрессирующее течение (**1—5** лет).

I стадия (невротическая): изменение личности, отклонения в поведении, нарастающие дефекты **ВНД**, психотические состояния, парциальные и генерализованные эпилептические припадки, гиперкинезы, экстрапирамидная ригидность, лобная атаксия.

// стадия (психоорганическая): дальнейший распад высших моторных функций (полиморфные гиперкинезы, экстрапирамидные изменения мышечного тонуса и др.), нарушение центральной вегетативной регуляции.

/// стадия (терминальная): полный распад целенаправленной деятельности, сложные ритмичные стереотипные гиперкинезы, децеребрационная ригидность, кахексия, бульбарные расстройства, мутизм; гектическая лихорадка, смертельный исход.

Дифференцируется с опухолями глубинных отделов мозга, рассеянным склерозом, энцефалитом Шильдера и др.

Д и ф ф у з н ы й п е р и а к с и а л ь н ы й Л .
S c h i l d e r — F o i x — диффузный суданofilный склеро-
зирующий периакиальный энцефалит: диффузная экстракортикаль-
ная ранняя аплазия аксонов, интерглобулярный симметричный
склероз; тяжелая двусторонняя демиелинизация белого вещества
полушарий, мозолистого тела и стволовой части мозга, **глияльная**
и периваскулярная воспалительная р-ция, сохранность осевых ци-
линдров, выраженная периваскулярная инфильтрация; центральные
параличи и парезы с контрактурами; расстройство зрения, корковая
слепота (снижение зрения с наличием р-ции зрачков на свет),
ретробульбарный неврит (расстройства зрительного и слухового гно-
зиса и праксиса); ранние психические нарушения с развитием
слабоумия и дементности, интеллектуально-мнестической недоста-
точности (галлюцинации, бред); гиперкинезы и другие экстрапи-
рамидные расстройства; эпилептиформные припадки; белково-
клеточная диссоциация в ликворе, гипергаммаглобулинорахия, па-
тологически измененная р-ция Lange, отсутствие гипертензии при
застойных явлениях на глазном дне; постепенное начало (под-
острое и медленное); тенденция к колебаниям с-мов и ремиссии,
иногда — псевдотуморозное течение; любой возраст (чаще зрелый
и детский).

Д о w s o n б . — субхронический склерозирующий энцефало-
миелит: наличие ацидофильных включений в ядрах нервных клеток
коры, подкорки и ствола мозга; диффузные некробиотические из-
менения **ганглиозных** клеток; психические расстройства; моторные,
миоклонические нарушения; судорожный с; зрительные и коорди-
национные расстройства.

Р e t t e — D b r i n g б . — подострый склерозирующий
узелковый панэнцефалит, лейкоэнцефалит с прогрессирующим те-
чением: множественные воспалительные лимфоидные узелки во всех
отделах ЦНС, особенно в ганглиозных клетках серого вещества
мозга, в мосте, подкорковых узлах; демиелинизация и очаги глиоза
нервных волокон; диффузные поражения мозга с психическими
нарушениями; эпилептические припадки и другие проявления эн-
цефалита.

О с т р ы й г е м о р р а г и ч е с к и й Л . Н u r s t :
фибринозный некроз стенок мелких сосудов г. м. с очагами кро-
воизлияний и демиелинизации; лихорадка; острое нарушение со-
знания (острое начало); судороги; параличи; афазия; чувстви-
тельные нарушения; тяжелое течение.

Дифференцируются с опухолями мозга, **лейкодистрофиями**, рас-
сеянным склерозом, гепатocereбральной дистрофией, б. Pick и
Alzheimer, миоклонус-эпилепсией, шизофренией и другими психи-
ческими заболеваниями.

Липидозы, или липоидозы (греч. *lipos* — жир + *osis* — суффикс, означающий патологическое состояние), — группа наследственных или приобретенных б. с нарушением липидного обмена.

Идиопатический Л., или б. Burger — Grutz, — эссенциальная гиперлипемия, гепатомегалическая гиперлипоидемия, идиопатический (греч. *idios* — собственный, отдельный, необычный + *pathos* — боль, страдание) уриалоз, или липоидтезауризмоз, — б. накопления липидов: гиперхолестеринемия; липемия; гепатомегалия; ксантоматоз кожи и слизистых оболочек.

Наследственный дистопический Л. Fabry (греч. *topos* — место или положение) — цереброзидоз, диффузная **ангиокератома**, геморрагическая узелковая пурпура или наследственное заболевание с нарушением обмена гликолипидов: дефицит альфа-галактозидазы и накопление керамидтри- и керамиддигексозида в сосудах кожи, г. м., сердца, почек; накопление **гликосфинголипида** в тканях; ангиомы и ангиокератомы (множественные доброкачественные сосудистые образования) туловища, лица, конечностей; гемипарез или гемиплегия; гиперкератоз, папилломатоз, темно-красные пятна на коже; изменения сосудов сетчатки; легочные кровотечения; поражения периферических нервов липидными включениями; ангидроз; парестезии и боли в конечностях; вазомоторная лабильность; соматические поражения (почек, кишечника, глаз); связанный с X-хромосомой тип наследования (р.).

Церебральный холестериноз v a p Bogaert — Scheeger — **Epstein**: отложение холестерина в двигательной зоне коры, мозжечке, ножках мозга; отек клеток Пуркиньи и передних рогов с. м.; задержка физического и психического развития; ксантобластомы; сухость кожи; мозжечковая атаксия; дизартрия; пирамидные нарушения; парез VII; остеопороз; катаракта; бульбарные расстройства.

Акантоцитоз, или **абеталиппротеинемия** Bassen — **Kornzweig**: патологическое увеличение липидов в крови при недостатке бета-липопротеинов; патологические формы эритроцитов; изменения в строении ворсинок кишечника и нарушение всасывания; пигментный ретинит; атаксия типа Friedreich; деменция; поражение оболочек мозга и периферических нервов; себорея; наследственное заболевание.

Липоидокальциноз (гранулематоз) — патологический процесс с нарушением жирового и кальциевого обмена и отложением их в мягких тканях.

Формы: мышечно-гигроматозная (отложение солей кальция вокруг суставов, образование гигром, артралгии, уплотнение тканей и нарушение функции суставов) и подкожная (панцирная кожа из-за отложения солей кальция в коже и подкожной клетчатке).

T a u — S a c h s с. — жировая инфильтрация ганглиозных клеток сетчатки с появлением вишнево-красного пятна в обл. макулы (см. *Амавротические идиотии*).

N i e m a n n — P i c k б. (см. *Ксантоматозы*).

Литтла (Little) б. — врожденная аноксемическая эмбриопатия, одна из форм **ДЦП** (см.) с центральными параличами конечностей, особенно ног (нижний спастический парапарез), генерализованной и паралитической ригидностью мышц, гиперкинезами типа хорей, атетоза и др.

Лишай опоясывающий (*herpes zoster*) — заболевание, вызываемое вирусом ветряной оспы с избирательным поражением нервных узлов (протекает по локальному и генерализованному, или диссеминированному, типу): наличие пузырьковой сыпи на различных участках тела (при диссеминированной форме) и по ходу отдельных периферических (чаще чувствительных) нервов; поражение **спинальных** ганглиев на определенном уровне (см. *Ганглиониты*); зависимость клинической картины от уровня и распространенности поражения (менингоэнцефалит, миелит, миелорадикулит, ганглиорадикулит, нейропатия и др.).

Мальформации сосудистые (лат. *malus* — плохой + *formation* — формирование, образование) — пороки развития сосудов мозга (см. *Аневризмы*).

Менингиомы (греч. *meninx, meningos* — мозговая оболочка + *ома* — суффикс, означающий новообразование), или арахноидэндотелиомы, менинготелиомы, — мезодермального ряда опухоли из клеток паутинной, реже мягкой мозговых оболочек или стромы сосудистого сплетения с доброкачественным, реже злокачественным течением.

Формы: злокачественная М., или **менингеальная** саркома (исходит из клеток паутинной, реже мягкой и твердой мозговых оболочек); саркоматозная М. (характеризуется клеточным полиморфизмом с наличием многоядерных гигантских клеток и способностью врастать в синусы твердой мозговой оболочки и в кости, давать метастазы); фибробластическая М. (состоит из соединительнотканых волокон и фибробластоподобных клеток в виде переплетающихся пучков); ангиоматозная М. (имеет хорошо развитую капиллярную сеть); ксантоматозная М. (характеризуется наличием ксантомных клеток); **псаммоматозная** М. (содержит псаммонные тельца); менинготелиальная М. (состоит из клеток с ядрами округло-овальной формы и умеренным содержанием хроматина в виде нежных зерен); атипичная М., менингеальная гемангиоперицитома, апластическая М. и др.

М. х и а з м а л ь н о - с е л л я р н о й о б л .

Стадии: компенсации, или преклиническая; субкомпенсации (по-

ражение зрительных путей на стороне **М.**, мнестические нарушения, непостоянные висцерально-вегетативные расстройства, раздражение мезенцефальных отделов мозга на КТ и др.), умеренной декомпенсации (хиазмальный с. с нарушением остроты и полей зрения, стволовая с-ка и с-ка краниобазального типа, эндокринно-обменные, висцерально-вегетативные, эмоционально-личностные и мнестические выраженные нарушения, диэнцефально-стволовые нарушения на ЭЭГ), грубой декомпенсации с глубокими расстройствами (психическими, хиазмальными, мезенцефальными, эндокринными, мнестическими, образованием диффузной дельта- и тета-активности на ЭЭГ и др.).

Злокачественная М. (менингеальная саркома): изменения плотности на КТ в пораженной обл.; психосиндром органического происхождения; судороги; головные боли без признаков сдавления мозга; отсутствие в начальной стадии органических неврологических выпадений.

М. площади клиновидной кости: снижение остроты зрения, застойные диски II, иногда — с. Foster — Kennedy; дефекты полей зрения; одностороннее нарушение обоняния; диэнцефальные расстройства; с-мы поражения основания лобных долей; возраст — **25—65** лет, у женщин в 2 раза чаще, чем у мужчин; медленный рост.

М. бугорка турецкого седла (имеет прехиазмальную, хиазмальную и позднюю стадии): остеопороз спинки турецкого седла на **краниограммах** (седло может быть сплющено сверху вниз); сглаженность передних и задних клиновидных отростков, иногда — супраселлярный гиперостоз бугорка и **сфеноидальной** площадки, уплотнение или неровность его контуров; гиперпневматизация пазухи основной кости; на АГ — смещение кверху передней мозговой артерии; развитие скотомы, сначала на красный цвет (сдавление пупилломакулярного пучка), медленное асимметричное снижение остроты зрения, битемпоральная гемианопсия, экзофтальм, простая атрофия дисков II (редко — застойные явления); «лобная психика» в стадии умеренной декомпенсации; гиперальбуминоз или **белково-клеточная** диссоциация в ликворе, нарушение углеводного (извращенная сахарная кривая) и **жирового** обмена в поздней стадии; появление хиазмального с. через год после первых признаков заболевания (медленный рост); иногда — слабые эндокринные нарушения; поражение I, III, V, VI; общемозговые с-мы в поздней стадии б.; чаще встречается у женщин (3:1); средний и пожилой возраст (**30—40** лет); при супрадиафрагмальном росте М. — ранние эндокринные, потом симметричные зрительные нарушения с двусторонней простой атрофией II, оболочечные головные боли, отсутствие гемианопсии; при супраселлярном **ретрохиазмальном** росте — симметричная битемпоральная гемианопсия

(с нарушением зрения на один глаз при амаврозе другого), наличие центральных скотом, аменорея, бесплодие.

М. канала зрительного нерва (встречается редко): постепенное снижение остроты зрения на один **глаз** с нарушением цветоощущения; центральные скотомы и сужение полей зрения, появление сосудистых шунтов на глазном дне, атрофия II; медленный рост; любой возраст.

М. медиальных отделов крыльев клиновидной кост **параселлярный** тип изменений турецкого седла, разрушение крыльев основной кости; смещение медиально-базальных отделов лобной и височной долей с внутричерепной гипертензией и с-мами раздражения базальных отделов мозга; смещение дна III желудочка; односторонний экзофтальм, снижение остроты зрения на стороне М., застойный диск, развитие простой атрофии II, выпадение полей зрения, офтальмопарез или офтальмоплегия; поражение I-й ветви V с болями и выпадением чувствительности; **рефлекторные** изменения; нарушение памяти.

М. боковой цистерны варолиева моста более развитие гипертензионного с, который является ведущим в клинике б.; парестезии гомолатеральной половины лица; слабая белково-клеточная диссоциация в ликворе; возраст — 40—50 лет и более.

Дифференцируется с оптико-хиазмальным арахноидитом, глаукомой, ретинитом.

М. задней черепной ямки.

М. конвекситальной поверхности мозжечка: нарушение походки и статики, координации активных движений; офтальмологические нарушения (снижение зрения, начальные явления застойных дисков II и др.); на краниограммах — гипертензионные изменения, остеопороз заднего края большого затылочного отверстия, обызвествление опухоли, расширение затылочных выпускников и др.; изменение вестибулярной возбудимости; **спонтанный** нистагм; поражение VII и VIII центрального типа; нарушение проводимости проекционных путей; снижение роговичных реф. (поражение V); иногда — снижение мышечного тонуса, чувствительности на лице, парез конечностей и каудальной группы черепных нервов (IX—XII).

М. обл. мозжечкового намета нарушение координации; спонтанный нистагм; застойные диски II, парез III и IX—XII, центральный парез VII; поражение VIII с изменением вестибулярной возбудимости и снижением слуха; наличие патологических стигм; болезненность в точках выхода V и снижение роговичных реф., на краниограмме — грубые гипертензионные изменения, разрежение затылочной кости, смещение шишковидной железы.

М. о б л. м о с т о м о з ж е ч к о в о г о у г л а:

нарушение координации, походки и статики; нарушение слуха; головокружение, вестибулярный с; изменения пирамиды височной кости на противоположной поражению стороне; признаки повышения внутричерепного давления на краниограммах; застойные диски II со снижением остроты зрения; снижение чувствительности на лице и роговичных реф.

М. о б л. блюменбахова с к а т асимметрия начальных явлений застоя **на** глазном дне; расширение затылочных выпускников, гипертензионные изменения на краниограммах.

М. о б л. б о л ь ш о г о з а т ы л о ч н о г о о т- в е р с т а застойные диски II со сниженной остротой зрения; остеопороз заднего края большого затылочного отверстия.

Менингит (греч. *meninx, meninges* — мозговая оболочка + *itis* — суффикс, означающий воспалительный процесс), или пахилептоменингит, менингоэнцефалит, — воспаление и поражение различными вредными факторами мозговых оболочек и вещества г. м. и с. м.

Формы по этиологии: бактериальные, или гнойные (пневмококковый, стафило-, стрепто-, менингококковый, М. синегнойной палочки и др.); вирусные, или серозные (М. герпеса, гриппа, паротита, энтеровирусные, менго и др.); грибковые (торулезный, кандидамикозный и др.); паразитарные (сальмонеллезный, токсоплазмозный, амебный и др.); туберкулезный, сифилитический, лептоспирозный, бруцеллезный и др.; травматический; геморрагический М.; лимфоцитарный хориоменингит; лейкозный, вакцинальный М. и многие другие; **по локализации:** менингоэнцефалит, увеоменингит, отогенный, риногенный М. и т. д.

Характерные признаки: менингеальный с: ригидность мышц затылка, с-мы Кернига и **Brudzinski**, поза «легавой собаки», светобоязнь, рвота, головные боли и др.; токсикоинфекционный с. (гипертермия тела, назофарингиты, головные боли, лейкоцитоз, клеточно-белковая диссоциация в ликворе и др.); характерные изменения в крови и ликворе при иммунофлюоресцентном, хемолуминесцентном (антигены и белки) и биосенсорном (измерение электрических потенциалов реакции антиген — антитело) исследованиях при размножении генов PCR (полимеразная цепная реакция); гипертензионный с. (головные боли «распирающего» характера, рвота, брадикардия, повышение внутричерепного давления, **менингизм** и др.); общая гиперестезия (непереносимость света, шума, прикосновения к коже); ликворный с. (повышение давления, уровня клеток и белка, изменение цвета и прозрачности, электролитного состава, повышение активности ферментов и иммуноглобулинов, **менингитная** кривая р-ции Lange (т. н. правый тип

кривой — западение ее правой части)); изменение фракционного состава белков, снижение уровня концентрации хлора (ниже 120 мэкв/л), кислой фосфатазы, лактатдегидрогеназы, глутамина, серотонина; выделение возбудителя: бактерий — при гнойных М. и вирусных частиц в ликворе и крови (клетках мозга при биопсии или секции) мет. электронной микроскопии — при вирусных М.; определение антител в крови и ликворе радиоиммуносорбентными мет. в первые 10 дней при вирусных **менингоэнцефалитах**, постановка парных сывороток на 1-й неделе б. и в период реконвалесценции, РТГА, **РН**, **РСК**; определение состояния макрофаго-лимфоцитарной системы, олигоклональной р-ции CSF — IgG и др.; иногда — острое повышение внутричерепного давления и АД, снижение частоты пульса (с-м Cushing); болезненность при перкуссии черепа и давлении на глазные яблоки; наличие с-мов Брудзинского: реципрокного (лат. *reciprocus* — взаимный; пассивное сгибание ноги вызывает произвольное разгибание другой ноги), щечного (**скулового**), или с-ма «креста» (при давлении ниже скуловых дуг происходит произвольное поднимание плеч и сгибание предплечий, а иногда и ног), плечевого (поворот головы вызывает подтягивание плеча и сгибание рук в локтевом суставе на противоположной стороне); положительные с-мы Levinsohn (пригибание головы к грудной клетке вызывает открывание рта), **Hermann** (пассивный наклон головы вперед вызывает разгибание 1-х пальцев стоп), Lafora (заострившиеся черты лица), Mondonezi (при давлении на глаза происходит тоническое сокращение мимических мышц), Бехтерева (давление или перкуссия в обл. скуловой дуги вызывает выражение страдания на лице — оттягивание угла рта кзади и вверх), Флатау — Куимова (расширение зрачков при наклоне головы вперед), офтальмо-тригеминальный с-м **Лобзина**, с-мы **Amoss**, Meitus, Mendel, Kehrer, Пулатова, Fanconi и др.

Геморрагический М., или острый первичный геморрагический энцефалит **Strümpel — Lichtenstern**, — инфекционно-аллергический, спорадический, очаговый менингоэнцефалит с множественными кровоизлияниями в оболочки и вещество мозга; инфекционное начало (возбудитель — чаще всего вирус гриппа); менингизм в первые дни б.; множественные кровоизлияния в вещество и оболочки мозга; наличие в ликворе крови, белка (**0,6—6,6 ‰**), клеток (до 400); быстрое развитие комы; бурное течение.

Гнойные вторичные, или **метастатические**, М.: карциноматозный (см. **Карциноматоз**), отогенный, пульмогенный, вторичный гнойный и др.

Отогенный М.: острое начало, высокая температура тела; резко выраженные менингеальные с-мы; предшественник — средний отит (эпитимпанит, абсцесс височной доли); изменения в ликворе: цитоз **200—15 000** с **нейтрофильно-лимфоцитарным** кле-

точным составом, высокий **уровень** белка (**0,6—1,0 %** и более), высокое давление, мутность, желтый цвет, снижение уровня сахара; постоянные интенсивные головные боли, тяжелое состояние; увеличение уровня ГАМК в ликворе до 180 **пмоль/мл**, увеличение активности цНФ (2,3-циклонуклеотид-3-фосфогидролазы) до 44 **μ** М/мин/л; иногда — т. н. инкапсулированная форма М. с быстро нарастающей патологией, тяжелым состоянием, распространенными ярко выраженными мозговыми нарушениями или в сочетании с другими внутричерепными осложнениями (абсцесс мозга, синус-тромбоз и др.).

П у л ь м о г е н н ы й М.: менингеальный с; наличие пневмококков при бакисследовании; предшественники — воспаление верхней доли легкого, пневмония; мутность ликвора, нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение белковых фракций, снижение сахара и хлоридов, иногда — зеленоватая окраска ликвора; полинуклеарный лейкоцитоз, повышение СОЭ; общемозговые проявления; судорожный с, бред; острое развитие заболевания и комы; средний и пожилой возраст; благоприятный исход при лечении.

Вторичный г н о й н ы й (б а к т е р и а л ь н ы й) М.: инфекционное начало (возбудитель — стрепто-, стафило-, пневмококк, синегнойная и гемофильная палочки, листереллы и др.); инкубационный период — **2—4** дня; выраженность менингеального с. — возникает рано (в первые часы и сутки) и преобладает над другими с-мами; наличие гноеродной флоры при бакисследовании крови и ликвора (посев); изменения в ликворе: высокое давление, блок, увеличение вязкости, мутный гнойный состав с огромным плеоцитозом (выше 15 000), преобладание полинуклеаров (нейтрофильный или нейтрофильно-лимфоцитарный плеоцитоз), увеличение уровня белка (**0,6—10 %**), резко положительные (4+) глобулиновые реакции, снижение уровня сахара, увеличение содержания глутамина и глутаминовой к-ты в **5—6** раз, появление СРБ, ГАМК и др., грубая фибриновая пленка в виде осадка (склонность к блокаде и абсцедированию ликворных путей при стафилококковой инфекции, волнообразное течение и небольшой цитоз (до 2 тыс.) при инфицировании палочкой Афанасьева — **Pfeiffer**); полинуклеарный лейкоцитоз, нейтрофилез, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, ускорение СОЭ, увеличение уровня СРБ, сиаловых к-т; увеличение уровня ГАМК в ликворе (флюоресцентный мет.); гипертермия (**39—40 °С**) постоянного типа, озноб, гиперемия кожи; галлюцинации, психомоторное возбуждение, кома; гипорефлексия, мышечная гипотония; переходящий парез VII и III; любой, чаще детский, возраст; сезонность заболевания (осенне-зимний период); острое развитие.

Г р и п п о з н ы й М. (токсико-сосудистый менингоэнцефалит): инкубационный период — до 2 дней; острое начало; озноб; **гипер-**

термин тела; тошнота и рвота в начале заболевания; менингеальный с. (с-мы Кернига, Brudzinski, Кунакова — Danzig, Suillain, ригидность мышц затылка); положительные РТГА, **РСК**, РН при нарастании антител в 4 раза в динамике (мет. флюоресцирующих антител — мазки из носоглотки); гиперемия зева, насморк, кашель; инъекция сосудов мягкого нёба; бронхит, пневмония; инъектирование склер; гиперемия лица; лихорадка ремиттирующего типа в течение **2—4** суток; боли в мышцах и суставах, по ходу нервов и сосудов; набухание, отек (околососудистый и околочелюточный), полнокровие оболочек и вещества г. м., мелкоочаговые кровоизлияния; распирающие головные боли (в глазнице, надбровных дугах, **лобно-височных обл.**); головокружения, рвота, общая гиперестезия; переходящие парезы глазодвигательных и других (II, III, VI, VII) черепных нервов, анизорефлексия, нарушения координации; повышение ликворного давления и нейтрофильный плеоцитоз; выделение вируса из смывов носоглотки; нарастание титра антител; наличие клеток цилиндрического эпителия и внутриклеточных включений при риноцитоскопии; носовые геморрагии, гематурия, редко — кровавая рвота; иногда — геморрагический М. (см.); высокое давление ликвора (300-400 мм вод. ст.), низкий лимфоцитарный плеоцитоз (**50—100** клеток); ликворная гипертензия; судороги; **менингоэнцефалит**, кома — чаще у детей **3—5** лет; иногда — полиневриты через **6—8** дней после гриппа; адинамия и астения; учащенный пульс, брадикардия в период падения гипертермии; предшественники — катары дыхательных путей и явления интоксикации, потливость; сезонность заболевания (осенне-зимний период).

Е С Н О - М. (Enteric cytopathogenic **human** orphan virus) — сезонный серозный энтеровирусный М. и М. К о к с а к и (город в штате Нью-Йорк), или эпидемический миальгический М. (имеют сходство по клиническим проявлениям): источник — больной человек; распространение — пищевым и воздушно-капельным путем; инкубационный период — **2—6** дней (до 14); острое начало, часто без озноба; рано и резко выраженный менингеальный с; положительные РН и РСК (появление вируснейтрализующих антител. через **6—8** недель); очаговая неврологическая с-ка (энцефалитического типа) в **15—20** % случаев; изменения в ликворе: повышенное давление, преобладание лимфоцитов, увеличение цитоза от **100—300** клеток до 2 тыс., белка — до **0,2—1,0** г/л, содержания глутамина и глутаминовой к-ты — в 2—3 раза, **клеточно-белковая**, а с 8-го дня — белково-клеточная диссоциация, повышенный уровень сахара — **0,55—0,65** г/л (нормализация через 2—3 недели); выделение вируса из зева, ликвора, кала в **первую** неделю; положительные серологические исследования с определением антител в парных сыворотках крови (нарастание титра антител к выделенному штамму вируса); воспроизводимость экспериментальной инфекции у обезьян;

небольшой лейкоцитоз и повышение СОЭ в начале заболевания; тахикардия; запоры, боли в животе; спазмы мышц; вялость, сонливость, адинамия, оглушенность, сопор; быстро исчезающая полиморфная сыпь на теле; резкие головные боли, часто рвота; снижение рефлекторного фона; умеренная внутричерепная гипертензия; лихорадка в первые дни (температура нормализуется за **2—4** дня, затем снова поднимается до **38—40 °С**); сезонность заболевания (летне-осенний период), эпидемические вспышки; предрасполагающие факторы: герпангина, фарингит, понос, сыпи, миалгии икроножных и других мышц, плевродиния, полиаденит; преимущественно детский возраст (**5—10** лет); при ЕСНО-М. — чаще всего розеолезно-папулезная сыпь на **2—6-й** день б., лимфоцитарный плеоцитоз (до нескольких сотен) в СМЖ, нарастание титра антител при исследовании парных сывороток в РН и РСК, а при М. Коксаки, вызванном нейротропными вирусами А7, А14 и А16, — поражение скелетной мускулатуры и миокардит, вялые параличи и парезы, герпангина, иногда серозный М., выделение вируса из СМЖ, слизи зева, кала, положительные РН и РСК; вызванном вирусом группы В, — высокая температура тела, инкубационный период — **2—4** дня, экзантема, боли в животе и грудной клетке, двухволновое течение (**3—5** дней); течение средней тяжести; благоприятный прогноз, рецидивы в **10—30** % случаев.

Л е й к о з н ы й М., или менинголейкемия: менингеальный с. в сочетании с гипертензионным; поражение черепных нервов; очаги экстрамедуллярного кроветворения в мозговых оболочках. '

М е н г о (М е п г о) М.: возбудитель — вирус Менго из рода энтеровирусов кишечных и семейства пикорнавирусов; поражение оболочек и вещества мозга (см. **ЕСНО-М.** и **М. Коксаки**), как и при других энтеровирусах; значение в диагностике метода флюоресцирующих антител в ликворе.

М., в ы з в а н н ы й *varicella herpes sim-*
p l e x: поражение оболочек и вещества мозга (чаще по типу стволового псевдотумора); частые обострения (волнообразное течение менингоэнцефалита с генерализацией процесса); наличие специфических интрануклеарных включений в ядрах нейронов и других тканях (печень, матка, периваскулярное пространство).

М е н и н г о к о к к о в ы й М., или эпидемический цереброспинальный менингоэнцефалит, — одна из форм менингококковой инфекции из группы гнойных М.

Формы по характеру начала заболевания: с ранними и поздними с-мами менингита, с нетипичными проявлениями — психическими, **экламптическими**, шоком, парезами и параличами, с острой надпочечниковой недостаточностью и др.; **по клинической картине:** молниеносная, или фульминантная (лат. *fulmen* — молния), форма с отеком и набуханием мозга, сверхострый менингококковый сепсис

(клинико-патогенетическая форма генерализованного инфекционного процесса с изменением реактивности организма, поражением паренхиматозных органов, когда очаги воспаления становятся местом бурного размножения и источником повторных генерализаций), форма с кровоизлияниями в надпочечники (с. **Waterhouse — Friderichsen**: сепсис, менингококковый М., острая надпочечниковая недостаточность с падением АД, тахикардией, бледностью, акроцианозом, липким потом, снижением температуры тела, миалгиями, анурией, болями в животе, рвотой, нервным возбуждением, коллапсом или комой), М. с с. церебральной **гипотензии** или эпендиматита, менингоэнцефалит в сочетании с **менингококкемией** и атипичные формы М. (абортивная, серозная, кахектическая, судорожная, гиперестетическая, шейная паралитическая, токсическая, с пурпурой, с поражением суставов и др.); **хронические формы**: гидроцефалическая, затяжная кахектическая (особенно у детей), рецидивирующая и бациллоносительство.

Характерные признаки: источник — больной человек и бациллоносите́ль; возбудитель — менингококк *Neisseria meningitidis*; **заражение капельным путем; эпидемические вспышки и спорадические случаи**; инкубация — от нескольких часов до 7 дней (в среднем **2—4** дня); острое начало; частое несоответствие резкой выраженности менингеальных знаков тяжести состояния больного (общинфекционного процесса) в начале б.; мутность, молочный цвет, повышенное давление ликвора, высокий ($1-20 \cdot 10^9$ /л) **цитоз** с преобладанием нейтрофилов, белок — до **1—8 г/л**, снижение уровня сахара и хлоридов на **2—3-й** неделе, резко положительные (4+) белковые р-ции, выделение менингококка из ликвора, крови и зева больного (посев крови и мазков на менингококк, исследование толстой капли крови по Чибирасу); положительные р-ции агглютинации и преципитации с менингококковым аллергеном, а также внутрикожная пр. с ним; обнаружение при патанатомическом исследовании слизисто-гнойного выпота на поверхности и полостях мозга, фибринозных изменений оболочек, мелких кровоизлияний и тромбов, водянки желудочков; энцефалитические с-мы: нистагм, моно- или гемипарезы, мозжечковые расстройства; кровоизлияния в склеры, конъюнктивы, слизистые оболочки ротовой полости; появление геморрагических плотных, несимметричных сыпей в виде звездочек, чаще на ногах (через 5—15 ч, реже через **6—8** дней) при менингококкемии, герпетической сыпи на коже живота и видимых слизистых оболочек (особенно губ) через **10—14** дней в тяжелых случаях б.; боли в глазных яблоках, **светобоязнь**, общая гиперестезия; увеличение уровня ГАМК в ликворе (флюоресцентный мет.); артриты; эндокардит; пневмония; **инфекционно-токсический шок**; отек г. м.; с первых дней высокая (до **39—40 °C**) ремитти-

рующая лихорадка, озноб; головные боли с иррадиацией в шею, **спину** и ноги; рвота без предшествующей тошноты; двигательное возбуждение, судороги; полинуклеарный лейкоцитоз, повышение СОЭ, сдвиг лейкоцитарной формулы влево; поражение II, III, IV, VI, VIII; смена брадикардии (в начале заболевания) тахикардией с аритмией; миокардит; акроцианоз, иногда — синие (багрово-синие или «трупные») пятна на туловище; предшественники — ринофарингит, пневмония, артриты, менингококкемия; течение — **4—6** недель, исход чаще благоприятный; возможные осложнения — бактериальный шок на основе ДВС-с, кровоизлияние в надпочечники, довольно часто — орхит у мальчиков и эпидидимит, периваскулит.

Дифференцируется с другими **менингоэнцефалитами** (вторичный гнойный, туберкулезный и другие серозные, лептоспирозный), комами, сепсисом.

П а р о т и т н ы й М. — серозный менингоэнцефалит, вызванный вирусом паротита: инкубационный период от 5 до 20 дней; капельный путь заражения, медленное распространение инфекции; раннее появление менингеальных с-мов (держатся несколько дней); увеличение околоушных желез, гиперемия зева; тошнота, повторная рвота; выделение вируса из слюны и ликвора; положительные РСК и РЗГА; судороги, парезы, корешковые с-мы; повышенное или нормальное давление, светлый и прозрачный цвет ликвора, высокий лимфоцитарный **плеоцитоз** (до **600** клеток в 1 мм^3 и выше), увеличение уровня белка (**0,3—0,6 г/л**); лихорадка (39°C и выше) в течение **3—7** дней; расстройства функций черепных нервов (только при поражениях мозга); предшественники — паротит (субмаксиллит), овофарит, панкреатит, гепатит, орхит (эпидидимит); детский возраст (дошкольный); сезонность заболевания (зимне-весенний или осенне-зимний период); острое развитие.

С и ф и л и т и ч е с к и й с е р о з н ы й М. (см. **Нейролюес**): слабо выраженные оболочечные проявления; поражение обл. хиазмы, верхнелатеральной поверхности лобных и затылочных **долей**; прозрачность, положительные белковые р-ции ликвора, плеоцитоз, равный **десяткам—сотням**, преобладание лимфоцитов, резко выраженная (**4 — 5+**) р-ция Вассермана, стерильный посев из ликвора; другие проявления люеса; взрослый возраст; медленное развитие и течение; благоприятный исход.

Т о р у л е з н ы й (криптококкоз) с е р о з н ы й или **г е м о р р а г и ч е с к и й М.** (вызывается дрожжевым грибом *Torula histolytica seu Cryptococcus neotormans*), или **б. Busse — Buschke**, иногда — Stoddard — Ketler: острое или медленное начало; пути распространения — через рот и раны (поврежденную кожу); **менингеальные** знаки; иногда — высевание из ликвора криптококков на среде **Сабуро**; постепенное увеличение лимфоцитоза в ликворе, снижение уровня сахара и хлоридов, р-ция Lange в виде

паралитической кривой; при патанатомическом исследовании — мутная окраска и утолщение оболочек мозга, мелкие бугорки на их поверхности, наличие гранулематозных образований из макрофагов, вокруг них — фибробласты и лимфоциты; головные боли, рвота, головокружения, слабость; одновременное поражение легких, спленомегалия; иногда — фокальные неврологические с-мы; субфебрилитет; положительный эффект от применения амфотериона-В и др.

Дифференцируется с опухолями мозга, туберкулезным **менин-гитом**, саркоидозом, карциноматозом оболочек мозга.

Туберкулезный серозный менинго-энцефалит (вызывается микобактериями **туберкулеза**), или б. White.

Формы в остром периоде по ведущему с.: менингеальная, энцефалитическая, менингогидроцефалическая, спинальная, психическая и др.; **клинические формы:** базальный лептоменингит с поражением черепных нервов, конвекситальный, хориоидальный, диффузный экссудативный и продуктивный, менингovasкулярный, комбинированный или смешанный М.; **хронические формы:** хорио-эпендиматиты с гидроцефалией, менингovasкулиты, лептопахименингиты, арахноидиты.

Характерные признаки острого периода: источник заболевания — больной человек и бациллоносите́ль; возбудитель — палочка Коха (Koch); пути распространения — гематогенный, потом **ликворогенный**; предшественники — туберкулез легких (милиарный или очаговый) или других органов, пневмония, бронхаденит, корь, грипп, коклюш; сезонность заболевания (чаще весной и осенью); длительный (**2—3** недели) продромальный (лат. *prodromus* — предвестник, греч. *prodromos* — бегущий вперед) период (недомогание, снижение аппетита, утомляемость, расстройства сна, астенизация, субфебрилитет, похудание); подострое начало, постепенное развитие; менингеальный с, вначале нерезко выраженный, медленно нарастающий; прозрачный, слегка **опалесцирующий**, бесцветный ликвор, повышенное давление, положительные белковые р-ции, умеренный плеоцитоз (**100—1000/3** или **0,2—0,8**) с преобладанием лимфоцитов, увеличение количества белка (**1,0—303 г/л**), белково-клеточная диссоциация, резкое снижение уровня сахара (до **0,1—0,2 г/л**) в ликворе на **2—3-й** неделе; медленное нарастание с-ки, в том числе высоты плеоцитоза и белка в ликворе; специфическая диагностика: **обнаружение** в пленке фибрина палочек Коха (в 30 % случаев), посев ликвора на питательные среды, заражение морских свинок; поражение черепных нервов на основании черепа: сначала III с диплопией, затем II, **VI—VIII**; спазм слепого и восходящего отрезков толстой кишки, набухание клетчатки вокруг абдоминальных узлов в 1-ю неделю заболевания; аллергическое состояние I

типа: бурная реакция корней легких с зоной реактивно измененных тканей, спленомегалия; изменения в оболочках мозга (преимущественно основания) с переходом на сосуды (**менингovasкулиты**, кровоизлияния и размягчения), поражение хиазмальной цистерны и желудочков (эпендиматиты и хориоидиты), специальные лептопахименингиты, высыпание милиарных бугорков на мягкой мозговой оболочке (особенно в обл. перекреста зрительных нервов и по ходу сосудов) и желеобразный выпот, наличие серозно-фиброзного экссудата в субарахноидальном пространстве, диффузная инфильтрация мозговых оболочек лимфоцитами и макрофагами; наличие антител к микобактериям туберкулеза в ликворе (иммуноферментный твердофазный тест с поликлональной сывороткой); наличие туберкулостеариновой к-ты (составная часть стенки микобактерий) в ликворе (газохроматографически-масспектрометрический **мет.**); увеличение активности лактатдегидрогеназы крови; с-м Сырнева (увеличение лимфатических узлов брюшной полости, высокое стояние диафрагмы, спастичность восходящей петли толстого кишечника); с-м **Hermann** (пассивный наклон головы вперед (вниз) вызывает разгибание 1-го, подошвенное сгибание и расхождение остальных пальцев стоп); появление эрекции при повторных сгибаниях туловища вперед (с-м **Flatau** — Куимова); психические нарушения: беспокойство, кошмарные сновидения, галлюцинации; нарушение вегетативных функций: потливость, стойкий красный дермографизм, пятна **Trousseau** — внезапно возникающие участки гиперемии лица и туловища вследствие вегетативно-вазомоторных расстройств при вызывании дермографизма; положительные р-ции Mantoux и Pirquet, изменения при р-циях туберкулинолейколиза (степень повреждения нейтрофильных гранулоцитов) и туберкулиногемолиза (повышенная чувствительность эритроцитов к туберкулину); часто — брадикардия, анурия; застойные диски II, иногда — полиневриты; увеличение уровня вазопрессина (АДГ) крови; ранние (до появления менингеального с.) рвота и тошнота, анорексия; головные боли нарастающей интенсивности и очень сильные; изменение **сознания—вялость**, сонливость, адинамия; угнетение реф. в остром периоде, затем — анизорефлексия и наличие патологических знаков; **лимфоцитарный лейкоцитоз**, повышение СОЭ; любой возраст (преимущественно детский, юношеский); возможные осложнения: водянка мозга, спячный процесс, гемипарезы и гемиплегии, эпилепсия, лептопахименингит с ликворным блоком, арахноидит, холестеатомы (часто конского хвоста), поражение слуха и зрения, эндокринные расстройства, психопатологические с. и др.; течение более **4—6** недель (до **6—8** месяцев); смертность в **20—30** % случаев.

Дифференцируется с карциноматозом, ОЛХМ, опухолями, арахноидитом, другими М.

О с т р ы й л и м ф о ц и т а р н ы й х о р и о м е -

н и н г и т (анат. *plexus chorioideus* — сосудистое сплетение желудочков мозга, паукообразное сплетение), или серозный менингит Armstrong — Lyli, доброкачественный менингит, — инфекционное латентное заболевание, вызываемое одноименным вирусом из рода аденовирусов.

Фазы: гриппоподобная и висцеральная.

Клинические формы: менингеальная, менингоэнцефалитическая, **энцефаломиелитическая**, миелитическая, радикулярная, гипертензионно-гидроцефальная, висцеральная, генерализованная (**висцерально-септическая**), субклиническая (латентная) и др.

В о з в р а т н ы й, д о б р о к а ч е с т в е н н ы й, а с е п т и ч е с к и й, э н д о т е л и а л ь н ы й, л и к в о р н ы й, л е й к о ц и т а р н ы й М. (вариант X.): источник — мышевидные грызуны и мыши, способ передачи не установлен; предрасполагающие факторы: грипп, ангина, респираторные заболевания, простуда; головные боли, рвота в начале б.; менингеальный с, выраженный вначале и умеренный позже; быстрая регрессия энцефалического с; двухволновая лихорадка (в начале заболевания и с развитием менингита) до 38 °С в течение нескольких дней; наличие вируса в крови и ликворе, носоглотке; положительные РН и РСК через **3—6** недель; умеренный (сотни) стойкий (и после выздоровления) лимфоцитарный или значительный (тысячи в 1 мм³) плеоцитоз, прозрачный ликвор, близкий к норме уровень белка и сахара, слабоположительные белковые р-ции; отсутствие нейтрофилеза при высоком цитозе (поражение хориоидальных сплетений); оглушенность, редко сопор; преходящие с-мы поражения черепных нервов; облитерация субарахноидального пространства и развитие гидроцефалии; легкий отек дисков И, смазанность границ, расширение и извитость вен сетчатки (50 % случаев); другие проявления инфекции: боли в суставах, ангина, пневмония и пр.; респираторные заболевания; увеличение числа плазматических клеток крови; гипертензионный, миелитический и полирадикулярный с; гидроцефалия; психосенсорные расстройства; при патанатомическом исследовании — негнойное серозное воспаление оболочек мозга (лимфоцитарный инфильтрат), эпендимы желудочков и хореидальных сплетений; сезонность — холодное время года (зимне-весенний период); молодой и средний возраст; острое, внезапное (на фоне полного здоровья) начало, длительный инкубационный период, острое и регрессирующее (доброкачественное) течение; выздоровление через **7—14** дней.

М е н и н г о р а д и к у л о н е в р и т и ч е с к и й с. B a h n w a r t h, или геморрагическая пахименингопатия (разновидность X.), — сочетание хронического лимфоцитарного М. с парезами черепных нервов, двигательными и чувствительными рас-

стройствами, болями корешкового типа, эритемой, ихтиозоформной эритродермией и др.

Формы М. по локализации патологического процесса: оптико-хиазмальный М., увеоменингит, **базальный**, стволовый М. и др.

О п т и к о - х и а з м а л ь н ы й М.: асимметричное снижение зрения и дефекты полей зрения (концентрическое сужение), абсолютная центральная скотома, неврит II, застойные диски, побледнение височных половин; умеренный экзофтальм, деформация зрачков, вялая их фотореакция, слабость конвергенции; **общемозговые** и **оболочечные** с-мы; снижение обоняния; гипестезия на лице; болезненность при **пальпации** супраорбитальных точек; снижение корнеальных реф., асимметрия оскала; боли в лобно-височных обл., переносице, глазных яблоках; расширение пре- и постхиазмальной цистерн, субарахноидальных пространств в обл. обонятельной ямки на ПЭГ и пневмоцистернограммах.

Дифференцируется с краниофарингиомой, опухолью гипофиза, менингиомой бугорка турецкого седла, малого крыла основной кости и др.

У в е о м е н и н г о э н ц е ф а л и т (анат. *uvea* — сосудистая оболочка глаза, от лат. *uva* — гроздь винограда), или б. **Vogt—Koynagi — Harada**, — поражение воспалительного характера сетчатки, мозговых оболочек и вещества мозга.

Кроме данной б., к У. относят: с. Behcet, или семейный аутоиммунный менингоэнцефалит, с изъязвлениями слизистых рта, глаз (увеит со слепотой), гениталий, ЭКТ, кожи; М. с расстройством речи, походки, невритом VII, плеоцитозом в СМЖ, головными болями и др., а также симптоматическую офтальмию.

Характерные признаки: менингеальный с; иридоциклит, хориоидит, помутнение стекловидного тела, двусторонний задний увеит, отслоение сетчатки; белково-клеточная диссоциация и лимфоцитарная **клеточная** р-ция в ликворе; гипоталамические расстройства; депигментация кожи (витилиго), гнездная плешивость, поседение волос и бровей; **нарушение** слуха (снижение); психические расстройства; генез чаще вирусной природы.

Х о р и о э п е н д и м а т и т (анат. *plexus chorioideus* — сосудистое сплетение + греч. *epi* — приставка *над* + *endyma* — одежда) — воспаление (чаще вирусной природы) сосудистых сплетений и эпендимы (клеток нейроглии, выстилающих желудочки г. м. и центральный канал с. м.) желудочков мозга.

Формы: гнойные (в том числе и менингококковые), гранулематозные (зернистые), продуктивные, фибринозные, **экссудативные, серозные**, туберкулезные и другой этиологии.

Характерные признаки: предшественники: инфекционные заболевания; зависимость поражений черепных нервов и другой очаговой с-ки от вовлечения в процесс того или иного отдела мозга и степени

выраженности гипертензионного с; изменения на вентрикулограммах; преобладание общемозговой с-ки над рассеянными очаговыми с-мами; мозжечковые проявления: нистагм, статическая, позже динамическая атаксия, снижение мышечного тонуса; гипоталамическая дисфункция: неустойчивость АД, субфебрилитет, пароксизмальные сердечно-сосудистые расстройства; вынужденное положение головы и тела (нарушение циркуляции ликвора); повышение давления и гиперальбуминоз в ликворе (гидроцефальный ликвор в хронической стадии); изменения на глазном дне (застойные явления); головные боли гипертензионного характера, головокружения (раздражение вестибулярных ядер); анизорефлексия; астенизация, раздражительность; гидроцефалия (при эхоЭГ); общие распространенные изменения на ЭЭГ; ремиттирующее (чаще) или стационарное течение.

Дифференцируется с гидроцефалией, опухолями мозга, мигренью, рассеянным склерозом и др.

Х р о н и ч е с к и й п е р и ц е р е б е л л я р н ы й л е п т о м е н и н г и т (задней черепной ямки): менингеальный с; застойные диски II; вынужденное положение головы; мозжечковые расстройства (атаксия, интенционное дрожание, нистагм); боли в затылочной обл. с иррадиацией в переносицу и глазные яблоки, заднюю поверхность шеи и межлопаточную обл.; приступообразные головные боли с тошнотой и рвотой, головокружения; поражение VII и VIII (снижение слуха, шум в ушах); нестойкие рефлекторные изменения с патологическими сгигмами; признаки внутричерепной гипертензии на краниограммах; эпилептические припадки с фокальным началом или джексоновского типа.

Меньера (Meniere) болезнь — поражение внутреннего уха с увеличением количества эндолимфы (водянка лабиринта, лабиринтопатия) и прогрессирующим снижением слуха, клинически проявляющееся с. Меньера.

Характерные признаки: приступообразные головокружения вращательного характера с тошнотой и рвотой, вестибулярный спонтанный нистагм во время приступа; внезапное или флюктуирующее годами снижение слуха по сколярно-кохлеарному типу на аудиограммах в начале б., шумы — сначала во время приступа, а потом постоянные, низкотоновый звон в ушах, искажение звука; растяжение улиткового протока, сферического и эндолимфатического мешочков, снижение калорической возбудимости лабиринта; изменения при транстимпанической электрокохлеографии, вестибулярном анализе, камертонных, аудиологических, дегидратационных пр.; латеризация в здоровое ухо при опытах Weber и Rinne; спонтанный нистагм и статокINETические нарушения (только во время приступа); часто — падение в сторону поражения, атаксия; эмоционально-сосудистая лабильность вне приступа; вращение предметов при

приступе чаще в **горизонтальной** плоскости и в противоположную от пораженного уха сторону (в сторону нистагма); чаще развивается у мужчин в возрасте **30—40** лет; продолжительность I стадии б. — месяцы, II стадии — годы (после снижения слуха).

Дифференцируется с невриномой VIII и невритом, б. Paget, нейронитом, вестибулопатией, ВБН, опухолью и арахноидитом ЗЧЯ, стволовым энцефалитом с поражением вестибулярных ядер, кровоизлиянием во внутреннее ухо, рассеянным склерозом, синингобульбией, гематогенным лабиринтитом, метастазами внутреннего уха и др.

Миастения (греч. *mys, myos* — мышца + *astheneia* — слабость, бессилие), или тяжелая псевдопаралитическая миастения Jolly, псевдопаралитическая (преимущественно глазная) миастения **Erb—Goldflam** — нервно-мышечное аутоиммунное заболевание с генетической неполноценностью, слабостью и патологической утомляемостью мышц и уменьшением постсинаптических холинорецептсров в обл. нейромышечных контактов.

Клинические формы: генерализованная с нарушением дыхания, сердечной деятельности или без висцеральных расстройств, **тяжелая** и локальные: окулярная и атипичная, **бульбарная**, офтальмическая с нарушением глазодвигательных функций, глоточно-лицевая, скелетно-мышечная; преходящая; врожденная; лекарственная, экспериментальная и миастенические с. (миастенический эпизод, миастеническое состояние, прогрессирующая М., псевдомиастенический с, миастенический криз, миастенический с. при тиреотоксикозе, раковой нейромиопатии, **полинейропатиях**, ботулинической интоксикации; комплекс М. — полимиозит, с. с мышечной гипотонией и недоразвитием синаптического аппарата мышц и др.); **возрастные:** врожденная (до I года), ранняя (до 3-летнего возраста), поздняя детская (до **16** лет), юншеская (до 20 лет), зрелого возраста (до **50—60** лет), пожилого и старческого возраста (после 60 лет); **патогенетические:** тимогенная и тимомогенная.

Стадии: дебют, обострение (нарастание с-мов), интермиссия, ремиссия (полный или неполный регресс), относительная стабилизация (стационарная стадия).

Степени выраженности: легкая, средняя, тяжелая, крайне тяжелая (миастенический криз).

Течение: злокачественное, медленно прогрессирующее (хроническое), интермиттирующее, регрессиентное.

Генерализованная М.: нарушение нервно-мышечной передачи из-за наличия аутоантител к постсинаптическим ацетилхолиновым рецепторам постсинаптической мембраны (расстройство перекисного окисления липидов и проницаемости мембран); недостаток образования **ацетилхолина** или избыток **холинэстеразы**;

мышечные параличи и генерализованная утомляемость без расстройств чувствительности и мышечной трофики (псевдопарезы с восстановлением функции после отдыха); динамичность патологической мышечной утомляемости (во второй половине дня, при физической и эмоциональной нагрузке, переохлаждении, мензее), которая уменьшается после отдыха и применения **антихолинэстеразных** средств, усиливается при стрессах, инфекциях, физических нагрузках; частые поражения глазодвигательных мышц (птоз, диплопия, страбизм), мимических **мышц (маскообразность лица, лагофтальм, «поперечная улыбка»)**, реже межреберных мышц и диафрагмы, жевательных мышц (отвисание челюсти) и мышц гортани (гнусавость, дизартрия, дисфагия), а также слабость проксимальных групп мышц (трех- и четырехглавых), шеи и туловища; т. н. полуторный синдром (при глазной форме): паралич горизонтального взора и парез аддукции одного глаза (поражение парамедианной обл. РФ и заднего продольного пучка, мостовой его части); избирательная слабость проксимальных отделов ног, **4—5-х** пальцев рук и передней группы мышц шеи; наличие блока синаптической передачи при стимуляционной ЭМГ (**3—50** Гц); специфические изменения на ЭМГ (игольчатая концентрическая, количественная ЭМГ и ЭМГ одиночного волокна); миастеническая р-ция Jolli: ослабление вплоть до полного прекращения мышечных сокращений под влиянием фарадического тока; увеличение ширины синаптической щели и деформация постсинаптической мембраны (при электронной микроскопии), уменьшение числа рецепторов и неправильная их ориентация к плоскости синаптической щели, т. е. блок нервно-мышечной передачи; положительные пробы с нагрузкой (закрывание глаз 40 раз или движения глаз в стороны, фиксация взора на 2 мин, сжатие челюстей, чтение вслух более 5 мин, высовывание языка, сжимание руки исследователя, приседания, удержание поднятой конечности более 2 мин, сжимание динамометра); гистологические изменения мышц в виде сегментарного полимиозита; улучшение через **15—20** мин после введения ацетилхолинэстеразных веществ (кроме прозеринаустойчивых форм): прозерина, тензилон, неостигмина, калимина и др.; полный блок нервно-мышечной передачи при кураре-пр. (внутривенное введение Д-тубокурарина и др., которое производит анестезиолог или реаниматор с последующей записью ЭМГ); наличие т. н. с. замедленного пути прохождения ионов и антител к ацетилхолиновым рецепторам; изменения при иммунологической диагностике — определение способности **Т-лимфоцитов** трансформироваться в властные формы (мет. Hungerford et al., 1959), концентрации иммуноглобулинов (Manzini, 1964), тимус- и бурсазависимых («двойных и нулевых») лимфоцитов (мет. Mendes, 1974, в мод. Гришиной и Мюллер, 1978), показателя повреждения нейтрофилов различными антигенами (мет. Фрадкина,

1975), исследование уровня антител к одноячеистой (мет. Поверенного, 1967) и нативной ДНК (мод. мет. Поверенного, 1974), исследование антигистаминной активности сыворотки крови (мет. Gorez et **Gorman**, 1956, в мод. Брондза, 1969 и др.); нарушение ходьбы по типу «утиной» походки; глазодвигательные расстройства: птоз, диплопия, ограничение движений глазных яблок, асимметрия глазных щелей, двусторонний лагофthalm (поражение круговых мышц глаза); снижение, быстрая истощаемость реф. (брюшные отсутствуют); иногда парестезии и боли в мышцах; уменьшение показателей спирометрии и спирографии; ограничение высывания языка; поражение мимических мышц: сонное и безжизненное лицо, с-м «рычание собаки» — подъем верхней губы из-за поражения **m. risorius**; кардиопатия (тахикардия, аритмии, экстрасистолы, глухость сердечных тонов, расширение границ сердечной тупости, замедление атриовентрикулярной проводимости, смещение вниз сегмента **S—T** и инверсия зубца **T**, боли в обл. сердца и аритмии, снижение АД); снижение секреторной и моторной функции ЖКТ (отсутствие аппетита, запоры); гиперплазия тимуса и нарушение функции других желез (щитовидной, половых, надпочечников), превышение размеров вилочковой железы на пневмомонографии 1—5 x 0,5—1 см, наличие жирового перерождения, рубцовых изменений, гиперплазии, тимомы железы; увеличение вилочковой железы на контрастных медиастинограммах (томопневмомедиастинограммы по **Кондорелли—Казанскому**), изменения тимуса на радионуклидных скинтиграммах; изменения при оптико-кинетической нистагмографии в инфракрасном свете; положительная холодовая пр. при глазной форме (наложение на 15—20 мин кусочков льда) — уменьшение птоза и увеличение объема движений глазных яблок; снижение мышечного тонуса и АД, редко — мышечные гипотрофии без РД; отсутствие пирамидных и экстрапирамидных нарушений; креатинурия, гипокалиемия, снижение активности холинэстеразы, гипоальбуминемия с повышенным содержанием бета- и гамма-фракций; изменения спирографических (снижение жизненной емкости легких, объема форсированного выдоха за первую секунду, максимальная вентиляция легких и др.) и пневмотахометрических показателей; повышение уровня миоглобина в сыворотке крови; изменение показателей естественного и приобретенного иммунитета, параметров потенциалов действия двигательных единиц (нарушение нервно-мышечной передачи, степень денервации); молодой возраст (в 85 % случаев до 40 лет); чаще болеют женщины (соотношение 4:1) в возрасте 25—35 лет; летальность до 25 % •

Г л а з н а я М.: птоз, диплопия — множественная и во всех направлениях; умеренная офтальмоплегия; диссоциированное пора-

жение мышц вне зависимости от их иннервации; отсутствие анизокории и поражения внутренних глазодвигателей, разное выстояние глазных яблок (с-м Hertwig — Magendie); благоприятное течение, удовлетворительное общее состояние.

Г л о т о ч н о - л и ц е в а я М.: расстройства глотания, дыхания, жевания, звучности голоса; дизартрия; лицо паркинсоника (лагофthalm, амимия, с-м «ресниц», поперечная улыбка, или улыбка Джоконды).

Дифференцируется с БАС, рассеянным склерозом, миопатией, неврастением, шейным остеохондрозом, стволовым энцефалитом, базиллярным арахноидитом, полинейропатией, с. Lambert — Eaton и др.

Т и м о г е н н а я М. (встречается чаще тимомогенной в 8—9 раз): антигены гистосовместимости — **HLA—A8**; аутосенсibilизация Т-лимфоцитов вилочковой железы к ацетилхолиновым рецепторам; преобладание генерализованной формы; редко — кризы и псевдомиопатический с; болеют женщины любого возраста; ремиттирующий характер течения: хорошая реактивность на антихолинэстеразные вещества и эффективность от тимэктомии; благоприятный исход.

Т и м о м о г е н н а я М.: чаще — глоточно-лицевая форма с тяжелыми кризами, **псевдомиопатическим** с, первично хроническим течением; антигены гистосовместимости — **HLA—A2**; быстрый тип развития; снижение реактивности на антихолинэстеразные препараты и эффективности тимэктомии; болеют мужчины в возрасте **35—55** лет; высокая летальность.

М и а с т е н и ч е с к и й к р и з — тяжелое осложнение М. (может быть генерализованным, парциальным и **смешанным** — дыхательным и сердечным): блокада аутоантителами ацетилхолиновых рецепторов, разрушение их синтеза, стимуляция лизиса постсинаптических мембран; нарастание бульварных расстройств (дисфония, дизартрия, нарушение жевания и глотания); поражение вначале наружных и внутренних межреберных, затем вспомогательных мышц (шеи, плечевого пояса), позже — диафрагмы; расстройство дыхания вплоть до апноэ (греч. **а** — приставка, означающая отрицание, + **пноэ** — дыхание), периферическая форма дыхательной недостаточности (**бульбарная**, спинальная и смешанная формы); нарастание слабости и патологической утомляемости мышц шеи, туловища, конечностей, дыхательной недостаточности; нарушение газового состава крови, гипоксия; вначале тахикардия с **падением** АД и напряжением пульса, затем ослабление сердечной деятельности (вплоть до полной остановки сердца); наличие аутоиммунного тимита с выделением большого количества тимина, вызывающего нервно-мышечный блок; развитие чаще в первые три года б., при тяжелой форме М., под влиянием вредных факторов

(инфекции, беременность, дисгармональные нарушения); значительное ухудшение общего состояния.

Холинергический криз (развивается при передозировке антихолинэстеразных препаратов): мышечная слабость, нарастание бульбарных и дыхательных расстройств на фоне выраженных вегетативных нарушений (миоз, брадикардия, снижение АД, боли в животе, рвота, гиперсаливация, бурная перистальтика кишечника, диарея, мышечные фасцикуляции, снижение АД и др.).

Lambert — Eaton карциноматозная нейромиопатия, или **миастенический с.** (аутоиммунные расстройства и синаптический дефект функции вегетативного отдела н. с.): развитие при раке верхушки легкого, ботулинической интоксикации, укусах ядовитых насекомых, чаще у мужчин зрелого возраста; нарушение процесса высвобождения (блок) **ацетилхолина** из пресинаптических везикул; лабильность АД, сухость кожи, снижение саливации и потоотделения вплоть до «сухого синдрома»; слабость мышц ног и тазового пояса, постепенно распространяющаяся на мышцы туловища и рук, — «утиная» походка, феномен «врабатывания», когда мышечная слабость после первых усилий становится менее выраженной («облегчающий» миастенический с.); понижение или выпадение сухожильных р.; нарастание амплитуды мышечных ответов при высокочастотной (**20—50 Гц**) ЭМГ и отсутствие изменений при низкочастотной стимуляции.

Дифференцируется с полимиозитом, рассеянным склерозом, астенией, арахноидитами, шейным остеохондрозом, с. холинергии и миопатии, БАС, ПМД, стволовым энцефалитом, **бульбарным** параличом, полинейромиопатией, РС, тиреоидитом, ботулеякозом и др.

Миатония, или амиотония (греч. *myos* — мышца + *a* — приставка отрицания + *tonos* — напряжение), или б. Oppenheim, — врожденное заболевание н. с. с дистрофией мотонейронов с. м.: генерализованное снижение мышечного тонуса; мышечная слабость; чрезмерная амплитуда пассивных движений в суставах; понижение сухожильных и периостальных реф.; характерные изменения на **ЭНМГ**.

Миелинолиз (греч. *myelinum* — миелин + *lysis* — распад) — демиелинизация центральных отделов мозга с соответствующими клиническими проявлениями: развитие при недостаточности питания, хроническом алкоголизме, нейроинфекциях; гипонатриемия (содержание натрия в плазме крови меньше **125 мэкв/л**): летаргия, кома, органический психоз, гипотермия, нарушение дыхания; постепенное развитие тетраплегии или тетрапареза и псевдобульбарного паралича; иногда — судорожный с.

Миелит (греч. *myelos* — мозг + *itis* — суффикс, означающий воспалительный процесс) — воспаление спинного мозга.

Формы по патогенезу: инфекционный, токсический, вакцинальный, травматический, компрессионный, геморрагический, ишемический, некротический М. и т. д.; **по распространению:** поперечный М., М. Броун-Секаровского типа, диссеминированный, локальный, или очаговый, М.; **по локализации** — М. цервикального, грудного и поясничного уровня; **по течению:** острый и хронический (чаще вторичный) М.

Характерные признаки: несимметричные вялые параличи ниже уровня поражения в острой стадии (очаги чаще шейной и грудной локализации), вскоре — пирамидные нарушения: спастические параличи ног и тетрапарез при локализации очага выше шейного утолщения (верхняя вялая и нижняя спастическая параплегия); изменения в ликворе: повышенное давление, клеточно-белковая диссоциация, нейтрофильный плеоцитоз при пиогенной инфекции и лимфоцитарный — при вирусной или аллергической природе М.; оболочечно-корешковые с-мы (боли и патестезии в обл. иннервации пораженных корешков); проводниковые нарушения поверхностных видов чувствительности (от **гипестезии** до анестезии); выпадение глубоких видов чувствительности при поражениях задних стволов; задержка, потом недержание мочи и кала; трофические нарушения (ранние пролежни, твердые отеки), повышение мышечного тонуса и наличие патологических знаков; положительные РСК, РН, РТГА; вазомоторные нарушения (отеки, цианоз преимущественно конечностей); изменения на миелограммах на уровне поражения с. м. и при спинальной эндоскопии (микромиелоскопии); поражение черепных нервов (IX, X, VI, II) при восходящем типе течения М., (тип **Landry**); в тяжелых случаях — септикопиемия; при патанатомическом исследовании: отек, гиперемия, иногда миеломалиция пораженных участков, воспалительная инфильтрация мягкой мозговой оболочки и мозговой ткани (преимущественно лимфоидными клетками), тромбоз мелких сосудов, **периваскулярные** инфильтраты, демиелинизация, очаги некроза и полости, глиальные и соединительнотканые рубцы; любой (чаще школьный) возраст; инфекционное острое начало, лихорадочный период (несколько дней), перед этим — озноб, недомогание, субфебрилитет; хроническое и регрессирующее, реже — острое, подострое или стационарное течение; начало **восстановления** — с дистальных отделов конечностей, выздоровление неполное.

Подострый некротический тип М. Foix — Alajouanine, или **некротизирующая** ангиодисгенетическая миелопатия (ангиоматоз): нарастающий спастико-атрофический парез ног; аномалии или поражения (артериовенозные

мальформации) **спинальных** вен при контрастных мет. исследования; поражение нижних отделов с. м.; нарушения функций тазовых органов; повышение количества белка в ликворе; переменные расстройства чувствительности (сначала сегментарные, потом проводниковые); боли в поясничной обл. с иррадиацией в ноги; часто — «хроническое легочное сердце»; прогрессирующее расстройство дыхания; пожилой возраст.

Дифференцируется с опухолями с. м. и эпидурального пространства, метастазами (исхудание, анемизация, повышение СОЭ), спинальным арахноидитом, рассеянным склерозом, эпидуритом, полирадикулоневритом, фуникулярным миелозом, энцефаломиелитом, расстройствами спинального кровообращения.

Миелоз фуникулярный (греч. *myelos* — костный мозг, лат. *funiculus* — пучок, канатик), или комбинированный склероз, «спинная сухотка» — поражение задних и боковых канатиков с. м. с демиелинизацией волокон и деструкцией осевых цилиндров (чаще — при ахилии и пернициозной анемии); сенситивная атаксия, выпадение глубоких видов чувствительности; пирамидные нарушения (повышение реф. и мышечного тонуса, слабость в руках и ногах); развитие при пернициозной и гипохромной анемии, ахилии, авитаминозах (особенно *B₁₂*), интоксикациях, других заболеваниях крови, диспептических расстройствах, лейкомиях, гемолитической желтухе, пеллагре, цинге, отравлениях спорыньей, алкогольной и раковой интоксикациях; расстройство суставно-мышечного чувства и вибрационной чувствительности; парестезии по всему телу и слабость в ногах, опоясывающие боли стреляющего характера; амиотрофии, **особенно** мелких мышц кистей; иногда — нарушения функции тазовых органов; снижение памяти, настроения, аппетита; покалывания в языке, извращение вкуса, гунтеровский глоссит; желтушный оттенок кожи; общая слабость, головокружение, головные боли, сонливость; снижение аппетита; сухость и горечь во рту.

Миеломная болезнь, или плазмоцитомы, миеломатоз, парапротеинемический ретикулоплазмозитоз, б. Рустицкого — Kahler, — заболевание кроветворных органов с разрастанием (диффузным или узловым) плазматических клеток, продуцирующих парапротеины (плазменный парапротеинемический ретикулоплазмозитоз).

Формы по клиническим проявлениям: костная (спондилопатии), алгическая (**менингополирадикулалгическая**), энцефалопатическая (токсико-дисциркуляторная энцефалопатия), **миелопатическая**, лихорадочная, анемическая, лейкомиическая, почечная, **сочетанные; по распространенности:** солитарная, множественная (узловатая) и диффузная (с поражением костей черепа, таза, ребер, позвонков).

Характерные признаки: триада Kahler: альбуминурия, остеопороз со спонтанными переломами, кахексия; пара-амилоидная инфильтрация сосудистых стенок, миелоноклеточная инфильтрация костного мозга; анемия, гранулоцитопения с инфекционными осложнениями, тромбоцитопенический с. с геморрагиями, превышение уровня плазматических атипичных клеток костного мозга на **15 %**; костно-мозговая опухоль из плазматических клеток; разрушение костей с болями в позвонках и ребрах («рыбы позвонки и дырявая голова»); ускоренная СОЭ, альбуминурия, увеличение уровня гамма-глобулинов, **лейкоцито-** и тромбоцитопения, гиперпротеинемия; наличие в крови моноклонального Ig (М-градиент на фореграмме) и снижение уровня Ig; протеинемия и прогрессирующая почечная недостаточность (отложение моноклонового Ig или его дериватов); увеличение уровня **бета-N-ацетилглюкозаминидазы** (гексозаминидазы) и фибриногена; повышение тонуса сосудов (выявляется при РЭГ); слабость, утомляемость, раздражительность, чувство тревоги, диссомния, ипохондрия, адинамия; лабильность пульса и АД; акроцианоз, мраморность кожи, гипотермия; мышечная слабость и гипотония; наличие в крови и моче протеина типа **Бенс** — Джонса.

Миодистрофии (греч. *mys*, *myos* — мышца + *dys* — приставка, означающая расстройство функции, + *trophe* — питание) — общее название дистрофических изменений мышечной системы (см. *Амиотрофия*, *Миопатии*, *Миоплегии*, *Миатония*, *Миастения*, *ПМД*).

Миозит (греч. *myos* — мышца + *itis* — суффикс, означающий воспалительный процесс) — воспаление отдельных мышц или мышечных групп.

Формы по генезу. воспалительный (инфекционный), паразитарный (трихинеллы, гельминты), токсический (например, при хроническом алкоголизме), острый алиментарный М., или юсковско-сартланская (**гаффская**) б. (пароксизмально-токсическая алиментарная миоглобинурия, пищевая интоксикация, вызванная употреблением в пищу отдельных видов рыбы, выловленной ранней весной в стоячих водах, с острым началом, лихорадкой, болями в мышцах и суставах, метгемоглобин- и миоглобинурией без явлений гемолиза), травматический, профессиональный (микротравмы, перенапряжение), гранулематозный (коллагенозы, фенилкетонурия), оссифицирующий (травмы мозга, синингомелия, полиневрит), кластридиальный (одноименная анаэробная инфекция) М. и др.

Характерные признаки: гипотрофии или атрофии пораженных мышц; наличие плотных, болезненных на ощупь узелков **Müller** в мышечной ткани; слабость и снижение тонуса мышц; мышечные локализованные или диффузные боли; увеличение уровня аланин-аминотрансферазы; образование участков костной ткани в толще

мышц, околмышечной соединительной ткани, сухожилиях и апоневрозах при оссифицирующем фиброзном М. Mattioli — Foggia — Raso; трофические изменения мышечной ткани при прогрессирующем оссифицирующем трофоневртическом М. (кальцинозе) **Münchmeyer** с негнушимся позвоночником, ограничением движений в нижней челюсти и в других суставах; эпидемическая миалгия и плевродиния при борнхольмской (датский остров) б., или б. Sylvest — Hannaens.

Миопатии (греч. *myos* — мышца + *pathos* — боль, страдание) — общее название группы наследственных и другого происхождения заболеваний мышц с нарушением сократительной способности их волокон (миодистрофии).

Формы по происхождению: первичные врожденные: псевдогипертрофическая и атрофическая X-хромосомная М. Duchenne, юношеская аутосомно-рецессивная М. Rota — **Erb**, дистальная М. **Hoffmann** — Naville, плечелопаточно-лицевая М. Landouzy — Dejerine, **лопаточно-перонеальная** М. Давиденкова, доброкачественная X-хромосомная М. Becker — Kiener и М. с ранними контрактурами (тип Cestan — Lejonne и интермедиарный тип Emeri — Dreifuss, а также поздний тип Hicks — Landau, немалиновая М., тип Welander), офтальмоплегические, или «изолированные» окулярные (окулофарингеальная, окулофациальная, окулокардиальная форма с поражением экстраокулярных и мышц проксимальных отделов конечностей), множество переходных форм; вторичные М., или миопатические с. (метаболического, эндокринного и другого характера); **по течению:** прогрессирующие: X-сцепленные (псевдогипертрофическая М. Duchenne, доброкачественная ювенильная М. Becker — Kiener, М. **Dreyfus** — Hogan, Mabry, Rottauf — Mortier — Beyer, Rober, Hicks — Landau и др.), конечностно-поясная М. Erb, лопаточно-плечевая М. Landouzy — Dejerine, лопаточно-перонеальная М. Давиденкова, дистальная М. Gowers — Welander, окулярная М. Gowers — Moebius (Kiloh — Newin) и др.; непрогрессирующие: б. центрального стержня (central **core** disease) Shy — Magee, немалиновая (нитеобразная) М. Shy — Engel, миотубулярная М. Spiro, митохондриальные М. (мегакониальная Шы — Gonatas, плеокониальная Шы и гиперметаболическая **Luft**), М. с врожденной диспропорцией типов волокон и др.

Существует очень много переходных форм, различающихся между собой только началом заболевания, выраженностью и локализацией патологического процесса (иногда описание болезни только одной семьи составляет новую форму М.).

Первичные врожденные М.: атрофии мышечных волокон I типа; сначала — концевой характер мышечных **атрофий** (в местах прикрепления мышц и у сухожилий); чаще — поражение

изометрических (меняющих свое натяжение, а не длину) мышц дистальных отделов конечностей; изменения (сегментарный некроз, признаки регенерации) в красных мышечных волокнах (I типа) при электронномикроскопическом исследовании биоптата и исследовании митохондрий при световой микроскопии; преобладание при биопсии крупных отечных мышечных волокон с мелкозернистой и глыбчатой структурой, с нечеткой поперечной исчерченностью, пикноз мышечных ядер, пучковая атрофия мышц и разрастание соединительной и жировой тканей; мембранный дефект; снижение механической возбудимости мышц и р-ции на гальванический и фарадический токи; мышечные атрофии: свисание плеч, крыловидные лопатки, осиная талия (атрофия прямых и косых мышц живота), уплощение грудной клетки в передне-заднем направлении, усиление поясничного лордоза; странная улыбка, маскообразность лица (нет лобных складок, «губы тапира», поперечная улыбка); птоз, офтальмопарез, бульбарный с; генерализованная мышечная утомляемость, снижение реф. и скорости распространения возбуждения; утомляемость ног при ходьбе, невозможность бега, затруднение при подъеме по лестнице; низкий мышечный тонус, снижение (отсутствие) сухожильных и периостальных реф.; «лицо сфинкса» (амимия и маловыразительность, глаза полностью не закрываются, губы выпячены вперед, нижняя — отвисает и утолщена — «губы тапира», при поднятии бровей горизонтальные складки на лбу не образуются из-за атрофии и пареза мимических мышц); «лицо эльфа» (толстые отвислые щеки, полные губы, маленький подбородок, большой рот, большие и низко расположенные уши, выпуклый лоб, своеобразная форма носа); наличие псевдогипертрофий мышц (икроножных, трехглавых, круглой, над- и подостных, зубчатых, портняжной, напрягающей широкую фасцию) со снижением их силы; миосклероз с ретракцией сухожилий (сухожильно-связочные ретракции); нестабильность генома (анализ хромосомного набора в лейкоцитах мет. Мурхеда с соавт., 1960 и др.): повышение уровня хромосомных aberrаций, увеличение числа клеток с цитогенетическими нарушениями (более 2 %) и гиперплоидных клеток (более 0,4 %), клеток с хромосомными разрывами (более 0,2 %); снижение индекса стимуляции; характерные изменения на конфлюэнтной и сканографической ЭМГ (с использованием мультиэлектродов) макроволокна и одиночного волокна, серия пиков со снижением амплитуды, интерферирующая биоэлектрическая активность на ЭМГ (при активном сокращении) с высокой частотой (**90—100** колебаний в секунду) и амплитудой (**600—650** мкВ); миопатическая р-ция на паттерн-иглобчатой ЭМГ: спонтанная активность, лестничная потенция (изменения средней длительности потенциалов действия двигательных единиц (ПДДЕ) более 20 %, увеличение количества полифазных ПДДЕ от 30 до 80 %, снижение амплитуды ПДДЕ, наличие по-

тенциалов фибрилляций в покое, положительные острые волны, псевдомиотонические разряды разной степени выраженности), отсутствие лестничной потенциации (негативный лестничный феномен) при первично мышечных поражениях; гетерохронизм при хронаксиметрии: нормальные показатели с нерва, патологические — с мышц; снижение амплитуды колебаний альфа-ритма или его отсутствие на ЭЭГ, дезорганизация ритма, нарушение корково-подкорковых взаимосвязей; увеличение уровня ацетилхолина, изменение холинергической активности крови, повышение уровня креатинкиназы, гипокальциемия, креатинурия, снижение креатин-креатининового индекса мочи (меньше единицы), гипераминоацидурия, повышение активности сывороточной альдолазы и холинергических веществ, снижение адреналина в крови; снижение в мышцах концентрации белков, фосфокреатина, АТФ, калия, гликолитических ферментов, цАМФ до 5 пмоль/мг белка; высокая активность ферментоз (при классических формах — снижение ферментативного окисления и гликолиза); нарушение структуры саркоплазматической сети; гипо- или ангидроз, холодные и влажные кисти и стопы; повышение активности альдолазы крови; гипераминацидурия при распаде свободных аминокислот (глицин, серил, аланин, метионин, лейцин, лизин, валин, глутаминовая к-та и др.), распад ДНК (в том числе и ядерной) поперечнополосатых мышц; наличие наследственного фактора (иногда спорадические случаи с началом в более позднем возрасте и с более мягким течением); начало в детском возрасте; доброкачественное течение при д. и злокачественное — при X-хромосомном (сцепленном с полом) типе наследственной передачи.

Приводим отдельные формы миопатий (в алфавитном порядке).

B a t h u r s t т и р е о т о к с и ч е с к а я М.:

нарушение функции щитовидной железы; атрофия трехглавых мышц плеч и четырехглавых мышц бедер без снижения их силы, избыточная складчатость кожи над этими мышцами; мышечная слабость с захватом подвздошно-поясничных (в том числе и больших ягодичных) мышц, межкостных мышц кистей и сгибателей шеи; незначительные морфологические изменения в биоптатах мышц; развитие с. в первые 6 месяцев от начала тиреотоксикоза вне зависимости от степени его тяжести.

В е с к ю. — разновидность М. Дюшенна, или парадоксальный М.: двигательные нарушения и нарастающая мышечная слабость; эпизодическая наследственная миотоническая адинамия; позднее начало; легкое и благоприятное течение.

В е с к е р — К и е н е р б., или доброкачественная ювенильная прогрессирующая псевдогипертрофическая М.: вариант ПМД Duchenne с повышенным уровнем креатинкиназы в сыворотке; слабость мышц тазового пояса и проксимальных отделов ног, нарастание

слабости мышц плечевого пояса через **5—10** лет б., обездвиженность в **40—60** лет; сочетание миодистрофических процессов с нейроэндокринными расстройствами в гипоталамо-гипофизарной системе и половых железах; наследственная б., связанная с изменениями гена — дистрофина мышечного белка (Х-сцепленный тип наследования, р.); псевдогипертрофии мышц; ранние контрактуры; количественные (число кист) и качественные (число дистрофина) изменения дистрофина (белок, связанный с геном, ответственным за развитие миопатии); отсутствие нарушения интеллекта (редко — умственная отсталость); начало б. в **10—15** лет; болеют только мальчики.

B e t h l e m — v a n W i j n g a r d e n M.: атрофии проксимальных групп мышц с поражением сгибателей, мышечная слабость; сгибательные контрактуры межфаланговых суставов **2—4-х** пальцев рук и локтевых суставов; наследственное **заболевание** (а. д.), начало б. в **5—7-летнем** возрасте, доброкачественное течение.

М. Д а в и д е н к о в а, или лопаточно-перонеальная разновидность б. Шарко — Мари (до 8 % случаев всех М.): поражение мышц лица, плечевого пояса и перонеальной группы; «степпаж», атрофии дистальных отделов ног; «крыловидные лопатки и свободные надплечья», последовательное вовлечение мышц тыльной поверхности предплечий, потом кистей (кисти согнуты, пронированы и отведены); поражение грудных мышц (стерно-костальных порций), широчайших мышц спины, мышц лопатки и плечелучевых мышц, нередко — фасцикуляции мышечных групп; периоральная гипестезия, иногда — расстройства чувствительности на ногах и в пораженных мышцах; нерезкая РД, отсутствие миопатической реакции на ЭМГ; начало б. в **25—30** лет; хроническое и благоприятное течение.

Д е б р е — S e m e l a i g n e г и п о п а р а т и р и д н а я М. (сочетание врожденной микседемы и М.): гипертрофия мышц конечностей; замедление рефлекторной деятельности; отставание в росте; олигофрения разной степени; гиперхолестеринемия; сухая кожа; брадикардия; запоры.

Д u b o w i t z — Г о р б а ч е в а н е с п е ц и ф и ч с к а я М.: слабость мимических мышц, гипотрофия мышц, гипотрофия мышц плечевого и тазового пояса (особенно дистальных отделов конечностей); гипотрофия и миосклероз аксиальной (шейной и параспинальной) мускулатуры; дегенеративные изменения в передних рогах с. м.; парез мягкого нёба с носовым оттенком речи; снижение реф. и интеллекта; кифосколиоз, ригидность позвоночника в шейном и поясничном отделах, куполообразная грудная клетка; артрозы; тремор рук; бледность; похудание; кардиомиопатия; наследственный фактор (а.-р.) начало б. в детском возрасте, чаще у мальчиков.

Д и с т р о ф и я п с е в д о г и п е р т р о ф и ч е с к а я

М: прогрессирующие диффузные атрофии скелетных мышц (дистрофия) сначала тазового пояса и бедер, потом проксимальных отделов рук; прогрессирующая дегенерация скелетных мышц: сначала проксимальных отделов мышц ног (особенно четырехглавой и нижележащих), далее тазового и плечевого пояса, дистальных (позже и проксимальных) отделов рук; атрофии мышц таза и бедер (сначала четырехглавых, далее мышц таза, аддукторов, мышц тиббиальной и перонеальной групп) с псевдогипертрофиями (замена жировой тканью), потом мышц плечевого пояса примерно в такой последовательности: трапециевидная, ключичная порция большой грудной, бицепс, разгибатели кисти и пальцев, дельтовидная, остистые, трехглавая, сгибатели пальцев; гипертрофия (псевдогипертрофия) икроножных мышц (голень напоминает опрокинутую вниз бутылку) и редко — дельтовидных и подостных мышц лопаток; мышечная слабость, снижение тонуса и реф. (нейропатия); «утиная» (переваливающаяся) или вразвалку походка (потом больные перестают ходить совсем); характерное вставание ребенка с пола (опирается руками о бедра и таз — с-м «лесенки»); «крылатые лопатки» (отхождение внутреннего края лопатки от туловища и атрофии мышц) и «свободно свисающие надплечья»; поясничный гиперлордоз; наличие глазных с-мов; редко — вовлечение в патологический процесс мышц диафрагмы, шеи, лица, экстраглазных мышц; эндокринные нарушения типа с. Иценко — Cushing, адипозогенитальной дистрофии и др.; дефицит Г-6-ФД: миоглобинурия после физической нагрузки, увеличение уровня креатинкиназы и потемнение цвета мочи, остаточная активность или отсутствие Г-6-ФД в мышцах и эритроцитах, клетках фибробластов кожи; деструкция мембран мышечных клеток вследствие недостатка дистрофина; изменение электровозбудимости мышц; истончение костей, сколиоз, лордоз, патологические переломы; снижение активности МАО в митохондриях скелетных мышц; высокое содержание в крови энзимов в доатрофической стадии, снижение уровня альфа-аминоазота (по Neide — Wieser) после трехдневной нагрузки кофеином (ингибитор фосфодиэстеразы); наличие в крови фактора, угнетающего мышечную деятельность; низкая функциональная активность адаптивных систем (симпатоадреналовой, гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой и гипоталамо-соматимединовой); увеличение активности креатинкиназы, альдолазы, лактатдегидрогеназы, аспаратаминотрансферазы и др.; **креатинурия**; снижение интеллекта; наследственное заболевание, связанное с изменениями гена — дистрофина мышечного белка; мутация в 21-й хромосоме (в специфическом локусе на коротком плече X-хромосомы) при анализе ДНК; кардиомиопатия, жировая инфильтрация сердца (сцепленный с X-хромосомой тип наследования по материнской линии, р.); чаще

болеют мальчишки; раннее начало (первые годы жизни — 10 лет); неблагоприятный прогноз — инвалидность к 10—12 годам, обездвиживание.

E m e r i — D r e u f u s *и н т е р м е д и а л ь н а я*
М.: ранние контрактуры мышц и суставов и ретракции (лат. *retraho, retractum* — стягивать) ахилловых сухожилий; X-хромосомная первичная миодистрофия; боли и слабость мышц спины; короткий позвоночник и длинные конечности, чрезмерный кифоз и лордоз, пластиспондилия; миокардиодистрофия; изменение ходьбы (опора на пальцы и наружные края стоп), «утиная» походка (слабость мышц тазового пояса); использование вспомогательных приемов при вставании; умственная отсталость; начало б. в 5—15-летнем возрасте; медленно прогрессирующее течение.

Е г б — Р о т а ю в е н и л ь н а я *и л и* *п е р в и ч н а я*, *«мышечная сухотка»* (старее название): сначала — атрофии мышц плечевого пояса (проксимальных отделов рук, **грудных**, передних зубчатых и ромбовидных): с-м «свободных надплечий», ладьевидная грудная клетка, «крыловидные лопатки» (отставание их от туловища), далее — мышц тазового пояса; «утиная» походка и «осиная» талия (атрофии прямых и косых мышц живота с сохранностью поперечной); с-м «полированного лба» (отсутствие складок на лбу и невозможность наморщить лоб из-за атрофии лобных мышц); полая (псевдофридрайховская) стопа; с-м «вялых предплечий» (при попытке поднять больного за согнутые в локтях руки голова как бы уходит в надплечья); псевдогипертрофии икроножных, реже трехглавых мышц плеча, дельтовидных и подостных мышц лопатки; птоз, диплопия, слабость жевательных мышц; «губы тапира», поперечная улыбка; согнутые ногтевые фаланги при выпрямленных остальных; угасание периостальных, коленных, сухожильных реф. (ахилловы долго сохраняются), потом — атрофии мышц без РД; ретракции мышц с контрактурами и анкилозами, переразгибания суставов; симметричность мышечных **атрофий**; вегетативные расстройства: похолодание конечностей, акроцианоз, мраморный цвет кожи, гипергидроз, запоры, миокардиодистрофия, гипоксия миокарда, нарушение внутрисердечной проводимости; походка с выпяченным вперед животом; увеличение уровня альфа-аминоазота в крови (мет. **Neider — Wieser**) после 3-дневной нагрузки кофеином (ингибитор фосфодиэстеразы); снижение амплитуды биопотенциалов и бионапряжения мышц **на** ЭМГ; наследственное заболевание (а.-р. или а.-д.); в 2 раза чаще болеют лица мужского пола; начало б. в детском или юношеском возрасте (10—20 лет); медленно прогрессирующее течение.

Дифференцируется с полиомиелитом, клещевым энцефалитом, миелополиневритом, вторичной ПМД, спондилитом, врожденными дефектами и др.

Графе бульбарно-офтальмоплегическая М.: поражение глазодвигательных мышц (наружных мышц глаза), птоз, офтальмоплегия, атрофия мышц верхних век и круговых мышц глаз, реже — жевательных и круговой мышцы рта, мускулатуры, иннервируемой V, VII, IX—XII (потом — мышц плечевого и тазового поясов); частое вовлечение в патологический процесс мышц лица, языка, глотки, реже — плечевого пояса; отсутствие эффекта (в отличие от миастении при данной форме М.) при пр. с простигмином, миастенической р-ции на ЭМГ, диплопии; наличие жирового перерождения в биоптатах мышц и др.; любой возраст; семейное заболевание (а.-р. и а.-д.).

Н оф ф т а б у л ь б а р н о - п а р а л и т и ч е с к а я, и л и м и о с к л е р о т и ч е с к а я, М. (не более 2 % от всех случаев М.): поражение мышц глотки, языка, гортани, нёба, жевательных, глазодвигательных и других мышц, которые иннервируются черепными нервами; нарушение глотания, жевания, страбизм, птоз, лицо миопата (см. *М. Ландузи — Дежерина*); атрофии мышц грудной клетки и конечностей с деформацией скелета; отсутствие реф.; пирамидные расстройства и нарушения чувствительности; отсутствие РД, **фасцикуляций**, миастенической р-ции, эффекта от введения прозерина; благоприятное и стационарное течение.

Н о f f m a n n — N a v i l l e д и с т а л ь н а я М.: поражение мышц дистальных отделов конечностей; атрофии сначала икроножных мышц, далее — мышц бедер и ягодиц, гипотрофия мышц предплечий; невозможность стоять на носках, затруднение при вставании и ходьбе; изменения миопатического типа на ЭМГ; долгое сохранение реф.; повышение уровня креатинкиназы в сыворотке; отсутствие расстройств чувствительности, РД и фибрилляций; юношеский возраст; наследственное заболевание (а.-р.).

К e a r n s — S a y e r s, и л и K i l l o h — N e v i n , м у л ь т и с и с т е м н ы й с. при злокачественной М.: ранняя наружная офтальмоплегия, парез III; атрофии мышц лица, шеи и надплечий; афония; дисфагия; поражение ветвей срединного нерва; пигментный ретинит, снижение слуха; структурные изменения в митохондриях мышц и замещение мышечной ткани жировой; атаксия; малый рост; эндокринные нарушения; умственное недоразвитие; блокада ножек пучка Гиса; наследственное заболевание (а.-р.); начало в юношеском возрасте; нисходящий тип течения.

К i n o s h i t a с е г м е н т а р н а я М.: дегенерация мышечных волокон со специфическими в них включениями; атрофии грудино-ключично-сосцевидных, межреберных и **большеберцовых** мышц и мышц шеи, проксимальных групп рук и ног; контрактуры икроножных мышц; мышечная слабость; дыхательная недостаточность.

**К ö f e r п р о г р е с с и р у ю щ а я офтальмо-
п л е г и ч е с к а я мышечная д и с т р о ф и я**

тотальная офтальмоплегия; поражение мышц лица, птоз, страбизм, пигментный ретинит; затруднение при глотании и жевании; карликовый рост; диабет.

**L a n d o u z y — D e j e r i n e п л е ч е л о п а т о ч -
н о - л и ц е в а я** М.: атрофии сначала мышц лица (гладкий лоб, **неполное** смыкание век — сон с полуткрытыми глазами, невозможность свиста и задувания свечи — слабость круговой мышцы рта, выпяченные губы, нечеткая и немодулированная речь), потом мышц плечевого пояса (несимметричное поражение трапециевидных, ромбовидных, грудных мышц, широчайшей мышцы спины) и тазового пояса; «лицо миопата» (поперечная улыбка, неплотное смыкание век), «губы тапира» (псевдогипертрофия круговой мышцы рта, гипомимия); «крыловидные лопатки» (выдвижение вперед плечевых суставов), с-м «свободных предплечий» (гипотрофии мышц шеи, иногда с вовлечением мышц дистальных отделов рук); редко — псевдогипертрофии и контрактуры (чаще дельтовидных мышц); асимметричность поражений; снижение или отсутствие реф., выпадение реф. на руках (лодыжечный сохранен); снижение амплитуды (до 200 мкВ) **осцилляций** или отсутствие биоэлектрической активности на ЭМГ (снижение до 50 мкВ); увеличение креатин-креатининового индекса (до 1,3); глухие тоны сердца; гипергидроз ладоней; наследственное заболевание (а.-д.); болеют мужчины **10—40** лет (чаще **10—15** лет); мягкое течение; благоприятный прогноз.

**L i f t М. с г и п е р м е т а б о л и з м о м м и -
т о х о н д р и а л ь н ы й**, с. наследственных аномалий митохондрий поперечнополосатой мускулатуры: мышечная слабость и атрофии; исхудание, астения, профузный пот; отсутствие сухожильных реф.; патологическая ЭМГ; креатинурия и повышение основного обмена; полидипсия; полифагия.

М а Ъ р у — R o s k e l М. — одна из форм доброкачественной X-хромосомной М.: слабость мышц тазового пояса и бедер; липоматоз; псевдогипертрофии; начало б. в пубертатном периоде; благоприятное течение.

М и т о х о н д р и а л ь н ы е М.: увеличение числа митохондрий мышц, гигантские митохондрии и митохондрии с повышенным числом гребней, патологическое отложение жира, миелина и паракристаллических телец в митохондриях; наружная офтальмоплегия; пигментный ретинит; слабость, боли и судороги в мышцах, непереносимость физических усилий; дизестезии; кардиомиопатия, одышка; увеличение лактата, пирувата и аланина в крови; глюкозурия, фосфатурия, аминоацидурия.

Р о с s e r a d e l в р о ж д е н н а я д о б р о -

качественная М.: атрофии проксимальных групп мышц; гипомимия; расходящееся косоглазие; моторное недоразвитие; преобладание волокон I типа в биоптатах мышц, мышечная слабость; черепно-лицевая дисплазия с расщеплением нёба и дисплазия люмбально-сакрального отдела позвоночника.

R o t t a u f M o r t e a u — B e y e r М.: диффузные атрофии мышц плечевого пояса и дистальных отделов ног, мышечная слабость; ранние сухожильные ретракции и мышечные контрактуры с формированием патологических поз головы и туловища; ригидность позвоночника; фиброз мышц; миокардиодистрофия; ходьба на носках, двигательная неловкость; высокая ферментемия; начало б. в **5—10-летнем** возрасте; быстро прогрессирующее течение.

S c e l s i М.: атрофии мышц плечевого пояса и разгибателей голеней; поражение наружных мышц глаз, офтальмоплегия, двусторонний птоз; начало б. в **40—60-летнем** возрасте.

C e s t a n — L e j o n n e м и о с к л е р о т и ч е с к а я М.: преимущественное поражение разгибателей и мышц, отводящих стопу, атрофия грудных, над- и подостных, трапециевидных мышц; контрактура мышц; проксимальные атрофии на руках и дистальные — на ногах; раннее угасание ахилловых реф.; фиброзные (мышечно-сухожильно-связочные) ретракции с различными деформациями суставов; расстройство чувствительности по дистальному типу; невозможность разогнуть ноги, дрожание; птоз, нистагм; нерезко выраженная РД; наследование мужским полом (д.), семейный характер; начало б. в **20—25** лет; медленно прогрессирующее течение.

S h y — G o n a t a l — S p i o r м и о т у б у л ь н а я М.: атрофии мышц проксимальных отделов рук; мышечная слабость; полная патологическая обездвиженность; гипоглобулинемия; наследственное заболевание (а.-р.); раннее начало.

S h y — E n g e l н е м а л и н о в а я (греч. *пета* — нить), **и л и н и т е о б р а з н а я, М.:** нарушение сократительной способности мышц; скопление в саркоплазме мышц нитеобразных структур красного цвета (при окраске их трихромом по мет. Гомори), **эозинофильных** и кристаллических включений; диффузная мышечная слабость; диспластические черты развития (сколиоз грудного отдела, прогнатизм, удлиненное лицо, куриная грудь, арахнодактилия); наследственное заболевание (а.-р.); непрогрессирующее течение.

S h y — M a g e e р а з н о в и д н о с т ь М., или б. «центрального стержня»: наличие «ядер» дезорганизации миофибрилл и отсутствие в них митохондрий.

W e l a n d e r , и л и N e v i n , п о з д н я я д и с т а л ь н а я н а с л е д с т в е н н а я М.: слабость и атрофии преимущественно экстензоров кистей и мышц голеней

(поражаются мышцы стопы — голени, кисти — предплечья); увеличение площади поперечного сечения мышечных волокон I типа (B), гипертрофия и атрофия B, расщепление, вакуолизация, центральное расположение ядер, дезорганизация и распад фибрилл (электронномикроскопическое исследование); снижение тепловой чувствительности дистальных отделов конечностей; изменения на ЭМГ мышечного типа без повреждения периферического двигательного нейрона; отсутствие нарушений глубоких реф. и чувствительности; наследственное заболевание (а.-д.); начало б. после 40 лет; в 3 раза чаще болеют мужчины; доброкачественное медленно прогрессирующее течение.

Миоплегии (греч. *myos* — мышца + *plege* — удар, поражение), или пароксизмальные параличи, — группа заболеваний наследственного характера (и спорадические случаи) с нарушением обмена калия и пароксизмальными нервно-мышечными расстройствами.

Формы: интермиттирующий семейный периодический паралич Westphal — Goldflam, первичный гиперальдостеронизм Conn, эпизодическая наследственно-семейная адинамия Gamstorp, аффективная катаплексия, катаплексия засыпания и пробуждения, тиреотоксическая миоплегия Moebius — Charcot, интенционная судорога Riilf, оргазмоплегия, пароксизмальная гемоглобинурия, пароксизмальный семейный периодический вялый паралич конечностей Laverie, гиперкалиемическая форма.

Westphal — Goldflam интермиттирующий семейный периодический **паралич:** периодические (1—2 раза в неделю) параличи конечностей, мышц туловища и шеи (монокронические параличи); при приступе — полная неподвижность рук и ног (квадриплегия), туловища, шеи при ясном сознании и полной функции черепных нервов (редко — парез мимической и бульварной мускулатуры:птоз, диплопия, амимия, расстройство глотания и жевания, дисфония, гнусавость, затруднение выдоха); поражение проксимальных отделов конечностей, а потом и всей мускулатуры; дряблость мышц во время приступа (атония), снижение их силы и объема движений (меньше страдают глазодвигательные, бульбарные, дыхательные мышцы); изменения на автоматической ЭМГ (запись потенциалов действия двигательных единиц), длительности потенциалов, уменьшение амплитуды на ЭМГ; отсутствие механической и электрической возбудимости мышц в период паралича («трупная реакция»); снижение органического фосфора и калия (нарушение синтеза углеводов) в крови; нарушение проницаемости мембран для ионов натрия; угасание сухожильных реф. параллельно состоянию мышечного тонуса (патологические реф. отсутствуют); сохранность всех

видов чувствительности (могут быть парестезии: онемения, покалывания, замирания); вегетативные расстройства: гиперемия или бледность кожи, жажда, профузный пот во время приступа, гиперсаливация, гликозурия; приступы типа симпатоадреналовых кризов; параличи, особенно после употребления углеводов, чаще утром или во второй половине ночи; длительность приступа — от 15 мин до нескольких часов; медленный выход из приступа (иногда — частичные парезы); предвестники в виде слабости, разбитости, сонливости, сердцебиения, неприятных ощущений в обл. спины и в эпигастрии, жажды, чувства прохождения электрического тока в конечностях; диэнцефальные и эндокринные нарушения, увеличение содержания ацетилхолина и снижение холинэстеразы сыворотки; диффузная дезорганизация электрической активности и отсутствие альфаритма на ЭЭГ; тахикардия, АД с расширенной амплитудой; гипокалиемическая ЭКГ; в межприступном периоде — органическая ска (асимметрия оскала, недостаточность конвергенции, анизорефлексия, с. **Horner**, снижение мышечного тонуса), эндокринные (увеличение функции щитовидной железы, аменорея, импотенция, жажда) и вегетативные (**дистальный** гипергидроз, лабильность вазомоторов) расстройства; «утиная» походка; начало б. в **12—25** лет и ранее; чаще болеют мальчики; урежение приступов с возрастом; семейное заболевание (а.-д.).

Дифференцируется с миастенией, катаплексией, пароксизмальной миоглобинурией **Mayer** — Бетца, гипогликемией, миопатией, истерией, ВСД, с. **Conn**, полинейропатией, спинальным инсультом.

А д и н а м и я **G a m s t o r p**: параличи или парезы ног, потом рук (иногда шеи и туловища), особенно их проксимальных отделов (чаще днем, перед обедом); арефлексия; ощущение тяжести, напряжения и парестезии в ногах (редко в языке и губах), потом в руках; вегетативные расстройства; мышечная гипотония и болезненность мышц при давлении; частые (**1—2** в день) и непродолжительные (до 2 ч) приступы; снижение концентрации глюкозы в крови, повышение уровня калия во время приступа до **6** ммоль/л; распространение слабости в конечностях на мышцы шеи и мышцы, иннервируемые черепными нервами (парез мимических мышц, затруднение речи и глотания, птоз, дисфония); спонтанная активность с уменьшением амплитуд и числа двигательных единиц на ЭМГ (миатонический тип кривой, биоэлектрическое молчание); дневной характер приступов (иногда в одно и то же время); улучшение при введении кальция, АКТГ, адреналина, глюкозы, глюкокортикоидов, токаинида, приеме хлеба, умеренной физической нагрузке; провоцирующие факторы: сон, длительный покой, прием алкоголя, переохлаждение, перенапряжение, плотная еда и др.; наследственное заболевание (а.-д.) с пенетрантностью (лат. *penetrans* — проникающий); начало б. в первом десятилетии жизни.

Миотония (*myos* — мышца + *tonos* — напряжение) — наследственное заболевание с поражением многих систем (мембранный дефект вследствие нарушения транспорта кальция, выражающийся в резком затруднении расслабления мышц, спазме их на несколько секунд после сокращения).

Формы: медленно прогрессирующие (наследственно-семейная неатрофическая М. Thomsen, приобретенная спорадическая М. **Talma**, миотоническая дистрофия Hoffmann — Россолимо — Steinert — **Batten** — Curschmann, М. лица и шеи Erbele, склеротическая М. Ullrich и др.); рецидивирующие (интермиттирующая М. Marzius — Hanseemann, врожденная М. Eulenburg с **Холодовыми** параличами и без них — вариант **de Jong**, периодический парамитонический паралич **Becker**, наследственная миотоническая адинамия и др.); миотонические с. (при миопатии, дискалиемии, органических заболеваниях **ЦНС**, эндокринной системы и внутренних органов, псевдомиотонии); миотонические р-ции.

М. Т h o m s e n: миотоническая р-ция зрачка (медленное расширение после фотореакции); резко затрудненное расслабление мышц после их сокращения; извращение (а не повышение) мышечной возбудимости, миотоническая р-ция **Erb**: тонический спазм мышц при воздействии на них фарадическим (или гальваническим) током (при атрофической форме М. — наоборот), увеличение амплитуды и частоты ритма мышц-антагонистов на ЭМГ, повышение электрической возбудимости мышц (при **4—5** мА происходит тонический спазм их мышц); положительные пр. Зинченко (больной падает при приседании на всю стопу, может присесть только на носках, ограничено активное разгибание стопы и кисти, **подъем** по лестнице после **10—15-минутного** стояния приводит к спазму икроножных мышц, попеременное сильное сжатие пальцев одной руки в кулак приводит к синкинезиям в другой руке, при взоре вниз веки отстают от движения глазных яблок (псевдосимптом Graefe); «ровик или валик» в течение **2—10** с на языке, мышцах плеча, ногах, больших грудных и других мышцах после их механического возбуждения (например, после удара молоточком); судороги попеременнополосатых мышц при первых произвольных движениях и напряжениях (в покое и в положении лежа их нет); усиление миотонических сокращений при волнении, отрицательных эмоциях (гнев, страх) и на холоде; гипертрофия мышц шеи, ног, плечевого пояса; синкинезии (например, при сжимании пальцев в кулак одной руки происходит сгибание или разгибание их в другой), неуклюжесть, невозможность взять старт, сразу ответить, падение при толчке, замедленность при посадке в транспорт; боли в мышцах (типа крампи) ночью и на холоде, иногда — гримаса смеха (лицо застывает в улыбке), блефароспазм, тризм, остановка взгляда, «сжа-

тие горла»; сухожильные реф. снижены и извращены (быстрый спазм и медленное разгибание); волнообразное сокращение мышц (с-м «клавишей») при их повышенном механическом возбуждении (с-м Виленкина); эндокринные нарушения по типу плюригландулярного с. (гипогенитализм, нарушение функции щитовидной железы, гипофиза и **дисэнцефальной** обл.); нарушение креатин-креатининового обмена, гипокальциемия; изменение формы Pfluger (K3C - A3C); усиление осцилляции сосудов (повышение их тонуса); уплощение, импульсные нарушения, преобладание тормозных процессов на ЭЭГ; снижение сывороточных IgG; врожденное или приобретенное заболевание (спорадические случаи); начало б. чаще в детском возрасте.

Hoffman — **Rossolimo** — **Steinert** — **Batten** — **Curschmann** миотоническая **дис-трофия**: сначала миотоническая с-ка, потом атрофии мышц лица, шеи («лебединая шея»), носоглотки, дистальных отделов конечностей (атрофии жевательных, височных, поднимающих веко, плечелучевых, грудино-ключично-сосцевидных мышц и мышц перонеальной группы); слабость глазодвигательных мышц; гистологически — атрофия мышечных волокон I типа, неравномерная интенсивность окраски волокон I и II типа, увеличение ядер поперечнополосатых мышц, распад миофибрилл, жировое и соединительнотканное перерождение мышц; разрастание соединительной и жировой тканей; цитологически — расширение саркоплазматической сети, изменения миофибрилярного аппарата и митохондрий внутри мышечного волокна; миотоническая р-ция при ЭМГ, механических и электрических раздражениях (особенно языка и мышц **тениара**); снижение потенциалов, фибрилляции, увеличение М-ответа до 26 с, снижение двигательных единиц на **8—10** % при ЭМГ-исследовании; миопатические проявления: атрофии жевательных, мимических, грудино-ключично-сосцевидных мышц, мышц дистальных отделов конечностей, передних мышц шеи; «лицо миотоника» (печальное и плаксивое выражение, птоз, блестящий лоб, энофтальм и др.); с-мы фридрейховского типа, иногда болевой с, миотонический феномен при рукопожатии или перкуссии экстензоров запястья; снижение реф. и мышечного тонуса; парестезии, боли; расстройства вибрационной и других видов чувствительности; эндокринно-вегетативные проявления: катаракта, дисфункция половых и других желез, акроцианоз, похолодание конечностей, с-м Chvostek, раннее облысение, истощение, дисфагия, атрофия яичек, снижение половой потенции и дисменорея, **дискинезия** (спазмы) ЖКТ; увеличение АКТГ и уровня **креатинфосфокиназы** в крови, увеличение активности **окислительно-восстановительных** ферментов и энзимов, уровня ацетилхолина в пораженных мышцах; системная аномалия липидных элементов клеточных мембран, изменения концентрации

аполипопротеина-Е; обрыв свечения в дистальных отделах конечностей на теплограммах; аксональные нейропатии, эндокринопатия, кардиопатия; смазанная, с носовым оттенком, речь; малое турецкое седло; лобное облысение (baldness), снижение АД, миотоническая р-ция зрачков, гипомимия, исхудание, полиурия, вазомоторные расстройства, потливость, птоз, атрофия зубов и ногтей, тонкая шея, атрофия дистальных мышц конечностей, гипервентиляция; снижение интеллекта, аффективная неустойчивость, гиперсомния, деменция; лобный гиперостоз, миотоническая дистрофия (с-м Worter — Moiss), атриовентрикулярный блок, снижение слуха; «игра» вазомоторов лица, гипергидроз, чувство дискомфорта, рвота; волнообразное сокращение мышц (с-м «клавишей») при их повышенном механическом возбуждении; начало болезни в **15—40-летнем** возрасте; наследственное заболевание (**а-д.** с неполной пенетрантностью и различной экспрессивностью мутантного гена 19-й хромосомы); провоцирующие факторы: голод, прием до 4 г калия хлорида, введение **10—15** ЕД инсулина или 1,0 г прозерина; медленно прогрессирующее течение, более тяжелое у мужчин.

Дифференцируется с дерматомиозитом, коллагенозами.

С к л е р о т и ч е с к и - а т о н и ч е с к а я ф о р м а
в р о ж д е н н о й М . U l l r i c h (встречается редко):
акроатонии, контрактуры мышц с нарушением движений в суставах,
гипергидроз, астенизация и др.

М . M a r z i u s — **H a n s e m a n**: интермиттирующее
(рецидивирующее, периодическое) течение, наследственный фактор
(а.-д.).

М . E u l e n b u r g: парамииотония на холоде, наличие
криоглобулинов в крови, отсутствие миотонической электрической
реакции мышц.

В а р и а н т **d e J o n g**— врожденная (а.-д.) парамииотония
без **холодовых** параличей.

П а р о к с и з м а л ь н а я м и о г л о б и н у р и я
(с. **Meyer** — Беца): боли в мышцах и животе, моча темно-коричневого цвета («бургундского пива»), приступы миоплегии, положительная бензидиновая р-ция и др.

Муколипидозы (лат. *mucus* — слизь + греч. *lipos* — жир + *osis*— суффикс, означающий воспалительный процесс) — общее название наследственных или приобретенных болезней накопления, обусловленных снижением активности **гидролаз** в фибробластах и нарушением липидного обмена с клинической картиной, напоминающей мукополисахаридозы.

Мукополисахаридозы — название наследственных болезней и с. с накоплением мукополисахаридов в органах и тканях, усиленным выделением их с мочой (мукополисахариды или гликозамино-

гликаны — полимеры, находящиеся в виде соединений или комплексов с белками в соединительной ткани и слизистых выделениях, участвующие в процессах роста и регенерации тканей, оплодотворения и размножения, переноса воды и других веществ организма).

М. отличаются между собой типом наследования, временем клинического проявления и быстротой течения. Различают семь типов М.

Характерные признаки: избыточное содержание мукополисахаридов (типа гепаран- и хондроитинсульфата-В в моче, лейкоцитах и клетках костного мозга — адлеровская зернистость); дефект лизосомных гидролаз в последовательном расщеплении гликозаминогликанов и накопление нерасщепленных материалов в лизосомах клеток нервной системы, опорно-двигательного аппарата, глаз, внутренних органов; физическое и умственное недоразвитие: непропорциональное отставание в росте, большая голова, нависающий лоб, толстые губы, запавшая переносица, макроглоссия, причудливое лицо, уродства скелета, помутнение роговицы, умственная отсталость; деформация ушных раковин и грудной клетки, кифоз, короткие и широкие пальцы, большой живот; снижение слуха и зрения (атрофия II, помутнение роговицы); гепато- и спленомегалия, изменения на рентгенограммах; наличие в моче различных фракций кислых мукополисахаридов, метакромазий, фибробластов кожи и лейкоцитов; тяжелое течение.

М. I типа — болезнь Hiirler — Pfaundler — Ellis: дефект **альфа-L-индурунидазы**, выделение с мочой гепарин-сульфата; деформация скелета (в том числе **черепа**), макроцефалия, кифоз, искривленные голени, тугоподвижность суставов (контрактуры); липоостеохондродистрофия с патологией внутренних органов; крупное лицо, ввалившийся нос, толстые губы; олигофрения (идиотия); **гарголизм**; изменения со стороны глаз; гепато- и спленомегалия; наследственное заболевание (а.р.).

М. II типа — болезнь Hiinter: дефект **альфа-L-индуруносульфатсульфатазы**, дефицит индурунатсульфатазы в фибробластах, лимфоцитах, сыворотке; пигментная дегенерация сетчатки, атрофия дисков II; повышение количества дерматан- и гепарансульфата-В в сыворотке; деформация скелета (низкий рост, большой живот, грубые черты лица); пирамидная недостаточность, глухота, гидроцефалия; снижение интеллекта; наследование по р., связанному с Х-хромосомой типу; болеют мальчики; течение доброкачественное.

М. III типа — болезнь San — Filippo: снижение уровня **бета-ацетилглюкозаминидазы**, дефицит гепарансульфатсульфатазы (подтип А) и **N-ацетил-альфа-D-глюкозаминидазы** (подтип В), **альфа-глюкозаминидазы** (подтип С), гепарансульфатурия; нарушение

речи и слуха; менохондродистрофия; пирамидная недостаточность, микрогlossия; умственная отсталость (олигофрения); гипертрихоз; незначительный дефект скелета; наследственное заболевание (а.-р.).

М. IV т и п а — болезнь Morquio — Ullrich — Brailsford: дефект **хондроитинсульфат-N-ацетилгексоаминосulьфатазы**, кератосulьфатурия; спастическая параплегия; спондилоэпифизарная хондродисплазия, остеопороз и грубая деформация скелета (короткие нос и шея, широкий рот, долихоцефалия, бочкообразная грудная клетка, уродливой формы руки, карликовость, искривление позвоночника); наследственное заболевание (а.-р.).

М. V т и п а — болезнь Scheie: врожденный дефицит **альфа-L-индуронидазы**; диффузные атрофии мышц, контрактуры суставов; выраженная деформация скелета; помутнение роговицы; наследственное заболевание (а.-р.).

М. VI т и п а — поздняя спондилоэпифизарная дисплазия, полидистрофическая карликовость, пикнодизостоз, болезнь Maroteaux — Lamy: врожденный дефект **M-ацетилгалактозаминсульфатсульфатазы**, арилсульфатазы-B, увеличение уровня изофермента-B; карликовый рост; искривление и укорочение проксимальных отделов конечностей; сколиоз грудного отдела позвоночника; генерализованная хондродистрофия и дизостоз с дисплазией скелета и доброкачественным течением; помутнение роговицы; наследственное заболевание (а.-р.).

М. VII т и п а — болезнь Sly: дефект бета-глюкуронидазы; низкий рост, прогрессирующие скелетные деформации; умственная отсталость; гепатоспленомегалия; клинические проявления те же, что и при М. I типа.

A u s t i n б. (разновидность М.) — ювенильный сульфатидоз с дефицитом арилсульфатазы-A, -B, -C в клетках печени и мозга, маннозидоз; метахроматическая дегенерация миелина, наличие аномальных гранул в нервных клетках; задержка умственного и моторного развития; спастичность, миоклонии, тремор; бледность дисков II; кахексия; смерть после 10 лет жизни.

I Нарколепсия (греч. *narke* — сон, оцепенение + *lepis* — приступ), или б. Gelineau, сонный паралич.

Формы по степени выраженности: неполная, симптоматическая и ассоциированная.

Характерные признаки: непроизвольные перемежающиеся дневные засыпания (приступы на секунды — минуты); неспособность поддерживать нормальное бодрствование в течение дня; поражение оральных отделов ствола мозга и обл. III желудочка; расстройство ночного сна в виде его цикличности и преобладание парадоксального сна; часто — катаплексия; гипнагогические (греч. *hypnos* — сон + *agogos* — вызывающий) галлюцинации (измененное сознание при

засыпаний); снижение мышечного тонуса, органическая нейромикросимптоматика, вегетативные и эндокринные расстройства, изменения на ЭЭГ; дебют сна эпизодами REM-сна (*rapid* — быстрый, *eye* — глаз, *motion* — движение); положительная р-ция на антигены лимфоцитов человека; отсутствие нормальной трудоспособности; развитие чаще на втором десятилетии.

Наследственно-дегенеративные заболевания (лат. *degenero* — вырождаться) — обширная группа болезней, этиологическим фактором которых являются генные, хромосомные или геномные мутации.

Характерные признаки: изменения клинико-генетических исследований (цитогенетических, биохимических, популяционно-статистических, дерматоглифики, генеалогического анализа и др.); строго определенный генетический «портрет» ДНК клеток кожи, крови, слюны, волоса и др., выявляемый специальными ферментами и вирусом (на рентгеновской пленке — дорожка с темными черточками, соответствующими наследственным признакам); изменения при картировании (уточнение локализации) патологических генов на определенных фрагментах хромосом с использованием молекулярных зондов; изменения показателей ЯМР и магнитно-резонансной спектроскопии (с определением энергетического метаболизма мозга в реальном времени), характерные данные при компьютерной **ирридиодиагностике** и ЭНМГ, ПЭТ (изменение pH, кровотока, метаболизма, синтеза белков, молекулярной диффузии, активности мембранных рецепторов и др.); наличие в цитоплазме телец Lewy — округлых эозинофильных включений; изменение уровня креатинкиназы и миоглобина (радиоиммунный мет.) при выявлении носительства гена; при цитологическом исследовании кариотипа — изменение числа и морфологической структуры хромосом в клетках с. м. или лейкоцитах, полового хроматина в клетках соскоба слизистой рта и лимфоцитах, изменение концентрации нейропептидов в ликворе (мет. специфических нейрохимических маркеров): энкефалинов, субстанции-Р, соматостатина, холецистокинина, окситоцина, вазопрессина и др.; измененные дерматоглифические признаки: линии пальцев рук и ног, ладоней и **подошв**.

Невралгии (греч. *neuron* — нерв, волокно + *algos* — боль), или нейропатии, — боли по ходу нерва или его ветвей с гипер- или гипестезией в зоне иннервации, поражение преимущественно чувствительной части нервов или симпатического отдела вегетативной нервной системы.

Формы по этиологии: психалгия (после психотравмы, сопровождается фобиями и тревогой), профессиональная — при воздействии вредных факторов (например, при напряжении, вибрации, переох-

лаждении), инфекционная, травматическая, ночная Н., или никталгия (греч. *nyktos* — ночь), обменная Н. и др.; **по локализации**: затылочная, лицевая, глоссофарингеальная, тригеминальная Н., Н. барабанного сплетения, межреберная, метатарзальная, пяточная Н. (талалгия), каузалгия, реперкуссивная Н. (чаще при ганглионитах) и др. При Н. могут быть изменения на РВГ, ЭНМГ, электротермограммах, при жидкокристаллической термотопографии (индикаторные пленки), характерная **аутодермия** по Chergny (больной сам рисует зоны боли и гипестезии), тензоалгметрии по Веселовскому, мионометрии.

Н е в р а л г и я т р о й н и ч н о г о (V) н е р в а, или болезнь Fothergill, — хроническое заболевание с приступообразными болями в зоне иннервации любой из ветвей данного нерва*: при СП ствола V — диссоциированное расстройство чувствительности, СП мостового (верхнего) **ядра—выпадение** тактильной чувствительности в зоне всех трех ветвей, СП ядра спинномозгового пути — болевой и выпадение температурной чувствительности (при сохранности тактильной) в зонах Solder; при раздражении двигательной части V (нижние отделы центральной извилины, **надъядерные** пути, двигательные ядра с двух сторон) — тризм, при выпадении — парез и атрофии височных и жевательных **мышц**.

Характерные признаки: резкие, стреляющие, мучительные (несколько секунд), приступообразные, поверхностные боли в зонах иннервации ветвей нерва (ощущение дергания, удара, прохождения электрического тока); продолжительность боли иногда более 10 мин, частота приступов — более 10 в день (или приступы следуют друг за другом); патологическая афферентная импульсация нерва, с-м «удара током», наличие аллогенных, или **триггерных**, зон («зоны тревоги»); наличие спонтанных светлых промежутков и пусковых (т. н. курковых) зон в назооральной обл., болезненности точек выхода ветвей V; нарушение **вегетативно-эффлекторной** иннервации (гиперемия кожи, расширение зрачка, слезо- и слюноотечение, локальное потоотделение, отечность, учащение пульса, иногда — болезненные судорожные подергивания мышц лица или болевой тик и т. д.); изменение трофики кожи лица (ее пигментации и цвета, наличие отечности); изменение психики (угнетение, подавленность, истеричность, страх приступа), что подтверждается при тестовом мно-

* 1-я ветвь — глазной нерв: лобный (надглазничная и надблоковая веточки), носоресничный (короткие и длинные ресничные, подблоковая, передние и задние решетчатые веточки) и слезный нервы.

2-я ветвь — верхнечелюстной нерв: **менингеальный**, скуловой (скуловисочная и скулолицевая веточки), подглазничный и верхние альвеолярные нервы.

3-я ветвь — нижнечелюстной нерв: **менингеальная**, передняя (двигательная, жевательная) и задняя (медиальная крыловидная веточка к мышцам, напрягающим небную занавеску и барабанную перепонку) ветви; ушновисочный, нижнеальвеолярный (челюстно-подъязычная и подбородочная веточки) и язычный нервы.

гостороннем исследовании личности — МИЛ; снижение т. н. тригеминальных реф.: нижнечелюстного, мигательного, надбровного, роговичного; снижение чувствительности на лице и трофики роговицы по типу кератита; гомолатеральный мидриаз (с-м **Seeligmüller**); вазоспазм и затруднение венозного оттока на ЮГ; изменения при **тензоалгиметрии** (тензоалгиметр Веселовского) **триггерных** зон, миотонометрии и миографии, реофациографии, ЭНМГ; изменение диэнцефальных структур мозга на ЭЭГ и СВП; улучшение после новокаиновых и других видов блокад нерва или гассерова узла; своеобразная у каждого р-ция на боль: чаще типа замирания, реже применение своего теста — антагониста или ритуала (прижатие точки, открывание рта, поворот головы и др.); провоцирование приступа более различными раздражителями (еда, бритье, глотание, курение, кашель, умывание, чистка зубов, резкий свет, шум, ветер, раздражение «курковой» зоны и др.), отсюда — фобический с. на прием пищи, разговор, гигиенические процедуры (умывание, чистка зубов, прикосновение к лицу), смех, эмоциональное напряжение; поражение 2-й и 3-й ветвей справа; в невритической стадии — паралич жевательных и височной мышц, смещение нижней челюсти при открывании рта в сторону пораженного нерва, при двустороннем поражении — отвисание челюсти и отсутствие нижнечелюстного реф.: возможные причины: травмы и изменения костей лица, миозит жевательных мышц, изменения височно-нижнечелюстного сустава, заболевания зубов, придаточных полостей носа, повышение АД, вазомоторные реакции, нарушения вегетативной н. с, офтальмологические изменения, повышение содержания гистамина в крови, болевая афферентация из внутренних органов, церебральный атеросклероз, шейный остеохондроз и др.; чаще болеют женщины старше 35 лет.

Невралгия V преимущественно периферического (экстракраниально-гено) г е н е з а: постоянные боли в зонах трех ветвей нерва различной степени выраженности (длительные с усилениями), болевые пароксизмы (стихают постепенно), отсутствие триггерных зон (англ. *trigger* — центр реакции), кратковременный эффект от новокаиновой блокады, отек, гипестезия, атрофии мышц, снижение корнеального, надбровного и нижнечелюстного реф.

Невралгия V центрального г е н е з а: внезапные прострелы в обл. иннервации одной или нескольких ветвей; длительность болевого приступа — несколько секунд или минут; отсутствие болей между пароксизмами, приступ своеобразных болей (рвущие, стреляющие, дергающие электрическим током); купирование приступа антиконвульсантами и блокадами; наличие триггерных зон; таламическая гиперпатия; поражение III—IV, иногда — VI—VII.

Невралгия язычного нерва и снижение чувствительности на передних двух третях языка одноименной стороны (гиперестезии), снижение вкуса; хроническое нарушение мозгового кровообращения; канцерофобия; отечность языка, атрофия или гипертрофия его нитевидных сосочков; чувство жжения, покалывания, **сад**нения, пощипывания, разбухания, тяжести и неловкости в языке, реже — парестезии в губах, щеках и нёбе; развитие при анемии, полицитемии, ахилии, авитаминозах, гипертонии, отравлении ТЭС, глистной инвазии, истерии; **пожилой** возраст.

Невралгия V Pietrantonì (при злокачественных опухолях основной и гайморовых пазух): боли в обл. основания верхнечелюстной пазухи или века, щеки, верхней губы, носогубной складки, зубов верхней челюсти, передних клеток решетчатой пазухи и в других местах в зависимости от локализации опухоли; нарушения чувствительности в ограниченных участках кожи и слизистых.

Дифференцируется с пульпитом, альвеолитом, гайморитом, хроническим верхушечным периодонтитом, глосситом, Н. IX, мигренью, ганглионитами и др.

Межреберная невралгия — раздражение корешков спинномозговых нервов (передних ветвей): наличие при пальпации болезненных точек (парастеральных, аксиллярных и **паравerteбральных**) преимущественно по нижнему краю **ребра**; с-м Little (западение межреберных участков на уровне поражения); гипестезия или гиперестезия на уровне иннервации пораженных нервов (по передним и боковым поверхностям грудной клетки); распространение болей по межреберным промежуткам на уровне поражения корешков, усиление их при движениях позвоночника и экскурсиях грудной клетки; снижение (выпадение) брюшных реф. или парезы мышц в зависимости от уровня локализации поражения; возможные причины: опоясывающий лишай, остеохондроз, заболевание легких, опухоли позвоночника, спондилит и др.

Невралгия наружного кожного нерва бедра, или мералгия (греч. **meros** — бедро + **algos** — боль), парестетическая болезнь Рота — **Bernhardt**: переход приступообразных болей в постоянные, усиливающиеся ночью, при стоянии и ходьбе; наличие триггер-пункта в опорно-двигательном аппарате, изменений на спондилограммах поясничного отдела и со стороны **подвздошно-поясничной** мышцы и паховой связки; нарушение обмена веществ, неполноценность капиллярной сети и затруднение венозного оттока в ногах; парестезии, онемение, чувство жжения по передне-наружной поверхности бедра, особенно во время ходьбы и при стоянии; возможные причины: инфекции, поясничный остеохондроз, интоксикации (алкоголем, табаком и др.), диабет, **эндар-**

териит, расширение вен малого таза, сигмоидит, травмы нерва в месте прохождения его через фасцию, переохлаждение; чаще болят мужчины; пожилой возраст; упорное и затяжное течение.

Н. R e i s h e g t, или барабанного сплетения, нерва Jacobsohn: резкие приступообразные боли (тики) в наружном слуховом проходе с иррадиацией в височную обл., щеку и сосцевидный отросток пораженной стороны; болезненность при прикосновении к ушной раковине (поражение нерва Jacobsohn, который идет от нижнего узла IX и иннервирует барабанную полость, перепонку, слуховую трубу и ячейки сосцевидного отростка) — с-м «телефонной трубки».

Н. М о г т о п, или метатарзалгия, нейропатия 4-го подошвенного пальцевого нерва: резкие боли в области подошвенных поверхностей головок **3—4-й** плюсневых костей, усиливающиеся при давлении и ходьбе; развитие нейрофиброза в данной обл. и пережатия поперечной связкой пальцев нервов подошвы (чаще **3—4-х** пальцевых нервов стопы у женщин).

П я т о ч н а я Н., или талалгия (лат. *talus* — пятка, лодыжка + *algos* — боль): резкие боли в пяточной обл., усиливающиеся при стоянии и ходьбе, иногда — отечность этой обл.

Н. В л а п с h e t: одностороннее поражение поясничного симпатического сплетения с характерными ночными болями в пояснице, бедрах и обл. икроножных мышц; наличие высыпаний типа опоясывающего лишая на голених.

З а т ы л о ч н а я Н. (невриты больших и малых затылочных нервов): наклон головы в больную сторону, а при двустороннем поражении — назад; наличие болезненных точек при давлении у теменного бугра, выхода большого затылочного нерва и заднего края грудино-ключично-сосцевидной мышцы; чаще — односторонние боли в затылке (точках выхода нервов) в течение **10—30** с, усиливающиеся при поворотах головы, причесывании и др.; приступообразное усиление болей на фоне постоянных болей ноющего характера; иногда — ригидность мышц затылка, миоклонии данных мышц, гипестезия затылочной обл., выпадение волос и др.

Дифференцируется с шейным остеохондрозом, гипер- или гипотонией, тиреотоксикозом, сахарным диабетом, анемией, гипертензионным внутричерепным с.

П о д в з д о ш н о - п а х о в а я Н. G a r n i e r: боли и парестезии в данной обл. с иррадиацией во внутреннюю поверхность бедра, промежность, мошонку; нарушения чувствительности в зоне иннервации нерва, парестезии.

Неврастения (греч. *neuron* — волокно, нерв + *astheneia* — бессилие, слабость), или б. Beard — Geusen, — один из видов невроза, развивающегося при переутомлении или длительной психотравме и проявляющегося повышенной возбудимостью и быстрой истощаемостью (см. *Невроз*).

Формы: гиперстеническая (ирритативная), гипостеническая, нормостеническая, циклическая, или переходная, и др.

Характерные признаки: раздражительная слабость (слабость тормозного процесса): возбуждение, раздражительность, суетливость, слезливость, аффективная неустойчивость; патологическая **истоща-**емость, ослабление активного внимания, ослабление внутреннего торможения; вегетативные расстройства: вазомоторная лабильность, потливость, лабильность АД, извращенный или выраженный дермографизм, метеоризм, запоры, отрыжка и др.; дезадаптация к различным сторонам жизни, семье, трудовой дисциплине и обстановке, межличностным отношениям и общению; специфичность индивидуальных проявлений переживаний и характера психогенных декомпенсаций; неадекватные самооценка и уровень притязаний; срывы **ВНД** от невозможности выполнить завышенные требования общества или от ситуации; головные боли (чувство давления, гиперестезии кожи головы), связь их с волнением; нарушение сна; неустойчивость (депримированность) настроения; апатия; связывание конфликтного переживания с настоящим и прошлым и его влиянием на будущее; кардиалгии (колющие сердечные боли, замирание сердца, сердцебиения, перебои), нарушение функций ЖКТ и половой функции; чувство сдавления, или обруча, вокруг головы (с-м неврастенической «каска»); с-м «мочевого заикания»: невозможность помочиться при посторонних; с-м Барбары (описан итальянским ученым Морено): невротические срывы у человека при его стремлении быть очень хорошим или когда он предстает в своем худшем виде.

Г и п е р с т е н и ч е с к а я Н.: несдержанность, раздражительность, гневливость, конфликтность, нетерпимость к ожиданиям, эгоцентризм, сильное упрямство и настойчивость вопреки здравому смыслу; активно-оборонительный тип р-ций.

Г и п о с т е н и ч е с к а я Н.: разлитое торможение в коре и одновременное ослабление процесса раздражения; общая слабость, вялость, апатия, замкнутость, необъяснимая тревога, мнительность, страхи, медлительность, недоверчивость; снижение работоспособности; пассивно-оборонительный тип р-ций.

П е р е х о д н а я, или л а б и л ь н а я, Н.: раздражительная слабость, быстрая утомляемость, разбитость, слезливость, чувственная лабильность, реакция на мелочи, которые периодически сменяются нормой; сексуальные нарушения; поверхностный, не приносящий отдыха сон.

П с е в д о н е в р а с т е н и я В l e u l e r — **К р а с н у ш к и и а** — истерическое бегство в болезнь с неврастеническим течением.

С и н д р о м м е н е д ж е р а (англ. *manager* — управляющий): утомляемость; снижение инициативы; импотенция;

депрессия; расстройство сна; стенокардия; НЦД; одышка; нарушение периферического кровообращения и др.

Неврозоподобная шизофрения: навязчивость; соматизированные психические расстройства; длительные истероформные реакции (периодические обострения), расстройство мышления и социальной адаптации; негативизм; утрата эмоциональных контактов; отсутствие связи психопатологических нарушений с ситуацией (аутохтонное их возникновение и редукция); отсутствие тенденции к борьбе с болезнью, снижение уровня мотивации в психической деятельности; изменения при пр. самооценки Дембо — Рубинштейна, пр. уровня притязаний, на пиктограммах и др. (см. *Невроз*).

Невринома (греч. *neuron* — волокно, нерв + *•ома* — суффикс, означающий опухоль) — доброкачественная опухоль, исходящая из клеток шванновской оболочки, состоящей из **леммоцитов** и расположенной между неврилеммой и миелиновой оболочкой нервного волокна (шваннома, неврилеммома, периневральная фибробластома).

Формы: Н. Antoni типа А — с пучковым строением и наличием телец Verocay (микроскопические веретенообразные клетки с палочковидными ядрами, между которыми располагаются тонкие аргирофильные волокна); Н. Antoni типа В — с гистологически сетевидным строением; невриноматоз; диффузный центральный (преимущественно мозгового ствола) шванноз, или глиобластоз; Н. слухового нерва и др.

Неврит, или нейропатия (греч. *neuron* — нерв + *itis* — суффикс, означающий воспалительный процесс), — полное или частичное повреждение нерва (интерстиции, миелиновой оболочки, осевых цилиндров) с двигательными, чувствительными и трофическими изменениями в зоне иннервации.

Формы по глубине и характеру повреждений (могут протекать по типу раздражения или выпадения функций): аксиальный Н. (преимущественное поражение осевых цилиндров), интерстициальный Н. (поражение соединительнотканых элементов нерва), паренхиматозный Н. (поражение нервных волокон, т. е. осевых цилиндров и миелиновых оболочек, а потом и соединительной ткани нерва), Н. Gombault, сегментарный периаксиальный тип Н., тип Россоломо — рецидивирующий прогрессирующий гипертрофический интерстициальный Н. в детском возрасте, гипертрофический Н. Дежерина — Сотта и др.; **по происхождению:** инфекционные, токсические или интоксикационные, травматические, профессиональные (вибрационный, лучевой, **декомпрессионный** Н. и др.); **по распространению:** мононевриты (поражения отдельных нервов) и полиневриты (поражения нескольких нервов); **по течению:** ост-

рые, хронические, рецидивирующие и восходящие (тип Landry).

Характерные признаки: двигательные нарушения по типу вялого (периферического) паралича или пареза; чувствительные нарушения: анестезия и гиперпатии, расстройства поверхностных видов чувствительности при инфекционных и травматических Н., сохранение тактильной чувствительности при синингомиелии и прокаже, преимущественное поражение глубоких видов чувствительности при алкогольном и диабетическом Н., вибрационной чувствительности — при рассеянном склерозе и т. д.; отсутствие реф. или гипорефлексия на стороне поражения; **дизестетические** (греч. *dys* — приставка, означающая отклонение от нормы, расстройство, нарушение функции, + *aisthesis* — чувство, ощущение) боли при раздражении ноцицептивных (лат. *nocens* — вредный), болевых тонких волокон или рецепторов (особенно при регенерации) колюще-режущего, стреляющего характера с чувством жжения, покалывания, сдирания кожи (симпаталгический оттенок), преимущественно поверхностного типа и в дистальных отделах конечностей; расстройства трофических функций: изменение цвета и тургора кожи, атрофия придатков кожи, гипотрофия мышц, секреторные, вазомоторные нарушения (зябкость, цианоз, отечность, снижение температуры кожи в зонах иннервации); невропатические боли (кроме повреждения чисто двигательных корешков, ветвей, нервов и при отсутствии сети анастомозов) ноющего, режущего, дергающего характера (похожи на зубную боль), глубокого залегания, довольно продолжительные с колебаниями интенсивности (уменьшение в покое и в определенной позе, увеличение — при движениях, натяжении или пальпации нерва) из-за раздражения окончаний неповрежденных афферентов нерва; наличие волокон-мишеней в мышцах (волокна с центральными вакуолями) при денервации; положительные турникетный тест и с-м Tinel (перкуссия по ходу ствола частично поврежденного нерва приводит к боли и парестезиям в дистальных отделах конечностей); изменения на ЭМГ при поражениях периферического мотонейрона: уменьшение частоты потенциалов действия (менее 50 в секунду), при максимальном сокращении **иннервируемых** мышц сгруппированность моторных единиц с стимуляцией полифазных потенциалов, р-ция утомления в первую секунду сокращения (псевдомиастеническая), отдельные потенциалы моторных единиц, редкие (или отсутствуют) потенциалы действия в сочетании с фибрилляциями; денервационная активность в покое: фибрилляционная (ритмичные единичные потенциалы или их группа), фасцикуляции, положительные и вызванные денервационные потенциалы; изменения некоторых потенциалов действия: полифазность, увеличение длительности, гигантские потенциалы (большой амплитуды и длительности); снижение реф. **Hoffmann**; изменения при термографии (тепловидении), увеличение порога теплового раз-

личения при термоэстезиометрии; изменение показателей ЭНМГ: числа функциональных двигательных единиц, реф. Hoffmann из нерва, М-ответа из мышцы, Т-рефлекса из сухожилия, F-волны из ответа с мотонейронов при электростимуляции, скорости проведения импульсов (СПИ) эфферентных (двигательных) и афферентных (чувствительных) волокон, разности латентных периодов и др.; характерные изменения показателей телетермографии, прессорной алгометрии, лазерной доплерфлоуметрии капилляров, коротковолновых латентных ССВП, микронейрографии, радикулосаккографии и др.; изменения показателей миелорадикулографии; изменение хронотопографического распределения соматосенсорных вызванных потенциалов; характерные изменения при компьютерной термодиагностике (комплекс «SIT-INFRA» и др.), при цветной хромотопографии жидкими холестерическими кристаллами, магнитной диагностической стимуляции, эрометрии, хронаксиметрии, алгезиметрии (прибор Мачутковского), миотонометрии и др.

Н е в р и т ы ч е р е п н ы х н е р в о в (I — XII).

Н е в р и т б о н я т е л ь н о г о н е р в а (I): ано-, гипо-, дизосмия (греч. *osme* — запах) при поражениях луковичи, тракта или обонятельного бугорка (дизосмия и паросмия — при поражениях корковых центров обоняния); обонятельные галлюцинации и ауры при раздражении крючка или извилины гиппокампа височной доли, обонятельная агнозия при их поражении; изменения при одорометрии (качественная оценка обоняния по Бернштейну и наборами Воячека, количественная оценка порога обоняния по мет. Zwardemaker, Elsberg, Levy и др., а также альфактометрами различных типов).

Дифференцируется с опухолью передней черепной ямки, переломами основания черепа, базальным арахноидитом, заболеваниями слизистой носа.

Н е в р и т з р и т е л ь н о г о н е р в а (II): амблиопия (греч. *amblys* — слабый, тупой + *ops, opos* — глаз), или амавроз (греч. *amaurosis* — слепота) одноименного глаза при поражении нерва; выпадение участков или секторов полей зрения в виде островков и колец, скотомы — при поражении сетчатки, нерва, хиазмы, зрительного тракта; количественное снижение зрительного гнозиса (мет. Пенчевой и Мавлова, 1975); отличие трактусовой гемианопсии (простая, или первичная, атрофия II, гемианоптическая р-ция зрачков, асимметрия дефектов полей зрения на обоих глазах при частичной гемианопсии) от центральной (нормальные, иногда застойные диски II, симметрия дефектов полей зрения при частичной гемианопсии, отсутствие гемианоптической р-ции зрачков); гомонимная гемианопсия (греч. *opsis* — зрение) при одностороннем поражении зрительного тракта (от хиазмы до латерального колленчатого тела), подушки зрительного бугра, пучка Graciale или кор-

кового центра зрения, битемпоральная — при поражении перекрещивающихся в хиазме волокон, биназальная — наружных неперекрещивающихся волокон; фотомы, фотопсии, зрительные галлюцинации и метаморфопсии при поражениях коркового центра (клиновидная и язычная извилины затылочных долей), отсутствие ощущения дефекта зрения (отрицательная скотома); при ретробульбарном неврите — снижение остроты зрения вплоть до слепоты, отсутствие прямой фотореакции зрачка, позднее — первичная (сужение сосудов, побледнение зрительного соска, уменьшение четкости и размеров его границ) и вторичная (застойные явления) атрофия II, увеличение уровня лейцинаминопептидазы в крови и ликворе.

Дифференцируется с нарушением зрения при опухолях мозга, нарушением кровообращения сосудов мозга (в том числе центральной артерии и вены сетчатки), мигренью, эклампсией, отравлениями различными ядами, менингоэнцефалитом, диабетом, рассеянным склерозом, истерией и др.

Неврит глазодвигательного нерва (III): птоз (парез верхнего поднимателя века) или полуптоз; мидриаз (действие мышцы, расширяющей зрачок); расходящееся косоглазие (тянет прямая наружная мышца, иннервируемая II); диплопия в горизонтальной плоскости (особенно в сторону пораженной мышцы); ограничение движения глаза вверх и кнутри, а также книзу (нарушение волокон от крупноклеточных ядер к верхней и нижней прямой, нижней косой, внутренней прямой мышцам); невозможность конвергенции (парез внутренней прямой), ухудшение зрения вблизи; отсутствие р-ции зрачка на свет; паралич аккомодации (нарушение мелкоклеточного ядра Perlia и цилиарной мышцы); относительный экзофтальм (потеря тонуса наружных мышц глаза); иногда — альтернирующий с. Weber (поражение ножки мозга); дискинезия верхнего века, с-м Fuchs (при взоре вниз паретичное веко остается на месте, клонирует или произвольно поднимается, а при взоре вверх — поднимается на стороне Н. III); менее выраженный птоз при поражении ядра III, чем при поражении самого нерва, относительная сохраненность функции зрачка и аккомодации.

Неврит блокового нерва (IV): сходящееся косоглазие; диплопия при взоре вниз (парез верхней косой мышцы); с-м Bielschowsky (для уменьшения диплопии больной склоняет голову к противоположному плечу, вперед и вниз, а отклонение головы к одноименному со стороны поражения плечу и несколько назад усиливает doubling и косоглазие); затруднение при спуске по лестнице с бинокулярным зрением.

Неврит тройничного нерва (V) (см. Невралгия).

Неврит отводящего нерва (VI): диплопия при взгляде в сторону пораженной мышцы; сходящееся косоглазие

(парез прямой наружной глазной мышцы); парез взора: при поражении коркового центра (поле 8 по Бродману, задние отделы средней лобной извилины) — обращение глаз больного к патологическому очагу (он не может по команде отвести глазные яблоки в противоположную сторону, но сохраняет возможность следить глазами за предметом); при поражении обл. четверохолмия и покрышки среднего мозга — парез взора вверх и вниз (вертикальный парез взора, двусторонний птоз, парез внутриядерного перекреста аксонов нейронов, иннервирующих верхние прямые мышцы глаз, — с. Парино); при поражении заднего продольного пучка и мостового центра — обращение глаз в противоположную очагу сторону; при повреждении **медиального** (заднего) продольного пучка — отклонение только одного глаза; с-м Saker (невозможность фиксировать взор на объектах, расположенных сбоку от средней линии); вынужденное положение головы; альтернирующий с. Foville при **надъядерном** поражении VI и с. Millard — Hiibner — при наличии гемиплегии; головокружение.

Н е в р и т л и ц е в о г о н е р в (III), или паралич Bell, если Н. имеет травматический генез.

Поражение на центральном, или надъядерном, уровне (при инсультах, травмах, нейроинфекциях и др.): сглаженность носогубной складки и опущение угла рта на противоположной очагу стороне («эмоционально-мимический паралич» при поражении корковых путей и нижней части лицевой мускулатуры, имеющей одностороннюю иннервацию); иногда — парез XII и «с-м ресниц» (недостаточность круговой мышцы глаза и неполное его смыкание), слабое улучшение дикции при подтягивании кверху угла рта (в отличие от периферического паралича VII).

Поражение ядра (или корешка в веществе ствола мозга) — с. Millard—Gübler: паралич мимических мышц на стороне очага и гемипарез — на противоположной.

Поражение на уровне мостомозжечкового угла (места входа нерва во внутренний слуховой проход): парез мимических мышц (верхних и нижних отделов); сухость глаза; нарушение вкуса на передних двух третях языка пораженной стороны (поражение chorda tympani) и сухость во рту; вовлечение в патологический процесс VIII, иногда — V и VI.

Поражение на уровне коленчатого узла — с. Hunt: боли в обл. сосцевидного отростка, ушной раковины и половине лица, в наружном слуховом проходе; герпетические высыпания в наружном слуховом проходе, ушной раковине, на губах, задней части нёба, передней части языка и в других местах; нарушение вкуса из-за поражения 2-й порции VII или промежуточного нерва, состоящего из вкусовых и вегетативных волокон; гиперакузия; уменьшение слезоотделения (сухой глаз); снижение чувствительности на пора-

женной половине лица; поражение V, VII, IX, иногда X; иногда — вестибулярные и менингеальные проявления.

Поражение между п. *stapedius* и коленчатым узлом: периферический паралич мимических мышц; отсутствие вкуса на передних двух третях языка, уменьшение слюноотделения; расстройство слуха (оксиокойя).

Поражение между барабанной струной и нервом мышцы стремени: парез периферического типа верхних и нижних отделов мимической мускулатуры; снижение вкуса, уменьшение секреции слюны; снижение надбровного и корнеального реф.

Поражение дистальнее шилососцевидного отверстия (чаще всего это инфрагеникулярно-супрастapedальный уровень поражения): поражение ветвей VII, отходящих после выхода нерва из данного отверстия (задний ушной нерв, двубрюшковая, височные, скуловые, щечные, краевая нижнечелюстная, шейные и другие ветви, которые иннервируют лобную мышцу и мышцу, сморщивающую переносицу, или корrugатор, круговую мышцу глаза, щечную, мимическую, или мышцу смеха, большую скуловую, круговую мышцу рта, подбородочную, подкожную мышцу шеи, при параличе которых невозможно наморщить лоб, закрыть глаз, насупить брови, свистеть, рот перекошен в здоровую сторону, сглажена носогубная складка, опущен угол рта, затруднена модуляция речи, пища вываливается или застревает за паретичной щекой и т. д.); лагофthalm, или «заячий глаз»; слезотечение (атония круговой мышцы глаза и смещение в сторону отверстия слезного канала); снижение вкуса на передних двух третях языка пораженной стороны, изменения вкусовых ощущений на сахар в различных концентрациях (4, 10 и 40 %), соль (2,5—4,0—10 %), соляную или лимонную кислоту (1,5 и 10 %), хинин (0,5—0,7—1,0 %), отклонение от нормальных величин при электроодонтометрии (аппарат типа ЭОМ-3 и др.) и электрогустометрии; утрата надбровного и ослабление мигательного реф.; боли и расстройство чувствительности на пораженной половине лица; с-м паруса, или курения трубки (отдувание щеки на стороне пареза при симметричности лобных складок и ширины глазных щелей); с-м **Barre** (при зажмуривании глаз круговая мышца на стороне центрального пареза VII быстро расслабляется и глаз открывается произвольно); с-м **Bell** (при попытке закрыть глаза верхнее веко на стороне пареза не опускается, глазное яблоко одновременно отходит кверху и кнутри); мигательно-жевательный с-м **Venoit — Amat** (открывание рта. вызывает закрывание глаза пораженной стороны); отсутствие реф. Бехтерева (нет сокращения круговой мышцы глаза при ударе молоточком по скуловой кости или лобно-височной обл.); с-м Богорада, или «крокодиловых слез» (выделение слезы — спонтанная лакримация во время еды; с-м **Bordier — Frenkel** (на стороне пареза VII глазное яблоко как бы выпячивается кверху

вследствие опущения нижнего века); с-м **Brickner** (отсутствие закрывания глаза при слуховом раздражении), иногда — шум в ушах, мелькания в глазах, головокружение, нарушение зрения, слуха и др.; с-м **Wartenberg** (редкое мигание век и отсутствие их вибрации при закрытых глазах, при пассивном поднятии верхнего века и сопротивлении этому действию больного отсутствует нормальное дрожание круговой мышцы глаза на стороне пареза); отсутствие реф. **Guillain** — назопальпебрального реф. (перкуссия по кончику носа или раздражение слизистой носа не вызывает смыкания век и мигательной р-ции); с-м **Hitzig** (ощущение мышечного треска или хруста в ухе при открывании рта на стороне Н.); с-м гримасы **Gowers** (отсутствие сокращения мимических мышц при выворачивании нижней губы на стороне пареза у больного, пытающегося сомкнуть при этом губы); синкинезия **Guyeu** (при зажмуривании глаз крыло носа отходит вверх и кнаружи); с-м **Dupuy—Dutemps—Cestan** (попытка закрыть глаза вызывает еще большее расширение глазной щели на стороне пареза, если же закрывать их при взоре вниз, то верхнее веко поднимается); с-м **Lejander** (при попытке открыть глаза больному сопротивление круговой мышцы глаза на стороне пареза более слабое); отсутствие надбровного реф.; с-м **Negro** (впечатление более высокого стояния глазного яблока на стороне пареза при взоре вверх и образование более широкой полосы склеры между нижним веком и роговицей); с-м **Radovici** (отсутствие сокращения мышц подбородка на стороне пареза VII); с-м **Strauss** (уменьшение потоотделения на стороне поражения периферической части VII при введении пилокарпина, чего нет при центральном параличе); с-м **Hitselberger** (гипестезия задней стенки среднего уха); с-м **Charcot** (более высокое стояние брови на стороне пареза и опускание ее при наличии мышечных контрактур); с-м **Revilliot** (отсутствие или снижение вибрации кожной складки у наружного угла глаза при зажмуривании); отсутствие (снижение) мигательного реф. при быстрых движениях предметов (сверху вниз) перед глазами; иногда — парез нёбной занавески (поднимающей ее мышцы); с-м **Holmgren** (приподнимание брови на пораженной стороне в ответ на раздражение кожи на здоровой стороне лба, например, проведение пальцем с нажимом от края волос к брови); с-м **Monrad — Krohn** (мимические движения производятся лишь спонтанно, а не по команде — избирательная слабость мышц лица, например, при смехе); с-м «ракеты» Русецкого (на стороне пареза при оскале зубов угол рта уже и острее); с-м «маски клоуна», или Уманского (гиперемия лица на здоровой половине обрывается по средней линии во время плача, на стороне поражения VII сохраняется бледность); РД при классической электродиагностике (или изменения электровозбудимости) и ранние контрактуры мышц; изменения при ЭНМГ и на реофациограммах характерного типа; повышение концентрации

иммунных комплексов **C₅**-фракций комплемента, изменение мембран клеток аксона VII; наличие сахарного диабета, артериальной **гипертензии**, вирусу простого герпеса (повышение комплемент-связывающих антител к данному вирусу и специфических иммуноглобулинов, кофакторы реактивности вируса, сезонность); с. Melkersson — Rosenthal — Россолимо как разновидность б. Meige (при рецидивирующем отеке губ с поражением VII): неврит VII наступает внезапно, может быть двусторонним, и после ряда рецидивов процесс становится необратимым (дополнительный признак с. — «складчатый язык», дизрафический статус); отек лица (губ, щек, носа, век) и слезистой рта возникает чаще ночью с распространением на глотку и язык, длится 7 — 10 дней (до 3 недель): губы утолщены, выпячены, края их вывернуты, особенно по углам.

Дифференцируется с с. **Hunt**, Россолимо — Rosenthal, Reichert, **Toulouse** — Hunt, пещеристого синуса, верхней глазничной щели Jacot, с полиомиелитом, базальным арахноидитом, с. Sluder, Charlin, Horton и др.

Неври́т слухового нерва (VIII) (см. *Опухоль VIII*).

Центральный уровень поражения (поражение ядер и их связей в стволовой части мозга, образований в подкорковых и корковых отделах: при раздражениях корковых центров вестибулярного аппарата — несистемное головокружение, чувство невесомости и проваливания; укорочение костной проводимости при пр. Schwabach; диссоциации вестибулярных р-ций, их заднечерепной тип (повышен экспериментальный нистагм без головокружений; при слабых вегетативных р-циях — **дисгармоничное** отклонение рук) и супратенториальный тип (заторможенность экспериментального нистагма при резком повышении сенсорных и вегетативных р-ций; общие двигательные дисгармоничные р-ции); слуховые нарушения: неразборчивость речи, отсутствие восприятия высоких частот, нарушение пространственного слуха при нормальной его остроте (очаги поражения в теменно-височных отделах и в стволе мозга); горизонтальный, вертикальный, диагональный, конвергирующий нистагм; нарушение равновесия, тошнота.

Корковый уровень поражения: контралатеральное нарушение восприятия бинаурального (пространственного) слуха, слуховая агнозия; галлюцинации (иногда в сочетании с обонятельными, вкусовыми и зрительными); тональный слух не нарушен, резко отрицательный ФУНГ в острой стадии и нормальный потом; разнообразные другие неврологические с-мы в прилежащих областях.

Подкорковый уровень поражения: резкая асимметрия вестибулярных р-ций, экспериментальный нистагм в сторону поражения, а оптокинетический — в противоположную очагу сторону.

Гипоталамический уровень поражения: вестибулярно-вегетатив-

ные р-ции (тошнота и рвота, гиперсаливация, сосудистые р-ции), снижение и диссоциация вестибулярной возбудимости, оптокинетический нистагм при отсутствии спонтанного; сохранность слуха.

Супратенториальный уровень поражения: нарушение пространственного слуха и разборчивости речи, заторможенный экспериментальный нистагм, резко повышенные сенсорные и вегетативные р-ции, слабое нарушение слуха.

Поражение на уровне четверохолмия: двустороннее снижение слуха вплоть до глухоты, с. **Parinaud**, все виды нистагма (вертикальный, конвергирующий, ретракционный, дивергирующий и др.).

Периферический вестибулярно-кохлеарныйс. (поражение корешка нерва во внутреннем ухе): спонтанный горизонтально-ротаторный нистагм (часто множественный), направленный в здоровую (нистагм — деструкции) или больную (нистагм — ирритации) сторону, оптокинетический нистагм; вращательное системное (по часовой стрелке) головокружение с чувством проваливания; почти параллельное выпадение тонального и речевого слуха, нарушение пространственного или бинаурального слуха (при его одностороннем снижении), шум, снижение восприятия высоких тонов; положительный либо нормальный ФУНГ; вестибулярные р-ции: нистагм, отклонение рук в сторону поражения; однонаправленность вегетативных и сенсорных р-ций при раздражении (нормальные, повышенные, сниженные, выпадают); иногда — поражение VII с нарушением вкуса на передних двух третях языка, бульбарные проявления, поражение вестибулярно-спинальных связей; при нарушении звукопроводящей системы — выпадение восприятия низких тонов (**C_{128—256}**), отрицательная пр. Rinne (костная проводимость лучше воздушной); латеризация звука в сторону пораженного уха при пр. Weber; при СП звуковоспринимающей системы (улитка, узел Scarpa, кохлеарно-вестибулярный нерв) — выпадение восприятия высоких тонов (**C_{1024—2048}**), положительная пр. Weber (костная проводимость хуже воздушной), отклонение звука в сторону здорового уха, снижение или выпадение вестибулярной возбудимости, шум в ухе, головокружения вращательного характера, выраженность ФУНГ, асимметрия лабиринтного нистагма и др.

Н е в р и т я з ы к о г л о т о ч н о г о Н (IX) (ветви: глоточные, язычные, барабанные), или невралгия Weissenburg, с. Sicard — Robineau — Auché, **глоссофарингеальная** нейропатия: приступы до двух минут острой боли жгучего и стреляющего характера в корне языка и глоточных миндалинах («тревожный участок»), глотке, половине мягкого нёба с иррадиацией в ухо, глаз, угол нижней челюсти, шею, усиливающейся при глотании и разговоре; одностороннее выпадение глоточного реф. и подвижности мягкого нёба; курковые зоны — корень языка и обл. треугольной складки; болезненность при пальпации боковой поверхности шеи (выше ши-

товидного хряща); сухость в горле, горький вкус во рту, кашель, усиленная саливация, затем анестезия слизистых ротоглотки и «афазия щажения» с неартикулированной речью; снижение функции околоушной железы; купирование боли смазыванием курковых зон (между дужками мягкого нёба, над миндалинами) 3 или 10 % кокаином (тест Этсена); изменения в обл. яремного отверстия, рак гортани, невринома VIII; снижение чувствительности и вкуса (гипогевзия); миоклонии языка и нёба, фарингоспазм при поражениях (раздражении) обл. покрышечно-оливарного тракта; иногда — болевые судороги иннервируемых мышц, парез X или VII, глоссалгия или глоссодиния; с-м «занавески» Vernet (надавливание шпателем на корень языка вызывает смещение дужки мягкого нёба, а фонация с широко открытым ртом — задней стенки глотки в здоровую сторону); провоцирующие **факторы**: глотание, разговор, прикосновение к курковым зонам, зевание; возможные причины: нарушение обмена веществ, атеросклероз, нейроинфекции, интоксикации, травмы, опухоли мостомозжечкового угла, рак гортани, аневризмы ВСА (изолированное поражение встречается редко); пожилой и средний возраст (чаще после 40 лет); при Н. верхнего глоточного нерва (ветвь X) — боли жгучего и стреляющего характера возникают сначала в половине гортани и провоцируются раздражением корня языка, задней стенки глотки и миндалин.

Н е в р и т блуждающего н е р в а (X) (ветви: оболочечная, анастоматическая к верхнему шейному узлу и IX, верхний гортанный нерв, глоточные, ветви к сердцу, органам грудной и брюшной полости): отставание (парез и свисание) мягкого нёба, отклонение язычка в здоровую сторону; отсутствие реф. с мягкого нёба и глоточного реф.; гнусавость и охриплость голоса (паралич возвратного нерва и голосовой связки), афония; поперхивание, выливание пищи через нос, нарушение глотания; парез диафрагмы, **аспирационная** пневмония; брадикардия, гипотония, усиление перистальтики кишечника и другие висцеральные расстройства.

Н е в р и т д о б а в о ч н о г о н е р в а (XI): парез грудино-ключично-сосцевидной и верхнего отдела трапецевидной мышц; ограничение подъема руки выше горизонтали; опущение плеча на больной стороне; отхождение нижнего внутреннего угла лопатки от туловища; затруднение поворота головы в здоровую сторону; при раздражении — кривошея, судороги кивания или подергивания головы, при двустороннем поражении — падение головы на грудь; слабая выраженность центрального (**надъядерного**) пареза XI из-за наличия двусторонней супрануклеарной иннервации.

Н е в р и т п о д њ я з ы ч н о г о н е р в а (XII): односторонняя атрофия мышц половины языка — гемиглоссоплегия,

из-за чего корень его стоит выше на больной стороне (развивается при поражениях внутричерепного отдела XII); девиация (лат. *diviare* — сбиваться с пути) языка в здоровую сторону (тянет подборочно-язычная мышца здоровой стороны); нарушение модуляции речи и глотания, перемещения пищи во рту из-за неподвижности языка (глоссоплегии при двустороннем поражении XII), смещение гортани в здоровую сторону (парез грудино-щитовидной и лопаточно-подъязычной мышц); отсутствие способности касаться языком зубов, щеки, угла рта на пораженной стороне (парез подъязычно-язычной и других мышц); истончение и складчатость губ (парез круговой мышцы рта **при** поражениях ядра XII); фасцикулярные подергивания мышц языка при раздражении XII и одностороннем центральном его поражении; парез мышц языка на противоположной стороне, патологические оральные реф. при центральном поражении кортико-бульбарного тракта; хореические подергивания или мало-подвижность языка при поражениях экстрапирамидных и мозжечковых путей; диффузные атрофии мышц языка и отклонение гортани в сторону при поражении петли XII (волокон из шейных корешков), а при вовлечении в патологический процесс и шейного симпатического ствола (с-м Collet — **Hoffmann** — Martigli) — паралич мышц языка и с. Ноггег на стороне очага.

Глоссалгия — редкий симптомокомплекс полиэтиологического характера с парестезиями в виде ощущений жжения, пощипывания, набухания, неловкости, тяжести, зуда языка, полости рта, губ и иногда лица; ощущение сухости во рту, невритические состояния, невнятная речь с элементами дизартрии.

Глоссодиния (греч. *glossa* — язык + *odyne* — боль): парестезии и нарушения чувствительности по сегментарному типу в языке в сочетании с расстройством вкуса, **слюноотделения и бульбарными** проявлениями («язык обожжен, обложен перцем»); неприятные ощущения (пощипывание, покалывание, онемение, жжение, саднение, жар, давление, набухание) в языке, которые могут иррадиировать на слизистые рта и нёба; извращение вкуса, канцерофобия, атрофия сосочков; усиление боли в языке во время еды; тихая и невнятная речь (с-м «щажения языка» по Гречко); часто — отечность языка и щек, гиперемия или бледность слизистой языка; диффузные боли ломящего и давящего характера, а также парестезии (усиливаются в ночное время, исчезают во время еды); в зависимости от локализации первичного очага — окципитальные, мандибулярные, максиллярные, фронтопарietoальные, глоссофарингеальные парестезии; развитие глоссалгии (-динии) при глосситах, заболеваниях крови (пернициозная анемия) и внутренних органов, неврозах, депрессии, климаксе, хлорозе и др.; исчезновение боли после новокаиновой блокады наглионарных, симпатических нервных образований.

Дифференцируется с гальванизмом, нейропатией V и IX, глосситом (ромбовидным, грибковым, десквамативным, травматическим, формой **Müller — Hünter** и др.), органическими поражениями языка (опухоли, воспаление, травмы, интоксикации и др.).

Н е в р и т ы о т д е л ь н ы х н е р в о в (мононевриты).

Н е в р и т б е д р е н н о г о н е р в а: парез подвздошно-поясничной и четырехглавой мышц с расстройством сгибания бедра (тянет гребенчатая мышца, иннервируемая запирательным нервом); невозможность разгибания голени (ходьба по лестнице, бег, прыжок); невозможность фиксировать надколенник при стоянии на больной ноге (тест болтающегося надколенника); «ложный **степпаж**» (стопа хлопает всей подошвой, а не носком, как при поражении малоберцового нерва); снижение или отсутствие коленного реф., разболтанность надколенника; невозможность приседания, когда туловище отклоняется в здоровую сторону; положительный тест **Wassermann** — Мацкевича (усиление боли в паховой обл. и обл. передней поверхности бедра при отведении назад выпрямленной ноги); с-м Tobi — Сопп (нога при ходьбе выбрасывается вперед, чрезмерно сгибаясь в коленном суставе, хлопает о пол подошвой); с-м **Flatau** — Sterling (уплощение передней поверхности бедра и появление углубления над надколенником); расстройства поверхностных видов чувствительности и болезненность по передне-внутренней поверхности бедра и голени, внутреннему краю стопы (парез передней и внутренней кожных ветвей бедренного, подкожного нерва) и боли в этих обл.; возможные причины: инфекции, травмы, абсцесс обл. подвздошно-поясничной мышцы, бедренная грыжа, аневризма бедренной артерии, диабет, забрюшинные новообразования, дискоз **L₃₋₄** и др.

Н е в р и т б о л ь ш е б е р ц о в о г о н е р в а: парез и атрофия икроножных мышц, сгибателей стопы и пальцев (трехглавая мышца голени, длинный сгибатель пальцев и большого пальца, задняя большеберцовая, подошвенные мышцы); невозможное подошвенное сгибание стопы и пальцев (ногтевых фаланг, средних — **2—5-ro** пальцев и основной фаланги 5-го пальца); отсутствие подошвенного и ахиллова реф.; расстройство супинирующей и пронизирующей функций икроножной мышцы (отведение — приведение пальцев); положение разогнутой стопы с опущенным пяточным бугром; поражение внутреннего и наружного подошвенных нервов, парез червеобразных и межкостных мышц стопы (когтеобразная стопа); гипестезия задней поверхности голени, подошвы и наружного края стопы; иногда — каузалгия и вегетативно-сосудистые нарушения.

Н е в р и т в е р х н е ч е л ю с т н о г о н е р в а (ветви: верхние альвеолярные, скуловой и **подглазничный** нервы): боли в обл. зубов верхней челюсти, губы, носогубной складки,

подглазничной, лобной и височной обл.; иррадиация боли в обл. твердого неба, глаз, надбровной дуги, уха и в височную обл. (при вовлечении в патологический процесс крылонёбного узла), онемение кончика языка; слезотечение; с. Ноггег; приступы стреляющих и жгучих болей по 10—15 с; снижение роговичного реф.; провокация боли едой и разговором; гиперемия лица; сосательные или жевательные движения во время приступов.

Н е в р и т л а з н о г о н е р в а (1-я ветвь V): болевые точки: надглазничная, носовая, у медиального края глазницы и латерально-верхнего века; боли в обл. лба, темени, носа, медиальной стенки глазницы; с. лобного нерва: боли в лобной, теменной обл. и обл. верхнего века, бледность, тошнота, тахикардия, гипестезия лобной обл.; улучшение после новокаиновой блокады.

С. н о с о р е с н и ч н о г о н е р в а приступообразные боли в полости носа и внутреннего угла глазницы, ринорея; слезотечение, светобоязнь, иридоциклит, конъюнктивит, кератит; длительность приступа — до 1 мин, частота — 20—50 раз в сутки; герпетические высыпания в обл. лба и носа, конъюнктивы и роговицы; болевые точки над крылом носа и в верхне-внутреннем углу глазницы; затенение ячеек решетчатой кости на рентгенограммах (на стороне Н.); уменьшение боли при смазывании 3 % р-ром кокаина с 0,1 % р-ром адреналина передних отделов полости носа.

С. с о ч е т а н н о г о п о р а ж е н и я н а д - и п о д б л о к о в о г о н е р в а боли в обл. медиального угла глаза и латеральной поверхности корня носа — обл. слезопроводящих путей, при зондировании которых часто обнаруживают рубцовые изменения; болезненность в точках выхода, гиперестезия в обл. медиальной половины века и латеральной обл. корня носа, гипестезия в обл. спинки и крыльев носа; исчезновение болей после блокады нервов.

Н е в р и т д и а ф р а г м а л ь н о г о н е р в а: ослабление или отсутствие нижнего (диафрагмального) дыхания, парез диафрагмы; учащенное и поверхностное дыхание, икота; исчезновение подъема живота при вдохе, кашле, натуживании; боли в местах прикрепления диафрагмы, отдающие в плечо и шею (чаще слева); возможные причины: гнойные процессы в переднем средостении, заболевания диафрагмы, злокачественный зуб, аневризма подключичной артерии и аорты, ревматизм, малярия, дифтерия, травмы, интоксикации.

Н е в р и т з а п и р а т е л ь н о г о н е р в а: с. Howship — Romberg: затруднение сгибания голени (парез тонкой мышцы) и поворота бедра наружу (парез наружной запирающей мышцы); невозможность заложить ногу на ногу; выпадение или снижение реф. приведения бедра; паралич или парез приводящих мышц бедра, хотя приведение может быть возможным (большая

приводящая мышца иннервируется от седалищного нерва, а гребенчатая — от бедренного); гипестезия внутренней поверхности бедра; с-м Губергрица (подъем ноги у лежащего на боку больного сопровождается напряжением аддукторов и флексией в коленном и тазобедренном суставах); возможные причины: новообразования таза, беременность.

Н е в р и т л о к т е в о г о н е р в а — парез и атрофии межкостных, червеобразных мышц **4—5-го** пальцев, мышц гипотенара, мышцы, приводящей 1-й палец, глубокой головки короткого сгибания 1-го пальца, локтевого сгибателя кисти, глубокого общего сгибателя пальцев («птичья кисть»); нарушение тонких движений: письма, собирания крошек, счета монет, невозможность удержать бумажку между **1—3-м** пальцами; сжимание руки в кулак без участия **4—5-го** пальцев, отсутствие движений щелчка; невозможность сгибания основных и одновременного разгибания средних и концевых фаланг, приведения 1-го пальца, сгибания концевых фаланг **3—5-го** пальцев; вместо приведения 1-го пальца — сгибание его концевой фаланги, невозможность разгибания **4—5-го** пальцев; атрофии 1-го межкостного промежутка и мышц мизинца, особенно в обл. его возвышения; невозможность царапания мизинцем, отведения — приведения пальцев; отклонение кисти в раздельную сторону (парез локтевого сгибателя кисти); выпадение глубокой чувствительности на мизинце и поверхностных видов чувствительности **4—5-го** пальцев с ладонной, **4—5-го** и половины 3-го — с тыльной стороны; положительные тесты Tincl (невозможность удержать бумажку между **1-м** и 2-м пальцами кисти), Pitres (невозможность приведения **4—5-го** пальцев), Babinski — Froment (отсутствие угла между основной фалангой 1-го пальца и пястной костью из-за пареза иннервируемых нервом мышц); слабое отведение мизинца, снижение силы приводящих мышц **4—5-го** пальцев (моторный ульнарный дефект Вендеровича); невозможность ввести палец в ноздрю из-за пареза межкостных мышц; с-м Orzechewski (при ладонном — «молитвенном» — складывании рук пальцы паретичной кисти образуют дугу выпуклостью кнаружи); согнутость концевых и средних фаланг пальцев при разогнутости основных; вегетативно-трофические нарушения в зоне иннервации нерва; наличие болевых зон вдоль нерва; нарушение чувствительности на ульнарном крае медиальной поверхности ладони, безымянного пальца и мизинца; возможные причины: перелом **олекранона**, локальная травма, шейный остеохондроз и др.

Н е в р и т л у ч е в о г о н е р в а («пьяный» неврит): невозможность разгибания кисти и пальцев; парез трехглавой, плечелучевой мышц, длинного и короткого супинаторов, разгибателей кисти и пальцев, длинной отводящей мышцы 1-го пальца; нарушение супинации кисти и отведения 1-го пальца; исчезновение реф. с

трехглавой мышцы и снижение **карпорадиального** (супинаторного) реф.; **выпадение** чувствительности на латерально-дорзальной поверхности предплечья, тыльной поверхности **1—2-го** и половины 3-го пальцев; кисть в позе пронации («отвисающая» кисть в покое); легкая сгибательная поза пальцев (больше всего согнут мизинец); ослабление рукопожатия; ограничение разгибания предплечья; при позе Будды — сгибание пальцев на пораженной руке; положительные тесты Pitres (по стойке «смирно» больной не может отвести (супинировать) руку от туловища и 1-й палец от кисти; невозможно дотронуться тыльной поверхностью пальцев и кисти до стола, на котором лежит рука; невозможно положить палец на палец руки, лежащей ладонной поверхностью на столе, Tinel — Goldberg (перкуссия по ходу ствола частично пораженного нерва приводит к боли и парестезиям в дистальных отделах конечности); с-м **Beck** (боли при отведении плеча и ротации его внутрь с пронацией предплечья и кисти); с-м Strumpell (сгибание пальцев возможно лишь при ладонном сгибании кисти); с-м «лесенки» (при попытке раздвинуть пальцы происходит их неравномерное сгибание в виде лестницы — больше всего сгибается 5-й и меньше — 2-й палец); болевые зоны на тыльной поверхности **1—2-го** пальцев; при поражениях нерва в обл. нижней трети плеча — сохранение сгибания предплечья и чувствительности на тыльной поверхности плеча и предплечья; при поражениях на уровне предплечья — паралич разгибателей кисти и пальцев, выпадение чувствительности на их тыльной поверхности; при т. н. с. супинатора (повреждение только двигательной глубокой ветви нерва на уровне прохождения ее через мышцу — супинатор) — отсутствие «висячей руки» и нарушения чувствительности; частые причины: сдавление и ишемия нерва во время сна (особенно после приема алкоголя), наложение жгута на плечо, переломы плеча и предплечья.

Н. малоберцового нерва, или с. Henri: нарушение функции разгибателей стопы и пальцев (передняя большеберцовая мышца, общий разгибатель пальцев и длинный разгибатель большого пальца); мышц, отводящих стопу (длинная и короткая малоберцовые); дорсофлексия и инверсия стопы (стопа отвисает и повернута кнутри, пальцы согнуты в основных фалангах); шаг — «лошадиная», или «петушиная», походка (больной высоко поднимает ногу, чтобы не задевать пол носком, и ставит ее отвисшей стопой, сначала пальцами); не может ходить на пятках, оторвать носок от пола; невозможность тыльного сгибания стопы и пальцев, наружного отведения стопы и ротирования кнутри («конская», или эквикварусная, стопа); выпадение чувствительности по передне-наружной поверхности голени и тыльной поверхности стопы, включая и 1-й межпальцевый промежуток; с-м **Gowers** — Sicard (усиление боли в обл. головки малоберцовой кости при форсированном сги-

бании стопы); слабые вазомоторно-трофические нарушения; частые причины: давление в обл. шейки малоберцовой кости, перелом бедра или голени со смещением, ягодичный абсцесс, ранение ягодичной обл. и др.

Н е в р и т м ы ш е ч н о - к о ж н о г о н е р в а:

парез двуглавой мышцы плеча и плечевой мышцы, их атрофия с РД (частичная атрофия внутренней плечевой мышцы); невозможность сгибания предплечья в среднем положении или в положении супинации и его сгибание в положении пронации за счет плечелучевой мышцы, иннервируемой лучевым нервом; отсутствие бицепс-реф.; анестезия или гипестезия в виде полоски по наружно-передней (латеральной) поверхности предплечья и запястья; болевые ощущения в латеральной части предплечья; причины — различные повреждения нерва или наружного пучка плечевого сплетения.

Н е в р и т н е р в а к р ы л о в и д н о й (л а т е р а л ь н о й и м е д и а л ь н о й) м ы ш ц ы с .

Vail: лицевые, боли в затылочной обл. и надплечье, особенно в ночное время (в обл. орбиты, глазного яблока, носа с иррадиацией в ухо, зубы, шею), боли чаще односторонние, приступообразные, продолжительностью до нескольких часов; иногда — смещение нижней челюсти в противоположную сторону (выдвигать ее вперед при двустороннем поражении легко); возможные причины Н. видиева нерва крыловидного канала (ветви VII) — поражения синуса основной кости, передней части пирамидной кости, заболевания придаточных полостей носа.

Н е в р и т н и ж н е ч е л ю с т н о г о н е р в а:

при Н. нижней альвеолярной ветви (нерва) — приступы боли до 1 мин в участке нижней губы, подбородке, 1—4-м зубах, нижней челюсти, кончике языка с иррадиацией под скуловую дугу; чувство стягивания десны; болевые точки — у выхода подбородочного нерва; понижение всех видов чувствительности в обл. иннервации нерва; улучшение от блокад в обл. отверстия нижней челюсти и подбородочного нерва.

Н е в р и т у ш н о - в и с о ч н о г о н е р в а:

гиперемия кожи, усиленное потоотделение в околоушной обл., боли внутри уха, височно-нижнечелюстном суставе и височной обл. с иррадиацией в нижнюю челюсть; вегетативные и секреторные нарушения; частые причины — паротит, оперативные вмешательства в обл. околоушной железы, инфекции и др.

С-м Т р о т т е р: односторонние головные боли и боли в обл. уха, нижней челюсти, языка; понижение слуха, паралич мягкого нёба на той же стороне.

Н е в р и т щ е ч н о г о н е р в а:

периодические боли в обл. передней поверхности десны (соответственно расположению малых и больших коренных зубов нижней челюсти), ее слизистой

оболочке и переходной складке с иррадиацией в наружную часть верхней и нижней губы, где появляется гиперпатия или гипестезия.

Н е в р и т п о д в з д о ш н о - п а х о в о г о н е р в а (с. Зусьмана): боли и парестезии в паховой обл. с иррадиацией в верхне-внутреннюю часть бедра, мошонку, ягодичную и пояснично-крестцовую обл.; отсутствие кремастерного реф.; расстройства чувствительности в паховой, крестцовой обл., обл. подвздошной кости, мошонки, корня полового члена (**с-м Mumenthaler**); ограничение объема движений в тазобедренном и коленном суставах.

Н е в р и т п о д м ы ш е ч н о г о (п о д к р ы л ь - ц о в о г о), и л и а к с и л ь я р н о г о, н е р в през и атрофии дельтовидной и малой круглой мышц с нарушением отведения и поднимания плеча (невозможно выше горизонтальной линии); гипестезия обл. плечевого сустава, наружной поверхности плеча (верхних отделов) и особенно над дельтовидной мышцей; боли в обл. плечевого сустава; болевые зоны — поперек плечевого пояса; причины: травмы шеи, переломы или вывихи плеча.

Н е в р и т п о з в о н о ч н о г о н е р в боли в затылочной обл. и лопаточно-ключичном треугольнике с иррадиацией в теменную обл.; **болевые** точки: поперечный отросток **С₃** (проекция верхнего шейного узла) и между ножками грудино-ключично-сосцевидной мышцы (шейно-грудного узла); головокружения, тошнота, звон и шум в ухе; иногда — снижение зрения и афония.

Н е в р и т с е д а л и щ н о г о н е р в а, и л и и ш и а с-м. Невриты больше- и малоберцового нервов, **Радикулы**): занесение ноги при ходьбе, как ходули, ступаж; при полном перерыве — паралич и атрофии мышц, сгибающих голень, и всех движений стопы и пальцев, ослабление вращения бедра кнаружи, выпадение ахиллова реф.; анестезия по задне-наружной поверхности ноги; анталгический кифосколиоз; вегетативно-трофические нарушения (мышечная гипотония, изменения кожи и ее придатков); болезненность по ходу седалищного нерва при пальпации (точки **Valleix**), иногда — каузалгия; отсутствие выступания на тыле стопы сухожилий общего разгибателя пальцев; положительные с-мы **Lasegue**, **Neri**, **Sicard** и др.; резкая боль в подколенной ямке при быстром прижатии колена к постели у лежащего на спине больного (с-м **Бехтерева**), при выпрямлении пораженной ноги — невозможность вытянуть здоровую без усиления болей; с-м **Bragard** — **Goldflam** (усиление боли по ходу нерва, если при приеме Ласега надавить на подушечки пальцев); с-м **Vanzetti** (несмотря на сколиоз уровень таза всегда устанавливается горизонтально); с-м **Wechsler** (при стоянии больного на коленях на стуле стопа падает, составляя с голенью прямой угол); с-м **Lazarevic** — **Lasegue** (тыльное сгибание стопы и 1-го пальца усиливает боли по ходу нерва); с-м **Liebesny** (отведение и разгибание ноги вызывает кремастерный (подтягивание

яичка) реф., более выраженный на стороне поражения); отклонение межъягодичной щели в здоровую сторону из-за гипотонии мышц пораженной стороны (с-м Orzechowski) и более холодный тыл стопы и наружной поверхности голени; с-м **Oppenheim** (сглаженность позади лодыжечной борозды из-за атонии ахиллова сухожилия); ранняя чрезмерная пигментация кожи по ходу нервных стволов (с-м Пуссепа); сомнительность ишиаса, если; отсутствует положительный эффект от лечения, к боли присоединяются парезы или парезы нарастают при уменьшении болей, боли распространяются на другую сторону с иррадиацией в живот (паховую обл., половые органы), боли по ходу нерва появляются у детей и подростков, боли локализуются только в седалищной обл., при изменениях в ликворе (повышение уровня белка или числа клеток) и т. д.

Н е в р и т с р е д и н н о г о н е р в а ограничение или выпадение сгибания **1—2-го** пальцев, обеих дистальных фаланг **2—3-го** и средних — **4—5-го** пальцев; нарушение противопоставления 1-го пальца, который приведен и располагается в одной плоскости с остальными; разогнутость 1-го пальца и невозможность отвести его до прямого угла; атрофии мышц 1-го пальца и его возвышения (тенара), уплощение ладони («обезьянья лапа»); снижение реф. с поверхностного сгибателя пальцев; при сжатии кисти в кулак 1-й палец не ложится на тыльную поверхность третьего, а **2—3-й** остаются разогнутыми; невозможность вращения большого пальца пораженной стороны вокруг большого пальца здоровой при скрещенных остальных пальцах (пр. «мельницы»); невозможность царапания 2-м пальцем; расстройство чувствительности по латеральной (лучевой) половине кисти с ладонной стороны и тылу концевых фаланг **2—3-го** пальцев, глубоких видов чувствительности — в концевой фаланге 2-го пальца; невозможность удержать бумажку между **1—2-м** пальцами при согнутом третьем (слабость мышц указательного пальца); болевые зоны в **1—3-м** пальцах; нередко — каузалгия и болевая гипестезия, анталгическая контрактура; вазомоторно-трофические нарушения кожи и ногтей в обл. иннервации нерва: покраснение или побледнение, **гипер-** или ангидроз наружной половины ладонной поверхности кисти, истончение кожи или гиперкератоз, помутнение ногтей, язвы в обл. ногтевой фаланги 2-го пальца и др.; при поражении нерва на уровне средней трети предплечья — сохранение пронации и сгибания кисти и средних фаланг пальцев, нарушение чувствительности по ладонной поверхности кисти, **1—3-го** пальцев и на лучевой стороне 5-го пальца; возможные причины: прямая травма обл. запястья, туннельный с. и др.

Н е в р и т ш е й н ы х н е р в о в (большого ушного, кожного шеи, надключичного и др.): боли в нижней части ушной раковины, в обл. сосцевидного отростка, по боковой поверхности

шей, в надключичной обл.; болезненность у места выхода нервов, характер боли, течение б. и клиническая картина такие же, что и при Н. затылочных нервов; при поражении 1-го шейного нерва — судороги головы, ограничение ее наклона назад и в сторону; при поражении **С₂-нерва** — его невралгия (боли в затылке и теменной обл., болезненная точка на внутренней трети линии, соединяющей затылочный бугор и сосцевидный отросток, выпадение волос, затруднение поворота головы в свою сторону); при нейровегетативном с. **Baertschi** — **Rochaix** — односторонняя головная боль, парестезии в шейно-затылочной обл., шум в ушах, головокружения, нарушение зрения и слуха.

Дифференцируется с отраженными болями при патологических процессах органов грудной клетки (легких, сердца, плевры) и печени, опухолях шейной обл., воспалении шейных желез, синингомиелии и др.

Невриту язычного нерва — фобические нарушения языка; жжение, зуд, покалывание, пощипывание, онемение, боли в обл. кончика боковой стороны или корня языка; сухость во рту (поражение симпатических волокон из периаортального сплетения язычной артерии); болезненность при пальпации языка (курковые зоны); зависимость боли от психического состояния больного (канцерофобия), боли приступообразного характера, захватывающие небо, слизистые губ и щеки с одной стороны (снижаются блокадой язычного нерва).

Травматические невриты — сотрясение, ушиб, сдавление и нарушение анатомической целостности нерва (полное или частичное).

Характерные признаки: боковое, пронизывающее, внутриствольное или по длиннику (перерастяжение) повреждение нерва; наличие трех зон повреждения: зоны «ранящего снаряда», или первичной дегенерации, зоны ниже места повреждения аксона и его оболочек (демиелинизации) и зоны центрального отрезка нерва с периаксональными нарушениями; иногда — с. **Beder** — с. диссоциированных параличей; изменения скорости проведения нервного импульса при ЭНМГ с периферических нервов: отсутствие вызванного потенциала в мышце ниже повреждения нерва, изменение амплитуды, формы и длительности потенциалов, снижение скорости проведения импульсов по двигательным волокнам; снижение вибрационного вида чувствительности (**125** и **250 Гц**) в зонах иннервации нервов (аппарат «Оптакон» и др.); изменения на термограммах.

Полный перерыв нервного ствола: вялые параличи, утрата соответствующих сухожильных и перистальных реф., прогрессирующие атрофии мышц, гипестезия в смешанных зонах иннервации данного нерва и анестезия в «авто-

номных или центральных», контрактуры, вазомоторные, трофические расстройства (цианоз, понижение температуры кожи, отеки, нарушение потоотделения, изменения ногтей и др.).

Частичное поражение нерва: вялый парез мышц (утрата реф., гипотония мышц, мышечная слабость) ниже места повреждения, нарушения чувствительности по типу выпадения (анестезия, гипестезия) или раздражения (боли, парестезии, гиперестезии), частичная р-ция перерождения мышц, трофические расстройства (локальная ишемия, отеки, цианоз, язвы, атрофия кожи, гипертрихоз, ломкость и истерченность ногтей, их усиленный рост и др.).

Сотрясение в нерв: увеличение парабиоза при отсутствии морфологических изменений.

Ушиб нерва: периаксиальные изменения, гематомы, разрывы волокон нерва и их парабиоз.

Сдавление нерва: инородное тело, тяж, отек, гематома и др.) или отсроченное (рубцы, невринома на центральном и шваннома — на периферическом отрезке аксона).

Сенсорный с. Wartenberg: поражение стволов периферических нервов, преимущественно их чувствительных кожных ветвей одновременно; чувство прохождения «электрических» разрядов по нервным стволам; снижение проводимости по сенсорным нервам при ЭМГ; нормальная спинномозговая жидкость; начало — в **20—50-летнем** возрасте; доброкачественное и обратимое течение.

Дифференцируется с рассеянным склерозом, спинной сухоткой, поражением задних стволов и корешков с. м.

Невроз (греч. *neuron* — жила, волокно, нерв + *osis* — суффикс, означающий воспалительный процесс) — обратимое (функциональное или **структурно-функциональное**) нарушение нервно-психической деятельности, обусловленное воздействием психотравмирующих факторов и протекающее с **динамичной** и разнообразной психопатологической и соматической с-кой в зависимости от особенностей личности на фоне недостаточности психической защиты с формированием конфликта, проявляющегося функциональными нарушениями в различных сферах (эмоциональной, вегетативной, эндокринной, соматической и др.) (см. **Истерия, Неврастения, Психастения**).

Формы: неврастения, истерия, психастения, невротические р-ции, острые реактивные состояния, Н. детского возраста, климактерический, ятрогенный, профессиональный Н., Н. у больных с поражениями мозга и соматическими заболеваниями (соматоневрозы) и др.

Преморбид Н.: невротическое состояние, невротические р-ции (астенического, истерического, обсессивного, депрессивного харак-

тера), невроз и невротическое развитие личности (двигательные, вегетативные р-ции, фобии и др.).

Характерные признаки: истощаемость, функциональное перенапряжение нервных процессов, нарушение силы и подвижности возбуждения и торможения; психогенная обусловленность заболевания; жизнь через силу, своя форма жизни и приспособляемости к внешней среде (особенности поведения, условные приятности, театрализация жалоб, нежелание выздоровления и др.); нарушение корково-подкорковых взаимоотношений; наличие психотравмирующей ситуации (психологический конфликт) и личностного конфликтного переживания и неспособность личности разрешить данную ситуацию (личностный функционально-невротический срыв); неправильная оценка и восприятие травмирующей ситуации, фиксация на ситуации или болезненных проявлениях и сужение круга интересов; извращение биоритмов; декомпенсация личности: инертность, вязкость, сенситивность, эмоциональная лабильность, полярность эмоций, плаксивость, взрывчатость, негативизм, панастиения; яркая эмоциональная окрашенность клинических проявлений, их динамичность и. спаянность с личностью (многообразие, переоценка тяжести заболевания и др.); типологические особенности личности и неправильные жизненные установки, неправильное воспитание (дефекты), особый тип реагирования, высокая мотивация поведения; развитие в зависимости от типа ВНД и структуры личности (акцентуированная по астеническому типу личность при психотравмах чаще заболевает неврастенией, по истерическому типу — истерией, по тревожно-мнительному типу — психастенией), т. е. наличие индивидуальной предрасположенности; нормальное отражение реальности мира, осознание больным факта своего заболевания и критическое отношение к б.; социабельность больных; эмоциональный и энергетический дисбаланс; выбор органа для поражения по типу «где тонко, там и рвется»; напряженность и суетливость при осмотре; равномерное повышение сухожильных и периостальных реф.; «игра» вазомоторов лица, потливость, красный разлитой (иногда возвышающийся) дермографизм на туловище; относительная легкость психических расстройств; полифакторность этиологии (психологические, биологические, социальные факторы); тенденция к затяжному течению; обратимость болезненных проявлений; трудность адаптации (беспокойство, снижение работоспособности при смене обстановки или стереотипа) и усиление ажитированной депрессии (с-м Carpenter); сдавливающие (тип «каска») головные боли диффузного характера (с-м Charcot), связанные с напряжением и без определенной локализации; расстройства волевой сферы (неуверенность, переоценка болезненных проявлений и уход в б., уменьшение активности и целеустремленности, незавершенная и бесцельная деятельность, неумение выделить главное); психическая ригидность —

трудность коррекции поведения в зависимости от условий и ситуаций; различные расстройства псевдовисцерального характера и нарушения сна; повышенная механическая возбудимость мимической мускулатуры (с-м Weiss); в некоторых случаях — кризы (часто напоминают гипоталамический): чувство страха и тревоги, повышение АД, тахикардия, преходящие расстройства дыхания, адинамия, нарушение потоотделения, изменения дермографизма, преходящая гипертермия, полиурия с учащенным мочеиспусканием, гиперхолестеринемия, изменения в крови, иногда — диарея и никтурия, преходящие расстройства зрения; изменения при тесте запоминания и психического темпа (ТМЕ), при многостороннем тестовом исследовании личности (МИЛ); изменения при психологических мет. исследования (шкала интеллекта **Wechsler — Bellevus**; шкала памяти Хойновского; три модели Hollender системы «врач — больной»: активность — пассивность, руководство — сотрудничество, совместные действия; тесты: Couve, Bourdon, Pieron, Baley, **Graham — Kendall et al.**); характерные данные при оценке по поведенческой оценочной шкале и модифицированной шкале королевства **Crichton**, по шкале Katz, социальной шкале **Bond's**, при оценке умственной деятельности по MMS-тесту и степени нарушения интеллекта — по шкале Folstein, при исследовании личности по анкете Кателла, шкале «индекс нарушения мышления», многофазным личностным опросникам в мод. Березина и Мирошникова (1976), по адаптированному тесту интеллекта, шкале интеллигентности WAIS, квантифицированным картам, тестам Бентока, Бендера и др., при применении патохарактерологического диагностического опросника (ПДО), мет. Айзенка (нейротизм, экстраверсии, искренность) и Каттелла (соотношение черт мужественности и женственности), при определении интеллектуального уровня по тесту Raven, применении многофазного личностного теста MMPI (Minnesota Multiphasic Personality Inventory), с. Хатеуэя и Дж. Мак Или (1943), опросника «акцентуированных личностей» Шмишека (1970) по 10 типам с выведением среднего показателя акцентуации, при определении степени актуальной тревожности (по шкале Spielberger и индексу Корнеля), фаз работоспособности по 10-балльной шкале Kurtzke, памяти и ориентации по опроснику Гресхема; характерные изменения при патопсихологических исследованиях: корректурной пр. (таблицы Анфимова), пр. с отыскиванием чисел Шульте, счете по Крепелину и в мод. Курочника, пр. с досками Сегена, по мет. кубиков Kohs (1923), при классификации фигур по Полякову (1954) или мет. исключения предметов из группы, по мет. Выготского (1956) и Сахарова (1928), по проведению простых и сложных аналогий, соотношению пословиц (метафор и фраз), заполнению пропущенных в тексте слов, объяснению сюжетных картин, установлению последовательности событий, ответных ассо-

циаций, по мет. «Клипец» Lewicki (1962), опосредованному запоминанию, пиктограммам, варианту ТАТ (мет. Меррея и Моргана, Гильяшевой и **Клященко** и др.), при исследовании самооценки по мет. Дембо (1962) и т. д.; наличие изменений при исследовании восприятий (узнавание картин, мет. Поппельрейтера), внимания (например, счет кружков на быстроту по мет. Рыбакова и Бернштейна), памяти (запоминание линейных и геометрических фигур, цифр, слов и предложений на слух), комбинаторики (тест Равена, заполнение пропущенных букв и слов, чтение текста с отсутствием половины высоты букв, счет до 20 с пропуском каждой третьей или других цифр по Рушкевичу), осмысливания (сюжеты и рассказ по картине), критики (использование картин и текстов с нелепостями), отвлечения, обобщения, ассоциаций и т. д.; диазепамовый (седуксеновый) тест для выявления депрессивного, промежуточного или тревожного типа личности (внутривенное введение 30 мг диазепама); изменения при исследовании по шкале социальной компетентности (10 показателей) — определении способности взаимодействовать со своей социальной средой и решать задачи, по шкале тревожности (Hamilton; общего впечатления и др.), при оценке жизненных событий и измерений по мет. Paykel; нейропсихологические изменения при исследовании по мет. **Лурия**; характерные изменения при **пупиллографии**, анализе эмоциональности по тесту Borschach, многостороннем исследовании личности в мод. Березина (1976), определении тревожности по шкале Spielberger, невротизации — по шкалам GHQ (The General Health Questrounaire), Dolbert (1972), The Global Assessment Scale (Spitzer et al., 1976), Stressful life enents, тесту Derogatis, **психодиагностике** личности по мет. цветовых выборов Luscher.

Внутренняя картина Н.: истинно фобический психоцентрированный с. (немотивированный страх, жалобы астенического и депрессивного характера, конфликт между потребностями достижений и страхом неудач, потребностями личности и требованиями окружающей среды, тревожная мнительность, неуверенность, зависимость, защитный вид установки, уход в работу и фантазирование); фобический **соматоцентрированный** с. (неопределенный страх, ипохондрические и депрессивные жалобы, конфликт между сексуальным влечением и нормами поведения, тревожная мнительность, **интровертированность** — склонность жить в мире собственных мыслей, представлений и чувств, пассивность, замкнутость, подчиненность, неуверенность, уход в б., **защитно-рентные** установки); депрессивный **психоцентрированный** с. (астенический и депрессивный с. с высоким уровнем осознания причин Н., конфликт между потребностями независимости и зависимостью, уровнем притязаний и достижениями, потребностями и требованиями окружающей среды, между нормами и агрессивными тенденциями, **ригидно-аффективная**

независимость, наклонность к доминированию, гиперкомпенсация, уход в работу); депрессивный соматоцентрированный с. (отсутствие осознания причин Н., демонстрация, астенические жалобы, экстравертированность, независимость, уверенность в себе, уход в б., конфликт между потребностью быстрого достижения цели и отсутствием способностей к усилиям, между потребностью проявить себя и отсутствием положительных подкреплений и т. д.).

О с т р а я ф о р м а Н. — реакция на одномоментную, выраженную и неожиданную психотравму: постепенное начало; нестойкость и большая пестрота психопатологических проявлений; наличие ведущего с. (астенический, истерический, агрипнический и др.); сохранность критики к своему состоянию; невротический уровень болезненного реагирования, наличие р-ции на выздоровление; отдельная и подвижная **соматовегетативная** с-ка; характерные ценностные ориентиры (семейные, профессиональные, бытовые); повышенное выделение адреналина (страх), норадреналина (гнев) — повышение функциональной активности симпатoadреналовой системы.

З а т я ж н а я ф о р м а Н.: тревожно-фобический или астеноипохондрический с. в качестве ведущего; снижение критики к своему состоянию и социальной адаптации; отсутствие четкого отражения психотравмы в клинической картине б. и нозологического очертания формы Н.; ценностные ориентации на собственное здоровье; хронические соматические заболевания; умеренная и продолжительная психотравма; стойкие и множественные соматовегетативные нарушения; трансформация психоорганического фона (минимальная мозговая дисфункция, соматовегетативные расстройства) в грубые органические расстройства (гипоталамический с., эпилепсия, снижения уровня личности и др.); **мономорфность** и монотонность проявлений; скептическое отношение к лечению; наследственная отягощенность; прогрессирующее (**1—5** лет), волнообразное (до 10 лет) или возвратное (свыше 10 лет) течение.

Н е в р о т и ч е с к о е р а з в и т и е л и ч н о с т и: тревожно-депрессивный или депрессивно-ипохондрический с. в качестве ведущего; психопатический уровень болезненного реагирования; отсутствие критики к своему состоянию; резкое снижение социальной адаптации; наличие хронических соматических заболеваний; характерологические изменения в процессе б.; негативное, пессимистическое отношение к лечению; рентные, кверулянтские и сверхценные установки; своеобразное отношение личности к б.: гармоничный тип (трезвая оценка), эргопатический (уход в работу), анозогнозический (отрицание б.), тревожный (повышенный интерес к результатам исследований, угнетенность), ипохондрический (сосредоточенность на **своих** болезненных ощущениях), неврастенический (нетерпеливость, взрывчатость), меланхолический (пессимизм,

неверие), апатический (безразличие), сенситивный (главное — что скажут окружающие), эгоцентрический (выставление своих страданий напоказ, требование заботы о себе), паранойяльный (восприятие б. как внешнего воздействия или злого умысла других), дисфорический (мрачно-злой) и др.; длительность заболевания — **3—10** лет и более.

Неврома (греч. *neuron* — нерв, волокно + *oma* — суффикс, означающий новообразование) — опухолевидное разрастание нервной ткани (чаще при регенерации нерва).

Формы: истинная (из элементов нервной ткани), ложная (из соединительной ткани), травматическая (в месте повреждения нерва, на его центральном отрезке), ампутационная (в культе конечности), краевая (на боковой поверхности частично поврежденного нерва), ганглионарная Н. (из элементов симпатических нервных ганглиев), нейрофиброма (доброкачественная и злокачественная, или нейрогенная саркома) и др.

Нейропатия (греч. *neigon* — нерв, жила + *pathos* — боль, страдание) — группа поражений периферических нервов различными вредностями или ЦНС конституционального характера (у детей).

Формы по этиологии: инфекционные и интоксикационные (инфекционно-аллергические), опухолевые, обменные и токсические, Н. как следствие воздействия физических факторов (травмы, охлаждения, вибрации, нагрузки и др.), наследственно-дегенеративные (аксонная дегенерация, демиелинизация, нейропатия), смешанные и неясного генеза; **по локализации:** центральные и периферические (дистальное симметричное поражение конечностей, мононейропатии, локальные, множественные как варианты нозологических единиц); **по течению:** острые, подострые, хронические, рецидивирующие; **по патоморфологии:** двигательные, чувствительные, вегетативные и смешанные (аксоно- и миелинопатии).

Характерные признаки: изменение или полное отсутствие чувствительного нервного акционного потенциала с нервов (например, с икроножного нерва) на ЭМГ и СВП; изменения показателей миелорадикулографии и тепловидения.

Отдельные виды Н.: вестибулопатия, или вестибулярный нейронит (поражение преддверного ганглия с приступами системного головокружения, атаксией, спонтанным нистагмом, тошнотой, рвотой и другими вегетативными расстройствами); гипертрофическая семейная Н. (см. *Неврит Дежерины—Сотта*); Н. зрительного нерва (устаревшее название всех поражений II невоспалительного характера); сосудистотрофическая (см. *Ангиотрофоневрозы*); тиреотоксическая (поражение н. с. при тиреотоксикозе); диабетическая (см. *Полиневриты*); наследственная корешковая чувствительная Н.

Morvan (атрофия **ганглиозных** клеток межпозвоноковых ганглиев на пояснично-крестцовом уровне со снижением и постепенным исчезновением болевой, температурной и тактильной чувствительности на ногах, симметричными язвами голени и др.); ретикулярная сенсорная наследственная Н. Hicks (врожденное поражение задних корешков спинномозговых нервов с отсутствием болевой чувствительности в обл. 1-х пальцев стоп, трофическими нарушениями на ногах, арефлексией, стреляющими болями в различных частях тела, глухотой); Н. Gredblatt, вызванная гиповитаминозом **B₁₂** (чувствительные расстройства, язвы на пальцах, некроз костей рук и ног, дистрофия ногтей, кровоизлияния в кожу, гипергидроз, фуникулярный миелоз и др.).

Нейробруцеллез (греч. *neuron* — нерв, волокно + *brucella* — микроб + *osis* — суффикс, означающий патологический процесс) — преимущественное поражение н. с. при б. Bond, или мальтийской (средиземноморской) ундулирующей лихорадке — бруцеллезе (**Bruce** — английский военный врач): источник заражения — козы, овцы, коровы, грызуны; пути распространения: пищевой (употребление молока), контактный, воздушный, профессиональный (пастухи, ветеринары, работники ферм и мясокомбинатов); инкубационный период — **1—3** недели; постепенное начало; озноб, приступы лихорадки неясного генеза; нарушение сна; боли в суставах; сильнейшая потливость; полимикраденит; капилляротрофическая недостаточность; поражение вегетативного отдела н. с. (кожно-трофические изменения, изменения придатков кожи, болезненность мышц, слабость и др.); неустойчивость тонуса и пульсового кровенаполнения; поражение периферической н. с: невриты, невралгии, радикулиты, плекситы, полирадикулиты и полирадикулоневриты, полиартралгия; поражение с. м. и его оболочек: менингомиелиты, менингомиелополирадикулиты, спинальный абсцесс и арахноидиты, компрессионно-ишемические нейропатии; поражение г. м. и его оболочек: менингиты, менингоэнцефалиты, менингоэнцефаломиелиты, энцефаломиелополирадикулиты, кровоизлияния; мышечные болевые синдромы и уплотнения; иногда — сакроилеит, тунцит, менингит; астения и ипохондрия, раздражительность, тревога, головные боли в остром периоде; при патанатомическом исследовании: гиперергическое воспаление и дегенеративные изменения нервной ткани, нарушение микроциркуляции; положительная ускоренная р-ция агглютинации Wright на **2—3-й** неделе заболевания (титр 1:400 и выше), положительная р-ция Huddleson — Кайтмазовой, аллергическая пр. Burnet с мелитином на **2—3-м** месяце заболевания, бактериологическое исследование гемо- и уринокультуры, внутрикожная пр. с бруцеллином РД (0,1 мл в предплечье; отек

диаметром 4—6 см через 24—48 ч), РСК, РПГА (очень информативна); изменения в ликворе: при корешковом типе б. — повышение давления, умеренное увеличение белка и клеток; при оболочечном — значительное увеличение белка и клеток, высокое давление, менингеальный тип коллоидной кривой, положительная р-ция агглютинации; при энцефалгическом — повышение давления, умеренное увеличение белка и клеток, лимфоцитарный плеоцитоз и увеличение количества белка (до 6 % при менингомиелите); изменения в крови: лейкопения, нейтропения с дегенеративным **палочкоядерным сдвигом**, уменьшение эозинофилов, относительный лимфоцитоз, ускоренная СОЭ; предрасполагающие факторы: поражение органов дыхания, суставов, половых желез; острое, подострое и хроническое с обострениями (ремиттирующее) течение.

Дифференцируется с ревматизмом, туберкулезом, сепсисом, лимфогранулематозом, туляремией, **лейшманиозом**, рассеянным склерозом, **сирингомиелией**, радикулитом и др.

Нейролюес (греч. *neuron* — нерв + *lues* — друг) , или нейросифилис (Syphilis — имя пастуха) — преимущественное поражение н. с. при сифилисе, вызываемом бледной **трепонемой**.

В настоящее время встречается редко, обычно в форме менингovasкулита (острого или хронического), васкулита, поражения II, VII, VIII в ранней, или мезенхимальной, стадии, спустя **2—3** года после заражения, еще **реже** — в форме спинной сухости и прогрессирующего паралича в поздней, или паренхиматозной, стадии.

Формы: врожденные (гидроцефалия, гуммы, менингит, сосудистые поражения, параличи конечностей и черепных нервов, табес, эпилепсия, глухота, атрофия И, с-м Argill — Robertson, Adie и др.); ранние — мезодермальные (специфический менингоэнцефалит, шейный пахименингит, сосудистые формы, гуммы, люетические невриты, полиневриты и др.); поздние — эктодермальные (сухотка с. м., прогрессирующий паралич, амиотрофический **спинальный** сифилис, псевдопараличи Парро, параноид и галлюцинозы, гидроцефалия, эпилептиформный с, различные кризы — гортанные, желудочные, кишечные, почечные, пузырьные, печеночные и др.).

О с т р ы й м е н и н г и т: нерезко выраженные оболочечные с-мы; резко положительные р-ция Wassermann (**РВ**) в ликворе и крови, р-ция иммобилизации трепонем (РИТ) и иммунофлюоресценции (РИФ); повышение в ликворе белка (до **0,6—1,2 г/л**) и клеток (**200—1000** в 1 мкл), преобладание лимфоцитов, паралитическая р-ция Lange, повышение ликворного давления; диплопия, птоз, косоглазие, сужение и вялая р-ция зрачков на **свет**, застойные диски, иногда — кровоизлияния в сетчатку; гиперемия диска II, папиллит, с-м **Argill—Robertson**; головные боли («тяжелая голова»),

шум в ушах, головокружения, снижение слуха, тошнота, судорожный с.

П о д о с т р ы й м е н и н г и т (в 20 % случаев — базальный): периодические головные боли, головокружение, тошнота и рвота, менингизм; в ликворе — до 500 лимфоцитов в 1 мкл, **0,6—2,0** г/л белка, РВ и р-ция Lange — с сифилитическим зубцом (**0012345420**); чаще — неврит II с нарушением полей зрения, неврит III, V и преддверно-улиткового нервов; с-мы Керинга и Брудзинского (патологические реф. отсутствуют); снижение уровня глюкозы в крови и СМЖ; начало б. — через **3—18** месяцев после заражения; хроническое течение.

С и ф и л и т и ч е с к и й м е н и н г о м и е л и т: с. псевдотабеса (поражение задних отделов с. м.): снижение реф. и поверхностных видов чувствительности, нарушение функции тазовых органов, повышение мышечного тонуса, неустойчивость в позе Romberg, раннее развитие (через **1—3** года после заражения), периваскулиты, гуммы на основании мозга положительные серологические р-ции крови, РИБТ и РИФ, РВ, **Kahn, Sachs—Witebsky**; нижняя параплегия с трофическими нарушениями; поражение оболочек с. м. и «спинальный ишиас».

Л ю е т и ч е с к и й ц е р е б р а л ь н ы й в а. с к у л и т (эндартериит): специфические инфильтраты в сосудах мозга с развитием тромбозов и инсульта; положительные РИФ, РИБТ, РВ; лимфоцитарный плеоцитоз (до 100 в 1 мкл), увеличение уровня белка и гамма-глобулинов, левый тип р-ции **Lange**; головные боли, головокружения, парестезии, позднее — парезы или параличи, атетоз, признаки паркинсонизма и **торсионной** дистонии; **многоочаговость** поражения, быстрый регресс; возраст **30—50** лет.

Ш е й н ы й г и п е р т р о ф и ч е с к и й с и ф и л и т и ч е с к и й п а х и м е н и н г и т, или б. **Charcot—Joffroy**: атрофии мышц плечевого пояса и кисти; положительные серологические р-ции в ликворе и крови; компрессия с. м.; нарушение чувствительности, чаще в зоне **C7—D1**.

Л ю е т и ч е с к и й п о л и р а д и к у л о н е в р и т: вялый парез конечностей; боли; незначительные атрофии мышц; белково-клеточная диссоциация в ликворе (с-м Kahler).

П о п е р е ч н ы й с п и н а л ь н ы й с и ф и л и т и ч е с к и й п р о г р е с с и р у ю щ и й п а р а л и ч (с. **Erb—Crouzon**): с. Ноггер; пирамидные нарушения; проводниковая гемигипестезия; дисфункция тазовых органов.

В р о ж д е н н ы й Н.: триада Hutchinson — паренхиматозный кератит, прогрессирующая тугоухость и деформация зубов (разреженные, с полулунными выемками, верхние центральные резцы отверткообразной формы); своеобразный зрачок (снижение фотореакции, неровность краев); характерное лицо: птоз, неподвижность

глазных яблок, двусторонняя наружная офтальмоплегия, запрокидывание головы назад; спастический паралич ног без расстройств чувствительности и функции тазовых органов (с-м Morvan); бугристость на месте соединения костей носа и хряща (с-м носовых гребешков Пападато); саблевидные голени и др.

И н ф а н т и л ь н ы й п а р а л и ч C l o u s t o n: ранняя деменция, атрофия II, паралитические припадки и другие признаки Н.; утолщение надкостницы ребер у грудины и грудного конца преимущественно правой ключицы (с-м Nigoumenakis — Авситидийского).

П р о г р е с с и р у ю щ и й п а р а л и ч — одна из поздних разновидностей Н.

Формы: простая дементная, депрессивная, экспансивная, ажитированная (фр. *agitation* — возбуждение), циркулярная, параноидная, корсаковская, припадочная, паралич типа Lissauer с доброкачественным затяжным течением и преобладанием очаговой с-ки и др.

Стадии: начальная, или неврастеническая, предпаралитической неврастении, выраженных клинических проявлений, или паралитической дементации, исходная, или марантинная.

Характерные признаки: развитие — спустя 10—15 лет после заражения при недостаточном лечении в острой стадии; миоз, иногда тонический зрачок, — рефлекторная неподвижность зрачков, отсутствие р-ции зрачков на свет; парезы глазных мышц, анизокория; анизорефлексия; дрожание рук и языка; бессонница, снижение аппетита; положительная РВ в крови и ликворе; резко положительные глобулиновые реакции (Weichbrodt, **Nonne—Apelt**, Pandy, **Takata—Ara**), характерная р-ция Lange; синкинезии, расстройства речи и письма; слабоумие, асоциальное поведение, неопрятная внешность, дезориентация, отсутствие осознания своей б., расстройства памяти, бред, галлюцинации; падение веса тела, отеки (без белка в моче); походка «манекена», или «морская» атаксия.

С п и н н а я с у х о т к а « П е р в а я с т а д и я: преимущественное поражение задних столбов и корешков, оболочек с. м. в поясничном («нижний табес») и реже — в шейном отделах; положительные серологические р-ции (РВ, РИТ, РИФ); стреляющие («кинжальные»), сверлящие, рвущие, режущие корешковые боли; висцеральные кризы (приступы болей с нарушением функций желудка, сердца, почек и др.); снижение и исчезновение коленных и ахилловых реф.; «штампующая» походка (сильные удары пятками о пол при широко расставленных ногах, переразогнутых в коленных суставах; парестезии сегментарного типа (чаще **D₃₋₆**); расстройство мочеиспускания, дефекации; импотенция; небольшой лимфоцитарный плеоцитоз (**60—100** клеток в 1 мкл), увеличение уровня белка в ликворе до 1,5 г/л; миоз, изменение формы зрачков, анизокория,

сужение полей зрения, с. **Argill—Robertson**, атрофия дисков II, глазодвигательные нарушения. **Вторая стадия:** усугубление нарушенных функций зрачков и тазовых органов; усиление атактических расстройств; грубые расстройства суставно-мышечного чувства, падение в позе Romberg. **Третья (паралитическая) стадия:** невозможность выполнить даже простые движения и обслужить себя; артропатии (боли и деформация коленных, реже — голеностопных суставов); трофические нарушения (язвы стоп, выпадение зубов, остеопатия, снижение потоотделения, выпадение волос и нарушение роста ногтей, кахексия); стимуляция боли в руке при **покалывании** другой руки (с-м **Bomberger—Marie**); анестезия по ульнарному краю предплечья и кисти, наружной стороны бедра, на уровне **D₄₋₈** с болью (с-м Hitzig); отсутствие болезненности при сдавлении ахиллова сухожилия и локомоторная атаксия (с-м Abadie); запаздывание р-ции на болевой раздражитель (с-м Noica); пароксизмальные офтальмические кризы (цилиарная невралгия) с приступообразными жгучими и колющими болями в глазах, гиперестезией глазных яблок и век, фотофобией, спазмами круговой мышцы, слезотечением (с-м Pel); гипестезия или полная аналгезия яичек и мошонки (с-м **Pitres—Riviere—Sabrazes**); ощущение двойного или множественного прикосновения при раздражении иглой (с-м **Remak**); отсутствие чувствительности в зоне иннервации малоберцового нерва (с-м Sarbo); приступообразное спастическое отклонение глаз и застывание их в крайних отведениях (с-м Foerster); снижение тонуса мышц тазового пояса (с-м Foerster); аналгезия в зоне иннервации локтевого нерва, нарушение глубоких видов чувствительности и отсутствие болезненности при давлении на нерв (с-м Biernacki).

Псевдотабес гипофизарного происхождения (с-м Oppenheim): атрофия II; исчезновение реф., ожирение; акромегалия; неустойчивость в позе Ромберга и др.

Гумма мозга: сходство по клинической картине с опухолью г. м. соответствующей локализации; развитие чаще на основании мозга в мягкой мозговой оболочке; нарастающие корешковые боли и парестезии в с. м., двигательные, **чувствительные** и тазовые нарушения.

Нейроревматизм (греч. *neuron* — нерв + *rheumatismos* — истечение жидкости, патологические выделения) — общее название группы заболеваний с поражением н. с. при ревматизме (б. **Сокольского—Bouillaud**).

Сосудистый Н.: тромбозы сосудов мозга различной локализации, кровоизлияния в вещество мозга (апоплектическая форма) и субарахноидальное пространство, нейродинамические нарушения мозгового кровообращения, ревмоваскулиты с рассеянной очаговой с-кой, тромбоваскулиты, эмболии (при бородавчатом и возвратном эндокардитах).

Менингоэнцефалиты и миелиты: менингит (геморрагический, острый серозный, подострый и хронический), арахноидит (церебральный и спинальный с ликвородинамическими нарушениями), энцефалит (с рассеянной очаговой с-кой; гиперкинетические формы), дизэнцефалит, менингомиелит и миелит (поперечный и др.), энцефало- и миелопатия, малая хорья.

Реже бывают полирадикулоневриты, радикулиты, плекситы, невриты, Н. с эпилептиформным с, вегетативные нарушения, психозы и неврозоподобные состояния (психозы, церебрастения, фобии, астения, ипохондрический с, псевдоневротические р-ции, эмоциональные расстройства), ревматическая полимиалгия Bagratuni (сильные мышечные боли в шее, плечах, пояснице, бедрах; чаще у женщин после 50 лет) и др.

Мозговой ревмоваскулит: поражение коллагенового комплекса соединительной ткани, сосудов паренхимы и оболочек мозга **инфекционно-аллергического** характера; общая слабость, недомогание, субфебрилитет, лейкоцитоз, повышение СОЭ, головная боль, рвота; внезапное развитие очаговой с-ки, клиническая картина которой зависит от локализации пораженного сосуда (гемипарез, афазия и др.); иногда — судорожный с, бред, галлюцинации, психомоторное возбуждение, тошнота, гипертермия (при ревмоэнцефалите).

Малая хорья — гиперкинетический вариант ревматического энцефалита (см. *Хорья*).

Нейротоксоплазмоз (греч. *neuron* — нерв, жила + *toxoplasma gondii* — внутриклеточный паразит) — паразитарное заболевание с преимущественным поражением н. с.

Формы по происхождению: врожденная (при трансплацентарном заражении плода) и приобретенная; **по клиническим проявлениям:** лимфаденозная, экзантемная, глазная (хориоретинит), менингоэнцефалитическая, миокардитическая, смешанная и стертая, реже — миелитическая, полирадикулоневритическая, энцефалопатическая (с психическими нарушениями, слабоумием, судорожным и псевдоневрастическим с.) и форма типа хронического церебрального арахноидита (с водянкой мозга, **кальцификацией** его оболочек и др.).

Характерные признаки: источник заболевания — кошки, собаки, козы, птицы, крысы, мыши; пути распространения — контактный, алиментарный, капельный; заражение — через ЖКТ, **респираторным**, лимфогенным и гематогенным путем; инкубационный период — **2—4** недели — месяцы; постепенное начало; предрасполагающие факторы: **интерстициальная** пневмония, миокардит, гепатит, сыпь; при патанатомическом исследовании — диффузные воспалительно-некротические очаги с последующим

обызвествлением, густые **периваскулярные** «муфты», obturация сосудов, пролиферация нейроглии и большие массы макрофагов, рассеянные милиарные гранулемы из клеток микроглии с одиночными лейкоцитами вблизи некротических очагов, перивентрикулярная субэпендимарная р-ция (клеточная инфильтрация, тромбоз капилляров, некроз клеточных элементов); специфическая диагностика: РИФ (в острых случаях), положительные иммунологические р-ции на токсоплазмоз (внутрикожная пр. Frenkel с токсоплазмином, **непрямой иммунофлюоресценции**), РСК с токсоплазмозным **антигеном Sabin—Feldmann** (1948) (положительна в разведении **1:5—1:10**), выделение (поиск) токсоплазм из крови и ликвора; акушерский и эпидемиологический анамнез (выкидыши, мертворождения, бесплодие; контакт с животными); кальцификаты в мозге и мышцах (до 20 % случаев); буро-красные или желтовато-белые очаги округлой формы на глазном дне; триада **Sabin—Feldmann**: гидроцефалия, хориоретинит (микрофтальмия или энофтальмия), умственное и физическое недоразвитие, очаги обызвествления в мозге; снижение АД, нарушение проводимости и ритма сердца, вегетативно-сосудистые кризы, боли в мышцах и суставах; дезорганизация и нерегулярность альфа-ритма, наличие медленных и острых волн, снижение амплитуды биопотенциалов на ЭЭГ; лейкоцитоз или лейкопения (в зависимости от стадии заболевания), относительный лимфоцитоз, **эозинофилия**, изменение в крови белковых фракций и липопротеидов, наличие в сыворотке специфических антител, ксантохромия в ликворе, увеличение альбуминов и глобулинов до **1—6 %**, лимфоцитарный плеоцитоз от сотен до тысяч клеток в 1 мл, снижение уровня хлоридов и сахара; внутриклеточное развитие токсоплазм и образование цист с плотной оболочкой; преимущественно детский возраст.

В р о ж д е н н ы й Н.: генерализованная инфекция и висцеральная патология в острой стадии; гидроцефалия, микроцефалия, анофтальмия; задержка физического и умственного развития (олигофрения); хориоретинит, увеит; кальцификаты в г. м.; рецидивирующее течение в подострой стадии и после внутриутробного энцефалита; хориоретинит при хроническом латентном течении; эндокринные нарушения; миокардит; поражение глазных и других мышц; гепатоспленомегалия; пороки развития глаз (микрофтальмия, косоглазие, атрофия дисков II, врожденная катаракта и др.); субфебрилитет; лимфаденопатия; миозиты, мезаденит и др.

П р и о б р е т е н н ы й Н.: острое инфекционное начало (лихорадка, лимфаденит, изменение сознания, головные боли и боли в суставах, рвота, кожная сыпь); вегетативно-сосудистые нарушения; пирамидная недостаточность; вестибулярно-мозжечковые проявления и другие менингоэнцефалитические нарушения; лимфогенная и гематогенная диссеминация (лат. *dissemino* — распро-

странять), реже — токсоплазмозный сепсис; диэнцефальный, судорожный, амиостатический м.; симпатоганглионевриты на грудном уровне.

Дифференцируется с заболеваниями крови (инфекционный мონонуклеоз), ревматическим миокардитом, **менингоэнцефалитами**, заболеваниями глаз, бруцеллезом.

Нейрофиброматозы (греч. *neuron* — нерв + лат. *fibra* — волокно + *osis* — суффикс, означающий патологическое состояние) — группа наследственно-семейных заболеваний с развитием множественных нейрофибром (опухоль нерва из соединительнотканых оболочек), неврином, гемангиом или **лимфангиом** в подкожной клетчатке, реже — в черепных и спинномозговых нервах; генетическое расстройство, первично поражающее рост клеток нервной ткани.

Формы: менингеальный Н. Schultze, периневральный Н. Knobloch, врожденная нейроэктодермальная дисплазия van Bogaert, Н. Vichart, пигментный нейрокожный полифиброматоз, нейроглиоматоз (см. **Ангиоматоз**, **Факоматоз**), Н. **Godfried—Prick—Carol—Prakken** (с червеобразной атрофодермией, врожденным пороком сердца, приступами брадикардии, кифосколиозом, олигофренией), Н-2 — центральный или билатеральный акустический Н. (глухота, СП VII, головные боли, катаракта, изменения на аудиограммах, ЭЭГ, КТ, ЯМР, при офтальмологических исследованиях).

В. R e s k l i n g h a u s e n — врожденный периферический множественный Н. с полиневритической клинической с-кой: аномалия развития экто- и мезодермы; опухоли по ходу нервных стволов, спинномозговых корешков, иногда — II, VII, VIII; наличие более шести гиперпигментных пятен диаметром до 5 мм у детей и 15 мм — у взрослых (чаще в подмышечной и паховой обл.); оптическая глиома, две и более гамартомы радужной оболочки; наличие более двух нейрофибром, одного типа или плексиформных (лат. *plecto* — плести, сплестать), нейрофибром на веках, конъюнктиве, склерах, сетчатке; позже — глаукома, застойные диски II, экзофтальм; остеодистрофия, кифосколиоз, общее недоразвитие; мозжечковые и другие проявления в зависимости от локализации Н. (центральная, периферическая, **васкулярная** и смешанная, ограниченная или распространенная, формы); свисание кожи в виде складок в различных обл. тела, множественные веснушки в подмышечных и паховых обл. (с-м Bazin); дисплазия крыла сфеноидальной кости, искривление или истончение длинных трубчатых костей с псевдоартрозами или без них, сколиоз, костные кисты; реже — кохлеовестибулярные и интраспинальные поражения центрального типа; наличие очагов поражения в бледном шаре, ство-

ловой части мозга, мозжечке (при ЯМР); поражение мозговых оболочек при менингеальной форме Н.; часто гипестезии, парестезии, боли; увеличение содержания в крови фактора, стимулирующего рост нервной ткани; а.-д.; первая степень родства с больными Н.; чаще болеют мальчики.

Опухоль нервной системы — патологическое разрастание нервных тканей, качественно измененных клеток (атипичных в отношении дифференцировки, характера роста и передачи данных свойств при делении).

| Опухоль головного мозга.

Формы по локализации: супратенториальные (полушарные, подкорковые, внутрижелудочковые), субтенториальные (мозжечка, мозгомозжечкового угла, ствола мозга, IV желудочка) и О. гипофизарной обл. (гипофиза, обл. турецкого седла).

Имеется зависимость от возраста в соотношении частоты **супра-** и субтенториальных О. (в детском оно равно 1:2, в молодом и среднем — 2:1, в пожилом и старческом — **7:1**), **полушарных** О. и О. средней линии (в детском возрасте — **1:3**, в молодом и среднем — 3:1, в пожилом и старческом — 26:1). Первичные О. мозга у лиц пожилого возраста встречаются по убывающей частоте в следующем порядке: глиобластомы и недифференцированные астроцитомы, **менингиомы**, невриномы и т. д. Чаще всего бывают нейроэктодермальные О. (глиомы); медуллобластомы, **мультиформные** спонгиобластомы. В связи с ограничением внутричерепного пространства костями черепа все О. мозга можно считать злокачественными.

Проявления О. мозга: а) очаговая органическая с-ка (сначала с-мы раздражения, а потом — выпадения функций) по типу «масляного пятна» в зависимости от локализации; б) общемозговые или гипертензионные проявления; в) с-мы «по соседству» (давление на соседние образования, сжатие и тромбоз артерий и вен, гипоксия ткани мозга и отек, токсическое действие О., нарушение циркуляции ликвора); г) отдаленные с-мы (сдавление участков мозга о твердые выступы черепа, ущемление мозга в большое затылочное отверстие, щель Вичат, отверстие мозжечкового намета, дислокация ствола и др.); д) изменения психики (загруженность, торпидность, расстройство памяти, апатико-абулический с. и др.); е) поражение черепных нервов; ж) эпилептические припадки; з) белково-клеточная диссоциация и др.

Шкала злокачественности О. (по убывающему типу): 1) медулло- и глиобластомы, саркомы; 2) пинеаломы, злокачественные олигодендроглиомы, астроцитомы, **менингиомы**; 3) эпендимомы, астроцитомы, ганглиоцитомы, олигодендроглиомы; 4) невриномы, краниофарингиомы, аденомы гипофиза, эпидермоиды, тератомы, **липомы**.

Характерные признаки: изменения при: видео-ЭЭГ-телеметрии,

ЯМР-спектроскопии, ПЭТ, эхоэнцефалоскопии, термоэнцефалоскопии (нейровизуализация, динамическое функциональное картирование г. м.), радионуклидной цистерне- и вентрикулографии, гамма-топографии г. м. (сканирование, энцефалосцинтиграфия и энцефалоангиосцинтиграфия), радиоциркулография г. м. с пертехнетатом (37 МБК или 0,3 мл в/в); гамма-топографии ликворных путей и отдельной, селективной, суперселективной АГ с баллон-катетером, при эндоскопии мозга (цистерн, желудочков), резистивном церебральном ЯМР (с неполным насыщением), ксенон-контрастной КТ, однофотонной КТ с компьютерным картированием (уточнение локализации) и телеметрической регистрации ЭЭГ, магнитно-резонансной спектрометрии с изотопами; изменение регионарного мозгового кровотока при скintiграфии (гамма-камера, ингаляция 5 мКи/л ^{133}Xe); изменения при эхоventрикулометрии (ширина III желудочка, индекс мозгового плаща и медиальной стенки, коэффициент асимметрии боковых желудочков и их височных рогов), радионуклидных исследованиях с ксеноном, криптоном, гиппураном, альбумином и микроагрегатами, коллоидными р-рами, мечеными технецием или золотом; изменения на термоиндикаторных пленках (темно-синее или фиолетовое свечение) при жидкокристаллической термотопографии, при КТ с контрастным усилением (**йодгексол**, метризоат и др.), эхотомографии, радионуклидной АГ (серийная скintiграфия), радиотермометрии (локальное повышение температуры на несколько градусов); отличие измененных клеток от здоровых путем рассеивания света с флуоресценцией введенными в орган тончайшими оптическими волокнами (И. Байджио); наличие гена О. на малом участке хромосомы-2; характерные данные при нейромагнитном исследовании и атомно-абсорбционной спектрофотометрии; изменения зрительных вызванных потенциалов: нарастание латентных периодов, изменение межпиковых интервалов и амплитуд пиков, асимметрия последних; изменение глубинной температуры мозга при радиотермометрии в дециметровом диапазоне (локальная гипертермия при дистанционной термодиагностике); увеличение полярографических волн белков крови, изменения при иммуноцитохимических, цитометрических мет. исследования и электронной микроскопии; изменение показателей радиоизотопной скintiграфии с радиоактивным дийодфлуоресцином, натрия йодидом, пертехнетатом $^{99\text{m}}\text{Tc}$ (10 Ки/л); изменение данных гамма-ЭГ (сцинтиляционная гамма-камера) с альбумином, меченым ^{131}I ; изменения показателей голографии головного мозга и компьютерной термодиагностики (комплекс типа «Sit-infra» и др.); изменения при иридодиагностике; повышение активности лейцинаминопептидазы крови до 4,5 ЕД/л (мет. Haschen) и сывороточных сиалотрансфераз, тимидинкиназы (особенно при менигиомах и олигодендроглиомах),

снижение пропорции активных Т-лимфоцитов, формирующих «розетки» с эритроцитами, увеличение уровня бета-креатинкиназы в ликворе до 5,5 нг/мл, повышение активности гамма-глутамилтранспептидазы крови до 200 мЕ/л; положительная неспецифическая реакция Raffo и Batalier, увеличение уровня **глиофибрилярного** кислого протеина GFA, **альфа-1-** и **альфа-2-гликопротеида GP** и белка S-100 в сыворотке (особенно при глиомах и меньше — при менингиомах); увеличение уровня вазопрессина, карциноэмбрионального антигена (более 5,0 нг/мл) в плазме при раке, катехоламинов в моче — при нейро- и глиобластомах; характерные изменения на ЭЭГ: а) при поверхностном расположении О. — медленные дельта- и тета-волны, эпилептоидная активность, в обл. очага — зона электрического молчания; б) при расположении О. в глубине полушарий — распространение нарушения проекционных радикально расположенных связей неспецифических систем мозга на обширные отделы пораженного полушария (две и более доли мозга); в) при расположении О. в обл. мозгового ствола — распространение патологической активности на обширные отделы обоих полушарий, билатерально-синхронные медленные колебания, периодические синхронные комплексы; серовато-белая оболочка некоторых вен сетчатки (с-м **Rucker**); увеличение уровня трансферрина и снижение — преальбумина в СМЖ (определение белкового спектра путем электрофореза); снижение общего и местного иммунитета; характерные изменения на фотопленке рисунка вокруг подушечек пальцев (экспресс-тест С. и В. Кирлиан) с применением высокочастотного импульсного генератора и плоского электрода; снижение амплитуды СВГ.

Частота общих с-мов при опухолях г. м. (по убывающей степени): головные боли, застойные диски II, изменения психики, тошнота и рвота, головокружения, изменения при параклинических мет. исследования (эхоЭГ, ЭЭГ, ПЭГ, сцинтиграфия и т. д.), повышение ликворного давления, увеличение количества белка, плеоцитоз, ксантохромия, брадикардия и др.

Частота общих с-мов меняется в зависимости от локализации или характера О., например, при **оболочечно-сосудистых** О. раньше развиваются центральный парез VII, застойные диски, локальные головные боли, парезы конечностей, расстройства психики, судороги, вторичный стволочный с, гипоталамические нарушения, расстройство чувствительности, экстрапирамидные, менингеальные с-мы и др., а при глиальных — диффузные головные боли, застойные явления, экстрапирамидные, стволочные, менингеальные нарушения и т. д.

Особенности паралича взора в зависимости от локализации О.: при О. **варолиева** моста — содружественные длительные отклонения глаз в противоположную очагу сторону, стойкий и резко выраженный паралич взора в сторону очага, неравномерное огра-

ничение подвижности глаз (сочетание ядерного и супрануклеарного паралича), альтернирующий с; при О. в гемисфере — кратковременные резко выраженные (в начальной стадии) отклонения глаз в сторону очага, поворот головы в сторону содружественного отклонения глаз, слабо выраженный и кратковременный паралич взгляда, равномерное ограничение **подвижности** глаз, парез конечностей и VII на стороне паралича зрения.

Различия между злокачественным и т. н. доброкачественным течением О.: при «доброкачественном» течении — возраст обычно **10—40** лет, чаще болеют женщины, медленное (месяцы) развитие, отсутствие интоксикации и изменений со стороны крови, белково-клеточная диссоциация в ликворе, изменения на краниограммах у половины больных (гиперостозы, узурация, паукообразное расширение диплоэтических вен, обызвествления), ограниченные очаговые изменения на ЭЭГ, не сочетающиеся в общемозговыми, преобладание очагов повышенной плотности (**+35—50** ед.) округлой или овальной формы на КТ; при злокачественном течении — возраст до 8 и после 40 лет, чаще болеют мужчины, быстрый рост (недели), интоксикация, изменения крови в 70 % случаев, психические нарушения (оглушенность, делирий, бред, галлюцинации), умеренно выраженный плеоцитоз, светлые однородные тени неправильной формы с неровными контурами на краниограммах, массивные очаговые изменения на ЭЭГ в ранней стадии и преобладание **обще-мозговых** — в поздней, очаги пониженной плотности (черные) на КТ (плотность меньше **+25—35** ед.) неправильной формы или тяжистые при глиомах.

Различия между ростом нейроэктодермальных О. (глиомы) и мезодермальных О. (менингиомы и ангиоретикуломы): глиомы развиваются в 60 % случаев у лиц мужского пола в **3—5** и **40—55** лет с постепенным началом, гипертензионным с, застойными дисками (**60—80** % случаев), психическими нарушениями, интоксикацией (при медуллобластомах, мультиформных глиобластомах), с наличием участков пониженной и повышенной плотности на КТ в форме «клочков», аваскулярной зоны в месте астроцитомы, негомогенной тени при мультиформной глиобластоме на АГ, с прорастанием сосудов в опухоль при менингиомах, нечеткими границами, инфильтрирующим ростом; мезодермальные О. чаще встречаются у женщин **20—45** лет, развиваются постепенно с нарастанием застойных дисков II и других с-мов ликворной гипертензии, с наличием гомогенной, очерченной или закругленной тени на АГ, участков пониженной и повышенной плотности на КТ, с контрастированием О. в поздней стадии.

Частота начальных с-мов (по убывающей): головные боли, тошнота, поражение черепных нервов, очаговые припадки (потом генерализованные), нарушение слуха и шум в ухе; моно- и геми-

парезы; нарушения зрения (застойные диски в более поздней стадии); головокружения; нарушения статики и координации; эндокринные, афатические расстройства и др.

Супратенториальные О. (70—75 % случаев у взрослых и до 30 % — у детей) — О. долей и извилин г. м., мозолистого тела, подкорковых узлов, зрительного бугра, шишковидной железы.

Характерные признаки: утрата суставно-мышечного чувства и нарушение кожной чувствительности; преобладание очаговой с-ки (кроме О. височной доли) в форме раздражения (генерализованные судорожные припадки и припадки джексоновского типа, зрительные галлюцинации, психосенсорные нарушения) и выпадения (парезы, акалькулия, афазия, контрлатеральная гемианопсия); пирамидные нарушения; апраксия; агнозия; ригор; паркинсонизм; внутричерепная гипертензия (появляется позже, спустя месяцы и годы, и доминирует в клинической картине); очаги медленных волн супратенториальной локализации на ЭЭГ, смещение в здоровую сторону М-эха на эхоЭГ, супратенториальная локализация накопления (очагового) индикатора на скинти-, энцефалограмме, изменения на КТ в **ЭТИХ** обл. и т. д.

Полиморфноклеточная саркома О. психические расстройства (нарушение сознания, восприятия, мышления, памяти); головные боли; офтальмологические расстройства; парез V и VII; изменения реф. (периостальных, сухожильных и брюшных); эмоциональные расстройства; оболочечные и корешковые с-мы; изменения вестибулярной возбудимости; парезы конечностей с наличием патологических стигм; изменения на краниограммах; парез III и VI; речевые нарушения; очаговые эпилептические припадки; атаксия; выпадения чувствительности (поверхностной и глубокой); экстрапирамидные проявления; снижение обоняния и др.

Глубинная О. обл. полосатых тел: ранние общемозговые с-мы, экстрапирамидные нарушения и расстройства психики, капсулярные и таламические с-мы.

О. боковых желудочков: интермиттирующие головные боли (потом — постоянные); ранние застойные явления на глазном дне; белково-клеточная диссоциация; общемозговые проявления; раннее обызвествление О.

О. шишковидной железы (пинеаломы), исходящая из ее паренхиматозных **клеток** (пинеалócитов): боли в лобной обл., усиливающиеся при наклоне головы вперед; парез взора (С. Parinaud) из-за давления на переднее двухолмие, нистагм; диплопия; нарушение **слуха** (давление на заднее двухолмие); атаксия (сдавление передней ножки мозжечка); застойные диски II; эндокринные нарушения; эпифизарная **кальцификация** на краниограммах; изме-

нения при томоденситометрических исследованиях; чаще болеют мужчины молодого возраста.

О. о б л. Ш ж е л у д о ч к а — стволые мезэнцефальные и ромбэнцефальные проявления (парез зрения, нарушение фотореакции зрачков, парез и спазм конвергенции, парез III и IV, нистагм, нарушение слуха); статико-кинетические расстройства (**астазия—абазия**); пирамидные расстройства (**парезы** конечностей, повышение сухожильных и снижение брюшных реф., пирамидные патологические знаки); мозжечковые и понтобульбарные расстройства (адиадохокinez, координационные нарушения, интенционное дрожание, мышечная гипотония, мозжечковая атаксия, с-м Romberg, спонтанный нистагм, периферический парез V, VII, **IX—XII**); пароксизмальные проявления (нарушения позы и положения головы и туловища, диэнцефальная эпилепсия, катаплектоидные и нарколептические приступы, эпилептические припадки); гидроцефальный — **гипертензионный** с; перивентрикулярные проявления в форме диэнцефального с. (преждевременное физическое и половое развитие, адипозогенитальная дистрофия, акромегалия, нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы, нарушения терморегуляции, потоотделения); с-м серого вещества дна желудочка (сонливость); инфундибулярный с. (полиурия, ожирение и др.); гипопитуитарный с. (инфантилизм, гипотрихоз, пониженный метаболизм и др.); таламический с. (центральные боли, болезненная гипестезия); с. Parinaud (парез вертикального зрения); унцинатный с. (нарушение обоняния и вкуса); психические нарушения (расстройство сна, сознания, памяти, эмоций, астения, галлюцинации, изменения личности и др.); поражения черепных нервов (**III—VI**); экстрапирамидный с. (ригидность, брадикинезия, гипо- или амимия, дрожание, гипер- и паракинезы); редко — с. тела Louis (гемихорея); децеребрационный с. (мышечная гипертония, реф. **Magnus—Klein** и др.).

С у б т е н т о р и а л ь н ы е О.: прогрессирование очаговых мозжечковых с-мов (мышечная гипотония, расстройство координации в конечностях, атаксия при сидении, стоянии, ходьбе и др.); стволые с-мы (бульбарные расстройства, головокружение, локальная рвота и др.); нарушения функций каудальной группы черепных нервов; субтенториальная локализация очагового накопления индикатора на скintiЭГ; наличие О. на КТ; изменения на пневмо-бульбограммах; изменения слуховых вызванных потенциалов; наличие очаговых с-мов выпадения (без раздражения); преобладание общемозговой с-ки с самого начала заболевания, ранние (легко выявляемые) общемозговые, гипертензионные с-мы и их доминирование; мозжечковые с-мы и гипотония мышц (ведущие среди других очаговых с-мов); псевдолобный с. (нистагм, нарушение походки, вестибулярные, четверохолмные и стловые с, пирамидные и мозжечковые проявления); с-м Бабчина (истончение и остеопороз

заднего полукольца большого затылочного отверстия и чешуи затылочной кости, истончение и отклонение ее гребешка в противоположную очагу сторону); расширение III желудочка из-за окклюзионной гидроцефалии на уровне задней черепной ямки; дисфункция срединных структур на ЭЭГ; очень редко — эпилептические припадки, афазия, апраксия, агнозия.

О. полухарий мозжечка *моторная* (лат. *locus* — место, положение + *motio* — движение) атаксия (нарушение согласованных движений, особенно координации в руках при возможности ходить); спонтанный нистагм в сторону очага поражения; мышечная гипотония пораженной стороны (равномерная и негрубая); поражение IX, X, V, VII в поздней стадии О.; кохлеовестибулярный с. (нарушение слуха, головокружение, изменение вестибулярной возбудимости и др.); исчезновение роговичного реф. на стороне О.; чаще — детский возраст; бурное течение (недели, месяцы).

О. первая мозжечка (чаще эпендимомы): шаткость походки с тенденцией падения вперед при поражении передней части червя или назад — при поражении задней части, часто — двусторонняя с-ка; атаксия туловища и проксимальных отделов конечностей; ранние общемозговые и гипертензионные проявления (рвота, застойные диски II и др.); фиксация головы в больную сторону; редко — с. Bruns, с-мы «по соседству» и отдаленные (поражение III, VI—VIII и др.).

О. IV желудочка с. Брунса: изменения при эхолокации водопровода мозга и верхних отделов IV желудочка; преобладание гипертензионных с-мов; поражение ядер черепных нервов дна ромбовидной ямки; вегетативные нарушения и расстройства РФ (икота, нарушение дыхания, вазомоторные расстройства, сахарный диабет и др.); вынужденное положение головы, приступообразные головные боли, головокружения; децеребрационная ригидность; поздние двусторонние мозжечковые, редко — оболочечные с-мы.

О. мостомозжечкового угла поражение V—VIII; слабая выраженность проводниковых двигательных с-мов (появляются в поздней стадии О.); нисходящая кривая на аудиограммах, снижение порога восприятия УЗВ, глухота; множественный спонтанный нистагм; с-м Eagleton (часто возбудимость лабиринта сохраняется в горизонтальном положении и отсутствует — во вращательном); редкий и слабо выраженный гипертензионный с; застойные диски II (только в поздней стадии б.); мягкое развитие и течение (многие месяцы); возраст — чаще 30—50 лет.

Арахноидендотелиома мостомозжечкового угла дислокационный с; нарушение статики и походки (пошатывание), другие мозжечковые проявления; периферический парез VII; остеопороз верхушки пирамидной кости;

смещение на АГ натальных отделов задней мозговой артерии и верхней мозжечковой артерии вверх; множественный спонтанный нистагм; гипестезия и парестезии половины лица, носа и полости рта (вкус на передних двух третях языка сохранен); боли в затылочный обл.; расширение боковой цистерны моста, сдавление заднего рога бокового желудочка, **приподнятие** мозжечкового намета на ПЭГ; в начальной стадии — прозопагии; позднее снижение слуха и глухота; иногда — девиация языка, мышечная гипотония, застойные диски II; возраст — чаще **30—50** лет; длительность заболевания — **4—6** лет.

Холестеатома (греч. *chole* — желчь + *steatos* — жир + *ома* — суффикс, означающий новообразование) — скопление кристаллов холестерина, ороговевшего эпителия и кератина с соединительнотканной капсулой (развивается у больных с отитами и врожденными дефектами): кохлеовестибулярная диссоциация (преобладание вестибулярных расстройств); мозжечковая гемиатаксия; узурсы височной кости (внутренний слуховой проход) на рентгенограммах и остеопороз верхушки пирамидки; выпадение вкуса на передних двух третях языка на стороне очага (парез VII); вынужденный **наклон головы в сторону; интенционный** тремор; скандированная речь; тригеминальные боли, парестезии половины лица, снижение роговичного реф.; позднее — снижение слуха; медленный **рост**.

Невринома VIII — доброкачественная О, развивается из шванновских клеток дистального отдела вестибулярной порции VIII (абортивная форма нейрофиброматоза).

Стадии: отиатрическая (невритическая), отоневрологическая и резко выраженная с поражением близлежащих образований.

Характерные признаки: ослабление вестибулярной возбудимости одновременно со слухом; снижение слуха (вплоть до глухоты на стороне О.), шум на стороне очага, звон, писк в ухе; наличие О. мостомозжечкового угла при КТ с контрастной **цистернографией (амипак)**; очертания О., смещение боковой цистерны моста вверх и внутрь на ПЭГ; спонтанный и оптокинетический нистагм в стороны и вверх (чаще — в сторону О.), ослабление оптокинетического нистагма в сторону очага, сочетание горизонтального спонтанного нистагма с вертикальным; изменения коротколатентных вызванных потенциалов; изменения при электронистагмографии, компьютерной аудиометрии, электрогистометрии; изменения тональной пороговой аудиограммы, утомления слуха по Carhart, вестибулярной реактивности, аудиопальпебрального реф., корковых и **стволово-мозговых** вокированных потенциалов; речетональная диссоциация (нарушение восприятия речи); парез VI, VII, IX—X, XII; расширение внутреннего слухового прохода на рентгенограмме (мет. Stenvers); изменение прямого надпорогового теста **Fowler**, si-si-теста (способность опре-

делать небольшие усиления интенсивности сигнала), уровня слухового дискомфорта, адаптационных пр. Kietz; наличие О. при ЯМР-исследовании с контрастированием **диэтилентриаминпентауксусной** солью гадолиния; вестибулярные пр. без реактивных явлений; отрицательный ФУНГ; гиперальбуминоз в ликворе, белково-клеточная диссоциация; увеличение уровня Т-лимфоцитов и снижение — В-лимфоцитов крови, снижение активности естественных киллерных клеток; увеличение содержания в ликворе IgA, **IgJ**, IgM; нарушение вкуса со стороны очага; головные боли и другие с-мы внутричерепной гипертензии в поздней стадии; нарушение проводящих систем (пирамидной и чувствительной); застойные диски II в поздней стадии О.; дислокационные с-мы с противоположной очагу стороны (снижение чувствительности роговицы, гиперрефлексия калорического нистагма, снижение слуха); присоединение бульварных явлений; нарушения психики; в I стадии — нарушение слуха и вестибулярных функций, головокружения, множественный спонтанный нистагм, расстройство вкуса, нарушения функции V и VII; во II стадии — нарушение статики, походки, координации движений, дальнейшее снижение слуха, головные боли, выпадение оптико-кинетического нистагма в сторону опухоли, легкие стволые с-мы; в III стадии — нарастающие стволые нарушения, вовлечение бульварной группы черепных нервов противоположной стороны, их ядер и корешков, пирамидные нарушения, атаксия, слепота, **гипертензионный** синдром; развивается чаще у женщин (3:1) и особенно в период климакса (у мужчин — до 40 лет); развитие заболевания — **3—4** года, медленное и прогрессирующее течение.

М е т а с т а з ы (одиночные и множественные) в мозг из других органов: острое начало, иногда субфебрилитет; наличие первичного очага (легкие, печень, почки, матка, простата, щитовидная железа и др.); ранние сильные головные боли и оглушенность, ранние и быстро прогрессирующие общемозговые с-мы; быстрое нарастание очаговых с-мов (манифестация через **2—3** м-ца); очаги с четкими границами на КТ; оболочечные проявления; изменения психики; слабо выраженные (или отсутствуют) застойные явления на глазном дне; гипохромная анемия, повышение СОЭ.

Множественные метастазы в г. м.: моно- и гемипарезы; с. ликворной гипертензии; центральный парез VII и XII; исхудание, эпилептические припадки; непроизвольное мочеиспускание; дезориентировка; нарушение координации движений; наличие интоксикации (бледность, снижение тургора, сухость кожи); развитие нового очага; наличие раковых клеток в ликворе; массивные очаговые изменения на ЭЭГ в ранней стадии и преобладание общемозговых — в поздней; значительное смещение М-эха (четкое эхо с широким основанием и многопиковой вершиной) на эхоЭГ; картина глиомы на КГ, но с более четкой границей; ограниченные

четкие сосудистые мелкопетлистые сетки на АГ с короткими широкими венами (2—4 см в диаметре), сходные с картиной глиобластомы или менингиомы) и т. д.; при раке легкого и бронхов — множественные метастазы в мозг в 30 % случаев (чаще в передних отделах полушарий); при раке молочной железы — метастазы через 2—3 года после оперативного удаления очага (чаще одиночные, в подкорковых узлах или мозжечке, отличаются медленным и мягким течением), отсутствие анемии и истощения; при гипернефроидном раке (гипернефрома Grawitz) — инсультоподобное начало, редко — внутричерепная гипертензия, трудность в определении первичного очага и др.

К р а н и о с п и н а л ь н ы е О.: локальные поражения образований в задней черепной ямке (бульбарные расстройства, нистагм, нарушение координации движений, головокружения, рвота, приступообразные головные боли, расстройства дыхания и сердечной деятельности); наличие О. на КТ, изменения при пневмобульбографии, сужение спинномозгового канала при позитивной восходящей миелографии, расширение субарахноидального пространства на уровне C_{1-2} позвонков (с-м Pirout); поражение IX—X (бульбарные нарушения); белково-клеточная диссоциация в ликворе, повышение внутричерепного давления с ликвородинамическими нарушениями и окклюзионной гидроцефалией; ригидность шейных мышц; «стреляющие» односторонние шейно-затылочные боли; **тетра-** или гемипарез; нистагм; расстройства функций тазовых органов; с-м Elsberg (ощущение холода и «зябкости» в руке при поражении спиноталамического тракта); с-м Cushing (вторичный остеогноз в одной руке с одновременным выпадением суставно-мышечного чувства — поражение медиальной петли).

О. г и п о ф и з а р н о й о б л. (см. *Аденома гипофиза*).

| Опухоль спинного мозга.

Формы: по локализации экстрамедуллярные (суб- и экстрадуральные), интрамедуллярные, паравертебральные.

Характерные признаки: нарастание с-мов поперечного сдавления мозга (в течение 2—3 лет): боли, параличи, выпадения чувствительности; блокада субарахноидального пространства (отсутствие усиления тока ликвора при пр. Stookey, Queckenstedt, усиление тока ликвора при сдавлении подвздошной обл. или яремных вен соответственно); белково-клеточная диссоциация (количество белка одинаково в первой и последней пробирках); ксантохромия; нарушение функции тазовых органов; положительный с-м «горячей губки» (усиление корешковых болей от тепла); положительные с-мы **Elsberg—Dyke** (атрофия корней дужек позвонка и увеличение расстояния между ними на рентгенограммах), Раздольского (усиление корешковых болей с наличием **парестезий** при перкуссии остистого

отростка, с ощущением «электрического разряда» или «пробегания мурашек» от спины к ногам); усиление корешковых болей при вытяжении позвоночника в лежащем положении и уменьшение — в сидячем при экстремедулярных О.; преобладание заднебоковой локализации; задержка контраста при миелографии из-за сужения субарахноидального пространства; экскавация позвонка и укорочение корня дужки данного уровня на спондилограммах; с-м «гусяной кожи» Thomas (при раздражении кожи снизу вверх пилomotorный реф. доходит лишь до уровня поражения); изменения при: дециметровой и компьютерной миелотомографии, миелографии с метризамидом, КТ с контрастным усилением, динамической однофотонной эмиссионной (липофильный ^{99m}Tc) КТ, экотомографии, радионуклидной АГ (серийная скинтиграфия), ЯМР-интраскопии, изотопной эпидурографии, тепловидении, пневмомиеелографии, миелографии с тяжелым контрастным веществом (парааксиальные срезы при магнитно-резонансной томографии), радионуклидной скинтиграфии, иммуноскинтиграфии, специализированном УЗИ (доплеровское, пункционное, **внутриполостное**, с высокочастотными датчиками и др.), магнитомиеелографии (ММГ) с датчиком СКИД или другого типа, скинтимиеелографии и радионуклидной МГ (вдыхание воздушно-ксеноновой смеси) с ^{222}Rn или ^{133}Xe ; изменения показателей рентгенографии позвоночника в 4 плоскостях, компьютерно-ассистированной МГ с метризамидом, МРТ, реомиелографии, спинальной эндоскопии, селективной спинальной АГ, характерные изменения при радионуклидной МГ (^{133}Xe с активностью **10—15 мКи**), позитивной МГ (контрастирование субарахноидального пространства амипаком, димериксом) и миелорадикулографии, ангиографии с. м. (подключичная артерия, Адамкевича), гамма-топографии и др.; с-м **Cassirer—Gierschenfeld—Krock** (при наклоне головы вперед и доколачивании по остистым отросткам часто при экстрадуральных очагах появляются локальная боль, парестезии и чувство прохождения электрического тока вниз от места повреждения); ишемия, внутрисосудистая агрегация тромбоцитов, эмболия мелких сосудов; изменение уровня продуктов разрушения фибрин-фибриногена (**B_2 -тромбоксана**, 6-кето-простагландина-1-альфа); расширение межпозвонкового отверстия при невриноме (часто в виде песочных часов); как правило, отсутствие первичного рака позвоночника; быстрый темп развития и двусторонность поражения — чаще всего при злокачественных новообразованиях с. м.; соответствие уровня поражения сегментарным выпадениям и корешковым болям; пожилой и средний возраст.

Дифференцируется с рассеянным склерозом, спинальным арахноидитом, нарушением спинального кровообращения, гуммой и ту-

беркуломой, цистицеркозом, миеомной б., фуникулярным миео-**зом** и др.

И н т р а м е д у л л я р н ы е О.: с. серого вещества, диссоциированный тип двигательных и чувствительных расстройств; позднее развитие компрессионного с; нарастание проводниковых выпадений сверху вниз («масляное пятно»); значительная протяженность по длиннику; расстройство чувствительности по сегментарному типу; сочетание корешковых, сегментарных и чувствительных нарушений с преобладанием того или иного в зависимости от направления роста О.; изменения при **светооптическом** и электронномикроскопическом исследовании, радионуклидной и позитивной нисходящей миелографии, ликворологических исследованиях (в зависимости от степени компрессии с. м. и ликворных путей); характерные изменения при ЯМР, ПЭТ, КТ с контрастированием, ангиографии, эндоскопии с. м., методе вызванных потенциалов, однофотонной эмиссионной КТ; задержка контраста на уровне О. при МГ; положительные с-м ликворного толчка Раздольского и пр. Queckenstedt; атрофические параличи; смещение по длиннику с. м. верхней границы расстройств; наличие полосы гиперестезии над обл. анестезии; симметрия признаков поражения; чаще — в шейном и поясничном утолщениях у мальчиков; более быстрое, по сравнению с экстрамедуллярными О., течение (колебания, ремиссия, эксацербации).

Э к с т р а м е д у л л я р н ы е О.: стадийность развития (корешковая, или невралгическая, паралитическая — по типу с. и параплегическая стадии); нарастание проводниковых расстройств снизу вверх; ранний с-м вклинения и ликворного блока; белково-клеточная диссоциация; расстройство чувствительности по корешковому типу и корешковые боли; **сдавление** корешка определенного уровня; небольшая протяженность поражения по длиннику мозга, длительное течение; положительные с-мы ликворного толчка, остистого отростка Раздольского (при его перкуссии на уровне очага появляются боли, парестезии, ощущение «электрического разряда» или «пробегаания мурашек» от спины к ногам); более выраженные, чем при интрамедуллярных О., спастичность ног, спазмы и защитные реф.; сохранение болевой чувствительности в аногенитальной зоне (с-м **Babinski—Jarkowski**); усиление болей в лежачем положении и уменьшение — в сидячем (при очагах ниже **D₃₋₄**); часто — расстройство сфинктеров; более резко выраженные оболочечные с-мы, изменения в позвоночнике на спондилограммах; более редкая, чем при интрадуральных О., ксантохромия, меньшее количество белка, более редкий ликворный блок; медленный рост; отсутствие с-ма Раздольского; преимущественная локализация очага в грудном отделе и конском хвосте (чаще — в грудном отделе у женщин).

Х в о с т о в ы е О.: прогрессивное нарастание сильнейших

спонтанных болей, особенно в обл. промежности и половых органов; не обязательное наличие парезов; глубокие, медленно развивающиеся расстройства мочеиспускания, иногда преходящие; легкие и асимметричные нарушения чувствительности; «сухая» люмбальная пункция при больших размерах О.; большая (**6—10** лет) длительность заболевания. Каудомедуллярные О. с. м.: быстрое развитие парезов и расстройств мочеиспускания; вялый паралич дистальных отделов ног; выпадение ахилловых и подошвенных реф.; резко выраженные нарушения чувствительности по проводниковому типу и симметрично — в промежности и по задней поверхности бедер; наличие спонтанных болей только в начале заболевания (потом регрессируют); «сухая» пункция при О., растущих вниз.

Остеохондроз (греч. *osteon* — кость + *chondros* — хрящ + *osis* — суффикс, означающий патологический процесс) — врожденные или приобретенные локальные дистрофические процессы в костной и хрящевой тканях позвоночника (хроническая дистрофия межпозвонковых дисков, разрастание остеофитов тел позвонков, артрозы межпозвонковых суставов).

Формы по локализации: шейный, грудной и поясничный О. с соответствующей с-кой (компрессионной, рефлекторной и др.); **по характеру течения:** рецидивирующий, хронический рецидивирующий и хронический О.

Стадии развития: 1) начальная (дезорганизация структуры диска — трещины и щели в фиброзном кольце, внутридисковые перемещения пульпозного вещества, расстройство иннервации соответствующих спинномозговых корешков), моно- или бирадикулярный с; 2) стадия нестабильности позвоночного сегмента (полирадикулярный с. с корешковыми выпадениями, Хрящевые узлы дисков, образование грыжи диска); 3) стадия разрыва диска с **компрессией** корешков; 4) стадия распространения дегенеративного процесса на другие элементы позвоночника (деформирующий спондилез и **спондилоартроз**) с дистантными нарушениями (иннервации, кровообращения, трофики и других функций).

Стадии по степени выраженности неврологических с.: ирритативная (лат. *irritator* — раздражитель, возбудитель), ирритативно-дефицитная, дефицитно-ирритативная и остаточных явлений.

Течение: регрессирующее, непрогрессирующее и **прогрессирующее** (нарастание негативных и позитивных с-мов).

Периоды: дебют, обострение, ремиссия (полная или неполная), относительной стабилизации, резидуальный.

Фазы: начальная, нарастающая, стационарная, регресса с-ки.

Особенности вертеброгенных заболеваний периферической Н. с. (ПНС): сочетание расстройств чувствительности и реф. с парезами (реже — парезами) и расстройством функций тазовых органов;

нейродистрофические изменения мышц передней брюшной стенки; снижение или утрата чувствительности в зоне иннервации пораженного корешка; начало — в возрасте **30—50** лет и чаще у лиц, имеющих большую физическую нагрузку и неблагоприятные производственные условия; наличие болевого с. и рефлекторно-тонических р-ций (сколиоз, выпрямление лордоза, напряжение мышц спины, с-мы натяжения, посадки и др.); изменения на рентгенограммах (остеофиты, с-м «распорки», грыжи, обызвествление диска, сужение межпозвонковых щелей, склероз замыкательных пластинок и др.), веноспондило-, эпидуро- и миелограммах, при дискографии; отсутствие признаков воспаления; боли, связанные с нагрузкой; увеличение уровня сульфопротеогликанов в крови и др.

Шейный О.: прострел и цервикалгия: острые, приступообразные боли в глубине шеи, усиливающиеся при натуживании и глотании и иррадиирующие в затылочную, лопаточную и подлопаточную обл.; выпрямление шейного лордоза, вынужденное положение головы; контрактуры шейных мышц и ограничения движений в шейном отделе позвоночника; изменения на функциональных рентгенограммах; резкая болезненность при пальпации паравerteбральных точек, остистых отростков и обл. **межпозвонковых** дисков; с-м Попелянского (боли и парестезии при давлении на голову сверху); с-м «приветствия» (уменьшение боли, если поднять руки вверх и развернуть их) и «ленивой спины» (желание лечь после движения); с-м Fenz (наклонное вращение головы в сидячем положении вызывает усиление болей в шейно-затылочной обл., парестезии в руках, хруст в шейном отделе позвоночника); цервикокраниалгия; кардиальный с. — форсированные движения в шейном отделе в вертикальной (при наличии подвывиха межпозвонковых суставов) и горизонтальной (при унковертебральном артрозе) плоскостях усиливают все проявления О., а **новокаинизация** сплетения позвоночной артерии или блокада звездчатого узла уменьшают их, в том числе и боли в обл. сердца; с. передней лестничной мышцы; плечекистевой с; с. плечелопаточного периартроза: прижатость плеча к туловищу (контрактуры) и затруднение его отведения; диффузная гипотрофия дельтовидной, над- и подостной, а также подлопаточной мышц; боли и контрактура в обл. плечевого сустава с иррадиацией в шею и руку, усиливающиеся в ночное время, при отведении и закладывании руки за спину, особенно сильные в местах прикрепления связок и сухожилий к костным выступам; с. эпикондилеза плеча: нейродистрофические нарушения в надмышечках плеча, явления периартроза, слабость и гипестезия кисти; болезненность надмышечка плеча, усиливающаяся во время движений в локтевом суставе и кисти, при отведении руки за спину, пальпации; спонтанные боли в обл. локтевого сустава; корешковые с. (моно-, би- и **полирадикулярные**; компрессии чаще подвергается

С₇-корешок); с. компрессии с. м. (см. *Опухоль с. м.*); с. нарушения спинального кровообращения (см.); с. **Grzan—Steinbrocker** (односторонний парез диафрагмы).

Г р у д н о й О.: торакалгия: боли в межлопаточной обл., грудной клетке, грудном отделе позвоночника, резко усиливающиеся при нагрузке и движениях; напряжение и уплотнение мышц спины, сколиоз, ограничение движений; висцеральные с: кардиалгический, или спондилокоронарный с. (боли в грудном отделе позвоночника с иррадиацией в обл. сердца, усиливающиеся при движениях, кашле, напряжении; продолжительность до 2 ч, с. остеохондроза; отсутствие изменений на ЭКГ, температуры, лейкоцитоза, повышения уровня **гипоксантина** в венозной крови, эффекта от приема валидола или нитроглицерина); абдоминальный (приступообразные боли в животе, не связанные с нарушением функции ЖКТ; дискинезия желчного пузыря, иногда — дизурические расстройства и нарушение половых функций), с. язвы желудка, гастрита, колита, панкреатита (локализация боли, парестезии, иррадиация соответствуют пораженным сегментам и корешкам грудного уровня, ноющий, жгучий, стягивающий характер боли, усиление болей при движениях, лежа и ночью, наклонах головы и туловищах, воздействии метеофакторов, наличие болезненности при давлении на позвонки и паравертебральные точки, гипалгезии в дерматомах корешков, изменения на рентгенограммах, веноспондилограммах, при эпидуро- и миелографии, реже — преходящая слабость в ногах, судороги); корешковый с. (опоясывающие боли, снижение брюшных реф., выпадение чувствительности в соответствующих поражению дерматомах, напряжение мышц спины, болезненность паравертебральных точек и остистых отростков при перкуссии, гипотрофия **мышц спины** и брюшной стенки); спинальный с: с. компрессии и радикуломиелоишемии — возникают в результате компрессии или ирритации верхней дополнительной корешково-спинальной артерии (острое или подострое развитие с. поперечного поражения мозга, /спастический парепарез ног, расстройство всех видов чувствительности с уровня **D₄₋₈**, ниже — по проводниковому типу, при полной ишемии — задержка или недержание мочи и кала); ортопедический с: нестабильность позвоночника, ограничение его подвижности, болезненная осевая нагрузка, сколиоз, усиление грудного кифоза, напряжение или контрактура паравертебральных мышц; нейродистрофический с: сосудистые спазмы, зябкость ног, шелушение и сухость кожи ног, синюшность их, нарушение потоотделения и др.; пекталгический с: локальный мышечный гипертонус; нейромиодистрофия; миофиброз большой грудной **мышцы**.

П о я с н и ч н ы й О.: люмбаго (люмбалгия) — подострая или хроническая боль в пояснично-крестцовой обл., ограничение

движений, с-мы натяжения, болезненность при надавливании в зоне нижних межпозвонковых дисков и остистых отростков; боли в пояснице с иррадиацией в ногу, в пораженных склеротомах — диффузные, боли при перемене погоды и волнении, усиливающиеся в **ночное** время; другие с-мы люмбагии; **мышечно-тонические** с. с болями, выпрямлением поясничного лордоза, сколиозом, кифозом, гиперлордозом: с. грушевидной мышцы и напрягающей широкую фасцию бедра; стопные мышечно-тонические с-мы и **кramпи** (англ. **cramp** — судорога, спазм) — периодические болезненные судорожные стягивания икроножных мышц (при недостаточности капиллярного кровообращения, нарушениях обмена кальция, пояснично-крестцовом О.) в период ремиссии болевого с, чаще — в положении на спине и при движениях стоп; нейродистрофические с: с. крестцово-подвздошного периаартроза с болями в сочленении, иррадирующими в ногу, при движениях и надавливании, с. тазобедренного периаартроза (**боли**, усиливающиеся во время ходьбы, в глубине ягодицы, паху, обл. большого вертела и задненаружной поверхности бедра, мышечная гипотрофия обл. сустава), с. коленного периаартроза (боли преимущественно по внутренней поверхности сустава, в подколенной ямке при **сгибании—разгибании** или ротации в суставе, ходьбе, длительном стоянии; болезненность при пальпации обл. сустава), голеностопного и стопного периаартрозов (боли в обл. голени и стопы, **кramпи**, отечность лодыжки при ходьбе и длительном сидении), пупартовый с, кальканеоахиллодиния и др.; рефлекторно-сосудистые с. (с преобладанием компрессии сосудов, вазодилатации или **вазоконстрикции**): трофические расстройства кожи и ногтей на ноге; снижение или исчезновение пульса на артериях стоп; **спастико-ишемические** сосудистые р-ции (признаки) при термометрии, тепловидении, на осциллограмме и РВГ; ощущение зябкости в голени и стопе, отеки или пастозность (лат. *pastosus* — тестообразный или одутловатый); боли в пояснице и ноге.

К о р е ш к о в ы й с.: двигательные нарушения (парезы, мышечные гипотрофии); изменение коленного реф. — поражение корешка **L₄** и ахиллова — **L₅—S₁**; наличие с-мов натяжения: Ласега, Бехтерева, Вассермана, Мацкевича, Дежерина, Нери, с-ма широкого шага и др.; выпадения чувствительности: на внутренней поверхности голени — при поражении **L₄-корешка**, на внутренней лодыжке — **L₅**, на наружной лодыжке и пальцах — **S₁-корешка**; наличие болевых точек при пальпации и перкуссии по ходу нервов и на уровне поражения позвонков (точки Valleix, Нага, с-м «звонка» и др.); вертеброгенные расстройства: сглаженность лордоза, сколиоз, фиксированный кифоз, с-м «распорки» и др.; и наличие болей в коленном суставе, мышелках бедра и верхней трети **большеберцовой** кости — при поражении **L₄-корешка**, в обл. большого вертела,

тазобедренного сустава, верхней части малоберцовой кости и редко — в голеностопном суставе — **L₅-корешка**, в крестцово-подвздошном сочленении, наружной лодыжке, реже — в наружной части шейки бедра и пятке при поражении **S₁-корешка**; миофиксация поясничных мышц; с-м «доски» Ganz (при попытке согнуть ногу в тазобедренном суставе в положении на спине приемом Lasegue туловище приподнимается); нестабильность позвоночника (степень ее измеряется по Tager); рентгенологические признаки: параллелизация покровных пластинок тел смежных позвонков, «скошенность» их передних отделов, сужение межпозвонковой щели, уплотнение замыкательных покровных пластинок (**субхондральный склероз**) тел смежных позвонков, расширение их каудальных площадок, боковые и передние остеофиты, порозность задненижних углов тел позвонков, очаги обызвествления фиброзного кольца диска, выпрямленность поясничного лордоза; признаки сдавления перидурального пространства при перидурографии с верографинном; изменения при динамической радикулозонографии; при рефлекторных формах О. — отечность конечности, боли с иррадиацией, изменение тонуса мышц, участки нейроостеофиброза, изменения на РВГ, ЭМГ, при радиоизотопном исследовании (мышечный кровоток), сакральной эпидурографии, миеломиографии и ПМГ; триада **Barrr**: сколиоз, компрессия **L₄-S₅-корешков**, исчезновение поясничного лордоза при дископатии данного уровня; локальная гипотермия, термоасимметрия при дистанционной термодиагностике; изменения на уровне поражения при радикулографии с амипаком (компрессия), **веноспондилография** (блок вен на уровне грыжи) и эпидурографии; при болевом синдроме — снижение кожной температуры и температурная асимметрия, снижение осциллографических и РВГ-показателей, ацетилхолина, МАО, холинэстеразы крови, катехоламинов в **моче**; темно-синее или фиолетовое свечение при жидкокристаллической термографии на уровне дископатии.

Примером **сосудистых нарушений** вертеброгенного генеза может служить артериальная **вертеброгенная** (дискогенная) радикуломиелоишемия на различных уровнях: поясничного утолщения (паралез, гиперрефлексия, патологические стопные реф., отсутствие средних и нижних брюшных реф., нарушение чувствительности по проводниковому типу с уровня **D₁₂-L₁-сегментов**, иногда — выпадение мышечно-суставного чувства, резкие нарушения функции тазовых органов), конуса и эпиконуса (паралез или нижняя паралимпия, особенно в дистальных отделах ног, нарушение чувствительности в зоне **L₅-S₅-сегментов** функции тазовых органов, трофические расстройства), конуса (нарушение функции тазовых органов, чувствительности в зоне **S₃-S₅-сегментов**, иногда — односторонность поражений, двигательных расстройств нет); с. парали-

зующего ишиаса медуллярного типа, или ишемии эпиконуса (развитие-после «гипералгического криза», парез сгибателей или разгибателей стопы и пальцев, снижение или отсутствие ахилловых реф., оживление коленных, нарушения чувствительности в зоне **L₅—S₂-сегментов**, чаще диссоциированного типа, двусторонняя с-ка); при дискогенном ишемическом с, поражении обл. васкуляризации артерии **Депрож—Геттерона** (гипестезия снизу до уровня , выпадение брюшных реф., «ватные ноги» и их подкашивание, переходящие парезы стопы, жжение в промежности, прекращение боли сразу после паралича).

Отличие артериальной радикуломиелоишемии от венозной: наличие предвестников типа переходящей слабости одной или обеих ног (при венозной — парестезии чаще), острое начало, усиление болей при ходьбе (а не от прогрева или при лежании), уменьшение или исчезновение болей после паралича и анестезии (при венозной форме они сохраняются); преобладание проводникового типа нарушений чувствительности (проводниковый и корешковый — при венозной форме); отсутствие с-мов натяжения, расширения вен в люмбосакральном ромбе и гиперпротеиноза (более **0,66 г/л**) в ликворе, преобладание ишемии вентральной части с. м. (при **венозной** форме — дорсальной) и т. д.

Следует особо выделить дискогенную люмбально-сакральную радикулоишемию: пояснично-крестцовый радикулит в анамнезе; боли в двух-трех сегментах; парезы и гипестезия после уменьшения болей, расширение патологического процесса на несколько сегментов; переходящие расстройства спинального кровообращения (перебегающая хромота, тазовые расстройства как предвестники); симметричность поражения; диссоциированное расстройство чувствительности и аногенитальная дизестезия; повышение реф. на ногах; улучшение состояния при применении сосудорасширяющих средств — разрыв рефлекторной дуги боли, так как радикуломиелулярные (радикулокорешковые, радикуломенингеальные) артерии едины).

Особое место в клинике О. занимают *грыжи* (выпячивание, пролабирование) **межпозвоковых дисков** в СМК на различных уровнях.

Характерные признаки: моносиндромность (СП чаще одного-двух корешков); крайняя фиксированность и постоянство анталгической позы, развитие двигательных расстройств; две фазы течения: люмбалгическая и ишиалгическая (сначала односторонние поясничные боли, потом — с иррадиацией в ногу); отсутствие или снижение реф.; грубое расстройство чувствительности; изменение состояния межпозвоковых дисков на КТ и при ЯМР; гипотония и гипотрофия мышц; отрицательный (боль не уменьшается) тракционный тест; резко положительный с-м «подушки» (усиление боли,

если под живот подложить подушку); наличие раннего венознокликоворного блока: повышенная чувствительность к тепловым процедурам, усиление болей после ночи, преобладание с-мов раздражения над с. выпадения, **полисимптомность** (захват нескольких сегментов), изменения при РВЧ и доплерографии магистральных сосудов ног, их цианоз, быстрое развитие дистрофии дисков, усиление венозного рисунка в ромбе Михаэлиса (особенно у женщин); изменения на спондилограммах (сколиоз, уплощение поясничного лордоза, склероз замыкательных пластинок позвонков, уменьшение высоты межпозвонкового диска, **оссификация** задней продольной связки с. м., с-м «распорки» — увеличение высоты заднего отдела диска); наличие болевых точек, тонических с-мов и с-мов натяжения, выраженность болевой грыжевой точки данного уровня; изменения при саккокаудографии в случаях грыжи люмбально-сакральных сегментов, при трансфеморальной поясничной эпидуральной флебографии, флюоресцирующих мет. исследования, КТ-эпидурографии, дискографии, МГ, ПМГ; характерные изменения при тепловидении (компьютерная термодиагностика), миелорадикулографии, перидурографии, радионуклидной МГ, веноспондилографии (остистая и чрестеловая), томоденситометрии, вычислительной рентгенографии (идентификация О. по **изменениям** на функциональных спондилограммах); болеют чаще мужчины среднего возраста; интермиттирующее или прогрессирующее течение с неполными и короткими ремиссиями.

Чаше других встречаются грыжи **L₃—S₁**-дисков.

Грыжа межпозвонкового диска **L₃—4**: снижение или отсутствие коленного реф.; гипотония и гипотрофия четырехглавой мышцы бедра; гипестезия в зоне иннервации **L₄-корешка**; четкая локальная болезненность паравертебральных точек при надавливании; боли и парестезии по передней поверхности бедра.

Грыжа диска **L₄—5**: гипотония и гипотрофия передненаружной группы мышц голени; слабость тыльных сгибателей стопы и 1-го пальца; гомологический сколиоз; четкая гипестезия в зоне иннервации **L₅-корешка** и локальная болезненность при надавливании на паравертебральные точки данного уровня; боли по наружной поверхности бедра и голени (иногда с иррадиацией в тыл стопы и 1-й палец).

Грыжа диска **L₅—S₁**: отсутствие ахиллова реф.; гипотония задней группы мышц голени; слабость подошвенных сгибателей стопы и 1-го пальца; остеохондроз вместе с соседними дисками; гипестезия в зоне иннервации **S₁-корешка**; нечеткая локальная болезненность паравертебральных точек при надавливании; боли и парестезии по задненаружной поверхности бедра и голени (иногда — в наружном крае стопы и **4—5-м** пальцах).

Грыжи различают также по направлению выпячивания.

Грыжа латеральной локализации: монорадикулярный с; резко выраженный с-м Lasegue; четкая односторонняя **паравертебральная** болезненность и другие с-мы; нормальное содержание белка в **ликворе**.

Грыжа парамедианной локализации: развитие грубых двигательных, чувствительных или тазовых расстройств за несколько дней б.; полирадикулярный с; **двусторонность** с-ки; постепенное присоединение болей в здоровой ноге; умеренное повышение белка в ликворе.

Грыжа медианной локализации: снижение коленных и ахилловых реф.; **появление** двусторонних пояснично-крестцовых болей в начале б.; полирадикулярный с; двусторонняя с-ка; высокое (более **0,66 г/л**) содержание белка в ликворе; тазовые нарушения.

Грыжа боковой (т. н. фораминальной) локализации: поражение не нижележащего, а одноименного корешка или двух корешков (при крупной дорсолатеральной грыже); сдавление при парамедианной грыже нескольких корешков конского хвоста интрадурально, при медианной — с двух сторон.

Панэнцефалит (греч. *pan, pantos* — все + *enkephalos* — г. м.) — поражение серого и белого вещества г. м. (см. **Лейкоэнцефалиты** ван Богарта, **Петте-Дёринга**, Шиллера, Даусона).

Течение: стадия нарушения высших мозговых функций (изменение личности и отклонения в поведении, эпилептические припадки); стадия гиперкинезов и экстрапирамидной ригидности; стадия деменции и кахексии.

Параплегия семейная спастическая (греч. *para* — приставка, означающая возле, рядом, + *plege* — поражение, удар), или б. Strumpel, боковой склероз, — паралич обеих рук или ног.

Характерные признаки: симметричная демиелинизация передних **и** боковых столбов с. м.; эндогенная пирамидная дегенерация; центральный нижний парапарез с сохранением функции тазовых органов; повышение тонуса мышц (преимущественно дистальных отделов) по пирамидному и экстрапирамидному типу; преобладание в пирамидном с. тонических расстройств над мышечной слабостью (парезом), спастичности — в разгибателях голени и аддукторах бедра; постепенное начало с нижней параплегии (парестезии в ногах, симметричная скованность, тугоподвижность суставов) с последующим вовлечением рук в молодом возрасте; повышение сухожильных реф. с клонусами и патологическими стопными знаками; сохранность брюшных реф. и функции тазовых органов, отсутствие изменений в СМЖ, на КТ и спондилограммах, при контрастной МГ; нарушение зрения; расстройства психики, снижение интеллекта; иногда — эндокринная дисфункция, мозжечковые нарушения, ни-

стагм, дрожание, гаперкинезы, скандированная речь, периферическая нейропатия с дистальными амиотрофиями и «полой стопой»; уменьшение скорости прохождения вызванных потенциалов, признаки спастичности мышц на ЭМГ; улучшение походки с грузом в обеих руках; снижение амплитуды суммарной кривой (до 50—80 мкВ) на ЭЭГ; вариабельность дебюта и темпа течения б.; в поздней стадии б. — расстройства чувствительности; при заболевании в возрасте старше 40 лет — периферические парезы по типу БАС с бульварными расстройствами и дистальными амиотрофиями; обездвиженность больного (мышечно-суставной анкилоз), приведение ног к животу; изменение речевой и глоточной мускулатуры; наследственно-семейное заболевание (а.-р. и д.); хроническое медленно прогрессирующее (без ремиссий) течение (десятки лет) с нарастанием спастичности.

П. сочетается с атаксией Фридрайха, с. **Roussy—Levi**, деменцией, ретробульбарным невритом II, дегенерацией сетчатки, экстрапирамидными расстройствами, лейкодистрофией и др.

Дифференцируется с ДЦП, компрессией с. м., нарушением спинального кровообращения, рассеянным склерозом, б. Little, БАС и другими плегиями; спастической нижней П. **Erb** сифилитической природы, П. **Vabinski** (сгибательная контрактура при параличе ног у больных с поражением с. м. и раздражением задних корешков, у истощенных больных).

Паркинсона (**Parkinson**) болезнь, или дрожательный паралич, — хроническое поражение подкорковых ядер с сочетанием **экстрапирамидной** ригидности, брадикинезии, стереотипного дрожания.

Характерные признаки: атрофия черной субстанции мозга; уменьшение уровня допамина в **клетках** экстрапирамидной системы (особенно стриатума), **тирозинмонооксидазы**, гидроксилазы, ферментов биосинтеза **D-** и кофермента биоптерина — в нигростриарных **D-нейронах**, **D-бета-гидроксилазы** — в норадренергических нейронах голубого пятна в гипоталамусе, ДОФА, серотонина, ацетилхолина, холинэстеразы, **адrenalина**, **норадреналина** и др. — в сыворотке крови; снижение уровня ГАМК и увеличение уровня таурина в ликворе; снижение активности ацетилхолинэстеразы и бутирилхолинэстеразы в сыворотке; связывание метилфенилпиридина (1-метил-4-фенил-1, 2, 3, 6-тетрагидропирида) как нейротоксина, накапливаемого катехоламинергическими нейронами, с нейромеланином, что приводит к гибели нейронов черной субстанции, повреждает пептидергические системы ЦНС и периферического отдела н. с; нарушение регуляции движений и эмоций в связи с дефицитом дофамина в черной субстанции; однообразный, приводящего типа, статичный тремор рук, головы, ног (гемитремор) в покое, усиливающийся при эмоциональных воздействиях; восковидная мышечная ригидность (сначала скованность мышц шеи и плеч)

с с-мом «зубчатого колеса» (паллидарный с.) или ступенчатым повышением мышечного тонуса конечностей при его проверке; с. Foerster («поза угодника») — акинезия или гипокинезия («статуя», «манекен»: спина согнута, голова наклонена к груди, руки приведены и согнуты в локтевых, кисти — в лучезапястных, ноги — в коленных суставах); олигобрадикинезия (замедленность всех произвольных движений — редкое мигание, застывание взгляда); амимия (**маскообразность**, маловыразительность лица), тихая, глухая и монотонная речь; шаркающая походка (мелкие шаги, стопы почти не отрываются от земли, невозможность быстро сойти с места или остановиться) с отсутствием физиологических синкинезий в виде размахивания руками при ходьбе (ахейрокинез); изменения координации движений глаз и кистей рук; дрожание (поражение черной субстанции, красного ядра, премоторной зоны коры мозга) малой амплитуды, частоты и ритмичности, преимущественно в дистальных отделах рук (по типу счета монет или скатывания пилюль) и в нижней челюсти, уменьшающееся при движениях, со временем распространяющееся на проксимальные отделы, язык, голову, голосовые связки и др.; гиперкинезы (поражение неостриатума): атетоз (поражение хвостатого ядра), реже — хорей (зубовидного и красного ядра, путамен), торсионный спазм, миоклонии, тики и локализованные спазмы мышц; вегетативные расстройства (сальность, сияющность лица, потливость и др.); постуральные (позотонические, статические) реф. или позы, которые исчезают во сне (быстрое пассивное сгибание в каком-либо суставе ведет к повышению тонуса сгибателей и фиксации конечности в приданной позе), при пассивно-тыльном сгибании стопы — тоническое сокращение передней большеберцовой мышцы (с-мы Westphal), постуральные головокружения; большая сумма критериев оценки экстрапирамидных расстройств по шкале **Simpson—Angus** (походка, мигание, тремор, мышечная ригидность, гиперсаливация и др.); реф. орального автоматизма (Вайнштока, Аствацатурова, Карчикяна и др.); с-м Wartenberg, или с-м «подушки» (если быстро убрать подведенную под затылок лежащего на спине больного руку исследователя, то голова опускается медленно, а не падает); нарушение циркадианного ритма и преобладание флюктуирующего типа, снижение реактивности организма; иногда — субкортикальная деменция (спутанность сознания, галлюцинации, бред); характерологические сдвиги (раздражительность, эгоцентризм, подозрительность, застревание, придирчивость, недовольство окружающим и др.); тусклый взгляд, маскообразное лицо, брадифрения, снижение памяти и уровня суждений, замедленность мышления, психические нарушения (депрессия, мнестикоинтеллектуальный дефект, бредовые расстройства, эмоциональная тупость, акайрия, снижение побудительной деятельности и др.), реф. «прилипания» Аствацатурова, большая, чем в норме, выраженность обратного толчка при приеме **Stewart—Holmes**;

ретракционный реф. — непроизвольное отдергивание головы назад при постукивании по верхней губе; наличие телец Lewy — округлых эозинофильных цитоплазматических включений в подкорковых структурах мозга; с-м Dalrymple (ретракция верхнего века, расширение глазной щели, уменьшение частоты мигательных движений, ложный экзофтальм); с-м Дылева — сильное пассивное мышечное сопротивление — ригидность при слабости активных движений; с-м Jacob — старческая ригидность мышц; с-м **Sand—Sylberlast** — чрезмерное смыкание век при вызывании реф. Бехтерева с круговой мышцы глаза; симптомы Westphal: при пассивно-тыльном сгибании стопы — тоническое сокращение передней **большеберцовой** мышцы (постуральный реф.), при быстром пассивном сгибании в каком-либо суставе — повышение тонуса сгибателей и фиксации конечности в приданной позе (акинетико-ригидный с-м); при быстром пассивном ее укорочении — сокращение мышцы (вместо расслабления в норме) (парадоксальный реф. Westphal); с-м **Foix—Thevenard** (при сгибании—разгибании ноги у лежащего на животе больного голень «застывает» в приданном ей положении); с-м Formann — нарастание мышечного тонуса в позе Romberg и снижение его в лежащем положении; с-м **Söderberg—Schilder** (замедление или задержка движения перед достижением намеченной цели); с-м **Noica—Froment** (сгибание и разгибание кисти одной руки при одновременном поднимании другой приводит к повышению тонуса сгибаемой кисти); с-м Маркова (постукивание по перонеальной группе мышц в средней трети голени вызывает сгибание пальцев стопы); характерные изменения при акселерометрии (определение вида дрожания: покоя — **4—6**, положения — **6—9** в секунду), при исследовании потоотделения с помощью эвапориметра, изменения на ЭМГ (с применением шкал Hoehn а. **Yahr**, Webster, NUDS и др.): ритмически повторяющиеся «залпы» **осцилляций**; нарушение циркадного ритма кортизола в плазме при **дексаметазоновом** тесте; **различная** степень выраженности с-ки по шкале Simpson а. **Angus**; пузырьные и кишечные расстройства; усиление дрожания в покое и при эмоциональных напряжениях; выявление органических знаков при **амиталкофеиновом растормаживании** (внутривенное введение 10 мл свежеприготовленного **10 %** амитал-натрия до сомноленции); наследственное заболевание (а.-д.); возраст — **45—70** лет; однообразное и спокойное течение болезни.

Пахименингит (греч. *pachys* — толстый, твердый, плотный + *meninges* — мозговая оболочка + *itis* — суффикс, означающий воспалительный процесс) — воспаление твердой мозговой **оболочки** г. м. и с. м., старое название менингита (лептопахименингита) (см. *Менингит*).

Пика (Pick) болезнь, или пресенильная деменция, — старческая атрофия преимущественно лобных и височных долей с

соответствующей клинической картиной: прогрессирующая атрофия долей мозга (чаще лобных и височных), участков коры и подкорковых ганглиев, расширение пространства между извилинами, корково-подкорковый глиоз; демиелинизация, разрушение нейронов, **баллонообразные** ядра с **аргентофильными** включениями (тельца Пика), снижение обмена глюкозы (особенно в лобных долях); при морфологическом исследовании — **конгофильная** ангиопатия (сенильный церебральный амилоидоз); изменения при ПЭТ, атрофические процессы на КТ г. м.; личностные изменения (сначала страдает «сам интеллект» — способность к абстрагированию, обобщению, интеграции, но сохраняется «фасад личности»), в более поздней стадии при атрофии полюса и выпуклой поверхности лобных долей — бездеятельность, вялость, апатия, безразличие, эмоциональная тупость, при атрофии орбитальной коры — утрата чувства дистанции и такта, эйфория, нарушение нравственного поведения, расторможенность низших влечений, снижение критики; при атрофии **лобно-височной** обл. — стереотипия речи, поступков и движений; редкие с. — астенический, афатический, бредовый; снижение познавательных способностей, забывчивость, индифферентность к социальным привычкам, дефицит инициативы; афазия, распад кинетических схем, оскудение речи: стереотипии, стоячие обороты, эхолалия, распад речевой продукции; полинергия, двигательные персеверации (с. Gerke); **палил** алия, эхолалия, мутизм, амимия (с. Guinard); снижение уровня вазопрессина в ликворе; начало б. — чаще в 55 и более лет; длительность заболевания — до **5—8** лет.

Плексит, или плексопатия (лат. *plecto* — плести, сплестать + греч. *pathos* — боль, страдание), — поражение сплетений, образованных передними ветвями спинномозговых нервов и волокнами вегетативной н. с.

Формы по локализации: шейный, грудной, пояснично-крестцовый, периапериартериальный, солитарный П. и др.

Изолированный первичный шейный П. (бывает редко и только при инфекциях, травмах с отрывом шейных корешков от мозга, опухолях, туберкулезе близлежащих образований; проявляется поражением затылочных, большого ушного, поперечного шейного, надключичного и диафрагмального нерва): болевой с.; вялые параличи; мышечные гипотрофии; выпадение реф.; **гипер-** и гипестезии; нарушение трофики кожи и ногтей, потоотделения; отечность тканей; спастические сосудистые р-ции; икота; нарушение ритма дыхания; частичная неподвижность диафрагмы и др.

Верхний корешковый (подключичный) тип плечевого П. Е г **b—D** и с h e n n e: поражение

верхнего первичного пучка , **кожно-мышечного**, подкрыльцового, частично лучевого, часто — длинного грудного нервов, дорсального нерва лопатки, под- и надлопаточного, латерального кожного нерва предплечья; паралич или парез дельтовидной, двуглавой, передней плечевой, клювовидно-плечевой, ключичной мышц, длинного супинатора, ключичной части большой грудной, над- и подключичной, надлопаточной, ромбовидной, большой зубчатой мышц и мышцы, поднимающей лопатку, над- и подостных мышц; периферический проксимальный паралич руки с сохранением движений в кисти; затруднение или невозможность поднятия плеча до горизонтального уровня, его отведение и приведение, супинация и сгибание в локтевом суставе; с-м Ходоса (отвисание плеча, так что можно ввести палец со стороны подмышечной впадины между головкой плечевой кости и суставной впадиной лопатки); с-м Ратнера (компенсаторная гипертрофия части двуглавой мышцы плеча); гипестезия по наружному краю плеча и предплечья, выпадение всех видов чувствительности по латеральной стороне руки (ладонь в положении пронации); изменения на ЭМГ, потенциалов действия мышечных волокон и соматосенсорных вызванных потенциалов, Н-рефлекса и F-волны; снижение или исчезновение бицепитального реф., болезненная точка **Erb** в надключичной обл. (кнаружи от прикрепления грудино-ключично-сосцевидной мышцы); диффузные боли в верхней трети плеча, остеопороз плечевой кости.

Дифференцируется с парциальной односторонней ишемической радикуломиелопатией **Даркшевича—Parsonage—Turner**, при которой наблюдается острая паралитическая невралгическая **амиотрофия** мышц плечевого пояса (дельтовидной, под- и надостной, зубчатой и др.), плечелопаточный паралич, поражение верхней части плечевого сплетения, пирамидная недостаточность на стороне поражения и выпадение поверхностных видов чувствительности.

П. при поражении среднего **п е р в и ч н о г о** п у ч к а (**C₇-корешок**): утрата реф. с сухожилия трехглавой мышцы плеча; частичный парез трехглавой мышцы, разгибателя и длинной приводящей мышцы 1-го пальца (сохранены плечелучевая и длинный супинатор); гипестезия латеральной поверхности руки; затруднение разгибания плеча, кисти и пальцев.

П л е ч е в о й П. н и ж н е г о т и п а (**C₈-D₁**), или паралич **Aran—Duchenne** (чаще — при отрыве корешков от с. м.): парез реберной части большой грудной мышцы, широчайшей мышцы спины, сгибателей и мелких мышц кисти, пронаторов и др. мышц, иннервируемых срединным и локтевым н.; снижение карпорадиального реф.; наличие с. **Horner—Bernard**; с-м Лазарева (наличие болевых точек на середине внутреннего края лопатки и в подмышечной впадине при давлении); гипестезия **3—4-го** пальцев и полосы

по внутренней поверхности руки до подмышечной впадины.

**В а р и а н т ы ч е в о г о П. н и ж н е г о т и -
п а Д е ж е р и н е—К л и т р к е (C₈—D₁):** поражение локтевого,
внутренней ножки срединного и кожных внутренних нервов руки;
паралич и атрофия мелких мышц кисти, сгибателей кисти и пальцев
с расстройством чувствительности в данных обл.; поражение мышц
тенара, гипотенара, межкостных, червеобразных мышц, локтевого
разгибателя запястья и разгибателя 1-го пальца, абдуктора и длин-
ного разгибателя 1-го пальца (паралич кисти); **пронаторно-сгиба-**
тельное положение руки; слегка наклоненное вниз положение
головы; с. **Horner—Bernard** (при поражении соединительных ветвей
к звездчатому узлу); корешковые боли в шее, обл. лопатки и по
всей руке спонтанного и стреляющего характера с иррадиацией в
затылок, голову, спину и грудь, усиливающиеся в ночное время.

Дифференцируется с сирингомиелией, эпидуритом, опухолью,
заболеваниями плечевого сустава и его сумки.

**П. при поражении наружного вторич-
ного пучка плечевого сплетения:**
выпадение функции кожно-мышечного и верхней ножки срединного
нервов заднего пучка — полное нарушение функций лучевого и
подкрыльцового нервов, внутреннего пучка — локтевого, внутренней
ножки срединного, внутреннего кожного нервов плеча и предплечья
с соответствующей клинической картиной.

П о я с н и ч н ы й П. (L₁—4): нарушение сгибания и
приведения бедра, разгибания голени; атрофии мышц переднего
отдела бедра и мышц ягодицы; снижение или выпадение коленного
реф.; положительный с-м Wassermann и Neri; болевые точки в
паховой обл., на передней и внутренней поверхностях бедра; боли
и расстройства чувствительности в обл. ягодицы, бедра, наружной
поверхности голени.

К р е с т ц о в ы й П. (L₅—S₃): парез разгибателей и сгибателей
стопы и пальцев; нарушения (двигательные, чувствительные и тро-
фические) в зоне иннервации седалищного, верхнего и нижнего
ягодичных нервов, заднего кожного нерва бедра; гипотрофия задних
мышц бедра и голени; положительный с-м Lasague; выпадение
ахиллова реф.; боли в поясничной обл. с иррадиацией вдоль ягодицы,
бедра и голени и гипестезия данных зон.

**П. при поражении срамного спле-
т е н и я** (передние ветви S₃₋₄ и части S₁₋₂-корешков: парез
мышцы, поднимающей анус, и копчиковой мышцы; выпадение фун-
кций срамного нерва и его ветвей (нижние прямокишечные нервы,
иннервирующие мышцу, сжимающую анус, нерв промежности —
поверхностную поперечную мышцу промежности и луковичнопе-

щеристую мышцу, сдавливающую мочеиспускательный канал), тыльного нерва полового члена или клитора, иннервирующего глубокую поперечную мышцу промежности и сжимающую первоначальную часть мочеиспускательного канала: гипестезия промежности и задней стороны мошонки или больших срамных губ; выпадение функции средних прямокишечных, нижних пузырных и влагалищных нервов.

П. при поражении копчикового сплетения (S_5-C_{01-2}): выпадение анального реф.; гипестезия кожи между копчиком и анусом; частичное нарушение мочеиспускания, дефекации, половой деятельности.

Полиневрит, или полинейропатия (греч. *polys* — многих), — поражение периферических нервов (преимущественно дистальных отделов) различного генеза.

Характерные признаки: двигательный (парезы), рефлекторные (арефлексия) и трофические нарушения, расстройства чувствительности; поражение преимущественно дистальных отделов конечностей; дистрофические изменения нервных клеток и *волокон* (вторичное валлеровское перерождение, инфильтрация и отек эндоневрия и др.); симметричность поражения; белково-клеточная диссоциация в ликворе; боли и гиперестезии; восприятие штрихового раздражения подошвы как разреза или ожога (феномен Herschpiel).

Алкогольная (**авитаминозная**) П. (группы В) (вегетативная, чувствительная, смешанная, реже — псевдо-табетическая формы и корсаковский с): сначала чувствительные, потом двигательные расстройства (слабость в ногах, поражение перонеальной группы мышц, III, X и диафрагмального нервов); разрушение миелина и дегенерация аксонов; парестезии и боли в дистальных отделах конечностей; снижение или отсутствие реф.; расстройства глубокой чувствительности (сначала — вибрационного чувства), гипестезия по типу «носков» и «перчаток» (П. типа Boisvert); сенситивная атаксия; вегетативные нарушения: изменения окраски и температуры кожи, трофики и потоотделения, отек дистальных отделов конечностей, выраженные мышечные атрофии; частое поражение малоберцового и лучевого нервов; судорожные сведения икроножных мышц по ночам, парестезии, зябкость кистей и стоп после приема алкоголя (ранний с-м); полиневрит с кахексией (с. Raymond); расстройство глазодвигательных функций (поражение заднего продольного пучка); возраст больных — **30—50** лет.

Стадии: латентная (вегетативная), субклиническая, клиническая.

Диабетическая (гипергликемическая) П. I o r d a: постепенное поражение концевых пластинок и моторных субтерминалей с переходом на волокна (сначала веге-

тативные, потом и толстые **миелиновые**) и осевые цилиндры с микроангиопатией; генерализованное поражение периферического нейромоторного аппарата (страдают все виды обмена); макро- и микроангиопатии, кетоацидоз; двустороннее асимметричное, иногда симметричное поражение сначала ног, а потом рук (вегетативные, чувствительные, рефлекторные и двигательные выпадения); сначала гипер-, потом гипестезия по полиневритическому типу; сухожильная гипорефлексия; характерные изменения при электродиагностике (КЭД), ЭНМГ, хроноксиметрии, увеличение (до 1,25) **проксимально-дистального градиента** и снижение амплитуды **М-ответа** при ЭНМГ; нарушение функций вегетативного отдела н. с; выпадение сначала вибрационной, потом — ноцицептивной и температурной чувствительности; атрофии и гипотрофии мышц; боли и парестезии (покалывание, жжение или зябкость, «ползание мурашек») в дистальных отделах конечностей, усиливающиеся в покое и в ночное время; повышение уровня гликозилированного гемоглобина в крови; независимость развития от тяжести диабета (особенно в пожилом возрасте).

Дифтерийная П. Glanzman — Salland, или с. 50-го дня: поражение IX и X через **2—3** недели от начала б. (гнусавость и осиплость голоса, **поперхивание**, парез аккомодации, мягкого нёба и др.), парасимпатических волокон III (короткие ресничные нервы), диафрагмы и мышц шеи (реже вовлекаются VI и VII); выпадение сначала вибрационного чувства и координации движений (сенситивная атаксия), потом — глубоких видов чувствительности (проприорецепции); преобладание расстройств чувствительности в дистальных отделах конечностей; коллапс с истощением и рвотой между **35—50-м** днями заболевания; иногда — параличи по типу Landry и парез диафрагмального нерва; беспокойство и страх; развитие на высоте инфекции или в период выздоровления.

Мышьяковская П.: грубые дистальные параличи с быстрой дегенеративной атрофией мышц; наличие мышьяка в моче, волосах, костях и печени; исчезновение реф.; грубые расстройства памяти, корсаковский синдром; выпадения чувствительности, сенсорная атаксия; бронзовый цвет кожи с атрофией ее придатков, афты и язвы на деснах; с-м Maissiat — полосовидная лейконихия дистальнее ногтевой лунки поперечно **длиннику** ногтя; с-м Herschpiel — восприятие штрихового раздражения подошвы как ожога или разреза; резкие боли; катаральные явления со стороны ЖКТ (рвота, понос, диспепсия, боли в животе, металлический привкус во рту); конъюнктивит; трахеобронхит; анемия; с-м общей интоксикации с парестезиями, сосудистыми и трофическими расстройствами; тяжелое течение.

Свинцовая П., или б. **Ремак**: симметричное поражение периферического двигательного нейрона, преимущественно рук, ча-

где лучевого и малоберцового нервов (разгибателей), иногда — поражение **II**; вегетативный характер полиневрита, спастичность капилляров; свинцовая (сине-серая) кайма на деснах (отложение сульфида свинца), свинцовая окраска кожи; малокровие; запоры; свинцовая печеночная колика; альбуминурия; боли в дистальных отделах конечностей, головные боли, бессонница, психические нарушения (свинцовая энцефалопатия); наличие свинца в моче и крови; незначительные расстройства чувствительности.

С е р о у г л е р о д н а я П.: преобладание сначала чувствительных расстройств, затем — парезов дистального типа; общая интоксикация (головные боли, головокружения, чередование депрессии и возбуждения, энцефалопатия); чаще — у работников вискозной, резиновой и других видов промышленности.

П. при отравлении триортокрезил-фосфатом: паралич пальцев рук (через **3—5** дней) с атрофиями межкостных, червеобразных, межреберных мышц и, реже, черепных нервов; гиперсаливация, фибрилляции мышечных групп, атаксия; паралич дистальных отделов ног, нарастающая слабость рук, боли в мышцах, потом их парезы (голова свисает вниз); парез аккомодации, дизартрия; падение АД; депрессия; демиелинизация в ЦНС (через **3—4** недели) по типу рассеянного энцефаломиелита; полиневритический тип расстройств чувствительности.

С ы в о р о т ч а я П.: интерстициальный отек и точечные кровоизлияния в периферическом отделе н. с. (аллергический тип р-ции ближе к зоне инъекции); течение по типу с. амиотрофии; параличи типа **Erb—Duchenne, Parsonage—Turner**; неравномерное и асимметричное поражение мышц (даже одного миотома); боль в месте введения сыворотки и вокруг него; начало б. — через **2—10** дней после введения сыворотки (чаще противостолбнячной, противотифозной и др.); длительное течение.

П е р в и ч н а я и н ф е к ц и о н н а я П.: симметричные парезы дистальных отделов рук и ног; поражения черепных нервов; **бульбарный** паралич; белково-клеточная диссоциация в ликворе; снижение или выпадение реф.; повышение температуры тела; мышечная гипотония и гипотрофия; слабо выраженный болевой с. в дистальных отделах конечностей, парестезии, нарушения чувствительности полиневритического типа; редко — нарушение мышечно-суставного чувства и чувствительная атаксия; острое начало после перенесенного гриппа.

П. при вибрационной б.: преобладание вегетативных расстройств (цианоз, потливость, изменение температуры конечностей и др.); расстройство чувствительности по дистальному типу и в зоне верхних грудных сегментов; изменения костей и суставов; диффузные мышечные гипотрофии и атрофии; боли; астения; онемение пальцев, парестезии, **повышенная** их чувствительность к

охлаждению, судорожные стягивания, отечность, жжение и покраснение кистей, с-м «мертвых пальцев»; миалгии и **артралгии**; снижение слуха; расстройство функции внутренних органов (чаще кардиалгии); общий и локальный процесс.

Полиомиелит (греч. *polios* — серый + *myelos* — с. м.), или б. **Heine—Medin**, детский спинальный паралич, острый эпидемический паралич — острое инфекционное заболевание, вызываемое одноименным вирусом (аденовирусом).

Формы: паралитическая (поражение мотонейронов мозга с периферическими параличами), непаралитическая (преимущественно по типу серозного менингита, оболочечно-корешкового с, абортивной формы) и формы без поражения н. с: субклиническая, висцеральная (катаральная, желудочно-кишечный с. и их сочетание), скрытая (вирусоносительство).

Паралитическая форма может протекать по типу энцефалита (общемозговые и локальные формы, мозжечковый с), понтобулбоспинальных поражений (паралич VII, нарушение глотания, дыхания, сердечно-сосудистой деятельности), миелита (диссеминированная с множественными параличами и ограниченная, очаговая формы), полиэнцефаломиелита (рассеянное поражение головного и с. м.), полирадикулоневрита (в том числе и восходящего паралича Landry) и по типу редких форм: атактическая, злокачественная, подострый передний полиомиелит **Kussmaul—Duchenne** с поражением с. м., развитием атрофических параличей, последующим распространением патологического процесса на обл. ствола мозга и др.

Стадии: инкубационная, продромальная, препаралитическая, паралитическая, восстановительная и резидуальная.

Характерные признаки: ранние (через **7—10** дней после инфекционного начала) вялые параличи (монопараличи) мозаичного характера, чаще в ногах (четырёхглавая мышца и перонеальная группа мышц), но могут захватывать мышцы шеи, туловища, рук (мышцы плечевого пояса); отечность, размягчение и полнокровие мозгового вещества, гиперемия серого вещества с. м., воспалительная инфильтрация в передних рогах с. м. (преимущественно вокруг сосудов и нервных клеток), расширение сосудов и наличие мелкоклеточных **геморрагий**, дегенерация клеток передних рогов, изменение ганглиозных клеток, периваскулярная инфильтрация лимфоцитами и полинуклеарами, разрастание клеток нейроглии; асимметрия атрофий отдельных мышц и мышечных групп (преимущественно проксимальных отделов конечностей); раннее развитие контрактур; наличие вируса при исследовании носоглоточных смывов и фекалий; определение типоспецифических антител сыворотки; характерные изменения при иммунофлюоресцентном и **хемилюминесцентном** исследованиях крови и СМЖ, при размножении генов PCR и био-

сенсорном исследовании (измерение электропотенциалов при взаимодействии антигенов и антител); с-м Colliver — дрожание конечностей, лица, иногда всего тела в **п**ре **паралитической** стадии; снижение или отсутствие коленных и ахилловых реф.; двугорбая температурная кривая (с-м **Dreyfus**); поражение VII, IX, X, XII; общинфекционное внезапное начало: гипертермия, рвота, признаки энцефалита, кишечные расстройства, нарушение сна, потливость, анорексия; вначале лейкопения, полинуклеарный лейкоцитоз; клеточно-белковая (первые **6—10** дней), потом (через 2 недели) белково-клеточная диссоциация в ликворе (лимфоцитарный плеоцитоз), повышенная окисляемость, мышечные боли, гиперестезии; иногда — атрофии мышц спины и косых мышц живота; увеличение активности лактатдегидрогеназы и ее фракций; с-м «поцелуя колена» **Brdlik** (в острой стадии, часто из-за корешковых болей, ребенок не может дотронуться лицом до своих колен); при менингеальной форме — преобладание с-мов Кернига и Lasague; расстройство акта дыхания (отек г. м.); детский возраст (чаще до 5 лет); предрасполагающие факторы: катар верхних дыхательных путей, тонзиллит, диспепсия и др.; инкубационный период — **4—15** дней; нарушения чувствительности и тазовые расстройства; при постполиомиелитическом синдроме — наличие в анамнезе полиомиелита, частичное восстановление функций после острого периода и стабилизация болезни до 10 лет, последующее развитие постполиомиелитической мышечной слабости, утомляемости, мышечных **атрофий**, фасцикуляций и др.; отсутствие эффекта от лечения; восстановление с дистальных отделов, неполное выздоровление; смертность — **5—20 %** при бульбарных поражениях и параличе дыхания; сезонность заболевания (**июль—сентябрь**); источник — больной человек и вирусоноситель; пути распространения: воздушно-капельный, пищевой, через вещи и предметы обихода.

Дифференцируется с миелитом, серозным менингитом (особенно туберкулезным), полирадикулоневритами, полиомиелитоподобными заболеваниями (Коксаки А и В, **энтеровирус-71**, ЕСНО различных типов), поствакцинальными осложнениями и др.

Полирадикулонейропатия — полиэтиологическое сочетанное поражение межпозвонковых узлов, корешков с. м. и периферических нервов (острая и воспалительная демиелинизация).

П. может быть при системной красной волчанке (множественная мононейропатия при узелковом периартериите), саркоидозе, лимфомах (б. Hodgkin, лейколейкоз), вирусном гепатите, перемежающейся порфирии, интоксикациях.

Чаще заболевание протекает как острый инфекционный П., возбудителем которого является фильтрующий вирус, или как б. **Guill-Barre** — миелополирадикулоневрит (воспалительная **демиелини-**

зирующая полинейропатия с аутоиммунными механизмами), **иммунонейропатия**.

Формы: типичные (с поражением черепных нервов, белково-клеточной диссоциацией и без нее), мезенцефальные с поражением гипоталамо-стволовых образований и черепных нервов, нижний менингополирадикулоневрит, менинго-, миело- и энцефаломиелополирадикулоневриты, восходящая (злокачественное течение).

Стадии: начальная, развития параличей, стабилизации, или пика б., и реституции (лат. *restitutio* — восстановление).

Характерные признаки: общеинфекционное начало (часто стертое) с лейкоцитозом, ускоренной СОЭ; преобладание двигательных расстройств над чувствительными; преимущественное поражение ног (вначале поражаются проксимальные отделы, а потом дистальные); повышенное содержание белков Р-2 (высокоспецифичный миелин) и анти-Р-2, аутоантител в сыворотке и ликворе (выявляется хроматографически или мет. формирования клеточных пластинок), уменьшение комплементной и бактерицидной активности сыворотки, сывороточного лизоцима, В-лимфоцитов; симметричные вялые параличи и парезы преимущественно дистальных отделов конечностей; белково-клеточная диссоциация в ликворе на **8—10-й** день б. (**0,66—6,6** г/л белка); расстройства чувствительности — гипалгезия в виде «чулок» и «перчаток»; поражение черепных нервов (особенно VII, редко — I и VIII) с **бульбарными** и глазодвигательными нарушениями (парадоксальное дыхание при парезах диафрагмы), нистагм, «луковичный» тип чувствительных расстройств на лице и др.; снижение или исчезновение сухожильных реф.; характерные изменения при ЭНМГ; вегетативные нарушения: цианоз, отеки, похолодание конечностей, гипотрофия мышц, гипертрихоз голеней, гиперкератоз подошв, **изменения ногтей**; болевой с: боли в конечностях и наличие с-мов натяжения (Lasegue, Neri, Dejerine, Wassermann, Бехтерева); отсутствие **нарушения функции тазовых органов** и ранних пролежней; сухость мышц со **слабыми амиотрофиями**; болезненность нервных стволов при перкуссии; симметричность поражений; тонические реф. Кернига и Brudzinski; контрактуры мышц пальцев кисти и стопы; небольшой лейкоцитоз со сдвигом формулы влево; поражение структур лимбико-ретикулярного комплекса; нарушения чувствительности экстралемнискового генеза (ретикулярно-стволовой тип); парасимпатикотония; цитоз в ликворе свыше 50 клеток, белок — **1,5 ‰**; удлинение моторной латенции и F-волны при ЭНМГ; снижение СПИ и др.

Дифференцируется с опухолями с. м., миелитом, полиомиелитом, миопатией, спинальной амиотрофией **Charcot—Marie**, миастенией, дифтерийным и другими полиневритами, плазмоцитомой, парапротеинемией, миеломной б., БАС, гаммапатией, б. Waldstrom, СПИДом, неопластическими процессами и др.

В о с х о д я щ а я ф о р м а П. (тип **Landry—Guillanin—Barre—Strohl**), или острая злокачественная миелополирадикулонейропатия: острое начало; повышенное количество белка и клеток в ликворе; инклюзионно-некротический адреналит; распространение периферических параличей за **2—3** дня с ног на руки и на бульварный отдел мозга; бурное течение, плохой прогноз.

Половые, или сексуальные, расстройства — нарушение составляющих детородной функции организма.

Д и с ф у н к ц и и: нарушение либидо (лат. *libido* — влечение) — стремления к половой близости: эрото-, нимфомания, фригидность (лат. *frigidus* — холодный); импотенция (см.) при отсутствии влечения и эрекции (лат. *erigo, erectum* — выпрямлять, поднимать), из-за преждевременной эякуляции (лат. *ejaculator, ejaculatus sum* — выбрасывать, извергать) и неспособности к половому удовлетворению; нарушение течения полового акта (ослабление или отсутствие эрекции, асперматизм или сперматорея, вагинизм, расстройство комплекса сексуальной готовности); нарушение оргазма (греч. *orgao* — пылать страстью) в виде аноргазмии или приапизма (от имени греческого бога плодородия Приапа) — болезненная и длительная эрекция полового члена.

Д е в и а ц и и (лат. *deviare* — сбиваться с пути), или половые извращения (абerrации, перверсии, парафилии): в отношении объекта (педофилия, геронто-, зоофилия, фетишизм, трансвестизм и др.); по способу реализации (садизм, мазохизм, эксгибиционизм, вуайеризм, прочие); нетипичные (гомосексуализм, транссексуализм, кровосмешение); патологические (импульсивные и прогрессирующие формы).

П о л о в ы е р а с с т р о й с т в а у **ж е н щ и н:** половая холодность (снижение сексуального влечения, вагинальная анестезия, органические изменения в половых органах, невротические установки, заторможенность чувственного компонента при неправильном воспитании); нарушение оргазма (алибидемия, аноргазмия, конституциональная, психогенная, ретардационная или симпатоматическая фригидность); вагинизм (судорожные болезненные сокращения мускулатуры влагалища при попытке к половому акту); генитоалгия (симптомокрмплекс болевых и парестетических ощущений в обл. гениталий при сексуальной дисгармонии партнеров); половые перверсии: аутоэротизм (онанизм, мастурбация, нарциссизм), гомосексуализм, мазохизм, садизм, трансвестизм, фетишизм и др.; климактерические расстройства: невротический, артроневритический, кардиальный, диэнцефальный, **вегетативно-сосудистый** и другие варианты.

П о л о в ы е р а с с т р о й с т в а у м у ж ч и н (см. **Импотенция**) климактерического характера: физиологический

(старческий) климакс и патологический (после кастрации, при гипогонадизме, вследствие воспаления половых желез или их малигнизации, нарушения кровоснабжения семенников, из-за интоксикаций, воздействия ионизирующей радиации, при криптохризме и др.); клинические проявления — с психоневротическим с, сердечно-сосудистыми нарушениями, эндокринными, мочеполовыми расстройствами; изменением сексуальной формулы (характеристика особенностей половой жизни на основе ответов на анкету, переводимых в цифровое значение при помощи специальных шкал).

Преходящие нарушения мозгового кровообращения (ПНМК) — острое нарушение мозгового кровотока с регрессом с-ки в течение суток.

Формы: гипертоническая (геморрагическая), транзиторная ишемически-инфарктная (гипотоническая), венозная и функциональная: монопарезы или гемипарез (преимущественно кисти или стопы центрального типа); гемигипестезия с парестезиями; сочетание общемозговых и очаговых с-мов (головные боли, слабость, рвота, чувство недостатка воздуха, наличие пелены перед глазами, вазомоторные р-ции, пирамидная недостаточность, парезы черепных нервов и др.); изменения ретинальной и хориоидальной циркуляции при флюоресцентной АГ; внезапность и кратковременность дисциркуляторных нарушений в г. м.; гиперрефлексия, асимметрия брюшных реф.; реф. орального автоматизма, с-м Babinski; изменения при сонографии Допплера; агрегация кровяных пластинок; изменения мониторинга сердечной деятельности; повышение уровня бета-эндорфина и липотропина в ликворе; нередко — нейромышечный с. (общая мышечная слабость, физическая утомляемость, диффузная мышечная гипотония, равномерная гиперрефлексия); иногда — менингеальные с. при ясном сознании; астенический с; вегетативно-сосудистые расстройства: тошнота, рвота, бледность и др.; бульварные нарушения; транзиторная амнезия; парез наружных мышц глаза, нистагм; поражения черепных нервов (VII, XII); двигательное и речевое возбуждение; преходящие речевые нарушения (афазия); зрительные нарушения (фотопсии, потемнение в глазах, диплопия); дисциркуляторная энцефалопатия с рассеянными и выраженными органическими знаками; потеря сознания, сопор или сонливость; эпилептиформные припадки или припадки джексоновского типа; головокружения, шум и звон в ушах (голове); головные боли.

ПНМК в вертебрально-базилярном бассейне: бульбарные расстройства (нарушение глотания, голоса и артикуляции речи); зрительные расстройства (метаморфопсии, фотопсии, гемианопсии); системное головокружение (вращение предметов); вегетативно-сосудистые р-ции (тошнота, бледность и др.); расстройство чувствительности на лице (по зонам **Sölder**); длительность проявле-

ний — от нескольких минут до суток (могут повторяться).

Преходящие нарушения спинального кровообращения (ПНСК) — хроническая ишемизация спинного мозга с проводниковыми расстройствами.

Острые нарушения: с. Унтерхарншейдта, с. «падающей капли» при ишемии шейного утолщения с. м. на почве остеохондроза шейного отдела позвоночника в сочетании с атеросклерозом позвоночных артерий.

Хроническая недостаточность: преходящие расстройства проводимости; стойкие миелопатические нарушения; пара- или тетрапарез смешанного типа в сочетании с пятнистой гипестезией и нарушением функции тазовых органов (иногда развивается с. БАС).

Разновидностью ПНСК является перемежающаяся хромота.

Миелогенная перемежающаяся хромота: слабость и онемение ног (иногда — расстройство функции тазовых органов по типу недержания при физической нагрузке), проходящие после **5—10-минутного** отдыха; ишемия в нижнем артериальном бассейне с. м. (радикулотомедуллярные артерии); преходящее снижение реф. на ногах во время приступа, мышечная гипотония, фасцикулярные подергивания мышц; иногда — развитие на фоне радикулоишемии; вынужденные остановки при ходьбе из-за слабости в ногах, частое подворачивание стопы; отсутствие болей, нарушения пульсации стопных артерий; предшествующие факторы: остеохондроз, дископатия, спинальный васкулит, атеросклероз брюшной части аорты или ее ветвей и др.

Каудогенная перемежающаяся хромота: нарастание слабости в ногах при попытке продолжать ходьбу и исчезновение ее после короткого отдыха; парестезии (покалывания, «ползание мурашек» и др.) **при** ходьбе и онемение дистальных отделов ног, затем паховых складок, гениталий и промежности; преходящая ишемия обл. конского хвоста (чаще из-за сужения позвоночного канала в поясничном отделе); отсутствие реф. с ахилловых сухожилий; с-мы раздражения нескольких корешков; сглаженность поясничного лордоза, ограничение движений в поясничном отделе позвоночника.

Психастения (греч. *psyche* — душа, сознание + *astheneia* — слабость, бессилие), или б. Janet, — вид **невроза** или психопатии, патологического развития личности с нерешительностью, сомнениями, навязчивым состоянием.

Варианты: собственно обсессивный (лат. *obsessio* — блокада, осада, навязчивость), тревожный, фобический, компульсивный (лат. *compulsum, compello* — принуждать), с. тревожного ожидания и др. (по ведущему признаку).

Характерные признаки: неуверенность, сомнения, колебания и

нерешительность; навязчивые идеи, воспоминания, представления, влечения, опасения, мудрствования, чувство антипатии, припоминания (терминов и формулировок, героев книг, дат событий без необходимости), навязчивый счет (например, домов, окон, машин, прохожих), навязчивые движения, фобии, эмоции и др.; чувство неполноценности, безволие, боязливость, завышенные требования к себе; критическое отношение к навязчивости и попытка борьбы с ней; преобладание II сигнальной системы: повышенная рассудочность и склонность к рассуждениям, бедность инстинктов и влечений, мудрствование отвлеченного типа, словесная жвачка; бедность живого образно-эмоционального мышления; отсутствие чувства реального; неприспособленность к жизни из-за необычной инертности, тоничности психических процессов; иногда — с. Kritschmer: сочетание психической гиперестезии (сенситивность, повышенная чувствительность) и гипестезии в виде эмоциональной бедности; компульсии — сложные волевые привычные движения с тягостным чувством неотвязности; нарушение социальной адаптации вследствие выраженных патологических свойств личности; относительная стабильность и малая обратимость патологических проявлений; иногда — истинные галлюцинации, которые усиливаются к вечеру, направлены на физическое «я», сопровождаются чувством социальной уверенности, актуальным поведением, адекватным содержанием и внешняя проекция которых находится в пределах возможного чувственного горизонта; иногда — боязнь публично покраснеть (эритрофобия), или с-м Caspers.

Психогения (греч. *psyche* — душа, сознание + *genea* — порождение), или реактивное состояние, — психоневрологическое расстройство, вызванное эмоциональным напряжением и сильной психической травмой.

Формы: адекватные аффективно-шоковые психогенные р-ции (гипо- и гиперкинетического типа), реактивная депрессия, реактивные бредовые психозы (ипохондрические, паранойяльные, параноидные и др.), истерические р-ции (сумеречное помрачение сознания, псевдодеменция, пуэрилизм, психогенный ступор и др.); по длительности — затяжные и кратковременные.

Характерные признаки: возбудимость и аффективная неустойчивость, раздражительная слабость; эмоциональная лабильность и аффективная истошаемость, пониженное настроение (депримированность); истинная ипохондричность, ипохондрическая настроенность, ипохондрический с; наличие критического отношения к своему состоянию; вегетативно-эндокринные расстройства; наличие шоковой или пролонгированной психотравмы; наличие психопатических, истерических, психастенических, шизоидных, эпилептоидных черт характера; общая астенизация и истошаемость, истери-

ческие и истероформные проявления; неопределенный или связанный с определенными представлениями страх; заболевания других органов и систем; суетливость, расторможенность, нецеленаправленность действий, непоследовательность суждений, утрата ведущего представления, многословие; интеллектуальная слабость и истощаемость; **навязчивость** действия, представления, мудствования, сенситивность, гиперестезия чувств; преобладание пассивного внимания **и его** истощаемость; парестезии и сенестопатии; расстройства памяти на ближайшие события; вялость, абulia, заторможенность; **доминирующие** и **сверхценные** идеи; парaprаксии, парамимии, вычурность, гримасничание, истерические **гиперкинезы**, параличи, астазия — абазия; предшествующие факторы: алкоголизация, травма мозга, психотравмы, соматические заболевания.

Пьера Мари (Pierre Marie) болезнь — наследственная мозжечковая атаксия, мозжечковая гередоатаксия, мозжечково-спинальная атаксия: наследственный фактор (а.-д., часто р.); атрофии мозжечка (коры и ядер, клеток Пуркинье) и дегенеративные изменения боковых канатиков с. м.; медленное нарастание мозжечковых нарушений: динамическая и статико-локомоторная атаксия ног (сначала — неуверенность походки), потом — рук и речи; поражение пирамидных путей (слабость, повышение сухожильных реф., спастический тонус мышц, слабость в ногах, гипотрофия мышц, патологические знаки); изменения психики (аффективная лабильность с преобладанием эйфории или депрессии) и прогрессирующее снижение интеллекта; интратенториальная атрофия мозга при аксиальной КТ; глазодвигательные расстройства (птоз, нарушение конвергенции, парез VI, офтальмоплегия); нарушение зрения (атрофия II, пигментная дегенерация сетчатки); скандированная речь, дизартрия, хореоформные гиперкинезы, резкое снижение памяти; отоневрологические нарушения (стволовой **надъядерный** с); иногда — бульбарные нарушения и расстройства мочеиспускания; характерные данные генеалогического анализа; нарушение координации; возраст чаще **30—45** лет; ухудшение состояния при воздействии экзо- и эндогенных вредных факторов; предрасположение к инфекциям, бронхоэктазам и злокачественным новообразованиям; отсутствие костных деформаций (сколиоз, полая стопа и др.) и ремиссий; неблагоприятный прогноз.

Дифференцируется с рассеянным склерозом, энцефаломиелитом, хореоформным гиперкинезом, атаксиями.

Радикулопатия (лат. *radix, radicis* — корень, корешок + греч. *pathos* — боль, страдание) — поражение корешков спинномозговых нервов различного генеза (см. **Остеохондроз**).

В силу анатомических и других особенностей чаще встречается

радикулит на пояснично-крестцовом уровне, который по уровню поражения можно условно разделить (по Raymond) на менингоррадикулит (поражение нескольких корешков, двустороннее поражение оболочек с. м. с изменениями в ликворе по типу гиперальбуминоза и цитоза, интрадуральная локализация поражения, боли в поясничной обл. и в ногах, не зависящие от движения, положительные с-мы Кернига и Брудзинского, сохранность активных движений позвоночника, спинальные расстройства); радикулит (см.); ганглионит (см.) — поражение ганглиев преимущественно вирусной природы; фуникулит — поражение корешков с. м. в месте их соединения в общий канатик, то есть за узлом **И** до образования сплетения (наличие болевых точек — паравертебральных и по ходу нервов, положительные с-мы **Ласера** и Бехтерева, ограничение движений и искривление позвоночника, ригидность и гипотрофии мышц спины, снижение реф., односторонность поражения, часто — **белково-кле-**, точная диссоциация в ликворе, патология на спондилограммах и др.); плексит (см.); невриты отдельных нервов (тунциты).

Пояснично-крестцовый радикулит (люмбоишиалгия): реактивное воспаление корешков, спинномозговых оболочек, эпидуральной клетчатки, патологические аутоиммунные процессы; рефлекторно-миотонические р-ции: выпрямление лордоза, сколиоз, напряжение мышц спины; двухфазное течение: люмбаго и ишиорадикулит (рефлекторная и корешковая фазы); изменение осанки, хромота на больную ногу; изменения при дискографии (неподвижность или «рефлекторная контрактура» диска), сужение позвоночного **канала** на КТ и МГ; снижение или выпадение сухожильных и периостальных реф.; парез иннервируемых мышц периферического типа; гипестезия (реже парестезия, гиперестезия, анестезия) в форме полос на конечностях и туловище, другие виды расстройств чувствительности; вегетативно-сосудистые нарушения: цианоз, спастико-ишемические р-ции сосудов конечностей, нарушение трофики кожи и ногтей, потоотделения; боли в дерматомах пораженных (часто и смежных) корешков, резко усиливающиеся при движениях и нагрузке; болезненность при надавливании в местах межпозвонковых промежутков, на остистые отростки, паравертебральные точки и по ходу нервов; местное уплотнение (узелки) в апоневрозах мышц; усиленная спонтанная активность мышц голени на ЭМГ, снижение амплитуды биопотенциалов, их группировка в залпы, повышенная синхронизация разрядов; при выпадении функций — снижение спонтанной активности и средней амплитуды, урежение биопотенциалов действия; снижение скорости проведения импульсов по двигательным и чувствительным волокнам большеберцового и малоберцового нервов, снижение амплитуды М-ответа и числа функционирующих двигательных единиц в мышцах стопы, амплитуды потенциала действия данных нервов при ЭНМГ; признаки остеохондроза на спон-

дилограммах; с-м Sicard (при форсированном подошвенном сгибании стопы — боли в подколенной ямке из-за натяжения малоберцового нерва через головку одноименной кости; в положении стоя боли в пораженной ноге сохраняются, а в здоровой исчезают); с-м «высокой пятки» Аюпджанянца (при стоянии на пальцах пятка больной ноги всегда выше, чем здоровой); с-м треножника **Amoss** (при переходе из лежачего положения в сидячее для уменьшения болей по ходу позвоночника и седалищного нерва больной помогает себе сзади руками, сидя опирается на руки, спина выпрямлена); с-м **Babinski** (у больного, лежащего на спине с разогнутыми ногами, голень на стороне поражения кажется несколько толще, чем на здоровой); локальное понижение кожной температуры на больной ноге; совпадение самооценки боли по мет. **Дембо—Рубинштейна** (1970) и аллографии (изображение зон боли) с объективными данными; **бедренно-ягодичный** рефлекс Бехтерева (сокращение ягодичных мышц при ударе молоточком по большому вертелу бедра); тоническое напряжение мышц передней брюшной стенки при приеме Lasegue (феномен Венгерова), синергичное сокращение ягодичных мышц и их приподнимание (с-м Вербова); боль по ходу нерва при перкуссии по центру ягодичной обл. (с-м Виленкина); звук хлопка при ударе по ахиллову сухожилию из-за его атонии (с-м **Herman**); исчезновение боли при приеме Lasegue, если потом согнуть ногу в коленном суставе (с-м Глаурова); боль по ходу седалищного нерва при быстром переходе из лежачего положения в сидячее (с-м de L'arrey); переход в сидячее положение из лежачего боком через здоровую сторону, балансируя на здоровой ноге и опираясь сзади на руку (с-м Минора); моторно-висцеральные реф. Могендовича: зябкость, бледность или **синюшность** больной ноги; усиление боли при покашливании стоя на больной ноге (с-м Фаворского); боль у внутреннего края стопы при натяжении седалищного нерва (с-м Маргулиса); невозможность из-за боли сделать широкий шаг ногой на стороне поражения (с-м Farber); совпадение по размерам углов между плоскостью постели и ногой при пробе **Lasegue**, горизонтальной плоскостью на уровне коленного сустава и голенью при пробе Кернига до появления боли (с-м Холоденко и Воронова); изменения на РВГ ног, при **радиоизотопном** исследовании мышечного кровотока; характерная аутодермия по Cherny, когда больной сам рисует зоны боли и гипестезии; изменения двигательных функций при тензомиографии; психологические нарушения: неустойчивость произвольного внимания и ослабление его концентрации, нарушение кратковременной памяти, истощаемость психических процессов; региональное увеличение проницаемости кровеносных капилляров до 16 % (мет. **Казначеева**); с-мы натяжения: Neri — усиление боли в поясничной обл. и по ходу седалищного нерва при наклоне головы вперед (с-м поклона), Dejerine — при кашле и чихании (натуживании), Кернига — при

посадке с вытянутыми ногами, Laseque — при поднятии прямой ноги кверху у лежащего на спине больного, Бехтерева — при поднятии здоровой ноги (перекрестный с-м Lasegue) и при нажатии сверху на колено, Sicard — при тыльном сгибании стопы, **Turyn** — при форсированном разгибании 1-го пальца, **Bonne** — при пассивном сгибании и приведении ноги, **Маргулиса** — боль у внутреннего края стопы при натяжении корешков (сидя больной может вытянуть больную ногу, только если согнет здоровую); **Erben** (при наклоне вперед больной отводит таз назад для балансирования, так как поясничный отдел неподвижен; болевые точки: подвздошная — на середине гребешка одноименной кости (подвздошно-подчревный нерв), по внутренней поверхности передней верхней подвздошной кости (подвздошно-паховый нерв), над тазобедренным суставом (кожный ягодичный нерв) и под гребнем задней верхней подвздошной кости, медиоплантарная точка Бехтерева, Valleix — по ходу седалищного нерва, **Hara** — при давлении на остистые и поперечные отростки **L₄₋₅-позвонков** (обл. подвздошно-крестцового сочленения, вокруг пупка, **Schüdel** — при давлении на остистые отростки поясничных и крестцовых позвонков (между крестцово-подвздошным сочленением и верхней задней остью), Виленкина — в обл. ягодицы при перкуссии, Sicard — у основания метатарзальной кости при давлении; Wartenberg — при феномене **Lasegue** с поворотом ноги внутрь, Gowers — при давлении в обл. подколенной ямки у сидящего больного (распространение боли вверх), Dejerine — надостистым отростком 1-го крестцового позвонка, Лапинского — на **3—4** см выше надколенника по внутренней поверхности бедра; тонические болевые р-ции: при наклоне головы вперед или разгибании здоровой ноги сгибается больная нога, то же при переходе в сидячее положение, при приеме Кернига тонически напрягаются мышцы голени, при наклоне головы и одновременном прижатии к постели колена больной ноги сокращается кремастерная мышца, при давлении ахиллово сухожилие становится атоничным и податливым (с-м Rimbaut), натяжение широкой фасции бедра при раздражении подошвы (с-м Brissaud), поколачивание у края **S₂₋₄-позвонков** приводит к сокращению большой ягодичной мышцы (с-м Rose), поднятие тестис при поглаживании подошвы (с-м Надеждиной), при давлении в подколенной ямке у сидящего на стуле больного с согнутой в коленном суставе ногой (угол более 90°) приводит к усилению боли по нерву вверх (с-м Gowers), при вставании на цыпочки сгибается больная нога и ее пятка будет стоять выше (с-м Минора); усиление болей, если лежащему на животе больному согнуть ногу, **a** затем стопу] в дорсальном направлении (с-м **Bragard—Goldflam**); при наклоне в сторону поражения и одновременном нанесении удара молоточком по остистым отросткам поясничных позвонков боль локализуется в зоне иннервации пораженного корешка с иррадиацией в соответст-

вующие пальцы (с-м **Bradilsford—Spierling**); причины: длительная работа, связанная с динамической или статической нагрузкой, неблагоприятными метеоусловиями, отягощенная наследственность и др.

Дифференцируется с различными повреждениями с. м. и позвоночника (опухоли, б. Бехтерева, туберкулезный спондилит, патологические процессы в органах малого таза, облитерирующий эндартериит и др.), невриномой, инфекционно-аллергическим радикулитом и др. Иногда при аgravации (лат. **aggravatum** — отягощать) и симуляции (**simulatio** — притворство) возникает необходимость проведения проб: **Seeligmüller** (при наложении электродов на болевые точки производится давление и предупреждается о воздействии электротока; при этом больной молчит в ожидании); большее приподнятия пятки на больной стороне при стоянии на пальцах; реакция на вытягивание **вперед** под прямым углом здоровой ноги; снижение тонуса пяточного сухожилия на больной стороне; мидриаз, гиперемия лица и тахикардия при давлении на истинные болевые точки; болевая р-ция при отведении ноги в сторону и покашливании (у мнимого больного эти пробы отрицательны).

Радиоволновая, или микроволновая, болезнь — развивается при остром и хроническом воздействии электромагнитных излучений (ультравысокой частоты — **0,3—3** ГГц, или дециметровой длины волны, сверхвысокочастотных (СВЧ) излучений — **3—30** ГГц, или сантиметровой длины волны, крайне высокой частоты — **30—300** ГГц, или миллиметровой длины волны) выше допустимых пределов (10 мкВт/см^2 за 8 ч работы и 1 мкВт/см^2 для населения) на незащищенных людей. Биологический эффект СВЧ-энергии зависит от ее интенсивности, времени воздействия, длины волны (или частоты), облучаемого органа, **функционального** состояния организма.

Этапы развития: функционально-морфологические изменения в клетках ЦНС, изменения рефлекторно-гуморальной регуляции (функций внутренних органов и обмена веществ, изменения функций органов и систем.

Формы: астеническая, **вегетативно-сосудистая** и дисэнцефальная с нерезко, умеренно и сильно выраженными клиническими проявлениями.

Стадии: неврастении, псевдоневрастении с органической неврологической с-кой, энцефалопатии.

Характерные признаки: поражение органов с т. н. малой васкуляризацией: хрусталика, стекловидного тела, печени, кишечника, семенников; поражение н. с. вследствие детектирования СВЧ-энергии в мембранах нервных клеток, влияния на подвижность ионных, изменения калийного ингредиента среды в клетке, характера и

величины чувствительности рецепторов, прямого влияния на собственные частоты электромагнитного обмена нервной клетки (биополе), резонансного поглощения СВЧ-энергии, поляризации и возбуждения молекул, а также из-за вторичных (опосредованных) эффектов СВЧ-поля: кумуляции, сенсibilизации, стимуляции или угнетения (при больших дозах) н. с. р-ции снижения активности ферментов (особенно участвующих в передаче нервных импульсов), инактивации сульфгидрильных групп крови, увеличения содержания КС и ОКС в моче, изменения функционального состояния щитовидной железы, состава периферической крови и т. д.); вегетативно-сосудистые нарушения: местные ангиоспазмы с болями в обл. сердца, нарушение ритма сердечной деятельности и регуляции АД по типу гипертензии, сменяющейся гипотонией, «замирание» сердца, развитие дистрофических процессов в мышцах сердца или нарушение проводимости (по данным ЭКГ), красный разлитой дермографизм на туловище, термоасимметрия, акроцианоз, гипергидроз, усиление пиломоторного реф., положительные вегетативные пр. и т. д.; висцеральные расстройства: нарушение билирубинвыделительной и дезинтоксикационной функции печени, угнетение желудочной секреции и моторной деятельности, дуоденостаз и др.; переходящие изменения в периферической крови: лейкопения, нейтропения, наклонность к лимфоцитозу, сдвиг лейкоцитарной формулы влево и др.; нарушение обмена веществ: низкая и плоская сахарная кривая, изменение функции надпочечников, щитовидной, половых желез и др.; в острых случаях (нахождение «под лучом») — головные боли, сонливость, слабость, боли в обл. сердца, тахикардия, резь и боли в глазах, дрожь, потливость, страх, галлюцинации, лейкоцитоз, коллапс или шок (в зависимости от интенсивности и времени облучения); при хроническом воздействии СВЧ-поля — нарушение функции ЦНС (головные боли, головокружения, нарушение сна, заторможенность, депрессия, раздражительность, повышение и диссоциация сухожильных и кожных реф., нистагмоз, тремор век и рук, асимметрия черепной иннервации, эмоциональная лабильность).

Рассеянный, или множественный, склероз (греч. *sklerosis* — уплотнение или затверждение, *disseminata* — рассеянный), б. Charcot — **Vulpian** — хроническое прогрессирующее мультифакториальное органическое заболевание н. с. демиелинизирующего характера (видимо, ретровирусной природы) с изменением мембран олигодендроцитов, нарушением функций регулирующих систем (нервной, эндокринной, иммунной и метаболических процессов), прогрессивно-ремиттирующим течением.

Формы: классическая, или цереброспинальная (многоочаговая с поражениями ЦНС на разных уровнях, триадой Charcot, пентадой

Marburg, **ремиттирующим** течением), гемиплегическая, атактически-стволовая, церебральная (оптический, мозжечковый, эпилептический, дрожательный, псевдотуморозный с. и др.) и атипичные: перивентрикулярная, оптохиазмальная, **бульбарная**, цервикальная, люмбосакральная, или нижнеспинальная, акустическая, паркинсоническая, амиотрофическая, псевдотабетическая, синингомиелитическая, радикулоневритическая, сенсорная монобрахиальная и другие моносимптомные одноочаговые.

Течение: острое, апоплектиформное, типичное, или ремиттирующее, прогрессирующее (без ремиссий), стационарное.

Характерные признаки: очаги демиелинизации пирамидных, мозжечковых, чувствительных путей, черепных нервов (преимущественно белого вещества г. м.); наличие «склеротических бляшек» серовато-розового цвета в с. м., мозговом стволе, мозжечке, белом веществе полушарий, зрительных нервах; демиелинизация нервных волокон (очаговая, пучково-сегментарная и менее выраженная — в осевых цилиндрах) — периаксиальный неврит; расширение сосудов, стазы, периваскулярная инфильтрация лимфоидными и плазматическими клетками вокруг сосудов моста и спинного мозга, пролиферация глиальных элементов (глиализация), разрастание глии и соединительной ткани в участках погибшей нервной ткани; при КТ — очаги демиелинизации (с периваскулярной инфильтрацией Т-лимфоцитами и макрофагами) и атрофии мозговой ткани; при ЯМР — очаги демиелинизации, а также зоны гиперинтенсивности в перивентрикулярной обл., в белом веществе г. м. и с. м. (перивентрикулярные, или субтенториальные, очаги повышенного сигнала размером не менее 6 мм в количестве не менее трех); двигательные нарушения: слабость в ногах, повышение мышечного тонуса и реф., патологические знаки, клонусы, спастико-атактическая походка, с. обобщенной ригидности; снижение, неравномерность или отсутствие брюшных реф. (ранний с-м); зрительные нарушения: ретробульбарный неврит со снижением зрения, центральной скотомой, диплопией, побледнение височных половин дисков II, концентрическое сужение полей зрения на цвета; редко — оптикомиелит Devic (оптикоэнцефаломиелит: неврит II со слепотой, поперечный миелит, чаще на шейно-грудном уровне, с ди- или тетрапарезом, увеличением уровня белка в ликворе и др.); изменения показателей **нейроофтальмологического** исследования: множественной центральной статической периметрии; электроретинографии, электрочувствительности внутренних слоев сетчатки, аксиального пучка II, цветовой визоконтрастометрии, флюоресцентной АГ сетчатки, ВЗП, КТ зрительных нервов и др.; характерные изменения частотно-контрастных характеристик визоконтрастометрии (видеографии) при ретробульбарных невритах II как признак РС; характерные изме-

нения при магнитно-резонансной томографии (при внутривенном введении редкоземельного металла **гадолиния** свежие, до **5** недель, очаги демиелинизации накапливают его в отличие от затихших бляшек); изменение коэффициента отношения малых лимфоцитов к большим (равен 4); увеличение индекса прогрессирования б. до 1,7 ($I_{п.б.} = I_{Kurtzke}$: длительность б. в годах); накопление формальдегидов с изменением проницаемости ионных каналов (калия, натрия, кальция); подавление синтеза белка олигодендроглии и разрастание астроглии, содержащей кислые белки; изменение коферментного состава; гиперлипидемия и иммунодефицит; захват липидов низкой плотности макрофагами и увеличение иммунных реакций; вестибулярные расстройства: головокружения, шаткость походки, неуклюжесть, тошнота; расстройства чувствительности: парестезии в дистальных отделах ног и снижение вибрационной чувствительности, **а** в более поздней стадии — парестезии рук; мозжечковые нарушения: атаксия, мелкокоразмашистый асимметричный нистагм, интенционное дрожание, скандированная речь, неустойчивость в позе Romberg, адиадохокinez, дискоординация движений; нарушение функции тазовых органов: сначала задержка мочи, императивные позывы на мочеиспускание, потом — недержание, запоры, импотенция; глазодвигательные нарушения переходящего характера; триада Charcot: нистагм, скандированная речь, интенционное дрожание; пентада **Marburg**: интенционное дрожание, отсутствие брюшных реф., нистагм, скандированная речь, побледнение височных половин дисков II; секстада Маркова: зрительные нарушения, поражение глазодвигательных нервов, возбуждение преддверно-улиткового нерва, расстройство вибрационной чувствительности, поражение пирамидной системы, коллоидно-белковая диссоциация в ликворе; фиксационный нистагм без тонического компонента (с-м Uhthoff); кивательные сгибания пальцев стопы при перкуссии медиальной стороны лодыжки (пирамидный знак Мурадяна); невозможность самостоятельно произвести сочетанные движения глаз при сохранной способности фиксировать взором движущийся предмет (с-м Bielschowsky); отведение и ротация стопы внутрь при раздражении ее внутреннего края (реф. **Hirschberg—Marinescu**); уменьшение подвижности языка из-за поражений продолговатого мозга (с-м **Говорова—Godelier—Remlinger**); внезапная, пронизывающая, кратковременная боль («электрический удар») по позвоночнику сверху вниз при наклоне головы вперед (с-м Lhermitte, заднестолбовой с, миелогенная парестезия); поражения **III—VI** и **IX—XII**, реже — VII; преобладание высокого мышечного тонуса над слабостью мышц; вариабельность каждого с-ма из-за изменения процесса демиелинизации и проводимости нервных волокон; достаточное количество клинических критериев по шкале Schumacher et

al. (1965) и Kurtzke (1983); клинико-функциональная диссоциация: признаки органического поражения н. с. при отсутствии жалоб (эйфория); другие диссоциации: а) между мышечной слабостью и слабой выраженностью пирамидной с-ки; б) между наличием грубой пирамидной с-ки и отсутствием жалоб и парезов; в) между выраженной **спастичностью** мышц и отсутствием патологических реф.; г) между выпадением брюшных и повышением сухожильно-перистальных реф.; д) между ранними тазовыми расстройствами и отсутствием двусторонней грубой пирамидной недостаточности; е) между снижением вибрационного вида чувствительности и сохранностью всех остальных; ж) между снижением остроты зрения с выпадением полей зрения (ретробульбарный неврит) и отсутствием изменений сосудов сетчатки; з) между упорными жалобами на парестезии и отсутствием объективных данных; и) между грубым нарушением вестибулярных функций и сохранностью кохлеарной; к) между нормальным составом ликвора и наличием паралитической кривой при р-ции **Lange**; постепенное появление с-мов и их нестойкость (моносимптомное начало в половине случаев); ухудшение состояния под влиянием тепла (пребывание на солнце, в бане, парилке) — с-м «горячей ванны»; гиперкинезы: тремор рук, головы, ног; перифлебит сетчатки (скопления лимфоцитов и плазматических клеток) — ранний признак Р. с. (образование бляшек); аффективные нарушения: эйфория, ослабление критики, недооценка тяжести заболевания, реже — депрессивный фон настроения, маниакальные и параноидные психозы; снижение памяти и интеллекта; неврозоподобные расстройства (в начальной стадии): астенический, истероформный, обсессивный с; прозрачный ликвор, гиперальбуминоз (**0,6—1,0 г/л**), иногда — плеоцитоз до **10—50** в 1 мкл, увеличение IgJ, паралитического характера р-ция Lange — белково-клеточная и коллоидно-белковая диссоциация; ухудшение двигательных нарушений после каждой ремиссии; влияние на течение б. метеофакторов, беременности, родов; распад и упрощение динамической жестикуляторной организации; раннее изменение цветного зрения (псевдоизохроматические таблицы Ishihara, панели **Farnworth**, тест Lanthony); характерные данные по **5-бальной** шкале степени неврологического дефицита (DSS) **Kurtzke** (оценка четырех т. н. больших систем — пирамидной, мозжечковой, чувствительной, стволовой, и малых систем — зрения, сфинктеров мочевого пузыря и кишечника, корковых и других функций), по шкалам **Mac Donald—Cholliday**, **Poser** (шкала достоверности), степени тяжести **Mickey** и др.; асимметрия биоэлектрической активности мышц; изменения при пьезографии и электронистамографии, **стабилографии**, паллестезиометрии (конструкции Лаврецкого и Карева), ЯМР-спектроскопии (^{31}P , ^{13}C , ^{23}Na и др.) как неинвазивном мониторинге

метаболизма мозга, использовании моноклональных антител; повышение межпикового периода вызванных стволовых потенциалов № **13—20**; диффузная десинхронизация ритмов и билатерально-синхронная активность на ЭЭГ, преобладание альфа-ритма; 4-я степень яркости световой чувствительности сетчатки при изоптеропериметрии по **Kügel**; изменения при электроретинографии; изменения ВЗП (вызванных зрительных потенциалов) и серийных соматосенсорных потенциалов (например, прибором Nicolet Pathfinder II) с выведением хронотопограмм; изменения вызванных зрительных и слуховых потенциалов с латентными периодами (**0—400** м/с) показателей визоконтрастометрии; корнеомандибулярный реф. (при раздражении роговицы — отклонение нижней челюсти в противоположную сторону); полиэтиологичность заболевания (органический **пигмалион**), **мультифакториальность** патогенеза (центральная и периферическая демиелинизация, гередитарная недостаточность нервных структур, нестабильность хромосом, нейрогормональные нарушения; гиперлипидемия, плеоцитоз, В-лимфоцитоз, дизиммуноглобулинемия, гипокомплементность, сочетания нарушений липидного, белкового, углеводного, водно-солевого и других видов обмена, гомеостаза и аутоиммунных нарушений; вызывается гипотетическими (греч. *hypothetikos* — предположительный) факторами внешней среды у генетически предрасположенных лиц с нарушением иммунных процессов и проницаемости ГЭБ; неинфекционный субфебрилитет; нарушение сна; молодой возраст (**16—30**, редко — после 40 лет); болеют чаще женщины (2:1); предшественники: ангина, респираторные заболевания, травма, физическое и психическое перенапряжение (стресс); редко — эпилептический с, психотическое состояние, органическое слабоумие; повышение уровня гамма-глобулинов и гиалуриновой к-ты крови, снижение активности лейцин-аминопептидазы в острой стадии до $2,2 \pm 0,5$ ед/л и миграционной способности лейкоцитов; снижение **17-КС** и ОКС в суточном количестве мочи; высокий титр при РСК с антигенами энцефаломиелитных тканей; увеличение уровня IgG и олигоклональных соединений в ликворе; уменьшение уровня холестеринэстеразы (при рН - 7,2); снижение активности нейтральных и кислых протеаз моноцитов и лимфоцитов (иммунологической активности) в стадии ремиссии; увеличение активности гамма-глутамилтранспептидазы (более 40 МЕ/л); снижение уровня полиненасыщенных жирных к-т, особенно линолевой, арахидоновой (участвуют в выработке простагландинов, лейкотриенов, иммунных тел) в плазме, преимущественно в форменных элементах, снижение уровня жирных к-т с длинной цепью в сфингомиелине (потеря эластичности и **составляемости** клеточных мембран) и компенсаторное увеличение ненасыщенных жирных к-т в фосфолиперидах; наличие олигоклональных полос **IgG** в крови и ликворе (мет. изоэлектрического

фокусирования в агарозе с переносом белка на нитроцеллюлозные мембраны, мет. иммуномечения и **авидинбиотин-пероксидазного** окрашивания); увеличение уровня лейцинаминопептидазы в крови и ликворе и концентрации формальдегида в крови и ликворе; дисаминоацидемия и изменение экскреции свободных аминокислот в моче; снижение продукции интерлейкина (**ИЛ-1** и ИЛ-2) мононуклеарными клетками крови, увеличение уровня простагландина **E₂**; увеличение уровня основного белка миелина в ликворе до 14,5 нг/мл, IgM вирус-антител; снижение концентрации АКТГ в сыворотке ниже 5 мкг/дл при **дексаметазоновом** тесте; увеличение уровня бета-2-микроглобулина в ликворе более 95 % (доверительный интервал для контрольной группы); Т-лимфопения до **12—15 %**, увеличение уровня циркулирующего иммунного комплекса и липопротеидов низкой плотности; увеличение при обострениях числа автономных пролиферирующих лимфоцитов в ликворе, содержания пре-бета-липопротеидов, лизофосфатидилхолина, кардиолипина; миелинотоксичность сыворотки крови — до 30 %; снижение лизосомально-катионного теста (Пигаревский с соавт., **1981**) и содержания катионных белков нейтрофилов крови, сфингомиелина, фосфатидилэтаноламина в плазме и мембранных эритроцитов; увеличение активности протеиназ миелина (**эстеразы** холестерина и 2,3-циклонуклеотид-3-фосфогидролазы), утрата олигодендроцитов, продуцирующих миелин; повышение вязкости плазмы, укорочение времени агрегации эритроцитов, нарушение микроциркуляции, «паралитический» тип р-ции Lange; увеличение активности калликрина выше 28 **МЕ/мл** и иммунных комплексов крови выше 108 ЕД; увеличение уровня **N-метиламинокислот** в ликворе, дефицит глутамин-пероксидазы; увеличение в ликворе уровня основного белка миелина IgS, альбуминов (радиоиммунный мет.) и процентного содержания ИЛ-2 (степень активации Т-клеток); увеличение уровня некоторых энзимов деградации РНК и пуриновых нуклеозидов в изолированных и пурифицированных лимфоцитах (например, активность пуриннуклеозидфосфорилазы увеличивается в 2 раза в острой стадии) и снижение иммунологической активности (нейтральных и кислых протеазмоцитов и лимфоцитов) в стадии ремиссии; снижение амплитуды биопотенциалов на ЭМГ; расширение III желудочка и рогов боковых желудочков мозга, наличие перивентрикулярных бляшек на КТ; падение активности щелочной и кислой рибонуклеаз в подострой стадии б.; изменения при простых иммунологических мет. исследования (определение относительного и абсолютного числа лимфоцитов, концентрации сывороточных Ig классов А, G, М, фагоцитарной активности лейкоцитов, р-ции Е- и ЕАС-розеткообразования); изменения при более сложных иммунологических мет. исследования (определение субпопуляций регуляторных Т-лимфоцитов — помощников и **супрессоров** и показателя

спонтанной миграции лейкоцитов, тест торможения миграции лейкоцитов с фитогемагглютинином и тест с конканавалином А, прямой тест торможения миграции лейкоцитов и интерлейкин-продуцирующей активности клеток, изучение активности киллерных (К- и NK-клеток) лимфоцитов, оценка этапов фагоцитоза, определение количества В-лимфоцитов и др.).

Дифференцируется с острым рассеянным энцефаломиелитом, опухолью с. м., цервикальной миелопатией, гепатоцеребральной дистрофией, церебральным арахноидитом, БАС, **фуникулярным миелозом**, прогрессирующими атаксиями (Friedreich, Pierre Marie, б. **Strümpel**), демиелинизирующими заболеваниями (склероз Schilder, панэнцефалит, оптикомиелит, другие формы вторичных энцефалитов), ретробульбарным невритом, миастенией, истерией.

| Реактивное состояние (см. *Психогения*).

Рейно (Raynaud) болезнь, или симметричный ангиотрофоневроз дистальных отделов конечностей, — сложный полиэтиологичный вегетативно-гуморальный с. неясной природы с последующим развитием трофико-паралитических проявлений, психо-вегетативный синдром.

Формы: классическая, злокачественная, с вторичным акросклерозом, склеродактилией, abortивная, или стертая.

Стадии: ангиоспастическая, паралитическая, некротическая и гангренозная.

Характерные признаки: приступы сосудодвигательных расстройств (ангиоспазм) в дистальных отделах рук, потом ног под влиянием холода и эмоционального возбуждения; побледнение пальцев рук или цианоз при охлаждении их холодной водой (положительный с-м Raymond) или при эмоциональном возбуждении; снижение осциллографического индекса, изменения **реографических** показателей и гемодикуляции, при **электронномикроскопическом** исследовании биоптата мышц, при **доплер-УЗИ** периферических сосудов, на **ангио-** и венограммах, при артериальной осциллографии, электроплетизмо-, **сфигмо-**, ангиотензиотоно-, **пол** яро- и артериографии, инфракрасной и кожной электротермометрии, радиоизотопной индикации, РЭГ, капилляроскопии, РВГ и т. д.; побледнение, асфиксия (иногда гангрена) с четкой границей сначала **2—3-х** пальцев рук, потом ног, кончика носа, редко — языка и ушей; симметричность поражений; соответствие клинической картины критериям **Ellen а. Brown:** продолжительность б. более 2 лет (отсутствие других подобных заболеваний, вызывающих с. Raynaud), симметричность сосудистых и трофопаралитических с-мов, отсутствие гангрены пальцев, периодические ишемии пальцев при охлаждении и эмоциональных напряжениях, повышенная вязкость крови, сосудистая лабильность, **акроцианоз** и отечность пальцев, гипер-

гидроз, снижение дистальной температуры, зябкость, онемение, трехфазное изменение цвета кожи: побледнение, посинение и покраснение; вегетативно-эндокринные дисфункции, изменения вегетативных проб и кожных вызванных симпатических потенциалов; изменение шкалы вегетативной перцепции; поражение вегетативного отдела н. с. на любом уровне: периферическом, **спинальном**, стволовом или гипоталамическом; приступы синюшности с болью, отечностью и онемением пальцев (II стадия б.); постоянная отечность, пузырьки, рубцы («обсосанные» пальцы), остеопороз, отторжение концевых фаланг (III стадия); часто — неизменная пульсация артерий, отсутствие др. заболеваний с нарушением кровообращения; снижение регионарного АД, сужение просвета артерий; снижение температуры кожи кистей при электротермометрии; при капилляроскопии — бледный фон, уменьшение числа капилляров, их спастичность и замедление кровотока, потом — паретическое расширение капилляров, деформации, отсутствие кровотока; изменение электропроводимости кожи (КГР), микроциркуляции кровяного русла, сужение просвета и утолщение стенок сосудов, с. гипервязкости и ДВС, увеличение агрегационной активности тромбоцитов и эритроцитов (иммунокомплексный васкулит); с-мы поражения подкорки и РФ ствола мозга на ЭЭГ; наследственная предрасположенность; чаще (75 %) болеют женщины в молодом возрасте (с. Raynaud — в пожилом); средний возраст больных — 30 лет.

Дифференцируется с остеохондрозом шейного отдела позвоночника, компрессионным с. грудного выхода (подключичных сосудов и нервов), коллагеновыми б., **криоглобулинемией**, полицитемией, **эритромелалгией**, **акропарестезиями** и др.

Ретикулезы (греч. *rete* — сеть), или ретикулобластоматозы, — группа заболеваний, в основе которых лежит злокачественная системная пролиферация (лат. *proles* — потомство + /его — несу), размножение ретикулярных клеток, входящих в состав одноименной **стромы** кроветворных органов (гистиоцитоз, **ретикулоэндотелиоз**).

В е s n i e **r**—В о е s **k**—S c h a u m a n n б.: генерализованный саркоидоз мышц; системное поражение внутренних органов и тканей, а также мозговых оболочек и черепных нервов гранулемами; поражение лимфатической системы и кожи с образованием специфических гранул, окруженных слоем гиалиноза.

Г а и с h e **r**—**Schlegenhauer** б.: керазинлипоретикулез, керазиновый ретикулоэндотелиоз с поражением печени, селезенки, костного мозга, лимфоузлов (накопление **керазина**—цереброзида, содержащего лигноцериновую к-ту, входящую в состав мозговой ткани); **серовато-желтый** цвет кожи; геморрагический с;

остеопорозы, опистотонус, ригидность мышц, тризм, тонико-клонические судороги, страбизм, спастические расстройства и др.

N i e m a n n—P i s k б. (см.).

P a u t r i e r—W o r i n g e r б. — дерматопатическая лимфаденопатия, липомеланотический ретикулез кожи: диффузное или локальное увеличение лимфатических узлов (из-за гиперплазии стромы) при дерматозах (диффузном нейродермите, эритродермиях, экземе и др.).

H a n d—S c h u l l e r—C h r i s t i a n б., или Letterer—Sive б. — хронический генерализованный ксантоматоз с поражением гипофиза, **наследственный гранулематозный** тезауризмоз (греч. **thesauros** — сокровищница, накопление) холестерина, липоидоз с расстройством функции ретикулоэндотелиальной системы: пирамидные и мозжечковые нарушения; наличие ретикулярных клеток с отложением жира в костном мозге; экзофтальм, нистагм, снижение слуха, паралич VII; остеопороз на краниограммах, которые по виду напоминают географическую карту; отставание в росте; половое недоразвитие; несахарный диабет.

Т а р а т ы н о в а б. — **доброкачественная** эозинофильная гранулема (ретикулема), состоящая из крупных гистиоцитов и эозинофилов, в костях или коже в виде опухолеподобного инфильтрата.

W a l d e n s t r o m—V a h l q u i s t б. — макроглобулинемия (увеличение IgM и их компонентов в сыворотке крови) с развитием хронической периферической полинейропатии.

Р у с т и ц к о г о—K a h l e g б. (см. *Миеломная болезнь*).

Сакроилеит (анат. *os sacrum* — крестец + *os ilium* — подвздошная кость + *itis* — суффикс, означающий воспалительный процесс) — воспаление крестцово-подвздошного сочленения: болезненность сочленения при **пальпации** и давлении на стороне поражения (с-м Behr); с-м «спелого арбуза» Попелянского (болезненность в подвздошно-крестцовых сочленениях при давлении обхватом на тазовое кольцо); характерные изменения сочленения на томограммах; усиление болей при надавливании на бедро свисающей ноги, если больного положить на стол так, чтобы пораженная нога была согнута в суставах, а здоровая свисала через край стола (с-м Gaenslen); резкое усиление болей в сочленении при форсированном сгибании бедра в тазобедренном суставе (при согнутом коленном) в положении больного на спине (с-м Geit); приподнятия таза при приведении голени к бедру (с-м Ely); боль в пораженном сочленении при давлении по длиннику отведенного и ротированного кнаружи бедра (с-м Laguer); боли в сочленении при попытке быстро сесть (с-м de Larrey), при закидывании ноги на ногу в сидячем положении (с-м Sabrazes); усиление боли в сочленении, когда больной **спу-**

скается со стула на пораженную ногу или опускает вторую ногу ниже уровня стула (с-м **Fergusson**); приподняtie (на рентгенограммах) лобковой кости на стороне поражения сочленения (с-м Sly).

Саркоидоз (греч. *sarx, sarkos* — мясо), или саркома, — мультисистемное гранулематозное заболевание с поражением лимфатической системы, внутренних органов, кожи и образованием гранулем (см. *Ретикулезы*).

Формы саркоидоза н. с.: гранулематозный лептоменингит (церебральный, спинальный), гранулематозный периваскулит (церебральный, спинальный), саркоидозный объемный процесс, С. вегетативного (НЦД, ангиотрофоневрозы) и периферического (моноили полинейропатии) отделов н. с, С. мышц (гранулематозный миозит, полимиозит и др.).

При С. н. с. могут быть изменения при ЭМГ, РВГ, тепловидении, квантитативной периметрии, уровня адреналина в крови и др.

Сдавление головного мозга, или компрессия (от лат. *compressio*) г. м., — может быть при кровоизлияниях (см. *Гематома*), отеке мозга (см.), сдавлениях костными отломками и др.

Характерные признаки: смена сопора комой, **брадикардии—тахикардией** при усилении сдавления мозга; шумное, стерторозное или типа **Cheyne—Stokes** дыхание; ослабление р-ции зрачков на свет, застойные диски II, нистагм; нарастающие головные боли, тошнота и рвота, психомоторное возбуждение, патологическая сонливость; мидриаз на стороне очага (в **50—70 %** случаев), снижение корнеальных реф., постепенно нарастающие глазодвигательные нарушения, рвота; смещение более чем на 3 мм М-эха на эхоЭГ, наличие участков повышенной и пониженной рентген-плотности (+25, +50 ед.) белые и черные пятна на КТ; отсутствие пульсации мозга или гематомы при наложении фрезевых отверстий; резкое повышение ликворного давления, цитоза (более 200/3), уровня белка (более 2 ‰); дислокация мозговых сосудов и шишковидной железы, наличие бессосудистых зон при рентгенологическом исследовании и АГ; снижение сухожильных и периостальных реф., анизорефлексия и анизокория, гемипарез, брадикардия и кома; наличие периода мнимого благополучия (часы); очаг медленной активности на ЭЭГ; анизорефлексия брюшных реф., центральный парез VII; изменения вершины, снижение амплитуды, увеличение анакроты и дикротического индекса на стороне очага на РЭГ; с-мы Кернига и, реже, Брудзинского.

Сдавление спинного мозга — клинически проявляется в форме трансверсальных поражений с. м. (см.).

Виды по локализации: переднее (сдавление опухолью, гематомой,

телом сломанного позвонка, выпавшим межпозвонковым диском и др.), заднее (сдавление дужкой сломанного позвонка, эпидуральной гематомой, разорванной желтой связкой), внутреннее (сдавление интрамедуллярной опухолью, внутримозговой гематомой, детритом в очаге размягчения, отеком); **по степени развития:** частичное (с сохранением некоторой проводимости с. м.) и полное (тотальная параанестезия и паралич); **по времени:** острое (в момент травмы), раннее (спустя часы или дни), позднее (спустя месяцы и годы); **по характеру развития:** остропрогрессирующее, хронически развивающееся, стабилизовавшееся.

Сдавление **может** сочетаться с другими видами поражения с. м.: ишемией, воспалительным процессом, ушибом, ранением и др.

Характерные признаки: постепенное нарастание интенсивности двигательных, чувствительных и трофических расстройств ниже уровня очага в течение нескольких часов или первых дней; блокада ликвороносных путей (при контрастных мет. исследования) с белково-клеточной диссоциацией; наличие кровоизлияний и прекращение восстановления утраченных функций (появление новых спинальных расстройств); наличие «светлого» промежутка (кроме острой формы); нарушение крово-, ликворо- и лимфообращения; острое развитие при смещении костных отломков или тел позвонков, обрывах желтой связки, выпадении межпозвонкового диска, подострое — при образовании гематом и прогрессирующем отеке мозга, при эпидуритах, арахноидитах, образовании костной мозоли в местах переломов — в позднем периоде после С.

Сирингомиелия (греч. *syrix*, *syringos* — трубка, полость + *myelos* — мозг), **или** б. Morvan, — хроническое диспластическое заболевание ЦНС с характерной клинической картиной, нарушением нейродинамической регуляции (снижение функционального состояния мозга, особенно лимбико-ретикулярного комплекса).

Формы: сирингоэнцефалия с гидроцефалией и расширением желудочков мозга, сирингомиелобульбия, цервикальная, **цервикоторакальная**, люмбосакральная, мультифокальные С, распространенный глиоматоз с. м., С. в сочетании с аномалиями физического развития: гиперпластические (избыточность, гипертрофия, раннее развитие), гипопластические и смешанные (реже С. делят на глиозную и гидромиелитическую формы).

Характерные признаки: диспластическое развитие медуллярной трубки и неправильное образование ее шва (особенно в головном и концевом отделах) на почве эндо- и экзогенных вредностей, глиоматоз; дизрафический статус: асимметрия лица, конечностей, туловища, искривление позвоночника и грудины, деформация черепа, нёба, позвонков, спина бифида, изменения реф.; генерализо-

ванная и системная надсегментарная вегетативная дисфункция с преобладанием парасимпатического тонуса; частое поражение нижнeshейных и верхнегрудных отделов с. м.; диссоциированный тип расстройства чувствительности (с-м Rota): выпадение болевой и температурной чувствительности при сохранении суставно-мышечного и тактильного чувства (по типу «куртки» или «полукуртки») на данном уровне; температурно-болевая гипестезия в шейно-грудных дерматомах с сохранностью остальных видов чувствительности (поражение задних рогов и белой спайки); ранние с-мы: парестезии, боли, асимметричные гипестезии при альгезиметрии, асимметричный гипергидроз, с. **Horner**, нарушение трофики кожи, нарастание черт дизрафического статуса (сколиоза, реберного горба и др.); проприоцептивная гиперрефлексия ног, патологические стопные реф. и клонусы, снижение или отсутствие брюшных реф.; трофические расстройства (поражение боковых рогов с. м.): трещины, свищи, пузыри, панариции, мутиляции (лат. *mutilatio* — ампутация), лизис концевых фаланг, остеоартропатии и контрактуры суставов, с. Raynaud, гипергидроз, ломкость ногтей, вегетативно-сосудистые нарушения и др.; сегментарные спинальные нарушения на ЭМГ; ликворная гипертензия и гиперальбуминурия (до 0,1—0,2 %); ранние гипоталамические дисфункции: нарушение жирового, водного, углеводного обменов, терморегуляции, патология роста (акромегалия, хейромегалия, нанизм); гетерохромия радужной оболочки глаз (с-м Маньковского); двигательные нарушения: слабость, **дистальные** парезы, асимметричное снижение реф. и мышечного тонуса на руках, гипотрофии мышц кистей, парез мышц гортани и подъязычного нерва, фибрилляции (поражение передних рогов с. м.); деформация кисти из-за атрофии: **1—2-й** пальцы полусогнуты, а остальные как бы «впиваются» в ладонь (с-м **Marie—Guillain**); бледно-синюшного цвета, холодная на ощупь, припухшая рука (с-м **Marinescu**) и контрактура ладонного апоневроза (с-м **Roussy**); наличие изменений в с. м. при ЯМР (с введением интретаكتально метризамида); утолщение кисти из-за трофических расстройств (с-м «сочной руки»); гиперемия в надглазничной обл. при болевом раздражении руки в зоне измененной чувствительности (с-м Боголепова — реперкуссивный вегетативный), кератодермия ладоней и стоп, дистрофия ногтей, «барабанные» пальцы рук и ног, другие трофические нарушения (заднероговой с. Volavsek); с-м ладьеобразной груди из-за углубления в передней грудной стенке; снижение гуморальной и неспецифической защиты организма (р-ция **Kumbs, Paul—Bunnell** и др.), высокие титр специфических гемагглютининов (р-ция Boyden) и содержание иммуноглобулинов; психические изменения: замкнутость, ипохондрический с, тревожно-депрессивные тенденции, малоподвижность, недоверчивость, депрессия; увеличение уровня IgA и **IgM**; при синингобульбии — парестезии и боли

в лице (по зонам **Sölder**), асимметрия снижения роговичных и глоточных реф., бульварный с; наследственная предрасположенность; чаще болеют мужчины, занятые физическим трудом, в возрасте **20—40** лет; медленно прогрессирующее течение.

Дифференцируется с гематомиелией, б. **Charcot—Marie**, хроническим полиомиелитом, шейно-плечевым плекситом, интрамедуллярной опухолью, БАС, миелодисплазиями, проказой, нейролюесом и др.

| Сифилис нервной системы (см. *Нейролюес*).

| Склероз амиотрофический боковой (см. *Амиотрофический боковой склероз*).

| Склероз рассеянный (см. *Рассеянный склероз*).

Склероз туберозный (греч. *sklerosis* — затверждение, уплотнение + *tuberosa* — бугорчатый), или б. **Bourneville—Pringle**, редко — б. **Brushveld—Whitte—Hartdegen**, — вид факоматоза с поражением н. с. и кожи.

Формы: классическая (с **псевдотуморозным** с, ликворной гипертензией, эпилепсией, слабоумием, кожными поражениями), висцеральная (чаще почечная патология), абортинная (с поражением кожи или изменениями на глазном дне).

Характерные признаки: опухолевидные разрастания с атипичными гигантскими клетками в мозгу и паренхиматозных органах (склеротические узлы), особенно в обл. III и боковых желудочков; новообразования на глазном дне (ретинальные факомы) в форме друзы или тутовой ягоды; триада Vogt: эпилепсия, задержка умственного развития, аденомы слюнных желез; отставание моторного и психического развития, прогрессирующее снижение **интеллекта**; судорожные припадки, меняющиеся по форме с первых лет жизни (инфантильные спазмы, генерализованные, джексоновского типа, атипичные припадки, абсансы); экто- и мезодермальные дисплазии, серовато-желтоватого цвета петрификаты в обл. желудочков мозга и мозжечка, кальцификаты в костях черепа; многосистемное поражение зародышево-клеточной организации и пролиферации с гемартрозными нарушениями; поражения кожи: фибромы, пигментированные аденомы слюнных желез, пятна кофейного цвета, бородавки, розовые или красные папулы на щеках в виде бабочки, пигментированные опухоли в лобной обл., шагреньевые утолщения кожи, «белые пятна» на туловище; дефекты развития костно-суставной системы; пирамидные нарушения (моно- и гемипарезы, контрактуры, мышечные спазмы); экстрапирамидные нарушения, **парезы**, анизорефлексия, патологические знаки: внутренняя гидроцефалия; участки седых волос, бородавки на коже, трофические изменения ногтей; наследственный фактор (а.-д. с неполной пенетрантностью); развитие на 1-м году жизни, формирование — к **4—5**

годам, длительность — **20—25** лет; неблагоприятный прогноз, прогрессирующее течение; ангиомиолипомы почек, рабдомиомы под эндокардом, фиброз легких; с-м «натеков свечи» — наличие на ИКТ-ПЭГ с многослойной томографией теней субэпендимальных бугорков, проецирующихся в обл. боковых стенок желудочков; гипс-аритмия, фокальный спайк, комплексы пик — волна, островолновая дезорганизация на ЭЭГ и сигнала на **T₂-стимул** при ЯМР; развитие мышечной гипотонии, судорожного с, аденомы сальных желез на лице, пигментированных и депигментированных пятен на туловище.

Сотрясение головного мозга, или коммоцио (от лат. *commotio*), — форма закрытой черепно-мозговой травмы, при которой преобладают функционально-обратимые диффузные нарушения ЦНС.

Характерные признаки: потеря сознания на несколько минут, оглушение, сопор; тошнота и рвота, спонтанный нистагм; ретроградная амнезия (до нескольких суток); транзиторный нистагм, выпадение брюшных реф., брадикардия, кратковременное психомоторное возбуждение; общемозговая и очаговая с-ка (в первые дни); преходящее преобладание общемозговых проявлений над очаговыми; морфофункциональные изменения в диэнцефально-стволовых структурах, дисфункция лимбико-ретикулярного комплекса; головокружения, общая слабость; снижение темпов мыслительных процессов, апатичность и подавленность, нейропсихологический дефицит; головные боли; асимметрия АД; субфебрилитет; умеренный лейкоцитоз; неравномерность иннервации мимических мышц и анизорефлексия (в первые **1—3** дня); общий и дистальный гипергидроз, изменение дермографизма (красный, разлитой или возвышающийся на туловище), бледность лица; мышечная гипотония; повышение ликворного давления; запредельное торможение ЦНС, нарушение нейродинамических процессов и интегративной деятельности мозга; расстройство тканевого дыхания и энергетического метаболизма, изменение кровообращения в коре с перестройкой гемодинамики всего мозга; нарушение гомеостатических р-ций иммунной системы с развитием аутоиммунного с; ангиоспастические р-ции и межполушарные сосудистые асимметрии на РЭГ и плетизмограммах; диффузная синхронизация альфа-активности и гиперсинхронный характер вызванной активности на ЭЭГ; положительные ортоклино-статические пр. (Danielopolu, Orthner, **Thomas—Roux** и др.), окуло-статическая пр. **Mann—Гуревича:** при слежении глазами за молоточком, движущимся сверху вниз, — пошатывание и падение вперед, снизу вверх — падение назад; боли в обл. лба и глазных яблоках при взоре в стороны и при ярком свете (поражение **надъядерной** части V, VIII и заднего продольного пучка), болезненные движения глазных яблок, светобоязнь; нарушения при стабилотра-

фии (постурографии, статокинезии); расходящееся косоглазие при конвергенции и чтении вследствие поражения заднего продольного пучка (с-м Sedan); усиления головной боли при соскакивании с носков на пятки или переходе в вертикальное положение (с-м **Faure—Beaulieu**); характерные изменения при иридодиагностике; **нейропсихологические** изменения: усредненный профиль личности расположен в границах **47—68** баллов в Т-нормах (депрессия и тревожность, пессимизм и неуверенность, ипохондричность), высокая реактивная (45 баллов) и личностная (48 баллов) тревожность по шкале **Spielberger**, изменения при ТАТ, тестах **Дембо—Рубинштейна**, Айзенка, Крепелина, Шульте; усиление головной боли при откидывании головы кзади или давлении на яремные вены (с-м Tinell); положительная внутрикожная р-ция (образование яркой папулы и покраснение участка кожи более **1 см²**) с собственным ликвором (**0,1—0,3** мл) на **7—14-й** день после травмы; положительный тест Mallen (обесцвечивание р-ра Люголя при добавлении ликвора); увеличение уровня лактата в ликворе (до 40 мг%); снижение концентрации кининогена и активности кининазы крови (коррелируется с динамикой венозного и систолического ретинального давления) в первые 5 дней после С; повышение активности калликреин-кининовой системы (брадикинин, кинниноген, каллидин) и уровня креатинкиназы-В в крови и ликворе; повышение активности гипоталамо-гипофизарной системы в остром периоде (увеличение в плазме вазопрессина, АКТГ, цАМФ, цГМФ, ПГЕ, пролактина и др.); изменения фосфатазной и пероксидазной активности нейтрофилов в первые 7 дней и уровня продуктов разрушения фибрин-фибриногена; характерные изменения газообмена (манометрический мет. van Slyke), кислотно-щелочного равновесия (микромет. **Astrup**), центральной гемодинамики (мет. интегральной реографии по Тищенко) и др.

И Сотрясение спинного мозга — кратковременные, преходящие, функциональные нарушения деятельности с. м.

Характерные признаки: нарушение связи коры г. м. (проводимости с. м.) с внутренними органами в зависимости от степени тяжести С. и от автоматических функций внутренних органов (мочевое пузыря, прямой кишки, желудка, почек, сердца, эндокринных желез) и их единства; нарушение функций нервных клеток и волокон при их парабиотическом состоянии ниже уровня повреждения и супраспинальных влияний (спинальный шок), нарушение взаимодействия структур, входящих в энергетическую и регуляторную системы мозга (гипоталамо-мезенцефальная, лимбическая системы, медиобазальные отделы лобных долей, ретикулярная формация); преходящие парезы, регресс очаговой с-ки в течение часов или суток; снижение или утрата реф.; гипестезия или ане-

стезия; задержка мочеиспускания; снижение мышечного тонуса; при С. шейного отдела — парезы (особенно дистальных отделов конечностей) на фоне сохраненных или высоких реф., расстройства чувствительности корешкового типа, парестезии в кистях, в меньшей степени — в стопах; при ушибах (средней степени) — с-мы трансверсального поражения без нарушения рефлекторной сферы до появления отека мозга (спинального шока), которые осложняют диагностику из-за несоответствия неврологических проявлений уровню и тяжести травмы; трофические изменения кожи ниже уровня поражения (с-м **Kerr**); восстановление в первую очередь функций боковых и задних канатиков (дефект движения в кистях сохраняется долго).

Спазмофилия (греч. *spasmos*, *spasma* — непроизвольное сокращение мышц без быстрого расслабления их + *philia* — склонность, любовь), или явная детская тетания, — симптомокомплекс повышенной нервно-мышечной возбудимости: алкалоз и гипокальциемия, гипофункция паращитовидных желез; косоглазие, анисокория; клонико-тонические судороги дистальных отделов конечностей (например, в виде «руки акушера»); снижение в крови уровня фосфора, калия, хлоридов; положительные с-мы Trouseau (контрактура кисти при сдавлении плеча жгутом, судорожные сокращения мышц кисти и сведения пальцев рук при давлении в обл. плечевого сплетения или на срединный нерв в обл. плеча), Chvostek (сокращение мимических мышц при ударе молоточком в обл. ствола лицевого нерва или скуловой дуги), **Erb** (тетанические мышечные сокращения и повышение нервномышечной возбудимости в ответ на раздражение гальваническим током); карпопедальный спазм и ларингоспазм; детский возраст; при церебральной С. у недоношенных детей в первый год жизни — приступы клонических судорог мимической мускулатуры, судорожное сокращение мышц всего тела, утрата сознания, исчезновение реф., искажение лица, вращение глаз, движения языка, вздрагивания и др.

Спондилез (греч. *spondylos* — позвонок) — хронические дистрофические изменения дисков, суставов и особенно продольного связочного аппарата позвоночника с наличием клювовидных и шиловидных остеофитов по краям тел позвонков, болей по корешковому типу, скованности и ограничения подвижности позвоночника (см. **Остеохондроз**).

Спондилит (греч. *spondylos* — позвонок + *itis* — суффикс, обозначающий воспалительный процесс) — воспалительный процесс структурных элементов позвоночника (межпозвонковых суставов, тел и дисков позвонков).

Формы: инфекционный (в том числе туберкулезный, бруцеллез-

ный и др.), травматический, дегенеративный С, спондилопатия, с. **Kümmel—Verneuil**, или травматический асептический некроз (спондилит) с локальными болями, клиновидной деформацией тел позвонков, снижением их высоты в переднем отделе на спондилограммах и др.

Туберкулезный С: с-м Angheliescu (больной не может согнуться и выгнуться, а в положении лежа на спине старается опереться только на голову и пятки); с-м Baastруп (сближение остистых отростков на спондилограммах в местах поражения); с-м «вожжей» Корнева (поколачивание молоточком по позвонкам вызывает появление напряженных мышечных тяжей, идущих от пораженных **позвонков**).

С-м R u s t (поражение двух верхних шейных позвонков различной природы): боли в затылочной обл., ригидность мышц затылка, неподвижность шейного отдела позвоночника, изменения на рентгенограммах, невралгия V, парез XII, иногда X.

Спондилоартроз (от греч. *spondylos*— *позвонок* + *arthron* — сустав + *osis* — суффикс, обозначающий воспалительный процесс) — артроз межпозвонковых суставов, анкилозирование суставов с образованием остеофитов по краям тел позвонков, истощением и смещением межпозвонковых дисков, нарушением стабильности позвоночника.

Формы: первичный (без видимых причин, физиологический старческий) и вторичный С. (после заболеваний и деформаций **позвоночника**), простой и деформирующий (изменение формы, развитие патологических тканевых разрастаний и др.), С. шейной локализации, грудного и поясничного отделов (см. *Бехтерева болезнь*).

Субарахноидальное кровоизлияние — острое нарушение мозгового кровообращения с кровоизлиянием в субарахноидальное пространство головного или спинного мозга.

Формы: т. н. чистая, **менингоцеребральная** и цереброменингеальная.

. Характерные признаки: внезапное начало (чаще днем), бурное развитие; наличие крови в ликворе и повышение его давления (санация СМЖ может длиться до 3 недель); нарушение речи и глотания; менингеальный с. с первых часов; наличие кровоизлияний на КТ и при ЯМР; субфебрилитет при отсутствии инфекции (реже — повышение температуры до 38 °С); лейкоцитоз, ускоренная СОЭ; повышение внутричерепного давления; наличие в СМЖ окси- и метгемоглобина, билирубина (спектрофотометрический мет.); рефлексорный сосудистый спазм (сокращение гладкомышечных волокон сосудов мозга, отек, утолщение интимы, сморщивание внутренней эластичной мембраны, организация тромбов, а через 2 недели — некроз гладкомышечных клеток и расширение просвета сосудов)

или утолщение интимы и сужение просвета сосудов мозга; увеличение осмоляльности до 300 мОсм/л; психотические проявления (спутанность, дезориентированность, психомоторное возбуждение, психоз); нарастание головной боли распирающего характера (сначала острая («удар») в обл. лба или затылка, потом разлитая); нарушение сознания (затемнение или оглушение, редко — кома); чаще — после ЧМТ и разрыва аневризмы передней соединительной артерии или ветви средней мозговой артерии; рвота; иногда — судорожный с, легкие парезы конечностей и нарушения чувствительности (преходящие), корешковые боли и угасание реф.; головокружения; наличие в ликворе выщелоченных эритроцитов и ксантохромия после центрифугирования; церебральный вазоспазм из-за повышения содержания метаболитов арахидоновой к-ты (циклооксигеназы и **липооксигеназы**); кровоизлияние в переднюю камеру глаза, сетчатку или стекловидное тело (с-м Terson); гипердиуретизм после С. (с-м **Schwartz—Bartter**); контрактуры (типа столбнячных) мышц — разгибателей позвоночника (с-м **Chauffard**); сгибание ног при пассивном скрещивании рук на груди (с-м Холденко); гипонатриемия, увеличение уровня фибринопептида А и брадикинина в ликворе; расстройство дыхания и сердечно-сосудистой деятельности, повышение АД (тахикардия может сменяться тахипноэ); в анамнезе — травмы мозга, аневризмы, гипертензия, проходящие сосудистые эпизоды, физическое или эмоциональное напряжение перед СК; нормальное (в течение года) давление до СК; наличие аневризма, ангиоспазма вокруг нее (**2—4** недели после СК) и постгеморрагических нарушений (арахноидиты, водянка мозга, ангиоспазмы, цефалгия, поражение **III—IV** и др.); нарушение зрения (аневризма внутренней сонной и передней соединительной артерий); парез III при аневризмах в месте отхождения задней соединительной от внутренней сонной артерии; парезы черепных нервов при разрывах базальных аневризм; возраст — 35—65 лет; регрессирующее течение (повторные кровоизлияния могут быть через **4—6** недель; смертность при этом достигает 60 % случаев).

Дифференцируется с инсультами, острыми отравлениями, интоксикациями, коматозными состояниями.

| Токсоплазмоз нервной системы (см. *Нейротоксоплазмоз*).

Травматическая болезнь головного мозга (ТБГМ) — хроническое заболевание ЦНС с разнообразными клиническими проявлениями после острого периода открытой (чаще) или закрытой ЧМТ.

Периоды течения: острый, или начальный (до выхода из бессознательного состояния, в зависимости от степени тяжести травмы — от нескольких минут до нескольких недель), восстановительный (до года в среднем), период остаточных явлений (**1—3** года), отдаленных последствий (**3—8** лет), резидуальный.

Фазы течения: выздоровления (регрессия), компенсации, суб-, декомпенсации (умеренно или резко выраженной), терминальная.

Осложнения в остром периоде: нарушение сознания (помрачение или оглушение, сопор, кома — умеренная, глубокая, запредельная), **внутричерепные** гематомы (внутри- и внемозговые), отек мозга (механический, или застойный, онкотический, гемодинамический, токсико-метаболический), ликвородинамические нарушения (ликворея из носа или уха при переломах основания черепа, гипо- или гипертензия), присоединение инфекции, застойная пневмония, почечная недостаточность, психические нарушения и др.

Синдромы последствий ЧМТ: хроническая субдуральная гематома, ограниченный (геморрагический) пахименингит, поздние кровоизлияния различной локализации, травматическая гидроцефалия, эпилепсия, неврозоподобные расстройства, инфекционные осложнения, двигательное возбуждение или ступор, аффективные сумеречные состояния сознания и др.

Клинические проявления (отдаленные последствия): изменения личности (астенизация, амнестический с, дементность, дисфории и аффективные нарушения, истерические р-ции, психоорганический с. со снижением интеллекта, психопатоподобный, **ипохондрический** с. и др.), дизэнцефальные нарушения (вазомоторные кризы и дистонии, обморочные состояния, дистиреоз, диабет, дисфункция половых и других эндокринных органов, нарушения обмена и терморегуляции, сна и бодрствования, деятельности внутренних органов, трофические изменения кожи и др.), травматическая эпилепсия и другие виды припадков, двигательные нарушения (пирамидные параличи и парезы, экстрапирамидная дистония и дискинезия, паркинсонизм, атаксия и нарушение координации, нарушения функции черепных нервов и др.), психосенсорные расстройства (гиперпатия, гипестезии, сенестопатии и др.), сосудистые расстройства (геморрагическая киста или гигрома, церебральная вазопатия, динамические нарушения мозгового кровообращения и др.), расстройства органов чувств (зрения, слуха, обоняния, вкуса) и вестибулярных функций (головокружения, нарушения статики, окуло статические расстройства и др.), нарушения ликвородинамики (с хроническим гипертензионным с. и гидроцефалией), инфекционные осложнения (травматические арахноидиты и арахноэнцефалиты с дегенеративно-трофическими изменениями, асептические и септические лептоменингиты, острые **гнойные** тромбозы вен, абсцессы мозга) и др.

Травматическая болезнь спинного мозга — развивается после его повреждения (если не наступило **выздоровление**) при неблагоприятных условиях или после осложнений.

Периоды (сроки зависят от тяжести ранения, глубины осложне-

ний, условий, лечения, реактивности организма и других причин): острый — **1—5** дней, ранний — **2—4** недели, восстановительный, или промежуточный, — **2—6** месяцев, поздний — до 3 лет б., резидуальный — после 3 лет б,

Ранние осложнения: спинальный шок, гнойные менингиты, менингомиелиты и менингоэнцефалиты, сепсис и уросепсис, раневое истощение, гнойный плеврит и др.

| Травматический неврит (см. *Неврит*).

Тремор эссенциальный (лат. *tremor* — дрожать, *essentialis* — существенный), или идиопатический (греч. *idios* — сам по себе, без видимой причины), — наследственное заболевание, характеризующееся дрожанием головы и рук.

Характерные признаки: дисбаланс в системе центральных нейромедиаторов (катехоламины, **ацетилхолин**, серотонин) и «вторичных мессенджеров» — циклических нуклеотидов (активизация адренергических систем с возбуждением бета-адренорецепторов и увеличение концентрации цАМФ, угнетение холин- и серотонинергических систем); сначала — дрожание головы (типа «да-да» или «нет-нет»), потом — нижней челюсти и губ, позже — рук (в молодом возрасте чаще начинается с рук), изолированное дрожание статокINETического характера, клинический полиморфизм: тремор небольшой амплитуды (**5—10** колебаний в секунду) рук, головы, мимических мышц, ног, туловища, диафрагмы; наследственное (а.д.) заболевание у многих членов семьи (генеалогический анализ); анатомически — *Etat crible* (cito); **начало** б. в зрелом возрасте (разный возрастной диапазон); усиление дрожания при волнении, утомлении, на холоде; прогрессирующее течение.

| Тромбоз сосудов головного мозга (см. *Инсульт*).

Туберкулема — опухолевидный инкапсулированный очаг творожистого некроза тканей при вторичном туберкулезе: очаги обызвествления на краниограммах с просветлениями внутри петрификатов; локализация чаще в больших полушариях или задней черепной ямке (у детей); туберкулез в анамнезе или контакт с больным туберкулезом; **гиперальбуминоз** и лимфоцитарный плеоцитоз в ликворе; гипохромная анемия, **лимфоцитоз**, **увеличение СОЭ**; общемозговые и очаговые с-мы (в зависимости от расположения Т.); астенические проявления в начале б.: слабость, вялость, раздражительность, утомляемость, бледность, снижение **аппетита**, длительный субфебрилитет; медленное, ремиттирующее течение с периодическими **экзацербациями** (лат. *exacerbo* — отягощать, обострять).

| Увеоменингоэнцефалит (см. *Менингит*).

Удар тепловой (реже — солнечный) — декомпенсация терморегуляции организма под воздействием экзо- и эндогенного тепла, избытки которого своевременно не удаляются во внешнюю среду вследствие недостаточности потоотделения.

Синдромы: собственно тепловой удар, коллапс, судороги, истощение из-за обезвоживания или уменьшения содержания солей в организме.

Характерные признаки: повышение температуры органов и тканей (накопление тепла выше физиологического предела, т. е. 600—1000 кДж/ч); денатурация белков, сгущение крови, гипоксия; нарушение электролитного **обмена**, гипокалиемия; функциональные сдвиги в ЦНС; наличие предвестников: усталости, слабости, одышки, кашля, боли в груди, головокружения, нарушения координации движений, пошатывания, тошноты (позывы на рвоту), слабости и боли в ногах, головных болей и болей в животе, болезненных ощущений в глазах, носу, горле, во рту, покалывания в различных участках тела, ухудшения зрения, спутанности сознания и др.; сухие кожа и слизистые («обжигающая» кожа); гиперемия лица и конъюнктив; гипертермия (40—42 °С); учащенный (нитевидный, аритмичный) пульс (140—160 уд/мин); ослабленные тоны сердца; учащенное и поверхностное дыхание, понижение АД; расширенные зрачки (фотореакция их вялая или отсутствует), сниженные реф. на конечностях, наличие патологических стигм, судороги (общие или отдельных мышечных групп); непроизвольное мочеиспускание; с. диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС), менингеальные с-мы, застойные диски II, отек г. м.; дистрофические изменения в почках и печени; отек легких; острая сосудистая недостаточность; нейтрофильный лейкоцитоз; повышение активности ферментов; ацидоз; **острое** или с наличием продромального периода развитие (общая слабость, головные боли, головокружения, тошнота, звон в ушах, светобоязнь, двигательное беспокойство, нарушение речи, галлюцинации, бред преследования, полиурия и др.); при легкой форме — гиперемия и одутловатость лица, отек голеней и стоп, влажная кожа, ясное сознание, тахикардия, тахипноэ; в тяжелых случаях — паралич жизненно важных центров, сердечно-сосудистая и надпочечниковая недостаточность.

Ушиб (*contusio*) головного мозга — форма черепно-мозговых повреждений, которая характеризуется сочетанием стойких очаговых с-мов (травматическое повреждение тканей мозга) и более выраженных, чем при сотрясении, общемозговых проявлений, своеобразие которых зависит от размеров, тяжести и локализации У.

Формы: корково-полушарная, мезенцефально-диэнцефальная и мезенцефально-бульбарная.

Характерные признаки: дистрофические изменения нервных клеток (чаще центральный хроматоз) и волокон (особенно в клетках коры, ретикулярной формации, дизэнцефально-стволовых центров); нарушение проницаемости гематоэнцефалического барьера, повышение ликворного и венозного давления, нарушение водного обмена и содержание коллоидов, изменение метаболизма нервных клеток, что приводит к аноксии, ишемии и некрозу, развитию ацидоза, раздражению оболочек мозга, нарушению межневральных передач, синаптической проводимости, резистентности организма (аутосенсибилизация) и др.; дисциркуляторные изменения, мелкоочечные геморрагии, пропотевание плазмы в межклеточное пространство (нарушение проницаемости сосудистой стенки); моно- или гемипарезы, гемианопсии, расстройство чувствительности, стволовые с-мы: нистагм, парез зрения, тахикардия, затруднение глотания, дыхание типа **Чейна—Стокса** и др.; анизокория, неравномерность корнеальных и сухожильно-периостальных реф., расширение вен сетчатки, преобладание очаговой с-ки над общемозговыми проявлениями; повреждение мозга о костные неровности, деформации черепа после травмы, об отростки твердой мозговой оболочки, из-за сложных ротационных движений мозга, ликвородинамического удара (особенно мезэнцефального отдела мозга из-за узости силвиева водопровода) и из-за сосудистых расстройств (спазм, сменяющийся дилатацией, стазы, эритродиapedез, разрыв капилляров и мелких артерий, вен и др.); длительная потеря сознания (несколько часов или суток), иногда — кома; стойкая ликворная гипертензия, ксантохромия; общемозговые проявления (гипертензионные головные боли, рвота, сонливость, сопор или кома, судороги, возбуждение, головокружения, расстройства сердечно-сосудистой и дыхательной деятельности, функций тазовых органов и др.), тяжелое общее состояние (общемозговые нарушения длятся 5 и более дней, очаговые — недели и месяцы); на краниограммах — переломы или трещины костей черепа (иногда — ликворрея); при наложении диагностических фрезевых отверстий — снижение (отсутствие) пульсации мозга, наличие очага размягчения; при патологоанатомическом исследовании — наличие очагов геморрагического размождения и гипоксия мозга; участки пониженной плотности и гидроцефалия на КТ; признаки гидроцефалии, иногда смещение ветвей сонной артерии на АГ; при эхоЭГ — **эхо-сигналы** от очага поражения, гидроцефалия, **расширение** комплекса М-эха, изменения при многоосевой эхоЭГ, тепловидении, ЯМР; преобладание стволовых или полушарных нарушений на ЭЭГ; острая или закругленная вершина, сниженная анакрота, дополнительная волна, повышенный дикротический индекс на РЭГ; гипертермия на стороне очага размождения при дистанционной термодиагностике; увеличение уровня цАМФ и активности ксантиноксидазы в СМЖ (до 60 ед $\cdot 10^{-3}/л$) соответственно тяжести травмы; выход свободного ацетилхолина с блокадой

некоторых нейронных систем; менингеальные с-мы; психические расстройства: вялость, безынициативность, нарушения памяти и внимания, реже — возбуждение, агрессия или эйфория; бледность кожного покрова, **брадикардия**, пульс слабого наполнения и напряжения, падение АД, поверхностное и аритмичное дыхание, рвота; общие или локальные судороги; внутрисосудистая активация свертывающей системы крови (ДВС-с.) из-за выхода в кровь тканевого тромбопластина; прямая зависимость увеличения активности 5-нуклеотидазы крови от тяжести ЧМТ (деструкции мозговой ткани); с-м Battle: изменение окраски кожи вплоть до экхимозов (греч. *ekchymoo* — проливать жидкость) в обл. сосцевидного отростка (чаще при переломах основания черепа); нарушения двигательных ответов и реф. по шкале **Glasgow—Liege** и др.; изменения СВП с коротким латентным периодом (увеличение центрального соматосенсорного времени проведения, отсутствие инициальных корковых потенциалов после стимуляции, например, срединного нерва) и слуховых потенциалов мозгового ствола: увеличение интервала волн **1—5** или отсутствие одного из стабильных компонентов волн 1, 3, 5 после стимуляции наружного уха; изменения фосфатазной и пероксидазной активности нейтрофилов в первую неделю после У., р-ция лейкоцитоллиза (лизис лейкоцитов) по Шведову.

К о р к о в о - п о л у ш а р н а я ф о р м а: преобладание локальных поражений коры мозга, клиническая картина которых зависит от их функции и гипокинетико-ригидного с. (гипомимия, каталептическое состояние или гипокинезия, увеличение пластического тонуса мышц конечностей, реже — гиперкинезы в виде тремора или хореоидных движений), вегетативных асимметрий при **мезенцефально-диэнцефальной** форме У.

О р а л ь н о - с т в о л о в а я ф о р м а: (поражение межучточной части ствола мозга): преобладание нарушения сознания (снопоподобное состояние, сонор, «мерцающее» сознание), повышение функции системы гипоталамус — гипофиз — кора надпочечников (повышение АД и сосудистого тонуса, тахикардия, гипертермия тела, повышение катаболизма, гиперергические р-ции симпатoadреналовой системы, нарушение дыхания по типу волнообразного, или «машинного», дыхания: вдох по времени равен выдоху), анизокория, «плавающие» движения глазных яблок, парез взора вверх, снижение зрачковых р-ций, меняющийся мышечный тонус, снижение или утрата сухожильных, **периостальных**, брюшных, **крем а-**стерных, подошвенных реф.; на **ЭЭГ** — сначала полиморфная синхронизированная активность, а потом снижение амплитуды биологической активности и локальные проявления.

Д и э н ц е ф а л ь н а я ф о р м а: гипоталамический с. и др.

М е з е н ц е ф а л ь н о - б у л ь б а р н а я ф о р м а:

сочетание стволовых нарушений с полушарными (коматозное состояние, нарушение глотания и глоточного реф., свисание нёбной занавески, мидриаз, ограничение движений глазных яблок, снижение **корнеальных** реф. и мышечного тонуса, сухожильных и **периостальных** реф., низкое АД, тахикардия, дыхание по типу периодического или терминального со снижением легочной вентиляции и оксигенации крови).

Легкая (I) степень: утрата сознания от нескольких минут до 2 ч, которая протекает в виде оглушения или сопора; нерезко выраженные очаговые и общемозговые с-мы; улучшение самочувствия пострадавших через несколько дней после травмы с сохранением очаговой с-ки (анизорефлексия или нерезко выраженный гемипарез, глазодвигательные нарушения, парез мимической мускулатуры и др.).

Средняя (II) степень: наличие параличей черепных нервов и конечностей; утрата сознания более 2 ч; иногда — нарушения слуха и зрения, афазия, снижение роговичных реф. и фотореакции зрачков, нистагм и др.

Тяжелая (III) степень: утрата сознания по типу комы или сопора от нескольких часов до многих суток и недель; поражение подкорковых образований, стволовой части мозга с нарушением двигательной сферы; сердечно-сосудистые и дыхательные расстройства; диэнцефально-катаболический или мезенцефально-бульбарный с. и др.

Ушиб спинного мозга — нарушение целостности его тканей и функций в зависимости от тяжести травмы (от отека до **размозжения**): стойкая с-ка поражения проводникового и сегментарного аппарата мозга книзу от места повреждения; переломы и вывихи позвонков; изменения при симультанной бифеморальной ретроградной миелоангиографии под давлением (до **D₇**); спастические параличи или парезы (вялые — при спинальном шоке) вплоть до полной обездвиженности; утрата или расстройство чувствительности; нарушение функции тазовых органов (задержка или недержание мочи и кала, геморрагический цистит и др.); трофические нарушения: ранние и тяжелые пролежни сначала над костями таза и пяточными костями, потом и в других местах, твердые отеки ног, застойная пневмония, цианоз, похолодание и гипотрофии мышц, вазомоторные расстройства.

Факоматозы (греч. *phakos* — родимое пятно + *oma* — суффикс, означающий новообразование, + *osis* — суффикс, означающий патологический процесс) — наследственные заболевания с дисплазией эктодермального листка зародышевой трубки, проявляющиеся сочетанным поражением кожи (ангиомы, телеангиэктазии, участки лейкодермии и гиперпигментации) и н. с.

I (умственное недоразвитие, эпилепсия, экстрапирамидные расстройства).

Атаксия-телеангиэктазия, или с. **Klippel—Trenaunay**: гипертрофическая гемангиэктазия, сосудисто-костная дисэмбриоплазия, **трисомия-21**, ангиоматоз, остеогипертрофический невус, признаки б. **Down**.

Нейрофиброматоз R e c k l i n h a u s e n: врожденный множественный нейрофиброматоз с полиневритической клинической картиной, поражением II, VII, VIII, остеодистрофией, кифосколиозом, мозжечковыми нарушениями, общим недоразвитием и др.

Склероз туберозный B o u r n e v i l l e: туберозный склероз мозга с психическими, неврологическими и дерматологическими нарушениями: отставание в психическом развитии, эпилептические припадки, гидроцефалия, пирамидные и экстрапирамидные выпадения, опухолевидные разрастания в мозге и паренхиматозных органах, новообразования на глазном дне, аденомы сальных желез и др.

Черепно-лицевой, или энцефалотригеминальный, нейроангиоматоз S t u r g e—W e b e r—K a l i s c h e r—K g a b b e: односторонние ангиомы лица, глаза и мозговых оболочек; дисэмбриоплазия, нейродермальный меланоз, энхондральный экзостоз; тромбоцитопения; олигофрения; спастический гемипарез и другие двигательные расстройства, гиперплазия сосудов мозга, диссеминированный гемартроз сосудистого типа; атрофия коры г. м. и очаги обызвествления в коре с двойным контуром; афазия; слепота, глаукома; эпилептические припадки, идиотия.

Ангиоматоз мозга и сетчатки Н и р - р е I—L i n d a и: наследственно-семейный распространенный системный ангиоретикуломатоз ЦНС, сетчатки и паренхиматозных органов, возникающий вследствие врожденного порока развития капилляров: кисты внутренних органов и мозжечка; ретинальная дегенерация: образование множественных аневризм; окклюзионно-гидроцефальные головные боли, связанные с переменой положения Тела; вынужденное положение головы, снижение роговичных реф.; полицитемия; наследственный фактор (а.-д.).

Л о п i s—B a r—H e n n e r—S y l l a b a с: нейрокожный с; а.-р.; мозжечковая атаксия, экстрапирамидные нарушения, кожные и **конъюнктивальные** телеангиэктазии, умственная отсталость, снижение реф., дисгаммаглобулинемия — отсутствие в крови иммуноглобулинов классов А и В; глазные с-мы, гипотония, нарушение функции желудка, всех видов обмена; хореоатетоз, тремор, нистагм, скандированная речь, дискоординация рук, нарушение равновесия;

поражение подкорковых узлов — мышечный **гипотонус** часто сменяется ригидностью и паркинсонизмом; телеангиэктазии типа «паучков» на бульварной конъюнктиве, слизистых рта, туловище и конечностях, наличие пигментированных типа «кофе с молоком» участков и участков депигментации кожи; снижение реакции бластотрансформации лимфоцитов на фитогемагглютинин; отрицательная реакция на внутрикожное введение туберкулина; атрофия мозжечка на ПЭГ, диффузные изменения биоэлектрической активности мозга на ЭЭГ; детский возраст, прогрессирующее течение.

Ф и б р о з н о - к и с т о з н а я д и с п л а з и я к о с т е й (остеодистрофия): эндокринные нарушения, **псевдогипопаратиреоидизм**; наличие участков бурой пигментации кожи и др.

Фенилкетонурия (греч. *phenilalanin* — моноаминомонокарбоновая циклическая аминокислота + *ketona* — класс органических соединений с карбонильной группой, соединенной с двумя атомами углерода, + *uron* — моча), или фенилпировиноградная олигофрения, б. Folling, — наследственная ферментопатия («врожденные ошибки метаболизма»), обусловленная нарушением превращения фенилаланина в тирозин с физическим и психическим недоразвитием.

Характерные признаки: увеличение уровня фенилаланина в моче (фенилаланин — незаменимая аминокислота, входящая в состав природных белков); нарушение (блок обмена) превращения фенилаланина в тирозин с образованием промежуточного продукта — фенилпировиноградной к-ты (определяется тестом Natty, хроматографически и по мет. **Mac Caman—Robins**, или флюоросканом); дефект фермента гидроксилазы-4-фенилаланина; отставание в росте и развитии; фенилпировинурическая олигофрения; гиперкинезы, дискинезии, пирамидные нарушения, атаксия; мышечная гипотония; эпилептические припадки; недостаточность в крови норадреналина, глютаминовой к-ты, 5-гидрокситриптофана; дефект пигментации, дерматиты, специфический запах мочи и пота; а.-р.

Фетопатии (лат. *fetus* — потомство, отпрыск + греч. *pathos* — болезнь, страдание) — болезни плода, возникающие с 4-го месяца внутриутробного его развития (заражение плода различными инфекциями), проявляющиеся различными аномалиями развития и часто заканчивающиеся асфиксией.

Токсоплазмозная Ф.: положительные РСК с токсоплазмозным антигеном и внутрикожная пр. с токсоплазмином; возможное обнаружение паразита в ликворе; сыпь, петехии, желтуха, анемия; гидроцефалия, внутречерепные кальцификаты; энцефалит, судороги; глухота, хориоретинит, катаракта; костные аномалии и другие уродства.

Цитомегагалитическая Ф. (греч. *megas, megalu* —

большой): обнаружение одноименных включений в моче, слюне и ликворе; повышение уровня IgM и антител к вирусу цитомегалии; поражение слюнных желез с образованием в тканях различных органов гигантских клеток с внутриядерными включениями; врожденные костные аномалии; поражение зрения и слуха; эпилептические припадки на фоне энцефалитической реакции; **гидро-** и микроцефалия; анемия; желтуха и др.

Л ю е т и ч е с к а я Ф.: положительные серологические р-ции; пемфигус и грануляции в зеве; остеохондрит и остеомиелит; энцефалит, судороги; анемия, желтуха; петехиальные кровоизлияния и др.

Дифференцируется с эмбриопатиями (см.).

Фридрайха (Freidreich) болезнь — семейно-наследственная смешанная спинно-мозжечковая атаксия.

Характерные признаки: дегенерация задних столбов с. м. Goll и Burdach, мозжечковых пучков Gowers и Flechsig, клеток Пуркинью (иногда — центральных отделов вестибулярного аппарата) и других образований мозжечка на почве ферментно-химических аномалий; при патанатомическом исследовании — малые размеры с. м., комбинированное перерождение его задних и боковых столбов с поражением спинно-мозжечковых путей и изменениями в клетках столбов Clarke, иногда — гипоплазия петли или клеток мозжечка, дегенерация клеток передних рогов с. м. и ядер черепных нервов, подкорковых образований; гипотрофия ног, атрофии мышц голеней, развитие поллой стопы — экскавации стоп (высокий свод, пальцы переразогнуты в плюснефаланговых суставах и согнуты в межфаланговых, стопа находится в положении тыльного сгибания, пятка выступает), угасание реф., сухожильная а рефлексия, наличие патологических реф. и повышение реф. при спастическом парапарезе); нарушение походки, частые падения; сенситивно-церебеллярная атаксия (динамическая и статическая) с преобладающим мозжечковым компонентом; балансировка и блуждающая поза; расстройства глубоких видов чувствительности, дизестезии (поражение задних столбов с. м.); выпадение вибрационной и двухмерной чувствительности, дискриминации и локализации, затем — глубокого мышечного чувства и стереогноза; атрофия краниального отдела с. м. на КТ; табоцеребеллярный тип походки, статико-локомоторная атаксия в ногах, потом в руках, задержка в развитии двигательных функций; начальный с-м: нарушение походки (неловкость, неуклюжесть, пошатывание, спотыкание), атактическая мимика, легкие пирамидные с-мы и нарушения чувствительности; нистагм; дизартрия, замедленность, неравномерность и нечеткость артикуляции речи; изменение почерка, «пьяная» походка, с-м топтания на месте, иногда — пирамидные нарушения; хореоатетоз, дисметрия, адиадохокинез,

дрожание; врожденные пороки сердца, кризы внутренних органов, костные и эндокринные нарушения; частое сочетание с диабетом I типа (дефицит бета-клеток, резистентность к инсульту); деформация позвоночника (сколиоз, кифосколиоз); ретардация (лат. *retardatio* — задержка, замедление) полового развития, слабоумие; падение в позе Ромберга, положительные координационные пробы (пальце-носовая, пяточно-коленная, Schilder, Babinski, Дойникова и др.); мышечная гипотония; выпадение рефлексов (раннее на ногах); плеоцитоз в ликворе; кардиомиопатия, расширение левого желудочка и венозная недостаточность на ЭКГ; развитие после 6—10 лет жизни, чаще у мужчин одного поколения; снижение скорости проведения импульсов по с. м. при ЭНМГ; тауринурия (от названия аминокислоты) при определении экскреции аминокислот в суточном количестве мочи, холинергический дефицит; нарушение окислительно-митохондриального метаболизма (снижение активности пируватдегидрогеназного комплекса, глутаматдегидрогеназы, валиновых и малоновых ферментов); изменения в генеалогическом анализе; а.р.; медленно прогрессирующее течение.

Дифференцируется со спиноцеребеллярной дегенерацией, б. Pierre Marie, рассеянным склерозом, б. Dejerine—Sottas, ДЦП, фуникулярным миелозом, амиотрофиями, миопатиями, с. Marinescu—Sjogren, хореей Huntington, с. Bassen—Kornzweig, X-положительным фенотипом Mac Claude у мужчин с гемоглобиновым АГ Kelly и др.

Хореоакантоцитоз (греч. *choreia* — хоровод + *acanthocytus* — клетка с шиловидными отростками) — мультисистемное поражение клеточных мембран.

Характерные признаки: хореический (иногда генерализованный) гиперкинез головы, мимических и мышц рта, языка, шеи, реж конечностей; увеличение акантоцитов в крови до 8 %; генерализованная корковая атрофия на КТ; шаткость походки при сохранности координаторных функций, чувствительности, интеллекта; снижение глубоких реф.; мышечная слабость; билатеральная медленноволновая активность на ЭЭГ.

Хорея (греч. *choreia* — хоровод, пляска) — произвольные стремительные нерегулярные крупноразмашистые разбросанные последовательные движения без координации и целесообразности.

Б о л ь ш а я Х., или хореомания, — **коллективный** психоз с интенсивным хаотическим двигательным возбуждением некоординированного характера, подергиваниями и судорогами на фоне аффективно-суженного сознания, с истерическими проявлениями.

Х. H u n t i n g t o n — наследственное заболевание с атрофией коры мозга и клеток полосатого тела, расстройством движений и **психики**.

Типы по преобладанию того или иного синдрома: неврологиче-

ский (гиперкинетический), акинетически-гипертонический (ригидный), прогрессирующей деменции, психопатический (хореопатия) тип и субхореическое состояние (статус) с поздним началом и мягким ювенильным типом течения.

Характерные признаки: атрофия клеток хвостатого ядра, скорлупы, чечевицеобразного ядра и полушарий мозга (ганглиозных клеток коры лобных долей мозга); дегенерация мелких клеток скорлупы, хвостатого тела, шиповидных нейронов полосатого тела и клеток 3-го и 5-го слоев коры (особенно лобных и затылочных долей), демиелинизация проводящих путей и белого вещества мозга; медленные, монотонные, постоянного характера хореические и атетоидные гиперкинезы мышц лица, языка, конечностей (генерализация гиперкинезов); сначала гиперкинезы хореатического типа, а потом — атетоидного с тоническим компонентом; оливопонтocerebellарная дегенерация при ЯМР и КТ; нарушение баланса нейротрансмиттеров (систем катехоламинов, ацетилхолина, серотонина, циклических нуклеотидов и нейропептидов: снижение уровня глутамата и ГАМК, увеличение концентрации **L-аспартата** и таурина); нарастающая деменция (скачкообразное мышление, ослабление памяти и критики, нарушение внимания); мышечная ригидность и брадикинезия; признаки атрофии мозга, увеличение бикаудального индекса на КТ, расширение боковых желудочков, субарахноидальных пространств на ПЭГ, снижение биологической активности, медленные волны и исчезновение альфа-ритма на ЭЭГ; апраксия, афазия, нарушение памяти, концептуальных возможностей, зрительно-пространственной ориентации и интеграции (нейропсихологический дефицит); гидроцефалия (особенно передних отделов боковых желудочков); нейропсихологические расстройства: депрессия, снижение зрительной и вербальной памяти, зрительно-пространственного восприятия, тактильно-моторной координации, отвлекаемость, скачкообразность и непоследовательность мышления; расстройства психики: эмоциональная тупость, раздражительность, снижение критики, умственная и «социальная» неполноценность, психопатоподобный с, психозы, деменция; ходьба с широко расставленными ногами, вытянутой шеей и запрокинутой головой, поворачиванием туловища вокруг вертикальной оси, разбрасыванием **рук** и пританцовыванием; усиление гиперкинезов во время ходьбы (выпячивающе-втягивающие движения, которые уменьшаются в положении на спине и прекращаются во время сна), невозможность бега; гримасничание, прищмокивание, растопыривание пальцев, вычурные позы, неожиданные движения (дурашливая, **комичная**, пританцовывающая походка); нарушение целенаправленных действий, речи (нечленораздельная, с прищелкиванием, шипением, всхлипыванием и др.) и мышления; саккадирующие движения глаз (поражение центральных каудальных ядер моста), насильственное

поднятие бровей, нахмуривание, произвольные движения щек и губ, других мышц лица и туловища, речевые нарушения (речь аспонтанная, растянутая, гнусавая, с «комом во рту»); характерные данные генеалогического анализа (изменение короткого плеча 4-й хромосомы); преморбид: интеллектуальная недостаточность, суетливость, психопатические аномалии, неуклюжесть, недифференцированность моторики и др.; отсутствие на ЭЭГ у половины больных альфа-ритма или его депрессия; изменение тестов нейропсихологического исследования (см. *Невроз*), невозможность писать, вегетативные расстройства; диабет; снижение метаболизма глюкозы в хвостатом ядре при ПЭТ (с ^{18}F —флюоридезокси-*D*-глюкозой); отсутствие в стриатуме гомованилиновой к-ты, снижение концентрации ванилминдальной к-ты, основного тормозного медиатора ЦНС—ГАМК (из-за гибели нервных клеток, ее продуцирующих); снижение активности **ацетилхолинтрансферазы**, повышение активности дофаминергических систем, увеличение уровня аспартата (эксайтотоксин) и таурина (предшественник цистеина), а также глицина (активатор глутаматных рецепторов); увеличение уровня дофамингидроксилазы и свободных жирных к-т; возраст — старше 35 лет; средняя длительность заболевания — **12—15** лет; а.-д.; постепенное невыраженное начало б.; медленно прогрессирующее течение.

Дифференцируется с атаксией, Х. с акантоцитозом, наследственной Х., дегенеративными сенильными заболеваниями, атеросклерозом, б. Wilson, паркинсонизмом, ГЦД, ПП, старческой хореей и хореей беременных, опухолью г. м., энцефалитом, медленными нейроинфекциями, тиками, гиперкинезами, с. Gilles de la Tourette и др.

Малая, или ревматическая, Х., или пляска святого Вита, или **Гвидона, б. Sydenham**, — гиперкинетический вариант ревматического энцефалита или ревмоваскулита.

Формы: классическая, или типичная, психотическая (депрессии, фобии, возбуждение), акинетическая с мышечной гипотонией, смешанная гиперкинетическая (сочетание хореического, тикозного, миоклонического, **торсионно-дистонического** гиперкинезов), атипичная с ликворной гипертензией, стертые.

Характерные признаки: поражения хвостатого и зубчатого ядер, скорлупы чечевицеобразного ядра, верхних ножек мозжечка (клеточное перерождение и глиозная реакция); сначала — гиперкинезы мышц лица (гримасничание, фиглярство, судороги), проксимальных отделов рук и плечевого пояса, потом — произвольные некоординированные движения и манерная походка; при поражениях преимущественно зубчатого ядра и верхних ножек мозжечка — умеренно выраженные гиперкинезы красного ядра и таламуса — резко выраженные; быстрые, неожиданные, размашистые, нестереотипные без напряжения движения (поднятие брови, пожимание

плечами, отбрасывание ноги в сторону и т. д.), следующие друг за другом; наличие паузы между гиперкинезами; признаки церебрального ревмоваскулита, сосудистая дистония; снижение мышечного тонуса вплоть до дряблости мышц, имитирующей параличи; наличие хронического тонзиллита, суставной или кардиальной формы ревматизма; ухудшение памяти и внимания, рассеянность, беспричинные смех и плач, нарушение эмоций, другие психопатологические явления; расстройство почерка и речи, другие статокординационные нарушения; гримасничанье (зажмуривания, наморщивания лба, причмокивания и др.), пожимания или подергивания надплечиями, вычурные движения рук; с-м Czerny (при вдохе диафрагма поднимается, а стенки живота вместо выпячивания втягиваются — грудная клетка суживается); с-м Gordon-2 (тонический характер коленного реф., ступенчатое разгибание голени после вызывания реф. у больного, сидящего со свободно свешенными ногами; с-м Gittik (при открывании глаз запаздывает синергичное движение глаз книзу — они как бы застывают в крайнем положении); с-м Ishyches (при копировании больным движений врача появляются гиперкинезы и несоразмерность движений); положительная пр. Розина (невозможность соединить в виде кольца концевые фаланги 1-х пальцев рук с другими и удерживать их в данном положении); иногда — положительные ревмопробы (**серомукоид** — более 12, гексоамины — 94 мг %, сиаловая к-та — более 180, ДФА — 190 ед. и др.); с-м Филатова (с зажмуренными глазами ребенок не может удержать более 15 с язык в высунутом положении); с-м Janz («пропульсивные» припадки с миоклонически-импульсивными приступами и рывком головы); невозможность удержать кисти более 20 с в «пробе мячика» (составленные концы пальцев рук для обхвата мнимого мяча); с-м болтающихся рук (при встряхивании ребенка за плечи кисть беспомощно болтается, и угол, образуемый кистью и предплечьем, становится острым; с. дряблых плеч; воспалительные изменения крови, р-ции **Quick—Пытеля** и др.; возраст больных — **6—15 лет**; чаще болеют девочки; длительное (месяцы) благоприятное течение.

И с т е р и ч е с к а я Х. — один из видов истерического припадка с подергиваниями конечностей или всего тела.

В т о р и ч н а я Х. — после энцефалитов и ЧМТ, при церебральном атеросклерозе, интоксикациях и др.

А т е р о с к л е р о т и ч е с к а я (с е н и л ь н а я) Х.: деменция без резкого оскудения мысли, бедности смысловых ассоциаций и эмоциональной тупости; отсутствие наследственного фактора; наличие изменений на глазном дне; расстройство холестеринового и других видов обмена; возраст — старше 60 лет.

Х о р е и ч е с к а я п а д у ч а я б о л е з н ь Б е х - т е р е в а: хореический гиперкинез (непроизвольные, отрывистые,

беспорядочные движения во всем теле), усиливающийся при волнении, стрессе и волевых движениях; эпилепсия с общими судорогами в течение **5—7** мин; психические нарушения.

j Хориоэпендиматит (см. *Менингит*).

Цистицеркоз мозга — гельминтоз, вызываемый цистицерками свиного цепня (солитера) в его личиночной стадии в веществе г. м.

Стадии: внедрения паразитов (**3—4** месяца), экзотоксикоза (до **5—10** лет), эндотоксикоза (после **5—10** лет) и резидуальная.

Формы по локализации: Ц. больших полушарий (конвексительной поверхности) мозга, желудочковой системы, основания мозга, смешанные; **по клиническим проявлениям:** паренхиматозные кисты с эпилептическими припадками, менингеальные — с гипертензионно-гидроцефалическим с, кисты желудочковой системы с повышением внутричерепного давления и болями в шейно-затылочной обл. (иногда — приступами типа Bruns), реже — кисты с. м. с клиникой спинальных арахноидитов; **по течению:** Ц. первично-гипертоксического, прогрессивно-ремиттирующего, хронического прогрессирующего типа.

Характерные признаки: образование хронического воспалительного процесса и фиброзной соединительнотканной капсулы вокруг паразита; обызвествление погибших паразитов (регистрируется на УЗИ, КТ, краниограммах) в г. м., легких, мышцах бедер и плеч; гроздевидные обызвествления сосудистых сплетений в желудочках г. м.; положительная реакция связывания комплемента **Боброва** — Возной с цистицерковым антигеном; лимфоцитарно-нейтрофильный или эозинофильный плеоцитоз в ликворе; наличие обрывков капсул паразитов или сколексов в СМЖ; наличие множественных обызвествлений в мозге и в мышцах голени; рубцово-сморщивающие процессы, наличие подкожных уплотнений размером в горошину; психоневрологические нарушения; мягко выраженные, многофокальные и динамичные очаговые с-мы; изменения при гистологических, радиологических, иммунологических мет. исследования и на АГ; сосудистые изменения (инфильтрация стенок, стазы, тромбозы, точечные кровоизлияния, ангирспазмы); эпилептические припадки (генерализованного, **Джексоновского** типа, абсансы и др.); псевдотуморозный с; гипертензионный с, слепота, застойные диски И, эозинофилез; гипертензионно-гидроцефальные кризы при Ц. желудочковой системы и эпендиматите с полиморфизмом клинических проявлений (в том числе и с. Bruns), окклюзионный с; поражение черепных нервов, оболочечные с-мы, психические нарушения, базальный лептоменингит при Ц. основания мозга; с-мы с преимущественным нарушением мозгового кровообращения; псевдопаралитический с; астения, апатия; галлюцинации, дезориентация в

обстановке и времени, эйфория, снижение критики, психомоторное возбуждение; лейкоцитоз лимфоцитарного характера в крови; эпидемиологический анамнез (работа на ферме или содержание свиней, обработка свинины, употребление сала или мяса без достаточной термической обработки и др.); продолжительность личиночной стадии паразита (стадии **финны**) — 10 и более лет.

Черепно-мозговые травмы (ЧМТ) — механические повреждения черепа и мозга различной степени тяжести со сложным комплексом одновременно развивающихся морфологических и функциональных изменений ЦНС, взаимно отягощающих друг друга.

Виды: открытая, или проникающая (с повреждением твердой мозговой оболочки), и закрытая ЧМТ (см. *Сотрясение г. м., Ушиб г. м., Сдавление г. м.*).

Клинические признаки для оценки тяжести ЧМТ: состояние сознания (глубина и длительность потери сознания часто соответствуют тяжести травмы), оценка показателей т. н. витальных функций (пульс, АД, дыхание, температура тела, состояние **сердечно-сосудистой деятельности**) через каждые **20—30** мин, наличие параличей и анизокории (нарастание гемипареза, смена сужения зрачка на его расширение больше указывают на интракраниальную гематому или отек мозга как осложнения ЧМТ), наличие локальной с-ки и припадков джексоновского типа (более характерны для **ушиба** мозга и внутричерепной гематомы), ригидность мышц затылка и другие оболочечные с-мы после ЧМТ с наличием крови в ликворе (указывают на субарахноидальное кровоизлияние) и т. д.

Следует отметить, что при повреждениях т. н. немых обл., или зон, мозга очаговые с-мы (например, полюса лобной доли) могут быть не выявлены обычными мет. исследования; при ушибах мозга отсутствует корреляция между тяжестью ЧМТ и образованием гематом; травматический шок может быть соматического характера или обуславливается повреждением гипоталамо-стволовых структур; легкая, на первый взгляд, ЧМТ часто приводит к тяжелым последствиям.

О т к р ы т а я Ч М Т: поражение стволовой части мозга (падение АД, нарушение сердечно-сосудистой деятельности, температуры тела, расстройство дыхания, глотания, мочеиспускания); угасание реф. и быстрая смена рефлекторной картины; перелом основания черепа с поражением черепных нервов и парезами конечностей; анизокория, плавающие глазные яблоки с паралитическими зрачковыми р-циями; изменения при ЯМР-спектроскопии, ПЭТ, КТ, термовидении, эхоЭГ, СВП, радионуклидной диагностике; тяжелое шоковое состояние, длительная и глубокая потеря сознания; менингеальные с-мы и с-мы дещеребрации (ноги вытянуты, голова запрокинута, спинальный автоматизм); кровотечения из носа и

ушей, ринорея и оторея; психические нарушения; снижение вольтажа альфа-ритма и нарушение его регулярности на ЭЭГ; медленные волны, увеличение пиковой латентности компонентов зрительно вызванных потенциалов с одновременным снижением их амплитуды; при размождении мозгового вещества (наиболее тяжелом повреждении мозга) — разрывы мозговых оболочек, повреждения сосудов (геморрагии, тромбозы, аневризмы), очаговые кровоизлияния, выпадение вещества мозга в рану, иногда — внедрение в мозг инородных тел и костных отломков, что ведет к развитию травматического церебрального с, менингоэнцефалита, абсцесса мозга, остеомиелита костей черепа и др.

Электротравма — травма органов и тканей под воздействием электрического тока большой силы или напряжения (в том числе и молнии, пламени вольтовой дуги).

Тяжесть Э. зависит от характера (переменный ток опаснее постоянного), силы и напряжения тока, длительности воздействия, направления его через те или другие органы.

Действие Э. на организм: электролитическое, тепловое и механическое в своем единстве.

Характерные признаки: расстройство дыхания вплоть до его остановки (синяя асфиксия); ослабление или прекращение сердечной деятельности (белая асфиксия), аритмия, тахикардия, фибрилляция желудочков сердца; потеря сознания или кома; ожоги с резкой отечностью, медленным отторжением некротических тканей, несоответствие между поверхностью ожога и истинным объемом поражения; наличие специфических знаков тока (беловатые, серовато-белые или черные участки кожи **В** местах его входа, реже — выхода, кровоизлияния, ожоги с желтовато-бурыми участками, вдавлением в центре и валикообразным утолщением по краям); тонические судороги отдельных мышечных групп или генерализованные; резкие боли; иногда — менингоэнцефалит, спастический геми- или парапарез, с. полиневрита, судорожный с, психомоторное возбуждение; в отдаленном периоде — астенизация, неуверенная походка, эндокринные, вегетативно-сосудистые, сердечно-сосудистые **рас-**стройствa, паркинсонизм, функциональные нарушения печени и почек, с. м., нервных стволов и др.

Эмбриопатии (греч. *embryon* — зародыш + *pathos* — боль, страдание) — аномалии развития, возникающие в эмбриональной стадии развития плода.

Формы: аноксемическая (б. Little), вирусная (заболевание матери в первые месяцы беременности), диабетическая (тяжелая форма сахарного диабета у матери), краснушная (внутриутробное заражение плода краснухой), лучевая (при облучении ионизирующей радиацией и заражением РВ) и др.

Г е р п е т и ч е с к а я Э.: желтуха; анемия; петехиальные кровоизлияния; дыхательные расстройства; микро-, гидроцефалия; энцефалит; хориоретинит; иногда — катаракта; наличие вируса в кожных везикулах; повышение специфических IgM и антител к вирусу и др.

Л и с т е р и о з н а я Э., или септико-гранулематозная Э. (могут быть недоношенность и мертворождение): при рождении — васкулярная сыпь, петехиальные кровоизлияния; анемия; гидроцефалия; энцефалит; внутричерепные кальцификаты; выделение листерелл из носоглотки, мекония, ликвора, желудочного сока и околоплодных вод; положительные серологические р-ции при исследовании парных сывороток и р-ция Castellani.

К р а с н у ш н а я Э.: тромбоцитопеническая пурпура; желтуха; петехии; врожденные пороки сердца; микро-, гидроцефалия, энцефалит, судороги; потеря слуха, пигментный ретинит; костные аномалии; наличие вируса в ликворе и околоплодной жидкости; увеличение IgM и специфических к нему антител; положительная РТГА и др.

Дифференцируется с цитомегалией, люесом, токсоплазмозом, менингитом, гемолитической б., сепсисом, внутричерепными кровоизлияниями, фенопатиями и др.

Энцефалиты (греч. *enkephalos* — г. м. + *itis* — суффикс, означающий воспалительный процесс) — группа заболеваний различного генеза с поражением вещества г. м.

Формы: первичные Э. (инфекционные, травматические, геморрагические и др.), вторичные Э. (параинфекционные, инфекционно-аллергические, инфекционно-генетические и др.), энцефалитические р-ции.

А р б о в и р у с н ы е с е з о н н ы е (трансмиссионные) Э.: весенне-летние (клещевой, таежный, или дальневосточный, двухволновый менингоэнцефалит, шотландский и японский комариные), осенне-летние (американский, австралийский, энцефаломиелит лошадей); первичные без четкой сезонности: энтеровирусные (Коксаки, ЕСНО), герпетические, гриппозные, Э. при бешенстве; другие вирусные — эпидемический, зимний, полисезонные и др.

В т о р и ч н ы е Э.: коревой, Э. при краснухе, ветряной оспе, других экзантемных инфекциях, поствакционные (при вакцинации оспы, КДС и АКДС, антирабической и других прививках), туберкулотоксические, Э. при коллагенозах, подострые склерозирующие, микробные и риккетсиозные (сифилитические, сыпнотифозные), малярийные, тонсоплазмозные, микробные, инфекционно-генетические Э. (куру, скрепи, вилюйский) и др.

Характерные признаки: парезы и параличи пирамидного и экстрапирамидного типа; нарушение сознания разной степени; раз-

нообразные психические расстройства; очаговая с-ка (корковые, подкорковые, мозжечковые, бульбарно-понтинные с. и др.); повышение уровня бета-креатинкиназы в ликворе до 20 **нг/мл**; изменение фракционного состава белков и липопротеидов, уровня серотонина, ацетилхолина, аспаратаминотрансферазы в крови и ликворе.

Клещевые

энцефалиты.

Весенне-летний (таежный, дальневосточный, эпидемический весенний) Э. — острое инфекционное (вирусное) заболевание ЦНС природноочагового характера.

Формы: острые и хронические. Острые: коматозная, менингоэнцефалитическая (с. диффузного серозного менингоэнцефалита), церебральная с различными очаговыми с-мами (гемипаретический, гиперкинетический, бульбарно-понтинный, с. стволового Э. и др.), миелорадикулоневритическая (полиомиелитическая, синингомиелитическая, БАС, восходящего полирадикулоневрита, рассеянного энцефаломиелорадикулита), эпилептиформная, психотическая, abortивная. Хронические: астенический с. (псевдоневрастенический), корковый (нарушение речи, спастические гемипарезы и др.), подкорковый (паркинсонизм, гиперкинезы, атаксии и др.), эпилептический (типа Кожевникова, Джексона, миоклонус-эпилепсии), полиэнцефаломиелитический (мезенцефальный, бульбарный, верхне- и нижнеспинальный), полиомиелорадикулоневритический с, преобладание нарушений чувствительности, вегетативных или психических расстройств.

Характерные признаки: диффузное поражение с. м. (особенно шейного утолщения) и продолговатого мозга воспалительного характера (отек г. м. и наличие **геморрагий**; дегенеративные изменения в коре, подкорковых ганглиях, мозжечке; поражение передних рогов с. м. и периферических нервов); преходящие парезы периферического типа (голова сваливается на грудь, нельзя развести руки и др.) и стойкие парезы (мышц шеи, плечевого пояса, проксимальных отделов рук) с миатрофиями («свисающая» голова); поражения ядер ствола, передних рогов шейного утолщения с. м. (параличи мышц шеи и рук), бульбарные расстройства (нарушения речи и глотания, атрофии мышц языка); фасцикулярные и фибриллярные подергивания; поражения черепных нервов; вегетативные нарушения: гиперемия, потливость, усиление пиломоторных р-ций; нарастание титра антител сыворотки к вирусу до 1:160 — 1:320 (по РСК и РТГА); положительные РСК — со 2-й недели заболевания, РПГА и РН из кала, крови, ликвора, зева (антитела к вирусу) — с 8-й недели; положительные бактериологическое и вирусологическое исследования, парные сыворотки, заражение животных; течение: продромальный период, острый (лихорадочный) — **5—10** дней, подострый, реконвалесценции, резидуальный; цитоз в ликворе лим-

фоцитарного типа **100—300/м³**, белок — более 1 г/л, положительная р-ция Rанду; лейкоцитоз, анэозинофилия, нейтрофилез, повышение СРБ, ДФА, сиаловых к-т, гамма-глобулинов, трансаминаз; переходящие патологические знаки; острое и бурное начало (часто без prodroma): гипертермия тела до 40 °С (максимум лихорадки приходится на **2—3-й** день заболевания и длится **6—7** дней), лейкоцитоз до 15 тыс., СОЭ — до 25 мм; сезонность заболевания (весенне-летний период); наличие эпидемических очагов; источник — грызуны, передача инфекции — через клещей рода *Ixodes persulcatus* (реже *I. ricinus*) и молоко; возбудитель — вирус (арбовирус) *Encephalophilus silvestris*; болеют преимущественно взрослые (**20—40** лет); инкубационный период — **10—14** дней; трансмиссионно-пищевой путь распространения (контакт с очагом); резкие головные боли; тошнота и рвота; расстройство сна; изменение сознания (оглушенность, сопор, бред, кома, двигательное возбуждение); менингеальные с-мы на **2—4-й** день б.; гиперкинезы дискинетического типа и миоклоний (возникают сразу или после острого периода и распространяются на мышцы лица и рук); эпилептические припадки (генерализованные и частичные); мышечные боли и боли при давлении на нервные стволы; астения; редко — маниакальное состояние; глухость тонов сердца, тахикардия; внутренняя сообщающаяся гидроцефалия на ПЭГ; очаговые изменения на фоне диффузных и межполушарная асимметрия на ЭЭГ.

Дифференцируется с серозным менингитом, гриппом, полиомиелитом, японским энцефалитом и др.

Эпилепсия Кожевникова (хроническая форма Э.): поражение нижних олив, зубчатых ядер мозжечка, гигантоклеточных ядер шва мозгового ствола и других глубинных структур мозга; сочетание генерализованных припадков и локальных подкорковых миоклоний (по типу взмаха крыльев пойманной птицы); контрактурные установки (преимущественно флексорные позы), спастико-атрофические параличи и парезы; вегетативные нарушения; изменения психики: падение объема активного внимания, модально-неспецифические нарушения памяти, эмоционально-волевые расстройства; изменения на ЭЭГ: преобладание альфа-ритма, дезорганизация ритмов с колебаниями их амплитудных значений — на высоком или низком амплитудном уровне, сочетание локальных патологических форм биоэлектрической активности мозга с пароксизмами **билатерально-синхронных медленных колебаний**.

Клещевой Э. Powassan: возбудитель — одноименный арбовирус группы В; клиническая картина — как и при весенне-летнем Э.; встречается в Канаде и США.

Клещевой шотландский Э., или вирусная вертячка овец, — инфекционное заболевание из группы клещевых вирусных Э.: мозжечковые поражения в I фазе б.; проявления менингоэнцефалита

во II фазе; двухволновая лихорадка; возбудитель — арбовирус группы В; встречается в Великобритании.

Клещевой Э. Negishi — встречается в Японии и по течению и с-ке напоминает двухволновый весенне-летний менингоэнцефалит.

К л е щ е в ы е л и х о р а д к и с незначительным поражением ЦНС или без него.

Л. Колорадо: возбудитель — арбовирус, переносимый клещом; острое начало, двухволновая лихорадка; боли в глазах, икроножных мышцах, пояснице; светобоязнь, гиперестезия кожи, медленное выздоровление (эндемична для районов скалистых гор и Северной Америки).

Марсельская, или средиземноморская, Л., б. Carducci—Olmer — риккетсиоз, передающийся через укусы иксодовых клещей: внезапная лихорадка, наличие небольшой язвы с темной корочкой и макуло-папулезной сыпи; распространена в прибрежных районах Средиземного, Черного и Каспийского морей.

Б. Лайма (Lyme — название местности в США) — клещевой спирохетоз (**Lyme—Borreliose**): кольцевидная эритема на месте укуса клеща (розово-красное кольцо с бледным центром); гипертермия; слабость; головные боли; парез VII; менингизм: I стадия (**7—10** дней), II — с органическими неврологическими (чаще менингит, невриты черепных нервов и радикулоневриты), кардиологическими (панкардит и полиартрит) нарушениями, длительность — несколько месяцев; III — с поражением суставов (боли в мышцах и суставах, цитоз от **5—350·10⁶/л**, атрофии мышц, ДВС-с.). Протекает в форме менингополиневрита (полирадикулоневрита) **Garin—Bujadoux—Bohnwarth**, лимфоцитарного, серозного менингоэнцефалита, параличей III, VI, VII, XII (реже — нервов конечностей) и полиартралгии, акродерматита, гепатита. При данном боррелиозе («великий имитатор») характерно наличие специфических IgM- и IgG-антител в сыворотке крови (метод непрямой иммунофлюоресценции титров антител к боррелии 1:0 и иммуноферментный анализ), сезонность (весна — лето), стадийность заболевания (кольцевая мигрирующая эритема, общеинфекционные проявления, миалгии, артралгии, лимфоцитарный менингоадикулоневрит типа Банварта с преобладанием менингеальных с-мов у детей, атриовентрикулярная блокада, поли- или моноартриты) и мультисистемность.

Тестом в диагностике б. Лайма могут служить и определение генетического материала *bacteria burgdorferi* в лейкоцитах и моче с помощью цепной **полимеразной** реакции, исследование парных сывороток, взятых с интервалом в **25—40** дней, мет. НМФА или ИФА.

К о м а р и н ы е Э. — группа острых природноочаговых нейровирусных заболеваний ЦНС с трансмиссивным путем передачи.

Характерные признаки: резко выраженные оболочечные с-мы и с-мы поражения стволовой части мозга; парезы центрального типа; поражение черепных нервов; выделение вируса из крови и ликвора; иногда — полиневритический тип расстройств чувствительности; повышение давления и цитоза в ликворе; лейкоцитоз с нейтрофилезом в крови; мышечная гипертония; острое начало: озноб, головные боли, рвота, лихорадка, двигательное беспокойство, кома, бред; инкубационный период — **5—14** дней; положительные РН, РТГА, РСК через несколько недель после заболевания; возбудитель — нейротропный геномный арбовирус; резервуар вируса — дикie животные и птицы; переносчик — комар семейства *Culicidae*.

Э. Западного Нила: менингеальные, реже менингоэнцефалитические с-мы, лимфаденит, умеренная лихорадка, доброкачественное течение (встречается в Восточной Африке, Индии, на Ближнем Востоке).

Японский комариный Э. (тип Б, летне-осенний): возбудитель — фильтрующийся арбовирус антигенной группы А; источник — комары, домашний скот; острое начало; гиперемия и отек мозга и оболочек (избирательное поражение клеток Пуркинье), кровоизлияния в обл. базальных ганглиев, очаговая демиелинизация, диффузные циркуляторные расстройства; с-мы поражения среднего мозга, моста и продолговатого мозга (псевдобульбарный с, гемипарезы, эпилептические припадки и др.); помрачение сознания (оглушенность, сопор, кома); интоксикация (головные боли, рвота); психические расстройства (возбуждение, бред); резидуальные состояния: астения, пирамидно-экстрапирамидные нарушения, редко — гемипарезы, у детей — дементность, психопатизация; менингизм к **4—5-му** дню б.; высокая лихорадка с максимумом на **2—3-й** день б.; выделение вирусов из крови, мочи, ликвора, мозга умерших; положительные РСК и РН вируса — на 7-й день б., позже — РПГА; увеличение белка и клеток (до 500) в ликворе; полиморфно-клеточный лейкоцитоз, нейтрофилез, ускорение СОЭ; гиперемия лица, склер, верхних отделов грудной клетки; головные боли, боли в животе, поясничной обл., конечностях; тошнота и рвота; гиперкинезы, судороги, нарушение координации; гипертония мышц и **миоклонические** подергивания; инкубационный период — **5—15** дней; сезонность б.: июль — октябрь; встречается в Восточной Азии, на Дальнем Востоке, островах Тихого океана, в КНР, ДРВ, Корее, Индии, Индонезии.

Дифференцируется с гриппом, ОРВИ, малярией, трансмиссионными лихорадками, другими Э.

Австралийский Э., или Х-болезнь, Э. долины рек Дарлинг и Марей, — острое инфекционное заболевание группы комариных вирусных лихорадок, вызываемых одноименным арбовирусом группы В: воспалительные явления в оболочках, коре мозга, подкорковых

узлах, ядрах мозга, продолговатого мозга, мозжечка и в сером веществе с. м.; глубокие нарушения сознания; четко выраженные менингеальные явления (сопор, бред, кома), эпилептиформные припадки; некоординированные движения; гипертермия **38—40 °С** в первые дни б.; умеренный лимфоцитарный плеоцитоз в ликворе; головные боли, рвота, расстройство сна; сезонность заболевания (январь — март); возраст больных — чаще **5—20** лет; острое начало, течение тяжелое.

Американский Э., или Э. типа **Sant-Louis**, — острое инфекционное заболевание группы комариных вирусных Э., вызываемое арбовирусом антигенной группы В: патанатомически: те же изменения, что и при японском Э., но в меньшей степени, редко — очаги некроза и периваскулярная демиелинизация; резко выраженные менингеальные с-мы; нарушения сознания (сонливость, спутанность, бред); лейкоцитоз **15—20** тыс., сдвиг лейкоцитарной формулы влево; умеренное повышение белка в ликворе, плеоцитоз **120—300/мм³**, сначала полинуклеарный, а потом лимфоцитарный; головные боли, рвота, расстройство сна; лихорадка в первые дни б.; снижение или выпадение реф.; двигательное возбуждение; нестойкие (у половины заболевших) поражения черепных нервов и пирамидных путей; тремор пальцев, языка и губ, миоз; редко — **гемипарезы**, атаксии, афазии; чаще — пожилой возраст (старше 30 лет), сезонность заболевания (июль — октябрь), внезапное (реже с продромой) начало; разнообразное течение (острый период длится **5—7** дней; могут быть легкие и abortивные, средней степени тяжести, тяжелые и молниеносные формы); источник — человек, птица, домашние животные; встречается в США, Бразилии, на Ямайке и др.

Вилюйский Э. (протекает в форме менингоэнцефалитического, диффузно-энцефаломиелитического, окулоцефалического, бульбоспинального, полиомиелитического, периферического и психотического с): поражение головного и спинного мозга; расстройство координации движений; развитие параличей и парезов; головные боли, боли в суставах и мышцах; лихорадка с ознобом; психические нарушения; склонность к хроническому течению, встречается в Якутии (долина реки Вилуй); б. неизвестной этиологии.

Комариные л и х о р а д к и .

Л. Бвамба: возбудитель — одноименный арбовирус; **2—5-дневная** лихорадка; головные и мышечные боли; встречается в Восточной Африке.

Л. Буньямвера — инфекционное заболевание из группы тропических комариных Э.: возбудитель — одноименный арбовирус; благоприятное течение.

Л. Весселсброн — тропическая комариная Л.: возбудитель — арбовирус антигенной группы В; гипертермия в течение **2—5** дней; боли в конечностях, головные боли; увеличение печени и селезенки.

Л. Гуама: легкое течение; встречается в Бразилии и на острове Тринидад.

Л. Гуароа — заболевание из группы комариных тропических Л., которое может протекать и бессимптомно.

Л. Джермистон: возбудитель — одноименный арбовирус антигенной Л. Буньямвера; внезапное начало; головные боли; высокая лихорадка; боли в пояснице; короткое течение.

П а р о т и т н ы й серьезное пропитывание и клеточная инфильтрация пораженных органов, лимфоидные инфильтраты в мозговых оболочках, околосоудистые — в веществе г. м.; менингеальные с-мы (выражены нерезко и держатся свыше 7 дней, возникают через **3—5** дней, реже через 3 недели, после припухания подчелюстных желез — периода виремии); очаговые поражения н. с. (чаще пирамидной системы, ствола мозга и мозжечка); выделение вируса из слюны и ликвора, положительные РН, РСК и др.; умеренная длительная (до 6 дней) лихорадка; более раннее (через **2—3** недели) исчезновение клинических с-мов по сравнению с санацией ликвора; повышенное давление ликвора, цитоз достигает **1500—1700/3** (в среднем — в пределах сотен), белок — до 1 г/л, несколько дней лимфоциты преобладают над **нуклеарами**, потом — исключительно лимфоциты; лейкоцитоз крови; сопутствующие б.: панкреатит, орхит, паротит; сезонность (март — май); возраст больных — чаще детский и молодой; острое начало; инкубационный период — **2—4** недели; контактный путь распространения; возбудитель — вирус; источник — больной человек.

Г е р п е т и ч е с к и й Э. (чаще менингоэнцефалит), вызванный вирусом *Herpes simplex* или ветряной оспы, вирусом VZV и возникающий как осложнение данных инфекций с частым поражением вегетативных узлов (чаще V, IX, X): некротический процесс в нервной ткани (особенно в лобных и височных долях мозга), **эозинофильные** включения в нейронах, олигодендроглии и астроцитах (избирательное сродство вируса простого герпеса к нейронам лобно-височных долей); специфическая диагностика — биопсия мозга с идентификацией вируса мет. иммунофлюоресценции или электронномикроскопическими мет.; наличие высыпаний в зоне пораженных узлов (см. **Ганглиониты**); повышенное давление **лик-**вора, ксантохромия, цитоз с преобладанием полиморфно-ядерного лейкоцитоза и лимфоцитов, несколько повышенный уровень белка; амнестический с. (поражение височной доли), аффективные и когнитивные (лат. *cognitio* — познание) расстройства, психопатологический с. (фобии, психотизм); межъядерная офтальмоплегия, СП четверохолмия, альтернирующие с. моста; нарушение поведения, деменция, генерализованные эпилептические припадки или припадки джексоновского типа; сильные головные боли; постгерпетические

нейропатии; острое начало, бурное развитие хронического процесса (носительство вируса с подавлением иммунитета).

Г р и п п о з н ы й Э. — возникает как осложнение тяжело протекающего гриппа (чаще геморрагический): множественные кровоизлияния в вещество и оболочки мозга; наличие примеси крови в ликворе; бурное течение с развитием коматозного состояния; психотические нарушения; атаксия; нарушение конвергенции, страбизм; корково-подкорковые гиперкинезы; **гемипарезы**; афазия и другие локальные феномены.

Геморрагический Э. Strümpel— Lichtenstern — Э. со множественными кровоизлияниями и очагами размягчения в ткани мозга. Может протекать по гемиплегическому, эпилептическому типу, в коматозной форме с инсультообразным развитием и часто летальным исходом, а также в психотонической форме с бредом и возбуждением: геморрагии в вещество и оболочки мозга; острое начало: головные боли, рвота, озноб, повышение температуры тела до 39 °С, сопор или кома, судороги, бред; стволые нарушения (альтернирующие с, гемиплегия); примесь крови в СМЖ или ксантохромия, лимфоцитарный плеоцитоз, повышение давления; при верхнем **типе** полиоэнцефалита (поражение серого вещества вокруг силвиева водопровода): сонливость, бред, спутанность сознания, общемозговые, оболочечные и глазодвигательные расстройства; при нижнем типе — бульбарный с, нистагм; тяжелое течение; тахикардия, тахипноэ.

Эпидемический Э. (летаргический, Э. типа А, «Нона», б. **Econoto**, или **Cruchet**).

Острый период: летаргическая (**окулолетаргическая**, или классическая), гиперкинетическая (тикозная, хореоатетозный с), эпилептиформная, вестибулярная, менингоэнцефалитическая, психо-сенсорная, апоплектиформная (моногоемиплегическая), **гриппоидная**, или абортивная (редуцированная), периферическая, псевдоневрастеническая и смешанные формы.

Хронический период: паркинсонизм, амиостатический с. Штрюмпеля, ката- и нарколепсия, дистонический, психоневротический, судорожный, вестибулярный, окулоцефалический, дистонически-гиперкинетический, гемиплегический, альгический с, редуцированные формы.

Характерные признаки: воспаление гранулематозного характера, особенно в центральном сером веществе мозга, явления отека, застоя и петехиальных кровоизлияний в тканях мозга в острой стадии; инфильтрация нервной ткани мононуклеарами, изменения нервных клеток дегенеративного типа (преимущественно в сером веществе ствола, ядер глазодвигательных нервов и черной субстанции); скопления лимфоцитов и плазматических клеток вокруг сосудов; в хроническом периоде — изменения дегенеративного характера, особенно в черной субстанции, базальных ганглиях и мозговой коре;

поражение нервных клеток (нейронофагии) вокруг сильвиева водопровода и ядер ствола мозга (красного, лентикулярного ядер, бледного шара, ядер гипоталамуса); поражение ядер III (диплопия, птоз, мидриаз, офтальмоплегия); психические нарушения: вялость, апатия, заторможенность, беспокойство, плаксивость, психомоторное возбуждение, акайлия, навязчивость, инертность мышления и др.; менингеальные явления; поражения других черепных нервов (V, VII, XII); особенности Э. в наше время: отсутствие острого периода, преобладание дистонически-гиперкинетических форм (спастическая кривошея и др.), нестойкость общемозговых явлений; икота; вестибулярные расстройства, рвота; головокружения; субфебрилитет; тахикардия; одышка; цианоз; сонливость (реже — бессонница или извращение сна); изменение сознания (галлюцинации, делирий, возбуждение, спутанность); головные боли небольшой интенсивности; **миоклонии** (особенно в мышцах живота, а потом и конечностей), нарушение мышечного тонуса; повышение сухожильных реф.; цитоз в ликворе до $40/\text{мм}^3$ лимфоцитарного характера, незначительное увеличение белка, сахара и глюкопротеидов; **нейтрофильно-эозинофильный** сдвиг и относительная лимфопения крови, пониженное количество эритроцитов и эритроцитарные включения, лимфоцитарный лейкоцитоз, ускоренная СОЭ; вегетативные и секреторные расстройства (гиперсаливация, гипергидроз, сальность и гиперемия лица, полиурия); пирамидные расстройства (анизорефлексия, патологические знаки); повышение уровня нейраминовой к-ты и глобулинов в крови; гиперкинезы в хронической стадии (тремор, гипомимия, кататоническая ригидность, блефароспазм, хореоатетоз, тортиколлис, открывание рта, тризм, **миоклонии** и др.); паркинсонизм — ранний или в хронической стадии (статический тремор, скованность, мышечная гипертония, брадикинезия и др.); часто — продрома (недомогание, катар дыхательных путей); течение ремиттирующего типа: острый период — **3—4** недели, промежуточный — **2—3** года, затем хронический; сезонность (январь — март); природная очаговость (пояс с умеренным климатом); эпидемические вспышки в городах или спорадичность; инкубационный период — 14 дней — 2 месяца; острое или постепенное начало; возраст — чаще **20—40 (15—55)** лет; воздушно-капельный путь распространения; возбудитель — фильтрующий **вирус**; источник — больной человек и вирусоноситель; летальность — 10—30 %; триада **Barre — Reys — Маргулиса**: вестибулярный с, атаксия, нарушение конвергенции; триада **Экономо**: лихорадка, сонливость, глазодвигательные нарушения; с-м Bartelson — **Thomas** (поворот головы вызывает движение глаз в противоположную сторону — с-м «кукольных глаз»); с-м Benedeck (приступы пронзительного крика по несколько минут — клазомания); с-м Глонти (периодические произвольные открывания рта, **сочетающиеся** с поднятием век при опущенном

взоре и одновременном запрокидывании); феномен Wartenberg — Лещенко (закрывание одного глаза вызывает открывание второго и движение нижней челюсти в противоположную сторону — поражение глазодвигательных нервов и тригеминально-таламического тракта); с-м Sang — Zylberblast (дрожание век — «трепетание» при приближении к глазам предмета); с-м Sterling (застывание до 10 мин с открытым ртом при поражениях паллидарной системы); с-м Stachelin — Frigero — Levi (судорожные насильственные повороты глаз и головы кверху с вегетативными расстройствами); с-м Stockert (засыпание при фиксации взора); при летаргической форме Э. — сонливость или летаргия, поражение III (диплопия), вегетативные нарушения (гиперсаливация, гипергидроз, сальность кожи, гиперемия лица, тахикардия и др.), упорная икота, вестибулярные и амиостатические расстройства, астенизация; при гиперкинетической форме — триада Экономо, гиперкинезы (хореоформные, атеоидные, миоклонические, генерализованные, локальные мышечные дистонии: тортиколлис, блефароспазм, лицевой гемиспазм и др.); при **гриппоидной** форме — стертый инфекционный комплекс, Сонливость, поражение III и VI, вегетативно-сосудистые расстройства, астения.

Энцефалитические р-ции при различных вредностях, воздействующих на организм человека преимущественно в судорожной и делириозной формах: генерализованные или **клонико-тонические** судороги, субфебрилитет или гипертермия, кратковременный делирий, ясное или сомнолентное сознание, длительность р-ций измеряется часами.

Энцефаломиелит — **сочетанное** поражение г. м. и с. м. различного генеза.

Формы: поствакцинальные (антирабические, противооспенные и другие вакцины), инфекционно-аллергические (после кори, краснухи, ветряной оспы и др.), полирадикулоневриты с поражением черепных нервов при различных интоксикациях и др.

Коревой Э.: коматозный, судорожный, гемиплегический, энцефаломиелитический, миелитический и смешанный с.

Краснушный Э. — гиперкинетический, паралитический, мозжечковый или атактический.

Маларийный Э.: с. поражения вещества мозга и его оболочек (менингоэнцефалит, тромбоваскулиты, церебеллиты с атаксией, менингополирадикулиты, моно- и полиневриты).

Рассеянный абортивный эпидемический Э. (Redlich — Flatau): парестезии, изменения сухожильных реф., легкое течение.

Лощадинский венесуэльский Э., или комариная вирусная лихорадка (вызывается арбовирусом антигенной группы

А): кратковременность лихорадки; менингеальные явления; легкое помрачение сознания (встречается в экваториальной части Латинской Америки).

В о с т о ч н ы й л о ш а д и н ы й Э.: резко выраженные признаки энцефаломиелита и менингеальные проявления, тяжелое течение (чаще встречается в США и Канаде).

З а п а д н ы й л о ш а д и н ы й Э.: лихорадка; явления **менингоэнцефалита**; иногда — бессимптомное течение (встречается в США и Канаде).

О с т р ы й р а с с е я н н ы й Э. (диссеминированный Э., поперечный миелит, с. **Brown-Sequard**, оптикоэнцефалит, полиоэнцефаломиелит, полирадикулоневрит, фуникуло- и менингомиелополирадикулоневрит): острое **инфекционно-аллергическое** начало с диссеминированным поражением ЦНС (часто Является начальной стадией рассеянного склероза); общеинфекционное начало: головные боли диффузного характера, катаральные явления, умеренное повышение температуры тела; диффузные воспалительные очаги различного размера в белом веществе г.м. и с. м. демиелинизирующего характера с выраженными сосудистыми изменениями и участием микроглии (острый воспалительный процесс с демиелинизацией и поражением осевых цилиндров); **полиэтиологичность** заболевания (чаще — **вирусно-аллергическая** природа); расстройство черепной иннервации (снижение зрения, нистагм, косоглазие, мимическая асимметрия, **бульбарные** с-мы и др.); координационные нарушения и атаксии; парезы и параличи конечностей центрального характера; диссеминация процесса и лабильность очаговых с-мов, разнообразие с-ки; повышенное давление ликвора, плеоцитоз — **20—30** клеток в 1 мкл (лимфоциты — **$0,05—0,5 \cdot 10^9/\text{л}$**), положительные р-ции Панди и Нонне — **Апельта**, увеличение сахара от 4 до 7 ммоль/л, увеличение белка через **3—4** недели после начала болезни; лейкоцитоз (**$10—15 \cdot 10^9/\text{л}$**) со сдвигом формулы влево, увеличение СОЭ до 25 мм/ч; общемозговые и оболочечные проявления, преобладание поражений стволовой части мозга; расстройства функции тазовых органов в острой стадии заболевания; вегетативно-трофические нарушения: тахикардия, бледность, гипергидроз; положительная РСК со второй недели болезни; редко — хореоатетоз, миоклонии, тремор и корешковые боли; улучшение при глюкокортикоидной терапии; регрессивное (редко хроническое) течение; пути внедрения вируса — дыхательные и ЖКТ; возраст любой.

Дифференцируется с рассеянным склерозом, острым геморрагическим энцефалитом **Strümpel—Lichtenstern**, оптико-хиазмальным арахноидитом, клещевым энцефалитом, панэнцефалитом, ван Бургата, БАС, нейроанемическим с. и др.

Эпендимома (греч. *ep* — приставка, означающая нахождение внутри, + *енаута* — верхняя одежда + *ома* — суффикс, означающий новообразование) — нейроэктодермальная опухоль из клеток эпендимы, выстилающей желудочки мозга.

Формы: атипическая, дедифференцированная, или злокачественная, эпендимобластома, состоящая из эпендимобластов (малодифференцированных клеток нейроглии), и эпендимоглиома, или истинная Э.

Характерные признаки: увеличение клеток в ликворе; повышение внутричерепного давления; иногда — приступы Брунса (головные боли, рвота, вынужденное положение головы — чаще наклонена вперед, вестибулярные нарушения, с-мы окклюзии IV желудочка и силвиева водопровода); часто — картина синингомиелии.

Эпидурит спинальный (греч. *epi* — приставка, означающая за, позади, + лат. *dura mater* — твердая мозговая оболочка + *itis* — суффикс, означающий воспаление) — воспаление клетчатки эпидурального пространства со спинальным пахименингитом.

Формы: гнойный Э. (образование экссудата или абсцесса, корешковые боли на уровне поражения, менингеальная с-ка, лихорадка, признаки сдавления с. м.), негнойный Э. (образование серозного экссудата, преходящие боли в зоне иннервации пораженных корешков, благоприятное течение), гиперпластический Э. с образованием рубцов в клетчатке и твердой мозговой оболочке, восходящий эпидуральный воспалительный процесс с клинической картиной паралича типа Ландри (с-м **Spiller**) и др.

Характерные признаки: частичное или полное поперечное поражение (компрессия) с. м. (пара- или тетрапарезы, выпадение чувствительности ниже абсцесса, тазовые расстройства, увеличение уровня белка, блок (при пр. **Queckenstedt**); частичный или полный блок субарахноидального пространства; изменения при эпидурографии, МГ, КТ; ригидность затылочных мышц; наличие гнойных очагов в организме; парезы сфинктеров и отдельных мышц; тяжелое состояние; высокая температура тела, **септикопиемия**, увеличение СОЭ, нейтрофилез; усиление болей корешкового характера на уровне очага при напряжении и движении; локальная припухлость и отечность тканей у остистых отростков; яркая выраженность (среди других патологических стигм) рефлекса Россоломо (при хроническом процессе); чаще болеют мужчины.

Дифференцируется с интрамедуллярными процессами, миелитами, нарушениями спинального кровообращения, дискозом, опухолями спинного мозга, туберкулезом и остеомиелитом позвоночника, менингитами, хронической эпидермальной гранулемой и др.

| Эпилепсия (греч. *epilepsia* — схватывание), или «божественная»,

«падучая» б., — мультифакториальное хроническое поражение г. м. с судорожными припадками или бессудорожными **пароксизмами** и разнообразными специфическими изменениями личности. Является HLA-ассоциированным заболеванием с антигенами **MNS₃-системы**.

Формы по степени поражения мозга: функциональная (врожденная и приобретенная) с судорожной готовностью мозга и **снижением** порога возбудимости, но без знаков органического поражения мозга (симптоматическая, фокальная, эндогенная, **метаболическая**, экзогенная); органическая с изменениями личности (психомоторная с-ка, психические нарушения в межприступных периодах); **по клиническим проявлениям:** большие (развернутые, генерализованные) судорожные припадки, бессудорожные припадки, малые припадки, парциальные **или** фокальные, неклассифицируемые формы Э.

Глубина эпилептических проявлений: эпилептические р-ции, эпилептический с, эпилепсия как процесс, эпилептический статус (генерализованный, парциальный).

Генерализованные судорожные припадки: **эпилептизация** нейронов в виде массовой активации **аксон-дендритических** синапсов с образованием первичного очага Э., изменения **глии** и сосудов; образование эпилептических систем (включение в процесс **подкорково-стволовых** структур); изоморфные припадки; «электрический взрыв» со структурными изменениями в церебральной схеме (образование новых аксонных сетей, склерозирование отдельных участков головного мозга); де- и гиперполяризация клеточных мембран с нарушением ионного проникновения через **ионофорные** каналы, связанные с рецепторами специфических трансммиттеров (например, открытие каналов хлора ведет **к** снижению нейрональной активности, а натрия и калия — к ее увеличению и деполяризации); эпилептизация мозга с полиморфизмом и учащением припадков; изменения в синапсах нервных клеток, необычное состояние медиаторных систем, изменение метаболической структуры митохондрий нейрона и нестабильность его клеточной оболочки;- наличие биологических **патопластических** факторов (преморбид, уровень интеллекта, степень зрелости мозга и др.); нарушение метаболизма — белково-азотистого, углеводного, водно-солевого обмена и др.; имбаланс препятствующих систем в пользу возбудительных систем трансммиттеров ЦНС (например, трансммиттер-**глутамат** и др.); внезапность и кратковременность припадка (до нескольких минут); самоустраняемость (самостоятельное прекращение припадка и чаще без остаточных явлений); повторяемость или периодичность приступов, сходство с-мов при их повторении, фазность течения: тоническая фаза, фаза атонии, оглушения с

единичными спонтанными движениями, клоническая фаза, психомоторное возбуждение, фаза с адверсивным компонентом, переходная фаза, **клонико-тонические** судороги, выход из припадка; контрастность припадков по отношению к субъективному опыту больного («странное, непонятное, необычное состояние», «состояние невесомости» и др.); отсутствие р-ции зрачков на свет, мидриаз; общая анальгезия, двусторонний с-м Бабинского; прикус языка; цианоз лица; громкое, хриплое, учащенное дыхание; выделение пены изо рта; послеприпадные кома, сопор, оглушение, сон и амнезия на припадок; гипорефлексия, гипотония; непроизвольное мочеиспускание; изменение личности: слабоумие, замедленность психических процессов, детализация, педантизм, злобность, навязчивость, полярность аффекта, инфантилизм, **эксплозивность**, истеричность, астения, ослабление памяти, навязчивые отклонения, шизоидные р-ции, психозы и др.; **пароксизмальные** расстройства сознания, психическая нестабильность (смена настроения, возбуждение); иногда — наличие ауры (греч. *aura* — ветерок, дуновение, предвестник) — своеобразного ощущения, психического переживания, движения (страх, нереальность восприятия окружающего, чувство дискомфорта и др.) перед началом приступа; генетически обусловленная повышенная судорожная готовность и органическое экзогенное поражение мозга; положительные данные генетического исследования; продромальные расстройства: астения, сенестопатии, аффективные нарушения, различные ауры; социальные факторы; соответствие распространения (генерализации) судорог корковой соматической зоне; серо-свинцовый блеск глаз (с-м Чижа); олигофазия из-за оскудения словарного запаса (с-м Бернштейна); т. н. «сонные» апноэ, ночные эпизодические феномены типа апноэ в фазе быстрого сна (**зависимый** с. апноэ); отсутствие гемолиза эритроцитов при добавлении в кровь коброботоксина; изменения уровня гамма-аминомасляной к-ты, **катехоламинов, ацетилхолина**, ацетилхолинэстеразы в крови и ликворе; скачка идей, или тахипсия (с-м Picard); изменение личности (с-м **Haft**): замедленное и ограниченное мышление, мелочность, отсутствие предприимчивости и чувства **юмора**, **малоподвижность** и др.; при Э. у праворуких — чаще галлюцинаторный с. и с. дереализации (уже виденного, слышанного или пережитого), изменения чувства времени, повторяемость переживаний, деперсонализация, онейроид, эмоциональные расстройства (тоска, страх, ужас, эйфория, безэмоциональное состояние); при Э. у леворуких — чаще слуховые и зрительные галлюцинации, провалы мыслей и чувство «чужих» мыслей, насильственные воспоминания, провалы в памяти, преходящие афазии, абсансы, психомоторные припадки, суетливость, тревога, сумеречное состояние сознания; иногда — амбулаторный автоматизм, помрачение сознания с бегом до истощения после припадков (с-м **Higler**); преходящие моно- или ге-

мипарезы после припадка из-за церебрально-васкулярных нарушений (с-м Todd); признаки эпилептической активности на клинической, видео-, долговременной и с компьютерным частотным анализом ЭЭГ в межприступном периоде (спайк-волна, комплексы острой и медленной волн и др.); при компьютерном картировании (уточнение локализации) и телеметрической регистрации ЭЭГ; изменения при ПЭТ (метаболизм, синтез белков, молекулярная диффузия, активность мембранных рецепторов); гигантские соматосенсорные ВП с наличием поздних компонентов с высокой амплитудой и длительностью до 200 мс; характерные изменения при ПЭТ (метаболизм, синтез белков, молекулярная диффузия, активность мембранных рецепторов); гигантские соматосенсорные ВП с наличием поздних компонентов с высокой амплитудой и длительностью до 200 мс; характерные изменения при иридодиагностике; повышение уровня пролактина в плазме; специфическая дерматоглифика; снижение уровня **преальбумина** и альфа-макроглобулина в СМЖ (определение белкового спектра путем электрофореза), увеличение количества сывороточных пролактинов.

Бессудорожные припадки: внезапность (без видимых поводов и провоцирующих факторов); мгновенная потеря сознания (до 2 мин) с падением и ушибами; повышение мышечного тонуса; очаговая неврологическая с-ка; изменения личности по эпилептическому типу; семейно-наследственная передача; возможность **серийного** протекания приступов; несоответствие функциональной значимости провоцирующих факторов степени тяжести пароксизмов; амнезия на припадок; послеприступный сон; головная боль; спутанность сознания и др.

Малые эпилептические припадки, или абсансы (франц. *absence* — кратковременная потеря сознания, оцепенение с последующей амнезией): миоклонические (импульсивные, пропульсивные, астатические), пикнолептические, сумеречных состояний, психомоторные (речевые, оральные, кивательные, селям-пароксизмы, сложные и др.), парциальные, abortивные, простые и сложные: вздрагивания, вскакивания, ночные страхи и удушье, реминисценция, тошнота, кардиалгия, фотопсии, слуховые и обонятельные галлюцинации, «паралич» речи и соображения, дистимии, сенестопатии, изменение схемы тела и др. Различают: простые (типичные и атипичные) абсансы, сложные абсансы (кратковременная потеря сознания в сочетании с другими феноменами — клоническими, миоклоническими, вегетативными, автоматизмами, вращением и др.), статус абсансов.

Характерные признаки: кратковременное отключение от действительности; чаще — подкорковая (таламус) или верхнестволовая локализация очага; продолжительность от 5 до 20 с; начало мгновенное, без ауры; частые припадки (**20—100** в день); провокация

припадков гипервентиляцией и фотостимуляцией; характерные изменения на ЭЭГ (пик-волны — 3 в секунду); возраст чаще до 15 лет; внутренняя гидроцефалия на ПЭГ; распространение конвульсий на плечевой пояс и руки, их упорство и стабильность в течение ряда лет; двусторонность конвульсий, чаще всего повторение пароксизмов до 20 и более в сутки; присоединение через 1—3 года тонико-клонических приступов; детский возраст.

Психомоторные малые припадки височного типа: двигательная активность в руках, мышцах лица во время припадка; различные височные с-мы; аура различного вида; длительность до 1 мин; постепенное восстановление сознания, неполная амнезия; отчетливые вегетативные расстройства; медленная пароксизмальная активность на ЭЭГ; атрофия височных отделов мозга на ПЭГ; период полового созревания.

Психомоторные малые припадки лобного типа: приступы сумеречных расстройств сознания; длительность не более 20—30 с; отсутствие ауры; спутанность сознания после припадка и полная его амнезия; сочетание быстрой и медленной активности на ЭЭГ; атрофия лобных отделов мозга на ПЭГ; возраст старше 15 лет.

Импульсивные малые припадки: лобная и височная локализация очага; выраженный моторный феномен (жестикуляция, крик, глотание, облизывание и др.); неполное выключение сознания; длительность приступа — 2 и более минут (может быть днем и ночью); наличие ауры; послеприпадные явления: головные боли, сонливость, чувство разбитости, дискомфорта и др.; острые волны или ритм височной локализации на ЭЭГ; любой возраст.

Эпилептический статус (лат. *status* — состояние) — непрерывный припадок или серия припадков, в промежутках между которыми сознание полностью не восстанавливается.

Типы: судорожный (генерализованные, тонические, клонические, тонико-клонические, миоклонические припадки), генерализованный несудорожный, фокальный (парциальный различного вида), односторонний с гемиплегией или резидуальным гемипарезом и др.

Эпилептические радикалы (факторы риска): ранние детские судороги — спазмы; снохождение и сноговорение; энурез; «беспокойное младенчество»; ночные миоклонические вздрагивания и вскакивания; кошмарные сновидения стереотипного характера; приступы младенческих судорог; мигренозные головные боли; задержка психического и физического развития; двигательная расторможенность; злобность, грубость, пугливость, трудновоспитуемость и др.

В зависимости от причины, вызывающей заболевание, в прошлом различали: аффективную форму Э. Bratz — **Leubuscher**; Э. Кожевникова — *epilepsia continua partialis* с постоянным **гиперкинезом** (после клещевого энцефалита): **судорожные припадки** клонического типа всегда в определенных сегментах и мышечных группах (стереотипные гиперкинезы), пирамидный парез «**судорожной**» **конечности**, гипотрофии мышц центрального характера и др.; височную Э. Landolt с наличием **предвестников** (обонятельная, вестибулярная, слуховая, зрительная, эпигастральная и другие виды ауры, чувство **страха** и **тревоги**, «уже виденного и пережитого», наплыв мыслей и **переживаний**, изменения на ПЭГ, ЭЭГ и др.); музыкальную Э. Мержеевского (звуковая **аура**, полиморфный характер припадков, чаще — при поражении височных долей); т. н. брюшную Э. Moore (повторяющиеся острые боли в животе с тошнотой и рвотой, поносом, протрацией и судорогами, признаками поражения лобных долей на ЭЭГ и др.); функциональную Э. Mautz; психастеническую Э. Oppenheim (единичные припадки, сопровождающиеся страхом у больных с фобиями пространства и другими навязчивыми явлениями): Э. Remillard — Ethier — Andermann — вид височной Э. (гомонимная **гемианопсия**, физическая и умственная отсталость на почве родовой травмы); бессудорожную, или психическую, Э. Fatret (изменение личности, **пароксизмальные** расстройства аффектов и влечений); височную Э. НШ с психическими нарушениями; т. н. локальную Э. Holmes; Э. Erickson (редкая форма с эротическими переживаниями во время припадка); Э. пробуждения Janz (большие или малые припадки в первые часы после сна); Э. Janzen (редкая форма с внезапно наступающими расстройствами дыхания по типу **Cheine—Stokes**, апноэ у больных с поражением мезэнцефальной обл. или обл. продолговатого мозга); статическую Э. Hunt; постгемиплегическую Э. Gowers; с. Ingvær — Niemann — **развитие** припадков малого типа при выполнении арифметических действий; т. н. броун-секаровский тип Э. (**начинается** с болей в обл. **сердца** при коронарной недостаточности — с. Киселя и др.).

• Кроме того, некоторые исследователи выделяют:

● т. н. **дисэнцефальную**, или вегетативную, Э., проявляющуюся исключительно **одноименными** припадками: психомоторная форма Gastaut у детей (**приступы** **односторонних** судорог, аура, потеря сознания, иногда — гемиплегия, **чувство** страха, сосательные движения); т. н. **постгемиплегическую** Э. с односторонними судорогами как результат ДЦП; **таламо-гипоталамические** (**дисэнцефальные**) судороги Gibbs; вегетативные **энцефалопатические** (субкортикальные атеросклеротические) судороги Binswanger; **автономные** вегетативные **эпилептические припадки** Penfield (покраснение или побледнение лица, усиленное потоотделение и слюноотечение, зевота, позывы к рвоте, сердцебиение, приступ головных болей);

• фотогенную, или **зрительную** рефлекторную, Э., которая вызывается мелькающим светом и проявляется большими (**центральными**) припадками, фокальными и фронтополярными миоклониями;

● рефлекторную Э.: первичная генерализованная (темновая, фотогенная, умственная; во время чтения, счета, слушания музыки, игры в шахматы и др.), вторичная (специфические энцефалопатии, интенционные миоклонии или маятникообразные **миоритмии** Lance — Adams, акинетический тип малых припадков у детей Lennox — Gastaut (потеря сознания, падение, обездвиженность на **минуты**, **миоклонии**) и частичная (судорожная активность на ЭЭГ, **провоцируемая соматосенсорными** факторами и др.) формы;

● **генуинную** Э. (идиоматическая, **криптогенная**, эссенциальная формы), когда **нельзя** установить этиологию припадков, явно **не** связанных с органическим поражением мозга или нарушениями обмена;

• психастеническую Э. (единичные эпилептические **припадки**, страхи различного характера и навязчивые явления);

- **катамениальную** (менструальную) Э. с припадками на **4—7-й** день менструации у женщины фертильного (лат. *fertilis* — плодородный) возраста;
- травматическую, токсоплазматическую, сосудистую, аллергическую, многоочаговую и др.

Эхинококкоз, или гидатидоз, ЦНС (греч. *hydatidos* — водяной пузырек) — гельминтоз из группы цестодозов, вызываемый личинкой паразита, находящегося в тонком кишечнике хищных животных и других внутренних органах млекопитающих, а также человека.

Характерные признаки: сочетание общемозговых и очаговых с-мов в зависимости от величины и локализации паразита; положительные внутрикожная пр. Casoni, р-ция латекс-агглютинации и непрямой **гемагглютинации** с диагностикумами длительного хранения Weinberg; иногда — с-мы опухоли при контрастных мет. исследования мозга (ПЭГ, АГ и др.); повышенное содержание белка и эозинофильный плеоцитоз в ликворе, эозинофилия в крови; иногда — эпилептические припадки (в зависимости от локализации паразита в мозге); исхудание и нарастание общей слабости; иногда — истончение костей черепа, узур, кольцевые внутричерепные обызвествления; изменение уровня янтарной к-ты в ликворе; развитие вокруг эхинококка реактивного воспаления и соединительнотканной капсулы (кисты); заражение через контакт с животными, при проглатывании с пищей яиц паразитов, разделке шкурок диких животных, употреблении немытых овощей и фруктов, питье воды из природных водоемов и др.; постепенное прогрессирование, неблагоприятный прогноз.

УСРЕДНЕННЫЕ ВЕЛИЧИНЫ ФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ ФУНКЦИЙ*

Одной из центральных проблем медицины является вопрос о норме и патологии. Под нормой понимают состояние оптимального соответствия строения и жизненных функций организма, его систем и органов изменяющимся условиям внешней среды; динамическую согласованность этих функций, обеспечивающую организму реализацию всех возможностей его биологической организации. Норма — это диапазон (режим) наилучшей (оптимальной) жизнедеятельности человека на всех уровнях (клеточном, тканевом, органном, системном, организменном, популяционном), выход из которого составляет патологию или болезнь, а появление новой нормы через приспособительные механизмы — компенсацию, то есть норма — это психосоматический оптимум для данного индивида в данной местности, времени суток при данном возрасте, профессии и данном образе жизни. Но средние величины нормы не **учитывают** крайностей, изменчивости равновесия в организме (индивид — колебательная система), суммации и кумуляции реакций генотипа; кроме того, в каждом случае норма всегда индивидуальна. Говоря о константах и нормальных величинах жизнедеятельности организма человека, мы условно исходим из усредненных величин и из того, что в данный момент все реакции его стабильны: «Единой нормы как таковой нет, норма в каждом случае индивидуальна» (Осипов В. П., 1939).

УСЛОВНЫЕ ОБОЗНАЧЕНИЯ

АКТГ	—	адренокортикотропный гормон
АсАлАТ	—	аспартаталанинаминотрансфераза
АСЛ	—	аргининосукцинатлиаза
АсАТ	—	аспартатаминотрансфераза
ГАМК	—	гамма-аминомасляная кислота
ГДГ	—	глутаматдегидрогеназа
ДНК	—	дезоксирибонуклеиновая кислота
ДОФА	—	3, 4-диоксифенилаланин
КС	—	кетостероиды
КФК	—	креатинфосфокиназа
ЛГ	—	лютеизирующий гормон
ЛДГ	—	лактатдегидрогеназа

При отсутствии указаний на исследуемый материал (биопат) подразумевается кровь.

МАО	— моноаминоксидаза
ОИУК	— оксиндолилуксусная кислота
ОКС	— оксикетостероиды
ПГ	— простагландин (например, ПГЕ — группы Е и т. д.)
ПТИ	— протромбиновый индекс
РВ	— реакция Вассермана
РИА	— радиоиммунный анализ
РИБТ	— реакция иммобилизации бледных трепонем
РИД	— радиоиммунодиффузный метод
РИФ	— реакция иммунофлюоресценции
РН	— реакция нейтрализации
РНК	— рибонуклеиновая кислота
РПГА	— реакция подавления геагглютинации
РСК	— реакция связывания комплемента
РТГА	— реакция торможения геагглютинации
СДГ	— сорбитолдегидрогеназа
СМФ	— скорость медленной фазы нистагма
СТГ	— соматотропный гормон
ТРИД	— мет. радиоиммунодиффузии
ТТГ	— тиреотропный гормон
ФСГ	— фоликулстимулирующий гормон
ФУНГ	— феномен ускоренного нарастания громкости
цАМФ	— циклический аденозин-3,5-монофосфат
цГМФ	— циклический гуанозин-3,5-монофосфат
Нб	— гемоглобин
SH	— сульфгидрильная группа

Показатели условно усредненного человека (возрастная группа — **20—30** лет, вес мужчины — 70 кг, длина тела — 170 см, женщин — соответственно — 58 кг и 160 см).

1. Площадь поверхности тела Q - $(71,84)M^{0,425}D^{0,725}$ или $Q = \frac{4M + 7}{M \cdot 0,01}$, где Q — площадь, см² ± 12 %, M — масса, кг, D — длина, см (M округляется до 0,25 кг).

2. Объем крови (плазма + эритроциты) - **объем** эритроцитов
Н F клеток
где H — гематокрит 0,96 (коэффициент для поправки на плазму, заключенную в клетках), F - 0,91 для взрослых и 0,87 — для детей.

3. Масса эритроцитов $V - 32,74 X + 155,7$, где X — масса тела без жира, кг, V — масса эритроцитов в 1 мл (для мужчин $V = 8,2 + 17,3 M - 693$; для женщин $V = 16,4 D + 5,7 M - 1649$, где D — длина тела, см, M — масса, кг).

4. Объем плазмы для мужчин — $23,7 D + 9 M - 1709$ мл, для женщин — $40,5 D + 8,4 M - 4811$ мл, где M — масса, кг, D — длина тела, см.

5. Масса тела без жира для мужчин — $2,04 \cdot 10^{-3} \cdot D^2$ кг, для женщин — $1,75 \cdot 10^{-3} D^2$ кг.

6. Нормальная масса тела: 400 г на 1 см роста; вес равен росту (см), умноженному на окружность груди (см) и деленному на $240 \frac{T \cdot L}{P}$

(Bonhard), или $J = \frac{P}{T \cdot L}$, где P — вес тела, кг, T — обхват груди, см, L — длина тела, см (у молодых людей $J = 3-10$); грудно-ростовой индекс Эрисмана (1889): $K = T - 0,5 L$, где T — обхват груди по окружности, см, L — рост, см (у взрослых $K = 5-6$); весо-ростовой индекс Rhorer F. (1908): $J = \frac{P}{T} \cdot 100$, где P — вес в г, L — рост, см (у взрослых обычно $J = 1,3-1,4$), T

грудно-ростовой индекс Brugsch T. (1922): $J = \frac{P}{T} - 100$ (обозначения те же, у мужчин $J = 50-55$); индекс Pignet (1901): $J = L - (P + T)$, где L — рост, см, P — вес, кг, T — обхват груди, см. Для детей расчет роста производится по индексам: а) индекс Pirket — $10P$

— 98—100 см до 1 года, 97 — до 2—3 лет и 95—98 см для L сидя

6—7 лет; б) индекс Чулицкой — три голени* минус рост (индекс до года, для трех и семи лет соответственно равен 25, 20 и **15—10** см); в) индекс Эрисмана — окружность груди, см, минус полурост (для детей различного возраста $J = 10-13$, **6—9** и **2—4** см); г) осевой индекс Чулицкой — длина ног минус длина туловища (для детей до 1 года $J = 2-4$, **2—3** лет — от -6 до +8 см). «Щипковый тест» **Mayer** — толщина кожной складки на животе не должна превышать 2,5 см и на задней поверхности плеча на уровне **10—15** см от плечевого сустава — 1 см; вес для молодых людей равен росту, см, минус 100 (**Broca**, 1879); предполагаемый рост ребенка складывается для мальчиков из суммы роста родителей, см, умноженной на 0,54, минус 4,5; для девочек — из суммы роста родителей, умноженной на 0,5, минус 7,5 см.

Окружности плеча + окружность бедра + окружность

	Мужчины	Женщины
Площадь поверхности тела	18 000 см ²	16 000 см ²
Относительная плотность тела	1,07	1,04
Общая жидкость организма	600 мл/кг	500 мл
Внеклеточная жидкость	260 мл/кг	200 мл
Внутриклеточная жидкость	340 мл/кг	300 мл/кг
Объем всей крови	5 200 мл	3 900 мл
Масса всей крови	5 500 г	4 100 г
Объем эритроцитов	2 200 мм	1 350 мм
Масса эритроцитов	2 400 г	1 500 г
Объем плазмы	3 000 мл	2 500 мл
Масса плазмы	3 100 г	2 600 г
Масса существенного жира	1,5 кг	1,0 кг
Масса несущественного жира	12 кг	15 кг
Масса подкожной жировой ткани	7,5 кг	13 кг
Масса отделяемой жировой ткани	5,0 кг	4,0 кг
Масса желтого костного мозга	1,5 кг	1,3 кг
Масса межуточной (внутрикане- вой) жировой ткани	1,0 кг	0,7 кг
Масса общей жировой ткани	15,0 кг	19,0 кг
Масса соединительной ткани	5 050 г	4 100 г
в том числе хряща	2 500 г	2 000 г
Масса сухожилий и фасций	850 г	700 г
Масса других видов соединитель- ной ткани	1 700 г	1 400 г
Общая масса кожи	2 600 г	1 790 г
Масса эпидермиса	100 г	90 г
Масса дермы	2 500 г	1 700 г
Масса подкожной клетчатки	7 500 г	13 000 г
Диаметр коллагеновых пучков кожи	5—25 мкм	
Диаметр коллагеновых фибриол	650—870 А (световая микро- скопия)	

Масса волос	20 г	300 г
Масса ногтей	3 г	3 г
Масса сырой ткани скелета	10 кг	6,8 кг
Масса костей скелета	5 кг	3,5 кг
Масса хрящей скелета	1,1 кг	0,9 кг
Масса зубов	46 г	41 г
Масса костного мозга	3 кг	2,6 кг
Масса лимфоцитов	1 500 г	1 200 г
Масса скелетных мышц	28 кг	17 кг
Масса сердца без крови	330 г	240 г
Масса мозга	1 400 г	1 200 г
Масса спинного мозга	30 г	28 г
Суточный расход энергии	3 000 ккал	2 100 ккал
Интенсивность основного обмена	17 кал/ (мин кг)	16 кал/ (мин · кг)
Общая емкость легких	5,6 л	4,4 л
Жизненная емкость легких	4,3 л	3,3 л
Максимальная вентиляция легких	95,5 ± 15,0 л	
Минутный объем дыхания	7,5 ± 2,5 л	
Поглощение кислорода	235 ± 20 мл/мин	
Коэффициент использования кислорода	36 ± 4 мл	
Пр. Штанге	75 ± 15 с	
Пр. Генча	45 ± 11 с	
Поступление питательных веществ в сутки:		
белки	95 г	66 г
жиры	120 г	85 г
углеводы	390 г	170 г
Содержание железа	5 г, марганца	—20 г, меди —200 г, цин-

АДГ — 275 мОсмоль/кг или 1,5 пг/мл.

Аденилаткиназа — 3,65/л, в ликворе — 0,5/л.

Аденилатциклазамышц — 19,2 пмоль/г массы.

Аденинфосфорибозилтрансфераза — 135 мкм/(г **белка·мин**).

Адениловые нуклеотиды крови — 742 ± 45 мкмоль/л (мет. Альбаума, 1951).

Аденозиндезаминаза — **11,5—25,0** ЕД/л (флюорометрический мет.), **700—1900** мЕД/г **Нб** или **45—122** кЕД/моль **Нб**.

Адреналин — **0,3—0,45** мкг/л (флюоресцентный мет.), $2,2 \pm 0,2$ нмоль/л или $26,5 \pm 6,5$ нмоль/сут (6,2 нг/мин утром; $5,2 \pm 0,8$ нг/мин днем; $2,5 \pm 0,9$ нг/мин вечером).

Адреналин мочи — $6,5—8,5 \pm 1,0$ мкг/сут или $43,6 \pm 4,3$ ммоль/л, **45—115** нмоль/сут (мет. Матлиной и соавт., 1965).

Адренолиновая внутрикожная пр. — увеличение числа лейкоцитов в 1 мл периферической крови на **100—800** от исходного.

Азот альфа-аминокислот — **50—200** мг/сут или **3,5—14,0** ммоль/сут (мет. колориметрии, р-ции с нафтохиноном или фтординитробензолом).

Азот мочевины — **7—18** мг/дл или **2,5—6,5** ммоль/л.

АКТГ — **5,5—75** нг/л (по стандартным тест-наборам «Sorin»); $93\ 870 \pm 12\ 000$ нг/л (радиоиммунологический мет.).

Активность противотимической сыворотки: цитотоксический индекс — 0,24 (Брондз, 1964), индекс флюоресцирующих антител на взвеси — 0,29 (Домашнева и соавт., 1979).

Аланинаминотрансфераза (АЛАТ) — **8—20** ЕД/л (по Генри) и **8—29** ЕД/л по мет. оптического теста с пиридоксальфосфатом или **27—190** нмоль/(л·сут).

АЛТ — **5—30** ед. или **0,1—0,68** мкмоль/(мл·ч) пирувата.

Альбумины — **3,5—5,0** г/мл или **30—50** г/л.

Альбумины плазмы — **50—61** %, ликвора — 52,8 % (по Кафке).

Альбуминно-глобулиновый коэффициент плазмы — **1—1,6** %, ликвора — 1,23 %.

Альдоза — **0,3—3,0** ЕД/л (калориметрически).

Альдоза сыворотки — $17,2 \pm 1$ ед (**1,5—12** ЕД/л) или $3,0 \pm \pm 0,3$ ммоль/мин, ликвора — **1—5** ед.

Альдостерон плазмы — **0,15—1,4** нмоль/л (мет. РИА), или **100—350** пг/мл, мочи — **4,5—17,5** мкг/сут (хроматографически), или **13,8—55,5** ммоль/сут.

Альфа-амилаза (диастаза) — **12—32** г (**ч·л**), мочи — до 120 г/(ч·л).

Альфа-1-глобулин — **0,1—0,3** г/100 мл или **1—3** г/л.

Альфа-2-глобулин — **0,6—1,0** г/100 мл или **6—10** г/л.

Альфа-липопротеиды — $1,35 \pm 0,01$ ед. или 220 мг %.

Альфа-токоферол — $1,1 \pm 0,1$ мг % или 0,055 ммоль/л (мет. Hansen и Warwick, 1966).

Альфа-эстрадиол — **0,25—0,35** мг/сут.

Алюминий — 18 мкмоль/л.

Амилаза — 48—6,5, 25—125 ЕД/л (Бекман); 2,2—7.0 мг/ (л · сут) или **500—5000** нмоль/л · с⁻¹.

Аминокислоты: аланин — **1,85—5,85** мг/100 мл или **210—660** мкмоль/л, бета-аланин мочи — 2 мг/сут, альфа-аминоадипиновая к-та мочи — **4—50** мг/сут; бета-аминоизомасляная к-та мочи — **4—50** мг/сут; бета-аминоизомасляная к-та мочи — до 120 мг/г креатинина, альфа-аминомасляная к-та — **82—360** мкг/100 мл или **8—35** мкмоль/л, аргинин — **0,35—2,5** мг/100 мл, или **20—135** мкмоль/л; аспарагин — **0,4—0,9** мг/100 мл или **30—70** мкмоль/л; аспарагиновая к-та — **0—300** и **0—25**, валин — **1,5—3,5** и **140—310**, гистидин — 0,5—1,5 и 30—105, глицин — 0,9—4,0 и 120—550, глютамин — **5,5—10,5** и **390—700**, глютаминовая к-та — **0,2—2,8** и **15—190** соответственно, гомоцистин — индивидуально, изолейцин — **0,5—1,5** мкг/100 мл и **35—95** мкмоль/л, лейцин — **1,0—2,2** и **75—175**, лизин — **1,2—3,5** и **80—230**, метионин — **0,1—0,6** или **6—40**, оксипролин — **0—0,5** и **0—0,7**, орнитин — **0,5—1,5** и **30—105**, пролин — **1,2—3,5** и **100—335**, саркозин — **6—40** и **65—450**, серии — **0,65—2,0** и **65—195**, таурин — **0,35—2,0** и **25—165**, тирозин — **0,5—1,5** и **45—105**, цистин — **0,5—1,5** и **35—115**, цитруллин — **210—965** мкг/100 мл и **15—55** мкмоль/л.

Свободные аминокислоты (мкмоль/мл): лейцин в эритроцитах — 0,092, в плазмочитах — 0,107; коэффициент их соотношения в эритроцитах и плазмочитах — 0,9; тирозин соответственно **0,05—1,04**; фенилаланин — **0,03—0,04—0,8**, ароматические — **0,08—0,1—0,9**, с разветвленной цепью — **0,312—0,36—0,9**, серосодержащие — **0,05—0,05—1,2**, незаменимые — **0,75—0,79—1,01**, заменимые — **1,46—1,31—1,3**.

Аминокислоты в моче: незаменимые: валин — $25 \pm 3,5$, лейцин — 24 ± 5 , лизин — $89 \pm 10,5$, метионин — $23 \pm 2,5$, треонин — $75 \pm 4,5$, триптофан — 48 ± 9 , фенилаланин — $28 \pm 3,5$ мкмоль/л (определение аминокислот анализатором фирмы «Biotronik LC-6000», ФРГ); заменимые: аланин — 200 ± 20 , аргинин — 11 ± 3 , аспарагин — $41 \pm 5,5$, аспарагиновая к-та — 24 ± 4 , гистидин — 482 ± 20 , глицин — 413 ± 28 , глютаминовая к-та — $20 \pm 2,5$, метилгистидин — 145 ± 10 , орнитин — $9 \pm 2,5$, триметилгистидин — 130 ± 8 , тирозин — 53 ± 6 , таурин — 565 ± 60 , цистеин — 38 ± 5 , цистотионин — 13 ± 2 , цитруллин — 18 ± 5 мкмоль/л.

Аминокислоты в ликворе (мкмоль/л) при хроматографии на бумаге и ионообменной хроматограммы: аланин — **16,5—26,5** ±

$\pm 5,5$, альфа-аминомасляная к-та $1,95 \pm 1,0$ мкМ/л; альдолаза 70 нкат/л; АСТ 85 и АЛТ — 55 нкат/л; аспарагиновая к-та $7,2 \pm \pm 5,0$ и аргинин $7,5 \pm 5,0$ нкмоль/л; ацетилхолин — 0,33; валин — $6,2 \pm 3,0$; ГАМК — $4,8 \pm 3,0$; гистидин — 1,2; глицин — 12, глютамин — 2,0, глютаминовая к-та — 16 и 55, лейцин — **3—10**, лизин — **7—11** мкмоль/л; лактатдегидрогеназа — 66 и лейцин-аминопептид — **0,8—4,5** нкат/л, метионин 10,5; **пролин—следы**, серии **5—20**, треонин **10—15**, тирозин **6—8**, фенилаланин — 10, цистин — 7,5 мкмоль/л; аминоклевулиновая к-та — **15—20** мкг/дл, или **1—1,8** мкмоль/л.

Аминопептидаза в сыворотке крови: свободная — $2,3 \pm 0,2$, связанная — 0 ед/л, в ликворе соответственно — $0,4 \pm 0,15$ и 0.

Аминотрансферазы: АсАТ — 0,1—0,45 и АлАТ — 0,1—0,68 мкмоль/л или АЛТ — $13,5 \pm 2,5$ и АСТ — $24,5 \pm 3,2$ ед. (по Леонович, 1980).

Аммиак: азот аммиака — **15—45** мкг/100 мл или **10—35** мкмоль/л.

Ангиотензин-1 — **10—85**, П — 25 ± 10 нг/л.

Анионный обмен (скорость) — $4 \pm 0,2$ (по кривым изменения рН среды, определяемым рН-метром типа **ОР-212**, ВНР).

Андростендион — 105 ± 25 нг/дл у мужчин и 150 ± 35 нг/дл у женщин, или $3,75 \pm 0,85$ и $5,25 \pm 1,5$ нмоль/л соответственно.

Антидиуретический гормон — **4—15** пг/мл или нг/л, **290—300** мОсмоль/кг, **9—62** нг в 24 ч.

Антитела анти тиреоидные (к тиреоглобулину) — в разведении меньше 1:10.

Антистрептолизин-0 — 165 ЕД Тодда.

Антитоксин (титр) — 2 АЕ/мл.

Антитромбин-Н — **18—22** с, антитромбин-Ш — **85—115** % или 25—125 ЕД/л (Бекман), 20—30 мг/100 мл или 200—300 мг/л.

Аргиназа (L-аргинин-амидиногидролаза) — 4,0 ЕД/л у мужчин и 3,0 у женщин или $10,3 \pm 1,0$ ед., в ликворе — $1,12 \pm 0,1$ ед/л (за единицу активности брали то количество фермента, обработанного формальдегидом, которое расщепляет 1 мкмоль аргинина за 1 мин из расчета на 1 л биологической жидкости, мет. Richterich, 1969).

Аргининосукцинатлиаза (АСЛ) — **0—5** ЕД/л.

Аскорбиновая к-та: окислительная форма — $58 \pm 6,5$ и восстановительная — $46,5 \pm 5,5$ мкмоль/л, их соотношение — 0,83, сумма — $105 \pm 8,0$ мкмоль/л (мет. в мод. Шпаковой, 1967); в моче — $17,8 \pm 1,6$ мг/сут.

Аспаратаминотрансфераза (АсАТ) **30—420** нмоль/(л·с), или 2—25 МЕ, 8—20 ЕД/л (мет. Генри) и 10—30 ЕД/л (оптический тест); **0,1—0,45** мкмоль **пирувата/(мл·ч)**, в ликворе — 60 нмоль/л, **25—125** нмоль/сут или 85 ± 15 нкат./л.

Аспаргатаминотрансфераза (АсАлТ) — 56 ± 5 нкат/л.
Аспаргаттрансаминаза — $20 \pm 2,5$ в крови и до 5 МЕ/л в ликворе.

Астропротеин ликвора — 10 нг/мл.

АТФ — 410 ± 85 , **АДФ** — $65 \pm 9,0$, **АМФ** — 20 ± 6 и **цАМФ** в моче — $4,3 \pm 1,0$ мкмоль/сут (наборы фирмы «Amersham» а. «Boehringer»).

АТФ-аза — $169,5 \pm 8,5$ ед.

Ацетилхолин — до 4,5 мкг % или нмоль/л (мет. Хестрина), 7,8 мкг/мл, $0,1 \pm 0,03$ мкмоль/л, свободный — $1,6 \pm 0,2$ и связанный — $1,1 \pm 0,2$ мкг % (биологический мет. Кассиля, Винницкой, 1972).

Ацетилхолинэстераза эритроцитов — 2,4 МЕ/моль Hb или $1070 \pm$ ПО ЕД/ 10^{12} эритроцитов (0,7 нЕД эритроцитов), $12,5 \pm 1,2$ ЕД/мл эритроцитов (кЕД/л), **1,5—4,5 ммоль/(ч·л)**; ацетилхолинэстеразная активность — $2,6 \pm 0,9$ (колориметрический мет. Свешникова, 1965).

Ацетоацетат крови — $0,25 \pm 0,02$ ммоль/л.

Ацетон — **0,3—2,0** мг/дл или **0—0,5** мкмоль/л.

Б

Базофилы — $0,06 \cdot 10^9$ /л или 0—1 %.

Бактерицидная активность сыворотки крови — $65,5 \pm 5$ %.

Белковые фракции крови: общий белок — **62—82** г/л, альбумины — **50—55** %, глобулины: **альфа-1** — **4,5—6,5**, **альфа-2** — **9,5—10,5**, **бета** — **11,5—13,5** и **гамма** — **18—20** %.

Белок сыворотки: высота волн — $24 \pm 0,8$ мм (полярографический мет. Бридки в мод. Городыского).

Белок плазмы — **65—85**, ликвора — **0,2—0,3** г/л (в вентрикулярной жидкости — **0,1—0,16**, в цистернальной — **0,16—0,2** г/л).

Белок (фракции) СМЖ: преальбумин — **2—7**, альбумин — **56—76**, **альфа-1-глобулин** — **2—7**, **альфа-2-глобулин** — **4—12**, **бета-глобулин** — **8—18** и **гамма-глобулин** — **3—12** %.

Бета-аминолевулиновая к-та мочи — **4—19** мкмоль/г креатинина (р-ция с бензальдегидом).

Бета-гидроксibuтират — $0,9 \pm 0,1$ ммоль/л.

Бета-глобулин — **0,7—1,0** г/100 мл или **7—10** г/л.

Бета-глюкуронидаза — 8 ± 15 Е/л, в ликворе — до 3 Е/л.

Бета-глюкуронидазная активность ликвора — **28—32** ед.

Бета-креатинкиназа ликвора — **0,9—1,8** нг/мл.

В-лимфоциты — $(0,365 \pm 0,02) \cdot 10^9$ /л или 22,7 %.

Бета-лизины — $31,5 \pm 2,5$ %.

Бета-липопротеиды плазмы крови — **300—450** мг % или **35—55** ед. (турбидиметрический мет.), **3,5—5,5** г/л; бета- и пребета-

липопротеиды — $5,55 \pm 0,15$ г/л; **бета-липопротеиды** крови — $6 \pm 0,5$ ммоль/л, в ликворе — 0.

Бета-2-микроглобулин ликвора — $1,15 \pm 0,4$ мг/л.

Бета-оксимасляная к-та — **0—240** мкмоль/л.

Бета-N-ацетилглюкозаминидаза(гексозаминидаза) — $44 \pm 7,5$ ЕД/л (флюорометрический мет.).

Бета-эндорфины — $12,5 \pm 2$ нмоль/л (мет. радиоактивных наборов фирмы «Immune Nuclear corporation», США).

Бикарбонат истинный — **20—25**, стандартный — **20—27** ммоль/л; сумма оснований всех буферных систем — **40—60** ммоль/л; стандартный артериальной крови — **11—13**, венозной **12—14** ммоль/л; буферные основания — **43—54**, общий CO_2 — **25—28** ммоль/л.

Билирубин общий — **5—10** мкмоль/л (связанный — 25 % и свободный — 75 %).

Биотин — 350 пг/мл или **0,8—3,0** нмоль/л.

Брадикинин ликвора — $8 \pm 3,5$ нг/мл (радиоиммунный мет.).

Бром крови — **0,15—0,9** мг % или 0,045 ммоль/л.

Бутанол экстрагированный — **270—500** нмоль/л.

В

Вазопрессин — 1,6 пмоль/л, в ликворе — $0,8 \pm 0,1$ пмоль/л.

Валин — 275 ± 22 мкмоль/л.

Ванилилминдальная к-та — $2,5 \pm 0,2$ мкг/ (1 мг креатинина · сут) (мет. **двухмерной** хроматографии), мочи — $1,8 \pm 0,15$ мкг/(1 мг **креатинина · сут**) или $18,65 \pm 1,0$ мкмоль/с, $2,2 - 3,3 \pm 0,2$ мг/сут. (мет. Меньшикова и Большаковой, данные Дычко, 1981).

Вельмана пр. — **0,4—0,5** мл раствора кальция (**5—7-я** пробирки коагуляции).

Вес детей — $9,5 \pm 2n$ кг (я — число лет).

Венозное давление — **40—80** мм вод. ст.

Вещество Р крови — $7,7 \pm 0,6$ пмоль/л.

Виллебранда фактор (фактор-VIII) — **60—150** % (по ристоцетину).

Височной артерии давление: лежа — $64,5 \pm 1,5$, стоя — $62,5 \pm 1,5$ мм рт. ст.; коэффициент Маркелова — Ровинского (отношение брахиального давления к височному) — 0,55; давление в сосудах кожи лба — 46 мм рт. ст.

Витамины: А (ретинол) — 30—65 мкг/100 мл $1,05 - 2,25$ мкмоль/л; **B₁** (тиамин) — **0—75** мкг/г (флюорометрический мет.); **B₂** (рибофлавин) — **80—270** мкг/г креатинина или **25—80** мкмоль/моль креатинина; **B₆** — **3,5—18** нг/мл или **14,5—72,5** нмоль/л (радиометрический мет.); **B₁₂** (цианокобаламин) — **100—**

700 пг/мл или 75—515 пмоль/л (мет. РИА); С — **0,5—2,0 мг/100** мл или **35—115** мкмоль/л (р-ция с динитрофенилгидразином); D — $3,5 \pm 1,5$ нг/мл и **60—105** нмоль/л; D₂ — 15—80 нг/мл или 35—105 нмоль/л; D₃ — **25—45** мг/мл или **60—108** нмоль/л, Е (токоферол) — **0,5—2,0** мг/100 мл или **11,5—46,5** мкмоль/л; каротиноиды — **2500—3000** нмоль/л; пантотеновая к-та — **1—1,5** тыс., эргокальциферол — **1,2—1,7** и филлохинон (вит. К) — **400—600** нмоль/л.

Внимания параметры: рабочий темп (степень активного внимания) — **90—110** стандартных показателей (баллов) по тесту Hentschel (Der Feldmarkierung test, FMT, **Bern**, 1972); индекс ошибок (концентрация и переключаемость внимания) — 98; тренированность рабочего темпа — 108, тренируемость точности действия (истощаемость) — 84, колебания рабочего темпа (устойчивость) — 92 балла (Данилова, 1980).

Внутримышечное давление — 84,5 мм вод. ст.

Водорода ионов — **7,3—7,5** в плазме и ликворе.

Волдырная, или гидрофильная, пр. Мак Клюра — Олдрича (введение **0,1—0,3** физиологического раствора в нижней трети передней поверхности предплечья) — рассасывание волдыря через 60—80 мин.

Восприятие буквенных стимулов: правое поле — **100—120**, левое — **100—116** мс; латентный период двигательной реакции на простой стимул — **200—340**, на буквенные — **300—450** мс (Решикова, 1981).

Время кровотечения — **2—7** мин.

Время тромбиновое — 19 ± 2 с.

Вызванные потенциалы на индифферентные световые стимулы — 115—150 и 180—260 мс.

Вязкость крови — **5—12,5** ед. (по вискозиметру ВК-4 или по Захарченко, 1974).

Г

Газовый состав крови: содержание кислорода в артериальной крови — **8,5—9,7**, венозной — **6,0—6,9** ммоль/л; парциальное давление углекислоты в артериальной крови — **35—45** мм рт. ст. (**4,5—6,1** кПа), венозной — **35—42** мм рт. ст. (**4,9—5,6** кПа); парциальное давление кислорода — соответственно **80—100** мм рт. ст. (10,5—13,5 КПа) и 37—42 мм рт. ст. (**4,9—5,6** кПа), $pO_{2k} = 65—70$, $pO_{2k} - 65—70$, $pO_2 - 20—21$, $pO_2 - 45—50$, $pCO_{2k} = 37—38$, $pCO_2 = 45—47$ мм рт. ст.; кислорода артериального — 20 и венозного — 15 объемных %; углекислоты — 55 и 60 объемных % соответственно, оксигемоглобина — **93—97** %.

ГАМК ликвора — 240 ± 75 пмоль/мл.

Гамма-глобулины — $1,35 \pm 0,02$ г% или $8-15 \pm 0,2$ г/л.

Гамма-глутамилтранспептидаза — **20—30,5** $\pm 4,5$ МЕ/л, в ликворе — следы.

Гамма-глутамилтрансфераза — **10—50** ЕД/л у мужчин и **8—40** ЕД/л у женщин, или **250—1700** нмоль/(с·л) или 15—105 МЕ у мужчин и **10—65** МЕ у женщин (р-ция с нитроанилидом).

Гаптоглобин — **30—170** мг/дл или **6—26** мкмоль/л связанного гемоглобина.

Гексозамины — $93,5 \pm 2,5$ мг % или $4,65$ ммоль/л.

Гексозаминовая к-та — $1,85 \pm 0,05$ мг % или $0,09$ ммоль/л.

Гексозы крови — $88,5 \pm 3,5$ мг% или **1050—1150** мг/л.

Гексозно-белковый коэффициент — $13,5 \pm 2,5$.

Гексозофосфаты — $3,7 \pm 0,3$ мг% или $0,18$ ммоль/л.

Гематокрит — $37,5 \pm 2,5$ % (центрифугирование), **40—48** у мужчин и **36—42** % у женщин.

Гемоглобин — 120—160 г/л (140—170 у мужчин и 130—160 у женщин).

Гемодинамика: среднее АД — $88,2 \pm 5$ мм рт. ст., центральное венозное давление — $5,8 \pm 0,25$ мм рт. ст., число сердечных сокращений — $68,2 \pm 2,65$ в минуту, сердечный индекс — $3,7 \pm \pm 0,25$ л/(мин·м²), минутный объем сердца — $5,9 \pm 0,4$ л/мин, работа левого желудочка — $7 \pm 0,65$ кг/мин (или $0,0135$ МОС СА), объем циркулирующей крови (ОЦК) — $73,5 \pm 4$ мл/кг, объем венозной крови — $51 \pm 3,5$ мл/кг (или $\text{ВОК} = \text{ОЦК} - \text{ЦОК}$), венозный тонус — $0,9 \pm 0,05$ ед. (т. е. отношение ЦВК к ВОК), общее периферическое сопротивление — 1105 ± 100 дин/(с·см⁻⁵), среднее время циркуляции — $15,3 \pm 1$ с, время полного кругооборота крови (ВПК) — $59,3 \pm 3,5$ с, линейная скорость кровотока в левой бедренной артерии — $17,5 \pm 1$, в правой — $16,9 \pm 1$ мм/с, минутный объем кровотока — 1210 ± 75 и 1190 ± 65 мл/мин соответственно, коэффициент эластичности сосудистой стенки — $71,5 \pm 3$ и $68,3 \pm 3$ соответственно.

Гемокоагуляции показатели (мет. Данилина в мод. Головина, 1953): объем фракций свертывания крови: 1-й — $2,05 \pm 0,2$, **2-й** — $2,45 \pm 0,25$, 3-й — $0,5 \pm 0,15$ мм³; время выпадения 3-й фракции — 222 ± 35 мин, скорость выпадения 3-й фракции — $2,3 \pm 0,75$ мм/мин; прогностический показатель — $1,05 \pm 0,3$ усл. ед.

Гемостаза показатели: максимальная свертывающая активность на 10 мин инкубации. — 93—100 %, на 60 мин — 45—50 %; индекс инактивации тромбопластина и тромбина — $2,1 \pm 0,1$; каолин-кефалиновое время свертывания (активизированное время **рекальцификации**) — **45—55** с; тромбиновое время — 15 с, протромбиновый индекс — **80—100** %; силиконовое время — 225 ± 35 с; фибриназа (13-й фактор) — **80—120** %, фибриноген —

2—5 г/л, фибриноген-Б — 0; этаноловый и протамин-сульфатный тесты — отрицательные; время свертывания капиллярной крови — **3—5** мин, длительность кровотечения **2—4** мин; вязкость крови у мужчин — **4,3—5,3** м, у женщин — **3,9—4,9** м; тромбоциты — $253,1 \pm 3,7$ **тыс./мм³**, адгезивность тромбоцитов — $31,5 \pm 0,5$ %, ретракция сгустка — $0,38 \pm 0,01$ и время свертывания — $412,5 \pm 5$ с, силиконовое время — 1120 ± 20 с, время **рекальцификации** — $89,2 \pm 1,5$ с; силиконовое время свертывания плазмы с тромбоцитами — $219,5 \pm 3,5$ с; каолиновое время свертывания плазмы с тромбоцитами — $73,7 \pm 0,8$, без тромбоцитов — $93,5 \pm 1,5$ с, кефалиновое время свертывания плазмы — $69,8 \pm 0,8$ с, толерантность плазмы к гепарину — 440 ± 10 с, протромбиновое **время** — $15,5 \pm 0,2$ с, тромботест — **4—5** ст., протромбиновое время с протаминсульфатом — $13 \pm 0,2$ с, фибринолитическая **активность** — $273,5 \pm 5$ мин, активность фибриназы — $99,7 \pm 1,0$ %.

Гепарин — $9,1 \pm 0,3$ ед.

Гесса р-ция — $160 \pm 2,5$ ед.

Гидрокортизон — **25,5 мкг/100** мл (р-ция с тиосемикарбазидом); в 8 ч — **5—25 мкг/100** мл или **0,15—0,65** мкмоль/л, в 16 ч — **3—5** и **0,085—0,45** соответственно, в 20 ч — менее 50 % уровня в 8 ч; свободный гидрокортизон в моче — **10—170** мкг/сут или **30—100** мкг/г креатинина.

Гидроксibuтиратгеназа — **55—140** Е/л.

5-гидроксинидолилукусная к-та мочи — **2—8** мг/сут или **10—42** мкмоль/сут.

17-гидроксипрогестерон — **0,2—1,8** нг/мл или **0,5—5,5** нмоль/л.

Гидроксипролин мочи (связанный) — $32,5 \pm 3,5$ мг/сут у мужчин и $27,3 \pm 4,3$ мг/сут у женщин (мет. **Prockop** а. Udenfried).

Гидроперекиси липидов крови — $2,15 \pm 0,5$ отн. ед. (мет. Гаврилова и **Мишкорудной**, 1983).

Гипоксантингуанинфосфорибозилтрансфераза — **100** **мг%** (**Reem**, 1975) или $5,5$ ммоль/л.

Гипофиза гормоны: пролактин — **150—800** мкЕД/мл, СТГ — $2—5$ мкг/л, ТТГ — $2,5—10$ мЕД/мл, АКТГ — 50 нг/л, ЛГ — $3—10$, ФСГ — $4—10$ мкЕД/мл или МЕ/л (до менопаузы), **T₃** — **1,5—2,5**, **T₄** — **70—100** нг/мл, кортизол — **230—750** нмоль/л, пролактин — $10,5$ нг/мл.

Гистамин-2 — 10 мкг % (в среднем $6,5$) или **180—900** нмоль/л (плазмы — 300 ± 50), венозной крови — $0,28 \pm 0,02$ мкмоль/л (флюорометрический мет.).

Гистаминопектический эффект (способность сыворотки крови снижать активность гистамина in vitro на **2—5** % сыворотки за 24 ч) — 30 %.

Гистамин, связанный с ацетилом, — $23,5 \pm 5,5$ мкг/сут.

Гистаминовая внутрикожная пр. — покраснение или пятно размером $805 \pm 85 \text{ мм}^2$ на 30-й минуте.

Гликоген крови — **2—4** мг%, лейкоцитов — $6 \pm 2 \text{ мкг}/10^6$ клеток, эритроцитов — **50—200** мкг на 1 г гемоглобина, максимум поглощения гликогена с иодом — **400—490** мкм, гликоген биоптата мышц (дельтовидной) — **1—1,5** %.

Глицерол — $0,1 \pm 0,03 \text{ ммоль/л}$.

Глобулины плазмы — **39—50**, ликвора — $0,43$ %, **альфа-1** — **3,5—6,5** и $6,0$ соответственно, **альфа-2** — **6,5—8** и $9,2$, **бета** — **12—13,5** и $12,5$, **гамма** — **16,5—21,5** и $9,5$ %, Т-фракция ликвора — $6,5$ %.

Глютаматдегидрогеназа — **0—0,9** ЕД/л.

Глютатион общий — $1,5 \pm 0,05$, восстановленный **0,9—1,3** $\pm 0,05$, окисленный — $0,2 \pm 0,03 \text{ ммоль/л}$.

Глюкоза — **3,5—5,5** ммоль/л, ликвора — **2,22—3,33** (мет. Хатедорна—Иенсена) или **2,8—3,9** ммоль/л (глюкозоксидозный мет.).

Глюкозо-6-фосфатдегидрогеназа — $240 \pm 40 \text{ ЕД}/10^{12}$ эритроцитов или $2,8 \pm 0,5 \text{ ЕД/мл}$ эритроцитов и **0—12** ЕД/мл или **0—2** Д/л (колориметрически).

Глюкопротеиды ликвора — **65—80** мкг (при осаждении белков трихлоруксусной к-той — **30—40** мкг).

Глюкопротеидов фракции ликвора (при электрофорезе): альбумины — $19,8 \pm 1,3$ %, **альфа-1** — $17,3 \pm 1,7$, **альфа-2** — $23,6 \pm 1,5$, **бета** — $34,3 \pm 2$, **гамма** — $5 \pm 0,9$ %.

Гомованилиновая к-та крови — $2,1 \pm 0,2 \text{ мкг на } 1 \text{ мг креатинина в сутки}$ (мет. двухмерной хроматографии), выделение с мочой — **2,7—8,0** мг/сут ($4,3 \pm 0,02 \text{ мкг/мин}$) или 80 мкмоль/сут .

Гонадотропин мочи — **80—200** гцж ед/сут.

Гормон роста — $0—10 \text{ ТИ/мл}$ (РИА, набор ORIPRIA).

Гормоны крови: адренокортикотропный (АКТГ) — $150 \pm 28 \text{ нг/л}$, кортизол — $435 \pm 45 \text{ пг/мл}$ или нмоль/л, соматотропный (СТГ) — $2,05 \pm 1,5$ у мужчин и $3,7 \pm 1,0 \text{ нг/мл}$ (мкг/л) у женщин, лютеинизирующий (ЛГ) — $4,5 \pm 0,3$ и $6,5 \pm 0,5 \text{ нг/мл}$ (МЕ/л) соответственно, фолликулостимулирующий (ФСГ) — $2,0 \pm 0,3$ и $2,7 \pm 0,3$, тиреотропный (ТТГ) — $2,2 \pm 0,5$ и $1,7 \pm 0,3$, **T₃** — $1,4 \text{ нг/мл}$ у мужчин и $1,7 \text{ нг/мл}$ у женщин, инсулин у мужчин — $22,2 \pm 5,5 \text{ мкЕД/мл}$, гормон роста — $9—40 \text{ мкг}/100 \text{ мл}$.

Д

Давление височное — 64 , венозное — $95,5 \text{ мм вод. ст.}$

Давление внутриглазное — $21,6 \pm 2 \text{ мм рт. ст.}$; легкость оттока жидкости из глаза (по Вурграфту) справа — $6,5 + 0,8$, слева —

$7,2 \pm 1,03 \text{ мм}^3$; баланс питания сетчатой оболочки справа — $21,5 \pm 1,3$, слева — $22,2 \pm 1,3 \text{ мм рт. ст.}$

Давление СМЖ — $100\text{—}180 \text{ мм вод. ст.}$

Давление внутричерепное — $10\text{—}15 \text{ мм рт. ст. (до } 2,6 \text{ кПа).}$

Дегидратаза бета-аминолевулиновой к-ты в эритроцитах — $230\text{—}850 \text{ нмоль/(с/л эритроцитов).}$

Дегидроэпиандростерон мочи у мужчин — $1,7\text{—}4,2 \text{ нг/мл или } 3,5\text{—}10,5 \text{ нмоль/л, } 0\text{—}2,3 \text{ мг/с, } 0\text{—}8 \text{ мкмоль/с,}$ у женщин — $2,0\text{—}5,2 \text{ нг/мл или } 6,9\text{—}18 \text{ нмоль/л, } 0\text{—}1,2 \text{ мг/с, } 1,2\text{—}4,2 \text{ мкмоль/с.}$

Дегидроэпиандростерона сульфат — $2,0\text{—}3,3 \text{ мкг/мл или } 5,2\text{—}8,7 \text{ мкмоль/л}$ у мужчин, $0,8\text{—}3,4 \text{ мкг/мл или } 2,1\text{—}8,8 \text{ мкмоль/л}$ у женщин.

11-дезоксикортизол — менее 1 мкг/100 мл или $0,03 \text{ Мкмоль/л,}$ после введения метирапона — более 7 и $0,2$ соответственно.

11-дезоксикортикостерон утром — $40\text{—}120 \text{ пг/мл или } 130\text{—}370 \text{ пмоль/л (мет. РИА).}$

Дермографизм: нормореактивный — $3,5\text{—}6,5 \text{ с (скрытый период)}$ и $21\text{—}29 \text{ с (период интенсивного покраснения на туловище),}$ гиперреактивный — $1,2\text{—}3,4$ и $15,5\text{—}20,5 \text{ с}$ соответственно, гипореактивный — $6,5\text{—}14$ и $31\text{—}61 \text{ с,}$ парадоксальный — $1\text{—}3,5$ и $30\text{—}40 \text{ с;}$ скрытый период по возрастам: $11\text{—}20 \text{ лет — } 5,4 \text{ с,}$ $21\text{—}30\text{—}5,7, 31\text{—}50\text{—}7,5$ и $51\text{—}90 \text{ лет — } 12 \text{ с.}$

Дехолиновое время — $10\text{—}16 \text{ с.}$

Деаминоксидаза — $2 \text{ мкг/мл или } 15,5 \pm 1,05 \text{ мкмоль (л·ч)}$ (по убыли субстратов).

Дигидротестостерон — $60\text{—}300 \text{ нг/100 мл или } 2\text{—}10 \text{ нмоль/л}$ у мужчин, $10\text{—}40$ и $0,3\text{—}1,4$ соответственно у женщин.

Дигидроэпиандростерон крови — $1,5\text{—}4,0 \text{ нг/мл или } 6\text{—}14 \text{ нмоль/л}$ у мужчин и $2\text{—}5$ или $7\text{—}18$ соответственно у женщин; в моче — $0\text{—}2 \text{ мг/сут или } 0\text{—}8 \text{ мкмоль/сут}$ у мужчин и $0\text{—}1$ или $0\text{—}4$ соответственно у женщин.

Диодтиронин — $7\text{—}30 \text{ нг/100 мл или } 135\text{—}550 \text{ пмоль/л.}$

Диеновые конъюгаты в ликворе — $520,5 \pm 33 \text{ нмоль/л (Орехович, 1977).}$

3,4-диоксифенилуксусная к-та крови — $35 \pm 5, \text{ мочи — } 2,7 \pm 0,05 \text{ мкг/мин.}$

Дифениламиновый показатель — $0,2 \pm 0,1 \text{ ед. оптич. плотности.}$

Дифосфоглицериновая к-та — $10,5 \pm 0,7 \text{ мг \% или } 0,52 \text{ ммоль/л.}$

Д-лимфоциты — $(0,137 \pm 0,01) \cdot 10^9/\text{л}$ или $8,1 \pm 0,5 \text{ \%.}$

ДНК крови — $0,35 \pm 0,01 \text{ мг \% фосфора (спектрофотометрический мет. Цанева и Маркова, 1960), ДНК}_1$ — $4,0 \pm 1,5 \text{ МЕ/мл}$ в крови и $1,75 \pm 0,5 \text{ МЕ/мл}$ в ликворе; ДНК_2 — $8,7 \pm 1,5 \text{ МЕ/мл}$ в крови и $1,35 \pm 0,5 \text{ МЕ/мл}$ в ликворе.

ДОК — $0,1\text{—}0,5 \text{ мг/сут.}$

Допамина экскреция с мочой — 255 ± 20 мкг/сут., допа — 54 ± 5 мкг/сут.

ДОФА — $23,5 \pm 2,5$ мкг/л у мужчин и $20,5 \pm 3,5$ у женщин, ДОФА мочи — $56 \pm 2,5$ мкг/сут (тригидроксииндоловый флюорометрический мет.), дефицит дофамина $334,3 \pm 27,5$ мкг/л; у лиц в возрасте **20—30** лет — соответственно $3,63 \pm 45$; **11,8** $\pm 1,5$; $33,7 \pm 8,1$ и $300,2 \pm 52$ мкг/л (Олейник, Паламарчук, 1980).

Дофамин — $2,55 \pm 0,25$ мкг/сут, 255 ± 15 у мужчин и 225 ± 20 мкг/сут у женщин (унифицированный флюорометрический мет. Euler et Lishajko в мод. Васильева и Матлиной, 1972), дофамин крови — 622 ± 85 (флюорометрический мет.) и в моче — **1163** ± 5 нмоль/сут, 132 ± 20 нг/мл, $463,2$ — утром, 292 — в обеденное время и 182 нг/мин — вечером.

Дофамин-бета-гидроксилаза — $0-660$ нмоль/ (мл·ч) $10-35$ нмоль/(мл·мин), или **0—10** ЕД/л (радиоферментный мет.).

Дыхание внешнее (показатели): частота — **15—17** в минуту, глубина — $395 \pm 6,5$ мл, минутный объем (МОД) — $6,6 \pm 0,1$ л и $120 \pm 1,0$ % к исходной, или должной, жизненная емкость легких (ЖЕЛ) — 4560 ± 35 мл и $112 \pm 1,0$ % к должной, максимальная вентиляция легких (МВЛ) — $96,5 \pm 0,5$ л и $102 \pm 0,5$ %, поглощение кислорода в минуту (ПО_2) — $228 \pm 0,5$ мл или $105 \pm 0,5$ % к должной, коэффициент использования кислорода — $38,5 \pm 0,3$.

Ж

Железо — **50—150** мкг/100 мл или **9—28** мкмоль/л у мужчин и **40—140** или **7—26** соответственно у женщин (мет. атомно-абсорбционной спектрофотометрии), **80—120** мкг %.

Железа обмен (параметры): трансферрин — 325 ± 45 мкг %, свободное железо — **120** ± 35 мкг %.

Жизненная емкость легких: **4—7** л у мужчин и **3—5** л у женщин, объем фиксированного выдоха за первую секунду (ОФВ-1) — соответственно $3,0$ и $2,0$ л/с, отношение ОФВ-1 к **ЖЕЛ·100** (индекс Тиффно) — **60—65** %, *пневмотахометрически* ПТМ выдоха (ПТМ выдоха = **ЖЕЛ·1,2**) превышает ПТМ вдоха или равный ему: $4,5-6,0$ л/с у мужчин и $3,0-4,5$ л/с у женщин.

Жирные кислоты незэтерифицированные — **400—800** мкмоль/л или $0,4$ г/л, свободные — $8-25$ мг/100 мл или $0,3-0,9$ ммоль/л (титриметрия).

И

Изолейцин крови — 96 ± 4 моль/л.

Изоферменты ЛФГ: ЛДГ₁ — $25 \pm 1,5$ %, ЛДГ₂ — $35 \pm 0,7$, ЛДГ₃ — $14 \pm 0,1$, ЛДГ₄₊₅ — $27 \pm 0,05$ %, **Г-6-ФДГ₁** (глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназа) — $1,5 \pm 0,1$ мкМ формазана в 1 мин/

5-Ю⁶ эритроцитов, Г-6-ФДГ₂ — 36 ± 1 %, ФДГ₃ — $38 \pm 0,9$, ФГДГ₁ (6-фосфоглюконатдегидрогеназа) — 22 ± 1 , ФГДГ₂ — $51,5 \pm \pm 2$, ФГДГ₃ — $26,5 \pm 1$ %, 6-фосфоглюконатдегидрогеназа — $1,5 \pm \pm 0,1$ мкМ формазана в 1 мин/5-10⁶ эритроцитов, анодная фракция — 58 ± 3 и катодная — 42 ± 9 %.

Изоцитрадегидрогеназа — $1,5-7,0$ ЕД/л.

Иммуноглобулины: IgA — $600-3800$ мг/л, IgD — $0-8$ мг/дл или $0-0,4$ мкмоль/л, IgE — $0-230$ МЕ/мл или $0-230$ кМЕ/л у мужчин и $0-170$ у женщин, IgG — $6-15$ г/л, IgM — $40-340$ мкг/мл или $0,24$ мг/л.

Иммуноглобулины СМЖ: IgA — $0,8-2,05$ мг/л, IgD — $3,2$ и IgE — 33 мкг/мл, IgG — $2,65$ и IgM — $0,24$ мг/л (по Kobatake et al., 1980 и Макаровой, 1984) или $A = 1,2 \pm 0,05$ и $M = 0,55 \pm \pm 0,05$ г/л, $A = 1,8 \pm 0,2$, $G = 11 \pm 0,5$, $M = 1,3 \pm 0,1$ г/л (метод радиальной иммунодиффузии), IgG индекс в ликворе — $0,1-0,6$; IgG $14-35$ мг/л (Koskimiemii et al., 1982) и $7,3$ % (метод радиационной диффузии), IgA = $2,05$ мкг/мл, или $0,48$ %, IgM = $0,24$ мкг/мл, или $0,057$ % (ферментноимунный метод) — Kobatake et al., 1980; сыворотки: IgA = $207 \pm 5,0$; IgG - 1293 ± 25 и IgM = $131 \pm 3,0$ мг на 100 мл; в слюне — соответственно $15,4 \pm 1,2$; $0,66 \pm 0,05$ МЕ/мг белка; IgA - $90-450$ мг/100 мл или $0,9-4,5$ г/л (IgA₁ = 90 % и A₂ — 10 %), IgD = $0-15$ мг/100 мл или $0,15$ г/л, IgE = $0-380$ МЕ/мл (кМЕ/л), IgG = $5,5-17,5$ мг/100 мм (г/л): IgG₁ = $60-70$ %, IgG₂ = $14-20$, IgG₃ = $4-8$ и IgG₄ = $2-6$ %; IgM = $60-250$ мг/100 мл или $0,6-2,5$ г/л у мужчин и $70-280$ или $0,7-2,8$ соответственно у женщин.

Иммунограмма: Т-звено: р-ция бластной трансформации лимфоцитов (РБТЛ) на фитогемагглютине с включением тимидина Н₃ (индексы) — 62 ± 10 , р-ция спонтанного розеткообразования клеток (Е-РОК) — $51,5 \pm 8,5$ %, абсолютное содержание Т-лимфоцитов — $810 \pm 45 \cdot 10^6$, регуляторная активность лимфоцитов, индуцированная конканавалином: индекс супрессии — $42 \pm 4,0$ и активации — $17,5$. В-звено: р-ция комплементарного розеткообразования клеток — $16,5 \pm 3,0$ %, абсолютное число В-лимфоцитов — 250 ± 35 -Ю⁶, иммуноглобулины: А - $1,95 \pm 0,1$ г/л, М — $1,2$ и $14,5 \pm 0,35$ г/л.

Нулевые лимфоциты (0-лимфоциты) — $448 \pm 65 \cdot 10^6$ или $28 \pm \pm 3,5$ %.

Неспецифические факторы защиты: кислая фосфатаза нейтрофилов — $99,5 \pm 4,5$, щелочная — $37,5 \pm 4,0$, число макрофагов в мазке — $7,5 \pm 0,1$; аутоаллергические факторы: р-ция потребления комплемента (РПК) мозга — $5,8 \pm 0,3$ %, показатель повреждения

нейтрофилов с мозговым антигеном (по мет. Фрадкина) — 0.02 ± 0.002 усл. ед., флюоресцирующие противомозговые антитела — $30,5 \pm 2,5$, циркулирующие иммунные комплексы $21,5 \pm 1,5$ ед. **ОПТ. ПЛОТНОСТИ.**

Иммунологическая реактивность: Т-лимфоциты (мет. розеткообразования с эритроцитами барана, Е-РОК) — 1530 ± 175 кл/мкл или **60—70** %, субпопуляция Т: Т-хелперы — **40—50** и супрессоры 10—15 %, р-ция бластотрансформации с ФГА — **50—70** %; В-лимфоциты (мет. розеткообразования с эритроцитами мышей, ЕМ-РОК, ЕАС-РОК) — 500 ± 200 кл/мкл или 20—25 %, фагоцитоз — 72 ± 3 %/30 мин или 60 ± 3 %/2 ч, показатель его **завершенности** — более 1, число Райта — $7 \pm 1/30$ мин и $6 \pm 1/2$ ч, комплемент сыворотки (по 50 % гемолизу) — **30—40** ед, показатели аутоаллергии: повреждаемость нейтрофилов — **0,08—0,1**, отрицательные кожные пр., р-ция ингибиции миграции лейкоцитов, иммунное розеткообразование с соответствующим антигеном, РБТЛ (р-ция бластотрансформации лимфоцитов), р-ция непрямо**й гемагглютинации** по Бойдену, р-ции Кумбса, Уанье, пр. Шелли — до 10 %, Е-РОЛ — 60—65, М-РОЛ — 22—67 % или соответственно: 0,9—1,65 и **0,5—0,8** 10^9 /л, спонтанная миграция гранулоцитов — **2—4** и мононуклеаров — **2—5** усл. ед., индекс торможения их миграции соответственно — **30—80** и **25—55** %.

В-РОК (количество В-лимфоцитов в р-ции розеткообразования с эритроцитами мыши) — $0,28$ **В-РОК**· 10^9 /л, Т-РОК (количество Т-лимфоцитов в р-ции с эритроцитами барана) — $1,1 \pm 0,5$ активные **Т-РОК**· 10^9 /л, $0,83 \pm 0,1$, Т-РОК с аутоэритроцитами — $0,25 \pm 0,05$, РБТЛ (активность Т-клеток в р-ции **бласттрансформации** лимфоцитов) — 63,2, иммунокомплексы — $44,5 \pm 3,5$ ед. оптич. плотности, теофиллинустойчивые лимфоциты — 43,5 и чувствительные — 20 %, их соотношение — 2,2; индекс индометацинчувствительной супрессии — $1,5 \pm 0,1$.

Иммуофлюоресценция крови (непрямой мет. Веллера—Кунса) — $30,5 \pm 2,5$ и в ликворе $8,2 \pm 0,5$ %.

Иммуоциты крови (абсолютное число): Ту (теофиллинчувствительные) — 770 ± 90 у молодых и 440 ± 40 у лиц пожилого возраста (в абсолютных числах), **Тм** (теофиллинрезистентные) — 1890 ± 80 и 680 ± 50 соответственно, В-лимфоциты — 330 ± 30 и 260 ± 40 , лимфоциты — 60 ± 10 и 130 ± 20 (по Iondal, Holm et al., 1972 и Mendes, Miki et al., 1974).

Ингибиторы калликреина (активность) — $1,15 \pm 0,05$ (мет. Colman в мод. Гомазкова и соавт., 1972) артериальной и венозной крови — $1,2 \pm 0,05$ усл. ед.

Индекс Кердо — + 2,7 %, соотношение площади зубца Р/Т во II отведении ЭКГ — **12—16** %.

Индекс прогрессирования рассеянного склероза — 0,15—0,5 (вне обострения).

Индекс интоксикации (см. **Кальфа-Калифа индекс**).

Инсулин — $3,15 \pm 0,7$ mU/л, $38,5 \pm 1,5$ или **4—50** мкЕД/мл (РИА).

Инсулиновая проба (введение 0,15 ед/кг) уменьшает уровень глюкозы крови на **5—10 мг%** от исходного.

Интерлейкин крови — $49—50 \pm 10$ ед/мл.

Иод — **8—12,5 мкг%** или **0,0000125** г на 100 мл.

Иод, связанный с белком, — **340—650** нмоль/л или **4—8,5 мкг%**.

Иод-протеины крови — **4—6** у% (мет. Коннора), общий — **4—8** у% (органический иод в плазме — **5—10** и анорганический — **1,5—2,0** у%).

ИПРА плазмы — $3,5 \pm 0,6$ (протаминрасщепляющая активность).

К

Калий — **3,5—5,0** мэкв/л (ммоль/л), в эритроцитах — **77—95** ммоль/л (мет. пламенной фотометрии), в моче — **2,5—3,5** г/сут;

42

содержание К в общей массе крови — $12,5 \pm 1,5$ и в **тканях** — $82 \pm 1,5$ %, концентрация общего обменоспособного К — $2908 \pm \pm 82$ мэкв, выведение КС1 из организма — $5,3 \pm 0,5$ % и с **мочой** — $3,2 \pm 0,01$ г/сут.

Калликреин-кининовая система: суммарная эстеразная активность венозной крови — $13,2 \pm 0,85$; уровень прекалликреина — $63,2 \pm 3,0$ мкмоль/(мл · ч), активность ингибитора калликреина — $0,9 \pm 0,05$ инг. ед. (мет. **Colman**, 1969, в мод. Гомазкова и соавт., 1972); исходная протаминрасщепляющая активность — $3,55 \pm 0,55$ (спектрофотометрический мет. Веремеенко и соавт., 1975), прекалликреина — $12,05 \pm 0,8$, быстро реагирующие ингибиторы калликреина — **1,45** $\pm 0,15$ мкмоль аргинина, медленно реагирующие — $0,15 \pm 0,3$ мкмоль аргинина на 100 мл плазмы в мин.

Кальций общий — **8,5—10** мг/100 мл или **2,1—2,5** ммоль/л.

Кальций плазмы — **2,5—9,0** (**2,2—2,7** ммоль/л), ликвора — **1,2—8** ммоль/л, мочи — **0,1—0,3** г/сут (**100—300** мг/сут или 20 ммоль/сут в среднем).

Кальций ионизированный — **4,5—5,0** мэкв/л, у лиц старше 60 лет — **2—2,5** мэкв/л или **1,1—1,3** ммоль/л.

Кальцитонин — около 100 нг/л (у женщин в 4 раза меньше).

Кальфа-Калифа индекс интоксикации — $0,9 \pm 0,3$.

Капилляров проницаемость — 9,2 % (мет. Казначеева), для воды равна минус 4,5 мл, для белка — минус 7,5 %.

Карбоангидраза эритроцитов (активность) — **40—45** %, изофермент В (активность) — $0,5 \pm 0,1$, изофермент С — $2,0 \pm 0,02$ мкг/мл (мг/л) (радиологический мет.).

Карнитин скелетных мышц — 5000 пмоль/г, мышцы **сердца** — 2 тыс. (плазмы — 50 пмоль/ч).

Каротин сыворотки — 200 мкг/л и более, бета-каротин — **50—300 мкг/100** мл или **0,9—5,5** мкмоль/л.

Карциноэмбриональный антиген — до 5,0 нг/мл плазмы.

Каталаза — $1,85 \pm 0,03$ **ед./10⁶** эритроцитов, **H₂O₂** 34—48 мэкв (10 **с·мл** эритроцитов) или **205—290** МЕ/л эритроцитов.

Катехоламины: адреналин — **0,001—0,02** мкг/мл или **1,8—12** мкмоль/моль креатинина, норадреналин — **0,01—0,045** и **6,5—30**, дофамин — **0,05—0,25** или 36,5—185 соответственно (хроматографически); адреналин у мужчин — $4,2 \pm 0,2$ и $4,8 \pm 0,5$ у женщин, норадреналин соответственно — $9,5 \pm 0,5$ и $10,5 \pm 1,0$ мкг/сут (унифицированный флюорометрический мет. **Euler** а. Lisnajko в мод. Васильева и Матлиной, 1972), у лиц старше 60 лет: адреналин — $0,15 \pm 0,03$; норадреналин — $0,54 \pm 0,02$ мкг/л, экскреция с мочой: адреналина — $2,6 \pm 0,6$ и норадреналина $4,9 \pm 0,8$.

Катехоламины мочи в мкг/сут: ДОФА — **8—110**, дофамин — 110—450, адреналин — 5—15, норадреналин — 7—40 (**флюориметрический мет.**), ванилинминдальная к-та — **0,5—7,5** мкг/сут (колориметрический мет.).

Катионные белки — $2,35 \pm 0,05$ ед.

Кердо вегетативный индекс: $1 \frac{\text{диастолическое АД}}{\text{пульс}} = 2,7.$

17-кетостероиды (17-КС) суточного количества мочи — **25—80** мкмоль/сут у мужчин и **25—60** — у женщин, **15—30** мг у мужчин и **5—15** — у женщин. Суточный ритм выделения КС у детей (суточная экскреция с мочой 1600 ± 55 , **17-ОКС** + ДОКС — $3,3 \pm 0,1$ мкг/м²): от 0 до 6 ч — 170 ± 25 мкг/м², от 6 до 12 ч — 677 ± 50 , от 12 до 18 ч — 435 ± 12 и от 18 до 24 ч — 337 ± 7 мкг/м². Фракции в моче: андростерон — $2,5 \pm 5,0$ мг/сут или **7,5—17** мкмоль/сут у мужчин и **0,5—2,5** или **1,5—8** соответственно у женщин, дегидроэпиандростерон — менее 2,5 или 8 у мужчин и 1,5 или 5,5 у женщин, этиохоланолон — **2—4,5** или **6,5—16,5** и **1—3,5** или **3,8—12**, 11-бета-оксиандростерон — **0,5—1,5** или **1,5—4,5** и **0,2—0,5** или **0,5—2,0**, 11-бета-оксиэтиохоланолон — **0,3—0,7** или **1,0—2,2** и **0,2—0,6** или **0,6—2,0**, 11-кетоандростерон — **0,2—1,0** или **0,6—3,2** и **0,2—0,8** или **0,6—2,6**, 11-кетозтиохоланолон — **0,2—1,0** мг/сут или **0,6—3,2** мкмоль/сут у мужчин и **0,2—0,8** мг/сут или **0,6—2,6** мкмоль/сут у женщин; 17-КС общие: **5—12** или $0,3 \pm 0,05$ мг % у мужчин и 3—10 или $0,7 \pm 0,1$ мг % соответственно у женщин, соотношение 17-ОКС и 17-ДОКС — $3,0 \pm 0,5$, **F** и **S** — $4,0 \pm 0,1$.

КС-3 в плазме — 1,7—4,0 /мл или 170—400 мкг %, выделение редуцирующих КС — 700 ± 50 /сут (мет. Штаудингера).

Кефалины крови — 142 ± 60 мкмоль/100 мл.

Киназа — $0,65 \pm 0,1$ или $1,2 \pm 0,15$ мкг брадикинина, высвобождаемого 1 мл исследуемого образца.

Кининоген артериальной крови — $4,75 \pm 0,35$ и венозной — $4,9 \pm 0,2$ мкг брадикинина на 1 мл, в ликворе — 0 или $4,8 \pm 0,2$ мкг/л (мет. **Diniz** в мод. Пасхиной и Егоровой, 1968).

Кислорода транспорт кровью (показатели): гемоглобин — $15,1 \pm 0,2$ г %; кислородная емкость гемоглобина — $1,3 \pm 0,01$ (константа Гюфнера) и крови — $20,3 \pm 0,1$ об. %, артериальной — $19,1 \pm 0,05$ и венозной — $14,2 \pm 0,2$ об. % (по Ван-Слайку); артериовенозная разница по кислороду — $4,9 \pm 0,06$; насыщение артериальной крови кислородом — $96 \pm 0,15$ и венозной — $68,7 \pm 0,9$ % (оксигемографический мет.), показатель утилизации кислородом — $30,8 \pm 0,6$ % (Кондратенко, 1980), парциальное давление кислорода — **80—108** мм рт. ст. или **11,05—14,35** кПа (с возрастом уменьшается), в яремной вене — **5—6** кПа.

Кисотно-щелочное состояние: pH артериальной крови — **7,35—7,43**, венозной — **7,26—7,36**, капиллярной — **7,36—7,42**; оксигемоглобин — **0,8—1,0**, **0,68—0,8** и **0,8—0,93** соответственно; общая углекислота (TCO_2) — **20—26** ммоль/л, АВ — истинные бикарбонаты плазмы капиллярной крови — **18—24** ммоль/л, ВВ — сумма буферных оснований плазмы капиллярной крови — 44 ммоль/л; ВЕ — избыток или дефицит оснований — $-2,3$ — $+2,3$ ммоль/л, молочная кислота — **1,2—1,66**, пировиноградная **кислота—0,045—0,065** ммоль/л.

Кислые катепсины в ликворе — 5,58 мкмоль/(мл тирозина $\cdot \text{ч} \cdot 10^{-2}$) (мет. Anson в мод. Алексеенко, 1968).

Коагулограмма: протромбиновый индекс — 88,3 %, время свертывания — 360 с, фибринолитическая активность — 14,2 % (до 25), время р-ции **тромбоэластограммы** — 8,5 мин, **время** образования сгустка — 5,5 мин, максимальная величина сгустка — 50 мм, эластичность сгустка — 100,5, протромбин — 80—100 %, фибриноген — **200—400** мг % (275 ± 30 мг % в среднем), толерантность плазмы к гепарину — **20—30** мин, время активации коагуляции (мет. Hattersley) — 106—152 с.

Кобальт — **0,2—0,3** мкг/100 мл или **34—47,5** нмоль/л (спектрофотометрически).

Кожная складка (толщина) — **2,8—1,8** мм у мужчин и **2,6—1,6** у женщин.

Кокарбоксилаза эритроцитов — **20—60** мкг/л.

Коллагеновые пучки кожи диаметр — **5—25** мкм, коллагеновых фибрилл — **650—850** А (мет. световой микроскопии).

Коллоидно-осмотическое давление крови — $34,8 \pm 0,7$ см водн. ст. (Маневич и соавт., 1981).

Комплемент гемолитический сыворотки крови — **29,2—44** ед/мл (мет. Майера), комплементарная активность — $77,5 \pm 5$ C_2H_5O , титр комплемента — $0,06 \pm 0,004$, р-ция потребления комплемента — $5,8 \pm 0,25$ % (результат положителен при 20 % и более); фракции комплемента — **C3_c — 0,5—1,2** и **C4 — 0,2—0,5** г/л.

Копропорфирин эритроцитов — $2,8 \pm 0,8$ мкг %, мочи — 42 ± 12 мкг/г креатинина или **50—350** нмоль/сут, **30—120** нмоль/г креатинина (мет. Соулсби), **400—1200** мкг/с.

Кортизол крови — **306,5—600** $\pm 46,5$ нмоль/л (мет. РИА со стандартными наборами фирмы «Cea-Jre-Sorin», Франция), свободный кортизол мочи — 150 мкг/сут.

Кортикотропин крови — **12,5 пмоль/л**, кортикотропин-освобождающий фактор в ликворе — 53,5 пг/мл, кортикотропин плазмы в 8 ч — **30—185** нг/мл (в среднем — 102 нг/мл, мет. РИА) и 75 пг/мл (радиорецепторный мет.).

Кортикостерон — **0,1—2,3 мкг/100** мл или **3,5—66,5** нмоль/л, выделение — **0,8—4,0** мг/сут (или 2,5—4,5 мг/сут), 1,5 мкг/100 мл (р-ция с тиосемикарбазидом).

Креатин — **0,15—0,7** мг/100 мл, или **0,075—0,115** ммоль/л, или **15—55** (до 90) мкмоль/л у мужчин и **0,35—0,95** или **25—70** соответственно у женщин (спектрофотометрически, р-ция Jaffe); в моче — **0—0,7** ммоль/л.

Креатинин — **0,5—1,2** мг/100 мл или **55—105** мкмоль/л у мужчин и **0,5—1,1** или **45—95** соответственно у женщин, в моче — $22,5 \pm 2,5$ мг/л.

Креатинин плазмы — **0,035—0,1** ммоль/л и ликвора — **4—18** ммоль, мочи — **0,004—0,016** ммоль/сут.

Креатин-креатининовый индекс — **1,1—1,3**.

Креатинкиназа — до 100 нмоль/(л·с) или 6 МЕ, **35—175** ЕД/л у мужчин и **95—140** — у женщин или до 80 отн. ед. (40 ± 3 отн. ед/л), фракция МВ — 0—10 ЕД/л.

Креатинфосфокиназа — **165—1335** нмоль/л или **10—110** МЕ, $8 \pm 1,2$ ЕД/л, в ликворе — следы, креатинфосфокиназа-ВВ сыворотки — 28 ± 12 ЕД/л (наборы и **люминометр** «LKB Wallac — 1250», Финляндия), мышечной ткани — 1000 ЕД/г, ткани мозга — **1—3** нг/мл.

$$\text{Лейкоцитарный индекс} = \frac{\text{нейтрофилы}}{\text{лимфоциты}} = 1,6 \pm 0,3.$$

л

Лейкоцитов миграции индекс (радиоиммунологический мет.) — $1,2 \pm 0,05$.

Лейцинаминопептидаза — $55 \pm 10,5$ ЕД/л (флюорометрия) или

2—6 ед/л (мет. Хашена с реактивами Fermognost-R), в ликворе — $0,5 \pm 0,15$, а в смеси ликвора с сывороткой крови (торможение активности сыворотки ликвором) — $0,07 \pm 0,05$ (до 2,5) ед/л.

Лейцин крови — 179 ± 15 **умоль/л**.

Лецитины крови — 228 ± 100 **мкмоль/100** мл.

ЛГ — **4—10** МЕ/мл (радиоиммунный мет.) или $0,06$ у мужчин и $0,12$ нмоль/л — у женщин (радиоиммунологический мет. с использованием стандартных тест-наборов).

Лизоцим (мурамидаза) — **0,5—1,5** мг/100 мл или **4—12** мг/л (диффузия в геле) или $9,5 \pm 1,0$ мг/л, 22 ± 5 **мкг/мл**, титр лизоцима слюны — 1:4000;

Ликвор: абсорбционный спектр — **275—252** ммк, вязкость **1,01—1,06**, давление **100—200** мм H_2O , объем — **100—160** мл; поверхностное натяжение — **101—105** капль или **70—71** дин/см², **pH** — **7,4—7,5**, рефрактометрический индекс — **1,33502—1,33510**, точка замерзания — **0,52—0,60°**, удельный вес — 1,006—1,007, щелочной резерв — **49—54** % (связанная углекислота), электропроводность — **$1,31 \cdot 10^{-2}$ — $1,38 \cdot 10^{-2}$** , кислород — 1,02—1,66 об. %, углекислота — **45—65** об. %, лактат — 18 мг % (у детей до 10 лет — **9,5** и старше — 12 мг %), гомованилиновая к-та — **40—50** нг/мл (спектрофлуорографический мет.); норадреналин — 0,05 нмоль/л, **РНК** — **6—10** нмоль/л, серотин — **0,15/л**, холинэстераза — 36,5 нкат/л, дофамин — следы, мелатонин — 0,007 мкмоль/л, вещество Р — $7,5 \pm 0,5$ и бета-эндорфины — 22,3 пмоль/л, кинины — следы, простагландины — 0,19 нмоль/л, цАМФ — $17 \pm 1,5$ и цГМФ — $3 \pm 0,5$ нмоль/л, цитоз — **0—5** мононуклеаров в 1 **мм³·10⁶/л**, лимфоциты — 62 ± 35 %, моноциты — 35 ± 20 , нейтрофилы — 2 ± 5 %, гистиоциты и клетки эндимы — редко, **эозинофилы** — редко 100 %. Е-РОЛ — $35,5 \pm 3,5$ и М-РОЛ $17,5 \pm 1,5$ % или $0,8 \pm 0,2$ и $0,45 \pm 0,1 \cdot 10^6/л$ соответственно, фагоцитоз лейкоцитов $4,0 \pm 0,5$ % или $0,08 \pm 0,02 \cdot 10^6/л$, IgA - $0,15 \pm 0,1$, IgM - $0,45 \pm 0,3$, IgG - $3,05 \pm 0,5$ мг/дл; фракции комплемента: **C_{3c}** - $0,05 \pm 0,02$ и **C₄** = $0,01 \pm 0,001$ мг/дл (лазерный нефелометр); аспаратаминотрансфераза (АСТ) — 16,5, аланинаминотрансфераза (АЛТ) — 21,5 и щелочная фосфатаза — 3,35 МЕ/мл, креатинфосфокиназа — 3,35, **лактатдегидрогеназа** (ЛДГ) — 24,5, глутаматдегидрогеназа (ГДГ) — 1,5 и сорбитолдегидрогеназа — 1,2 **мкмоль/(мин·л)**, гамма — глутаминтранспептидаза — 1,05, бутирилхолинэстераза — 0,1, альфа-амилаза — 0,05 **г/(мин·л)**; трипсин — **0,4 мкмоль/(мин·л)**, его общий ингибитор — 28,5, глюкоза — 3,2 и лактат — 3,5 ммоль/л (определение аппаратом «Тех-**НИКОН**», США); свободные аминокислоты в мг/л: аргинин — **1,5—18,5**, аланин — **0,2—1,5**; аспарагиновая к-та — 2—33, валин —

0,2—4,8, гистидин + аргинин — **0,3—4,5**, глютамин — **19—90**, глютаминовая к-та — **1,0—7,8**, глицин — **0,5—4,5**, лейцин — **0,3—6,0**, лизин — **5—10**, метионин и пролин — следы, серии — **0,5—0,6**, тирозин — **0,5—19**, треонин — **0,2—1,5**, фенилаланин — **0,5—10,5**, цистеин — $0,1 \pm 0,1$, этаноламин — следы, **ГАМК** — **0,2—0,8** мг/л, ацетилхолин — $0,1 \pm 0,03$, норадреналин — **0,6**, серотонин — **0,05** мкмоль/л, дофамин — следы, субстанция **P** — $7,5 \pm 0,5$ моль/л, вазопрессин — $2,5 \pm 0,5$ пмоль/л, **бета-эндорфины** — $22 \pm 1,5$ моль/л, соматостатин — **35,5** нг/г, кортизол — **8,5** мкг/л, мелатонин — **0,007** мкмоль/л, гормон роста — $16,3 \pm \pm 1,5$ моль/л, тиреотропин — $2,65 \pm 0,2$ МЕ/л, пролактин — $0,78 \pm \pm 0,5$ пг/л, иммунореактивный АКТГ — **25—27** нг/л, белок — **150—450** мг/л, альбумины — **1,5—4,5** мкмоль/л, глобулины — **60—160** мг/л, давление у детей (новорожденных) — **65—90** мм вод. ст., сахар — **55,8**, хлориды — **92** мг %, сахар ликвора у взрослых — **2,5—3,5** ммоль/л, хлориды — **120—130** ммоль/л, **железо** — **13,5** ммоль/л (по ортофенантролиновому мет.), тиамин — **3,8** мкг %, активность **аспартатаминотрансферазы** — **27,5** ед., аланинаминотрансферазы — **6,8** ед., ацетилхолин — **38,5** мкг/мл, серотонин — **0,009** мкг/мл, уровень белка — **0,15—0,40** г/л (мет. Робертса—Стольников), цитоз — **$2-6 \cdot 10^6$** клеток/л, церулоплазмин — **1,5** ммоль/л, остаточный азот — **7,2—12,8** (азот аммиака — $12 \pm 1,5$ мкмоль/л), общий азот **11—15**, мочевины **0,9—2,5** или **12—24** мкмоль/л, мочевины к-та **475—892** ммоль/л, креатинин **0,053—0,2** (**50—130** мкмоль/л), серотонин **0,02—0,03** у/мл, хлориды — **120—128** ммоль/л, натрий — **138,8—152**, фосфор — **0,3—0,9**, кальций — **1,0—1,6**, калий — **2,3—3,5**, магний — **0,8—1,5**, железо — **0,008—0,03**, медь — **1,5—2,3**, фруктоза — **0,1—0,2** ммоль/л, IgG — **8—20** мг/л, изоферменты: I — **15—29** %, II — **28—45**, III — **16—27**, IV — **5—15** и V — **3—12** %.

Лимонная кислота — **85—155** нмоль/л.

Лимфоциты — **$1,2-3 \cdot 10^9$ /л** или **18—37** %, Т-лимфоциты — до **60** %, В - — до **30** и нулевые — **10** %, в ликворе — соответственно **71,9** и **20** %, лимфоциты, не способные реагировать на стимуляцию фитогемагглютинином и конканавалином-А, — $40 \pm \pm 2,5$ %, уровень ответа лимфоцитов на конканавалин-А — **35—10** %, Т-лимфоциты общие (Е-РОК) — **57,5** % или 1270 ± 150 (абсолютное число — мет. Новикова и Новиковой, 1979), Т-активные — 29 ± 2 % или 610 ± 55 , В-ЭМ — 10 ± 3 % или $240 \pm \pm 40$, спонтанная **активность** — $27 \pm 2,5$ и КонА-индуцированная — $45 \pm 4,5$ % супрессии, лимфоцитов розеткообразующая способность: всего розеток — $71,3 \pm 2$, розеток типа морулы — $22,7 \pm 3$ %.

Линолевая к-та: в лейкоцитах — $11,5 \pm 5$, в тромбоцитах — $10,5 \pm 3,5$ %.

Липаза — 0,5—1,5 ед. или 200—500 (по Туба и Хара).

Липазы суммарная активность — 112 ± 12 мкм 2-нафтола в 1 мин/мл сыворотки, **0—450 нмоль/(с·л)** или **0—280 МЕ/л** (мкмоль/(мин·л)).

Липидаза — 0,1—1,0 ЕД/мл или 28—280 ЕД/л (мет. Титца).

Липиды общие — $5,8 \pm 0,15$ г/л или 4,5—7,0 г/л, 1250 ± 80 мкмоль на 100 мл; липидный метаболизм в сыворотке: свободный холестерин — $71 \pm 5,5$, эфиры холестерина — $148 \pm 6,5$, жирные кислоты и моноглицериды — $25 \pm 2,5$, ди- и триглицериды — $40 \pm \pm 3,5$, лизолецитин — $16,2 \pm 1,0$, лецитин — $90 \pm 5,5$, сфингомиелин — 25 ± 2 , кефалин — $22 \pm 2,5$, цереброзиды — $31 \pm 3,5$ мг % (мет. тонкослойной хроматографии на силикогеле «Н» марки «Stahe» по Барышкову в мод. Берестова и Тимониной, 1966), не-эстерифицированные жирные кислоты — $0,55 \pm 0,05$, триглицериды — $1,1 \pm 0,1$, свободный холестерин — $0,85 \pm 0,05$, эфиры холестерина — $1,85 \pm 0,15$, общий холестерин — $2,0 \pm 0,15$, фосфолипиды — $1,75 \pm 0,15$ г/л; жирные к-ты общие — **8—9**, свободные — **0,3—0,6**, триглицериды — **0,4—0,9**, фосфолипиды — **1,4—3,2**, холестерин — **3,5—6,5** ммоль/л.

Липопroteиды: альфа — **150—350** мг/100 мл или **1,5—3,5** г/л (электрофорез), или **40—42** %; бета- — **25—55** % от всех, пре-**бета** — 30 мг/100 мл или 300 мг/л (**22—33** %), низкой плотности — $1,9 \pm 0,15$ г/л, высокой плотности — $2,2 \pm 0,15$, очень высокой плотности — $0,45 \pm 0,02$, хиломикроны — $0,1 \pm 0,01$, очень низкой плотности — $0,57 \pm 0,12$ г/л.

Лютеинизирующий гормон: у мужчин — **5—25** МЕ/л, у женщин — 5—30 в фолликулярной фазе, 75—150 — в середине цикла, **3—40** — в лютеиновой фазе и **30—200** МЕ/л — в период менопаузы.

Лютропин у женщин — **0,5—3,5** МЕ/л или **25—35** мМЕ/мл.

М

Магний — **1,5—2,0** мэкв/л или $0,65 \pm 1,05$ ммоль/л, в сухой субстанции — **0,1—0,4** у, в моче — $2,0 \pm 1,5$ мкг/сут и в ликворе — 0,7 — 1,1 ммоль/л.

Макроглобулин-альфа-2 — **150—350** мг/100 мл или **1,5—3,5** г/л у мужчин и **170—420** или **1,75—4,2** соответственно у женщин.

Малатдегидрогеназа — **80—310** ед. (оптически); в плазме: прямая — $3,55 \pm 0,1$ и обратная — $8,5 \pm 0,3$; в эритроцитах: **прямая** — $35 \pm 0,5$ и обратная — $50,5 \pm 1,0$; **МДГ-1** — $20,5 \pm 0,5$, **МДГ-2** — $23 \pm 0,5$ и **МДГ-3** — $56,5 \pm 0,5$.

Малоновый диальдегид — $3,5 \pm 0,15$ нмоль/л (мет. Saton, 1978) или $22 \pm 0,5$ нмоль/л, в ликворе — 0 (мет. **Орехович**, 1977).

Мальтоза лейкоцитов — **2—8** мкмоль глюкозы на DO^6 клеток. МАО крови — 98 ± 9 ед.; тип В сыворотки — 20—35 нмоль/(мл·ч),

МАО активность — $6,15 \pm 0,75$ мкмоль/(л · ч), $30,5 \pm 1,5$ фермент. ед. (мет. Макюэна в мод. Аронова, 1968).

Марганец — $0,5\text{—}1,5$ мкг/100 мл, или $75\text{—}250$ нмоль/л, или $2 \pm 1,5$ мкг/сут.

Медь — $70\text{—}140$ мг/100 мл или $12,0\text{—}22,5$ мкмоль/л у мужчин и $80\text{—}150$ или $12,5\text{—}24,5$ соответственно у женщин; в цельной крови — 0,005 и в сыворотке (на золу) — 0,045 %; в крови — $106\text{—}130 \pm 30$ мкг/дл или $12\text{—}24$ мкмоль/л у женщин и $93\text{—}95$ у мужчин (**диэтилдитиокарбаматный** мет.), в моче — соответственно $2\text{—}4$ и $1\text{—}2$ мкг % или $100\text{—}200$ мг/сут, в кале — $1600\text{—}1800$ и $1200\text{—}1400$ мкг; мочевиодно-хлорный водный показатель — $25\text{—}30$, в сухом биоптате печени — до 0,8 мкмоль/г массы, выделение с мочой — 1,5 мкмоль/сут, в среднем мозге — $5\text{—}6$ μ г/г ткани, в СМЖ — $1,2 \pm 0,05$ мкмоль/л.

Мелатонин в СМЖ — $0,25 \pm 0,15$ нмоль/л у мужчин и $0,24 \pm \pm 0,2$ нмоль/л у женщин.

Метанефрин и норметанефрин (метаболиты катехоламинов) в моче — $0,65 \pm 0,04$ мг/сут (до 200 мкг/с), норметанефрин — $105,5 \pm 23$ мкг/сут.

Метгемоглобин (гемиглобин) — $0,05\text{—}0,25$ г/100 мл или $0,78 \pm \pm 0,35$ % от общего гемоглобина.

Метилтестостерон — $2,75 \pm 0,1$ мг/мл у мужчин и $2,8 \pm 0,6$ нмоль/л у женщин.

Механокардиография (показатели): ударный объем сердца — $63 \pm 1,5$ мл, минутный объем кровообращения — $4 \pm 0,8$ л/мин и должный — $3,8 \pm 0,5$ л, периферическое сопротивление центральной гемодинамики — $39 \pm 0,5$ усл. ед., систолическое давление — $118,2 \pm 2,5$, диастолическое — $65,5 \pm 2$, среднее динамическое — $86,5 \pm 1,2$ мм рт. ст., ударный объем сердца — $61,5 \pm 7,5$ мл, минутный объем кровообращения (должный МОК) — $103 \pm 6,5$ %, общее периферическое сопротивление (должное ОПС) — $98,3 \pm 9$ %.

Мигательный рефлекс (в мс): ранний компонент — $10,5 \pm 0,5$, поздний (ипсилатеральный) — $31,5 \pm 3,5$, контралатеральный — $32,5 \pm 4,5$ и прямой мышечный ответ — $3,1\text{—}2,9 \pm 0,3$ мс; латентный прямого компонента — $30,5 \pm 4,5$ мс.

Миелина основной белок — менее 4 нг/мл (мкг/л).

Миелинотоксичность сыворотки — нуль (мет. Назарова и Первозчиковой, 1981).

Микроглобулин-бета-2 — $0,1\text{—}0,25$ мг/100 мл или $1\text{—}2,5$ мг/л.

Миелопероксидаза — $2,5 \pm 0,05$ ед.

Миоглобин: 49 ± 15 мкг/л у мужчин и 35 ± 15 у женщин, $90\text{—}100$ нг/мл (эритроцитарный диагностикум, иммуноглобулиновый сухой) или $5\text{—}80$ нг/мл (пг/л).

Михаэлиса константа — $0,412 \pm 0,08$.

Мозг головной: емкость 850 ± 30 пф, сопротивление 1845 ± 160 Ом, мозговое сосудистое сопротивление $1,7\text{--}2,0 \pm 0,03$ мм рт. ст., удельное периферическое сопротивление $30\text{--}40 \pm 0,9$ усл. ед., средний регионарный кровоток $51\text{--}55 \pm 0,5$ мл $(100 \text{ г})^{-1} \text{ мин}^{-1}$, фракция мозгового кровотока в сердечном выбросе $12,5\text{--}15,5 \pm 0,5$ %, ударный индекс $37\text{--}45 \pm 1,5$ мл/м², объемная скорость выброса крови $230\text{--}290 \pm 8$ мл/с, линейная — $50\text{--}65 \pm 1,5$ см/с; объем крови — $2,5\text{--}4,5$ мл/100 г, средний регионарный мозговой кровоток — $46,5 \pm 6,5$ мл/(100 г·мин), утилизация кислорода — $2,6 \pm 0,5$ мл/100 г·мин, среднее напряжение углекислоты — $37,5$ мм рт. ст. (мет. позитронной эмиссионной томографии).

Мозг костный (по Винтробе, 1969): гранулоцитарная система — 65, клетки сеточки собственные — 0,2, лимфоциты — 10, лимфотеникулярная система — 12,5, миелобласты и моноциты — 2, мегакарициты — 0,4, миелоциты нейтрофильные — 12, ацидофильные — 1,5, базофильные — 0,3, метамиелоциты нейтрофильные — 11, плазмциты — 0,4, проэритробласты — 4, промиелоциты — 8, палочки нейтрофильные — 13, ацидофильные и базофильные: разделенные нейтрофильные — 18, ацидофильные — 2, базофильные — 0,2, эритроцитарная система — 22, эритробласты полихроматофильные — 18.

Молибден — $0,6 \pm 0,2$ нг/мл или 6 ± 2 нмоль/л.

Молочная к-та — $1,1 \pm 0,5$ ммоль/л (мет. Баркера и Саммерсона) или $120\text{--}240$ мкмоль/л, в СМЖ — $110\text{--}200$ мкмоль/л.

Моноциты: $0,09\text{--}0,6 \cdot 10^9/\text{л}$ или 3—11 %.

Моча: относительная плотность — более 1025, осмолярность — более 900 мосмоль/кг, скорость оттока — менее 0,5 мл/мин, натрий — $30\text{--}110$, калий — $25\text{--}90$, кальций — $1,5\text{--}4,0$, хлор — $140\text{--}420$, магний — $16,5\text{--}42$ и фосфор — $19\text{--}48$ ммоль/сут; мочевины — 330, азот аммиака — $14\text{--}42$, мочевины к-та — $2,3\text{--}6,0$, креатинин — $3,5\text{--}15$ ммоль/сут и азот аминокислот — $2\text{--}17$ мкмоль/сут; выведение адреналина — 22 ± 15 нмоль/сут и нор-адреналина — 165 ± 65 , 17-КС — $2,5\text{--}17$ мкмоль/сут, относительная удельная плотность — $1,015\text{--}1,025$ ЕД/мл.

Мочевая к-та: $4,5\text{--}8,0$ мг/100 мл или $0,25\text{--}0,45$ ммоль/л у мужчин и $3,0\text{--}6,5$ или $0,15\text{--}0,35$ соответственно у женщин ($155\text{--}350$ мкмоль/л), плазмы — $120\text{--}230$ ликвора до 130 ммоль/сут, мочевины к-та (дифференциальная спектрофотометрия с уриказой) — $4,3 \pm 1,0$ мг/100 мл сыворотки крови и 545 ± 45 мг/сут, в моче — $330\text{--}580$, в ликворе — до 580 мкмоль/сут, мочевины азот $7\text{--}18$ мг·100 мл или $2,5\text{--}6,5$ ммоль/л.

Мукополисахариды кислые и их экскреция с мочой не превышает 10 мг/сут.

Н

N-метиламинокислоты в ликворе $0,1 \pm 0,005$ ммоль/л (колориметрический мет. с реактивом метилового синего, Бейли, 1965).

*N*₇-метилникотинамид мочи 4 мг/сут (часовой мочи — 0,3 мг).

Натрий сыворотки — **135—150**, эритроцитов — **10—20** ммоль/л, мочи **3—5** г/сут (не ниже 6,0), внутриклеточный — **15—17** м-экв/л.

Нейроаминовая к-та крови — 66,5 мг % $\pm 3,5$ (метод Свен-нерхольма).

Нейропептид ликвора — $38,5 \pm 2,5$ пг/мл.

Нейтрофилы крови: сегментоядерные — **2—5**, $8 \cdot 10^9$ /л или **47—72** %, палочкоядерные — $0,06 \cdot 10^9$ /л или **1—6** %, фосфатная активность — **2—50** ед. у мужчин и **3—70** ед. у женщин (Шубич, 1965).

Нитраты крови — 14 ± 4 мкг/мл;

Норадреналин плазмы — 1,0 нг/мл или $76 \pm 16,5$ нмоль/л, **0,4—0,7** мкг/л, экскреция с мочой — **20—35** $\pm 2,5$ мкг/сут или 116 ± 13 нмоль/с; в крови — $0,75 \pm 0,05$ мкг/л (флуорометрически), отношение адреналина к норадреналину — 0,34 или 1,99 и дофамина к норадреналину — 22; уровень норадреналина утром — $20,5 \pm 3,5$, в обеденное время — $6,5 \pm 1,5$ и вечером — $4,5 \pm 1,5$ нг/мин; $5,2 \pm 0,5$ нмоль/л; $0,88 \pm 0,09$ мкг/л.

Нуклеиновые к-ты крови (мет. Спирина, 1958) — $12 \pm 1,2$ мг фосфора на 100 мл, ликвора — 14 мкг % или 1,5 мг/л в переводе на сумму нативных РНК и ДНК.

Нуклеотиды циклические: цАМФ — $17,2 \pm 2$ и цГМФ — **2,8—3,0** $\pm 0,65$ нмоль/л.

О

Обмен основной (спирометрически) — от -10 до +5 %.

ОИУК-5. Оксииндолилуксусная к-та — $7,2 \pm 1,05$; 1860 ± 665 нг/мл или **17—50** мкмоль/сут, свободная — **40—130**, в моче — $6,6 \pm 0,65$ мг/сут (мет. Udenfriend et al., 1955) или $25,5 \pm 1,5$ ммоль/сут (колориметрический мет.).

11-оксикостероиды: а) белковосвязанные: F (кортизол) — $20-8 \pm 3$ мг/сут; B (кортикостерон) — $4,8 \pm 1,2$; F + B - $25,5 \pm 3,5$; B/F - $4,4 \pm 1$; б) свободные: F - $6,4 \pm 1,5$; B = $2,9 \pm 0,8$; F + B = $9,3 \pm 2$; F/B = $2,5 \pm 0,5$; в) суммарные: F - $27,2 \pm 3,5$; B = $7,8 \pm 1,5$; F + B - $35,8 \pm 4,5$; F/B = $3,5 \pm 0,5$ мкмоль/мл; г) 215 ± 5 мкг/л, **140—230** нмоль/л, **5—8** мкг/100 мл. Коэффициент подавления после приема дексаметазона равен минус 64 ± 3 .

17-оксикостероиды крови — 123 ± 8 у мужчин и 119 ± 6 мкг/л у женщин (флуорометрический мет.), экскреция свободных **17-ОКС** — 0,1—0,7 ммоль/сут, 190—520 нмоль/л, 4—20 мкмоль/сут, 1,5—7,5 мг/сут, **17-КС** в крови 0,85—4,3 мкмоль/л;

в моче (по мет. **Сильбера—Портера**): суммарные в крови — **1,3—8,4** мг/сут, свободные — **0,05—0,28** мг или **1—7** % суммарных, 17-КС колориметрически: суммарные **6,5—18** мг у женщин и **6,6—23,5** у мужчин; **неконъюгированные** $0,4 \pm 0,1$ мг/сут.

0-клетки крови — $0,13 \pm 0,01 \cdot 10^9/\text{л}$ или $7,6 \pm 0,5$ %.

Оксипрегненолон — **0,3—3,5** нг/мл или **0,9—10,5** нмоль/л.

Оксипролин — $22 \pm 5,5$ мг/сут или 760 мкг/100 мл.

Оксипролин — $2,0 \pm 0,1$ мкг/мл; $20,4 \pm 1,5$ мг/сут или $6,9 \pm 0,2$ мкг/мл.

Окситирамин (см. **Дофамин**).

Окситоцин — $10,5 \pm 2$ пмоль/л или менее 3,2 мкЕД/мл (мМЕ/л).

Осмолярность крови — 285,5 (осмометрический криоскопический мет.); плазмы крови **310—320** мОсм/л; D = осмолярность 7,0 мосм/л; коллоидно-осмотическое давление 24,5 мм.

Основания буферных систем — **40—60** ммоль/л. Основной белок миеллина в ликворе **1—4** нг/мл.

Основной обмен — от -5 до +15 % спирометрически.

Остаточный азот крови — **15—26** ммоль/л или **20—40** мг/100 мл.

Осциллографический индекс (по Semuel): плечо — **4—20**, предплечье — **2—12**, кисть — **0,5—2,0**, бедро — **4—16**, верхняя треть голени — **3—12**, лодыжка — **1—10** и на уровне стопы — **0,5—2,0**.

OT-5 — 98,2 нг/мл.

Отношение площади зубца Р к Т во II отведении ЭКГ — **12—16** % (Р уплощен при ваго-, а Т — при симпатикотонии).

Офтальмодинамометрия: АД центральной артерии сетчатки (ЦАС) 90/50 мм рт. ст., сетчато-плечевой коэффициент Байера — **0,5—0,7**, максимальная амплитуда пульсовой волны — 10 мм, средняя асимметрия — 12 %, диастолическое давление ЦАС — **30—40** мм рт. ст., центральное венозное давление — 60 мм вод. ст., давление в центральной вене сетчатки **18—22** мм рт. ст.

П

Памяти показатели: запоминание цифр в прямом и обратном порядке (оперативная память) **8—12** цифр, слов — **7—10** сразу после их предъявления (Камянов, 1980).

Пантотеновая к-та — **1—1,8** мкг/мл или **4,7—8,3** мкмоль/л; рН крови — **7,32—7,4**.

Паратиреоидный гормон — 390 ± 50 пг/мл (РИА) или 0,5 нг/мл.

Пепсиноген сыворотки — **33—35** мл, в ликворе — нет.

Пероксидазная активность — $215 \pm 2,5$ ед.

Пиридоксаль — $0,17 \pm 0,01$ (мет. **Maeda et al.**, 1976).

Пиридоксин (В₆) — **3,2—18** нг или более 50 мкг/л, Н-пиридок-

синовая к-та мочи — более 0,5 мг/сут (в часовой моче — 50 мкг/л).

Пирувиноградная к-та — **0,3—0,9** мг/100 мл или **0,03—0,1** ммоль/л (мет. Фридемана и Хаугена), эритроцитов — $5,7 \pm 0,3$, в моче — до 25 мг/сут или 140 ± 5 мкмоль/л (спектрофотометрически).

Пируватдегидрогеназа — **0,02—0,07** мг/дл или **0,05—0,4** ммоль/л.

Пируваткиназа эритроцитов — 15 ± 2 ЕД/г гемоглобина или $0,97 \pm 0,1$ МЕ/моль гемоглобина, 435 ± 57 ЕД/ 10^{12} эритроцитов или $0,4 \pm 0,05$ нЕД эритроцитов.

Плазминоген (порфибринолизин) — $47,5 \pm 8,5$ мг/100 мл или $4,75 \pm 85$ мг/л.

Плазмы объем — 25—45 мг/кг у мужчин и 28—45 у женщин; рекальцификация — **100—150** с.

¹³¹

Поглощение J щитовидной железой — $19,5 \pm 0,5$ % за сутки.

Полипептидаза — 0,85—1,0 мл (мет. Ширге).

Поля зрения (в градусах):

Цвет	кнаружи	кнутри	кверху	книзу
белый	90	60	60	70
красный	75	40	40	45
зеленый	55	30	30	40
синий	85	50	45	60

Порог: вибрационной перцепции — $1,8 \pm 0,1$ мин, дискриминации температурных ощущений — $0,3 \pm 0,5$ °С.

Порфобилиноген **0—2** мг/сут, **0—8,5** мкмоль/сут, в моче **0—2** мг/сут или **0—9** мкмоль/сут.

Потенциалы зрительные вызванные (параметры):

волна ответа	амплитуда в мк	пиковая латентность
N₁	4,5 ± 0,3	45,5 ± 4,5
N₃	10,5 ± 1,0	125 ± 8,5
N₄	4,5 ± 0,5	302 ± 3,5
P₂	6,5 ± 1,0	78 ± 5,5
P₃	14,5 ± 1,5	165 ± 6,5
P₄	5,5 ± 0,5	246 ± 3,5
P₅	3,2 ± 0,3	340 ± 4,5

Потенциалы стволовые, вызванные акустически, и их латентные периоды: I — $1,68 \pm 0,5$; II — $2,65 \pm 0,04$; III — $3,7 \pm 0,7$; IV — $4,5 \pm 0,06$; V — $5,52 \pm 0,5$ мс, межпиковые интервалы I—III — $1,8 \pm 0,6$; III—V — $1,95 \pm 0,7$ и I—V — $8,76 \pm 0,6$ мс.

Преальбумин — $21,5$ мг/100 мл или **215 мг/л** у мужчин и $18,2$ или 182 у женщин.

Прегнандиол мочи — **$0,5$ — $1,5$** мг/сут или **2 — $4,5$** мкмоль/сут у мужчин и **1 — 3** у женщин в фолликулярной фазе, $2,5$ или **6 — 20** в лютеиновой, **$0,2$ — $1,0$** или **$0,5$ — $3,0$** соответственно в период менопаузы и **30 — 50** мг/сут при беременности, в моче — **4 — 10** мг/сут (колориметрически).

Прегнантриол — менее 2 мг/сут или 6 мкмоль/сут.

Прегненолон — **$0,3$ — $2,0$** нг/мл или **$0,95$ — $6,3$** нмоль/л.

Прекалликреин артериальной крови — $99,5 \pm 5$ и венозной — $96,8 \pm 4,5$ мкмоль/мл, ликвора — нуль.

Пробы: гидрофильная — время рассасывания папулы — **40 — 60** мин, инсулиновая — снижение сахара на **5 — 10** мг %, адреналиновая — увеличение лейкоцитов на **100 — 800** от исходного уровня, исчезновение «белого пятна» — до 3 с.

Прогестерон — **$0,1$ — $0,3$** нг/мл или **$0,35$ — $0,95$** нмоль/л.

Пролактин — $8,5 \pm 1,5$ нг/мл у женщин и $5 \pm 0,5$ нг/мл у мужчин (РИА), или 150 — 750 и **150 — 500 μ /мл**, или 5 — 10 и 10 — 15 мкг/л соответственно (не превышает 20 нг/мл), $0,91 \pm 0,3$ нмоль/л у мужчин и $0,77 \pm 0,1$ нмоль/л у женщин (радиоиммунологический мет. с использованием стандартных тест-наборов) или **100 — 290** мкЕД/мл (25 нг/мл).

Пропердин — $10,5$ (**7 — 16**) гамма азота на миллилитр.

Простагландины крови: ПГА — 945 ± 33 пг/мл (радиоиммунологический мет.), ПГЕ — 1125 ± 75 , ПГФ — 225 ± 15 пг/мл, суммарное их содержание — 2292 ± 85 пг/мл; ликвора: ПГА — 702 ± 100 , ПГЕ — 867 ± 145 , ПГФ — 355 ± 92 или $0,2$ нмоль/л и суммарно — 1885 ± 180 пг/мл, ПГЕ₂ крови — $220 \pm 18,5$ Pg (радиоиммунный мет.), группы Е — $2,0$ нг/мл; у детей: ПГЕ + ПГА — 2269 ± 130 и ПГФ_{2 α} — 720 ± 240 пг/мл; плазмы (суммарное количество) — $2,3$ и ликвора — $1,92$ нг/мл (радиоиммунологический мет. с реактивами «Clinical Assay»).

Протеин-S — 420 — 600 мг/л.

Протопорфирин — менее 50 мкг/100 мл эритроцитов или $0,9$ мкмоль/л эритроцитов, в моче — $0,55 \pm 0,1$ и кале 18 ± 5 мкг/г креатинина, в эритроцитах — $20 \pm 2,5$ мкг %.

Протромбиновое время — **10 — 15** с, протромбиновый индекс — $1,0$.

р

Р-белок крови — $1/6400$ ($\log_2 = 5 \cdot 10^2$), в ликворе — $1/64$ ($\log_2 = 5$).

Реактивность микрососудов губы при воздействии адреналина (разведение 1:10 тыс.) — 35 %, серотонина — 25 %.

Реакция потребления комплемента — $6,0 \pm 1,2$ % (мет. Худомел в мод. Кондрашевой).

Рекальцификация сгустка крови — **60—120** с (по Хоуеллу).

Ренин — $1,05 \pm 0,25$ нг (мл · ч) или мкг (л · ч).

Реовазограмма (параметры): время периода максимального растяжения сосудов 0,14 с, реографический индекс 0,038 Ом, индекс эластичности **101** %, время распространения пульсовой волны 0,145 с, показатель тонуса сосудов 16,4 %, индекс периферического сопротивления 75,3 %, индекс **диастолического** сопротивления 66,84 %, дикротического — 57,4 %, период быстрого наполнения 0,085 с, комплексное электрическое сопротивление 522,5 Ом, активная составляющая 320 и реактивная — 427 Ом.

Реоэнцефалограмма (параметры): амплитуда — $0,1 \pm 0,005$ Ом, длительность анакроты — 0,135 с, показатель тонуса сосудов — 15,2 %, средняя скорость максимального кровенаполнения — 0,82 Ом/с, коэффициент полушарной асимметрии — $15,5 \pm 2,5$ %, показатель кровенаполнения мозга (произведение амплитуды систолической волны на частоту пульса) — $7,7 \pm 0,5$, РИ справа — $1,17 \pm 0,05$, слева — $1,2 \pm 0,05$, коэффициент асимметрии — $15,7 \pm 0,05$, угол альфа — $80,88 \pm 0,55^\circ$, время систолического подъема — $0,1 \pm 0,001$ с, нисходящей части — **0,5—0,8** с, максимальная амплитуда систолической волны — 0,25 Ом, дикротический индекс — $63,45 \pm 2$ %, диастолический — 64 ± 2 %, длительность анакроты — 0,140 с, отношение анакроты к длительности всей волны — 16 ± 1 %, время запаздывания реоволны от начала зубца Q на ЭКГ — 0,18 с слева и 0,19 с справа, проба с никотиновой к-той — увеличение амплитуды РЭГ на **35—60** % от исходной, индекс диастолический — **40—70** %, дикротический — **40—70** %, реографический — 0,15 Ом в лобно-мастоидальных и **0,07—0,27** Ом — в затылочно-мастоидальных отведениях, индекс асимметрии — менее 10, отношение а/Т — 16,2 % при полушарных, **14,5—** при затылочных и 14,0 % — при височных отведениях.

Ретинол сыворотки — **100—150** мкг/л, ретинолсвязывающий белок — **4,5—9** мг/дл или **45—90** мг/л у мужчин и **2,5—9** или **25—90** у женщин соответственно.

Рефлекс мигательный: «индекс убывания» позднего компонента (по мет. Јоку, 1969, в мод. Messina, 1972) — $170 \pm 6,5$ %.

Рибофлавин мочи — более 100 мкг/сут (часовой мочи — 10 мкг/л), или **80—270** мкг/г, или **25—80** мкмоль/моль креатинина.

РНК — $2,35 \pm 0,05$ мг % фосфора и $13,5 \pm 1,5$ мкг % фосфора в ликворе (спектрофотометрический мет. Цанева и Маркова, 1960); **РНК₁** — $23 \pm 1,2$ и 13 ± 2 МЕ/мл в ликворе, **РНК₂** крови — $21 \pm 1,5$ и $8,5 \pm 1,5$ МЕ/мл в ликворе.

Рост детей — $75 \text{ см} + 5 \text{ см} \cdot \text{л}$ (число лет).

С

Сахароза — $0,05$ мг/100 мл или $1,75$ мкмоль/л.

Свертывание крови: время свертывания — **3,0—5,3** $\pm 0,5$ мин по Ли-Уайту, **6—8** мин по Милиану и 2—3 мин по Дукке; **T₁** (время от начала записи до начала свертывания) — $3,09 \pm 0,2$ мин, **T₂** (время до конца свертывания) — $7,05 \pm 0,5$ мин, **T₃** (время до начала ретракции и фибринолиза) — $6,85 \pm 0,5$, максимальная амплитуда — $4,3 \pm 0,2$, скорость свертывания за первые 2 мин — $1,02 \pm 0,1$ отн. ед./мин.

Свертывания крови факторы: I — фибриноген (см.), II — протромбин — **0,5—1,5** ЕД/мл, IV — кальций (см.), V — АС-глобулин, акцелерин — **0,5—2** ЕД/мл, VII — проконвертин — 65 — 135 %, VIII — антигемофильный глобулин — **60—145** %, IX — кристмас-фактор — **60—130**, XI — плазменный предшественник тромбопластина — **65—135**, XII — фактор Хагемана — 65—150% от исходных значений.

СДГ сыворотки — 250 ± 15 мкмоль/л, SH-группы крови — 9350 ± 10 , SS-группы — 3530 ± 50 мкмоль/л.

Свинец — **0—2** мкмоль/л.

Секретин — 37 ± 5 нг/л.

Серомукоид — $12\text{—}73,2 \pm 10$ мг % или $220\text{—}280$ мг/л, $0,1\text{—}0,2$ ЕД, $1,35 \pm 0,1$ ммоль/л.

Сера крови: общая в плазме — **2,9—3,9** мг % и в цельной крови — **1,0—1,3** мг %, небелковая — соответственно **2,5—3,5** и **0**, неорганическая — **2,3—3,3** и **0,2—0,6**, связанная — **0—0,5** и **0,05—0,9**, органическая — **1,5—2,5** и **0**, неорганические сульфаты — **0,9—1,3** и **0**, общий глутатион — **0** и **39** мг %.

Серотонин крови — $0,055 \pm 0,05$ мкмоль/л (флюорометрический мет. Maickel et al., 1966), или $0,19 \pm 0,01$ мкг/мл (мет. Снайдера, 1965, в мод. Кулинского), 44 ± 9 мкг/л (колориметрический мет.), **0,1—0,3** мкг/100 мл, $0,68 \pm 0,05$ мкмоль/л (мет. Weissbach, 1961, в мод. Цырульниковой, 1971, на спектрофотометре MPF фирмы «Hitachu»), 5-окситриптами́н — **40—360** нг/мл, $230\text{—}460$ нмоль/л, венозной крови — $0,8$ ммоль/л (флюорометрический мет.), скорость поглощения тромбоцитами — 60 ± 25 **пмоль** $\cdot 10^8$ тромбоцитов в минуту, серотониновая внутрикожная пр. (максимальная гиперемия на 30-й минуте) — $545 \pm 45 \text{ мм}^2$.

Сиаловая к-та — 180—240 ± 5 ед. оптич. **плотности** · 100 или **620—720** мг/л, 1,85 ± 0,1 ммоль/л, в ликворе — 2,5 ± 0,09 мг °/или 0,125 ммоль/л.

Сиалово-белковый коэффициент крови — 9,8 ± 2,0.

Сидероциты — **0—3 %** или до 3000 мг/л.

Скорость линейная мозгового кровотока — **50—62** см/с.

Скорость проведения импульса по моторным волокнам малоберцового нерва — 49 мс, интервал Н-М-реф. Гоффмана — 26 мс.

Сна стадии: медленный сон: I стадия — 9,7 ± 0,7 %, II — 46 ± 2, III — 9,5 ± 0,8, IV — 12,1 ± 0,7 %; быстрый сон — **21,5± ± 1,3 %** (по данным ЭЭГ, **Rechtschaffen, Kales**, 1968).

Соли молочной к-ты в ликворе — 2,75 ммоль/л.

Соматомедин-С — 0,75 ЕД/мл или 740 МЕ/л (РИА), 0,4—2,0 или 340—1900 ЕД/мл у мужчин и 0,45—2,5 или 450—2200 ЕД/л у женщин.

Соматостатин в ликворе — 20,5 ± 5 пг/мл.

Соматотропин — 1,7 мкг/л.

Соматотропный гормон — менее **2—5** мкг/л у мужчин и менее 8—10 мкг/л у женщин; 2,9 ± 0,7 мкг/л (Кучаева, 1980), **3,1 ± ± 0,5** мкг/л (по стандартным тест-наборам фирмы «Sorig»).

Сорбитолдегидрогеназа (L-идитолдегидрогеназа) — менее 1,5 ЕД/л, до 25 нмоль/(л·с).

Стероидсвязывающий бета-глобулин — **1—12** мг/л у мужчин и **3—15** мг/л у женщин.

Сулемовая пр. (определение минимального количества 0,1 % р-ра дихлорида ртути для помутнения сыворотки) — **1,6—2,2** мл.

Сульфгемоглобин — **0—1 %** от общего гемоглобина.

Супероксиддисмутаза — 1,95 ± 0,15 ед/мл.

Сфингомиелины — 120 ± 60 **мкмоль/100** мл.

Сфинголипиды, не содержащие фосфора, — 90 ± 80 **мкмоль/100** мл.

Сыворотки крови ингибирующая способность — 20,5 ± 1,5 %, ее хемилюминесценция — 90,5 ± 2,5 отн. ед. (в присутствии солей двухвалентного железа, мет. Лопухина, 1983).

Т

Таурин — 10,2 ± 12,5 мг/100 мл, мочи — 250 ± 60 мг/сут.

Тестостерон — **2—10** нг/мл (радиоиммунный мет.), 17,5 ± 2 нмоль/л, общий — 20 ± 5 нмоль/л у мужчин и 37 ± 10 нмоль/л у женщин.

Тетрагидродезоксикортизол мочи — менее 100 мкг/сут или менее 3 мкмоль/сут.

Тетрагидрокортизол мочи — 0,5—1,5 мг/сут или **1,5—4,0** **мкмоль/сут.**

Тиамин — **6—10** мкг % или **65—125** мкг/л, **25—55** мкмоль/моль креатинина, в моче — 100 мкг/сут.

Тимоловая пр. — 0—4 ед.

Тиоловые группы крови — 8320 ± 15 мкмоль/л (мет. Kolthoff a. Haggis, 1946, в мод. Соколовского и соавт., 1977), дисульфидные — 3160 ± 10 мкмоль/л.

Тиреоглобулин — до 50 мкг/л.

Тиреолиберин (тиреотропин-рилизинг-гормон) — 5—60 нг/л или 15—165 пмоль/л, в моче — 195 нг/сут у мужчин и 120 нг/сут у женщин (мет. РИА).

Тиреостимулирующий гормон — 2—10 мкЕД/л или мЕД/л.

Тиреотропный гормон — 0,8—6,0 мкМЕ/мл (мет. РИА).

Тиреотропный гормон (ТТГ) — менее 10 мМЕ/л или $0,92 \pm 0,05$ мкг/л, 0,5—1,5 нг/мл (радиоиммунологический мет.), плазмы — 1,5 мЕД/л, T_3 — 1,75 и T_4 — 100 нмоль/л.

Тирозин — 0,8—1,5 мг/дл или 0,04—0,07 ммоль/л.

Тирозиназа сыворотки — 315 ± 7 ед.

Тироксин общий (T_4) — 5—12 мкг/дл или 65—155 нмоль/л, свободный — 0,8—2,5 нг/дл или 10—30 пмоль/л.

Тироксин-моноидтирозин — $0,3 \pm 0,03$ мкг/100 мл (мет. иодизированных аминокислот).

Тироксинсвязывающий глобулин — 15—35 мг/л.

Т-лимфоциты — $1,05 \pm 0,05 \cdot 10^9$ /л или 62,2 %.

Тонус покоящейся мышцы (миотометр Сирмаи) — 70—90 ед., напряженной — 90—110 ед.

Торна пр.: уменьшение эозинофилов в крови на 50—60 % через 4 ч после введения 1,0 мл 1 % АКТГ.

Трансаминаза глютаминощавелевоуксусная сыворотки — 5—20 МЕ, ликвора — 10—40 ед.

Трансаминаза глютаминировиноградная ликвора — 16—30 ед.

Трансаминазная активность в мышцах — 1,45 μ М у мужчин и 1,35 — у женщин (мет. Кармен).

Транскобаламин II — 25 нг/л.

Транскортин — 15—30 мг/л у мужчин.

Трансферрин (сидерофилин) — 2—4 г/л.

Триглицериды — 0,82 (0,4—1,6) г/л, незастерифицированные — 0,5 г/л.

Триидтиронин общий (T_3) — 1,5—3,0 нг/мл, свободный — 3,5—10 пмоль/л, реверсивный — 0,5—1,2 нмоль/л.

Триптафлавиновое время — 16—18 с.

Трипсин — 60—240 мкмоль/(мл·ч).

Тромбиновое время — 9—13 с.

Тромбоглобулин-бета — 15—80 мкг/л.

Тромбоксан В₂ ликвора — 93 ± 15 мкг/л (радиоиммунологический мет.).

Тромбопластиновое время — 12—14 с.

Тромотест — 3—6 градаций.

Тромбоциты — 150—400 тыс./мм³, артериальной крови — 240±5, мозговой венозной — 239 ± 4,5 тыс./мм³; индекс агрегации — соответственно 1,1 и 1,15 тыс./мм³; количество агрегирующих тромбоцитов — 10—10,5 (до 42,2 ± 2,5) %; пр. на фибриноген-Б — 0,13 баллов, агрегация (мет. **Born—O'Brain** в мод. Люсова и соавт., 1976): степень агрегации — 0,06—0,26, дезагрегации — 0,02—0,14 ед. экст., время агрегации — 0,9—2,5, дезагрегации — 1—6,5 мин, скорость агрегации — 0,03—0,15, дезагрегации — 0,007—0,034 ед. экст/мин, адгезивность тромбоцитов (мет. **Wright**) — 18—24 %, время агглютинации — 3—4 мин (мет. Юргенса и Науманна).

Тромбоэластограмма (нестабилизированная кровь): R (константа тромбопластина) — 7,5—13,5 мин, K (константа тромбопластина) — 7,5—13,5 мин, K (константа тромбина, или скорость свертывания крови) — 3—6,3 мин, R + K (неспецифическая константа коагуляции) — 12—20 мин, R/K (константа использования протромбина) — 1,5—3,2 мин, МА (максимальная амплитуда) — 45—49 мм,

σ (максимальная эластичность) — $(\frac{1}{100} \frac{MA}{MA}) = 80 - 220$,

t (константа специфического свертывания) — 11—33 мин, T (константа тотального свертывания) — 26—50 мин, S (константа синерезиса) — 17,5—36,5 мин, МА/S (тромбоэластографический показатель синерезиса) — 1,5—3,5; α (угловая константа) — 5,5—8,0 градуса, ei (глобальный тромбоэластографический показатель

$\frac{M.}{R+K})$ — 2—4,8, где R = 3,5 ± 0,2 мин, K = 61 ± 0,1 с, МА = 62 ± 2,0 мм, угол альфа — 2,05 ± 1 град.

Турецкое седло (размеры на томограммах): в сагиттальной проекции — 17, во фронтальной — 14 мм (вертикальный размер — 9—10 мм).

ТСГ (коэффициент способности тироксинсвязывающего глобулина **Т₃**) — 0,87 ± 0,25.

У

Углекислоты парциальное давление в крови — 25—30 мм рт. ст., или 3,33 кПа.

Углерода диоксид — 20—25 мэкв/л, или ммоль/л в артериальной крови, 22—26 — в венозной и 23—29 — в венозной сыворотке или плазме, парциальное давление — 35—48 мм рт. ст., или 4,5—6,5 кПа, у мужчин и 32—45, или 4,2—6,0, соответственно у женщин.

Угольная ангидраза — 1,5—2,5 усл. ед.

Уридина-Н³ включение в РНК лимфоцитов без стимуляции ФГА — 1136 имп/(100 с · 10⁴ клеток у мужчин и 655 — у женщин,

через 21 ч стимуляции ФГА — соответственно 3703 и 2260.

Уробилин — **0,5—2,5** мг/л, дневное содержание в моче — 0,2—2,0, в кале — 80—250 мг.

Уробилиноген — 0,1—1,0 ед. Эрлиха за 2 ч и **0,5—4,0** — за 24 ч, в моче — **0—6,5** мкмоль/л.

Уромукониды — $24,5 \pm 0,95/100$ мл мочи.

Уропепсин мочи — **40—90** мг/сут.

Уропорфирин мочи — менее **30—50** мкг/сут, или **30—60** нмоль/сут, в кале — 12,4 мкг/г креатинина, в эритроцитах — $0,92 \pm 0,8$ мкг %.

Ф

Фактор роста эпидермальный в ликворе — 1013 ± 180 пг/мл.

Фенилаланин — 200—350 мг/л (хроматография с фотометрированием элюата на ФЭК-м), или **0,05—0,1** ммоль/л.

Фенилацетилглутамин мочи — 200 мг/сут (Мельничук и соавт., 1979).

Ферменты сыворотки: креатинфосфокиназа — 1,7 МЕ, фруктозодифосфатаальдоза — 3,03 МЕ, аспарагинаминотрансфераза — 12,1 МЕ (Гринио, 1979).

Ферритин — **15—200** мкг/л у мужчин и **12—150** у женщин.

Ферроксидоза II (недиализируемая фракция) — 0,01 ЕД.

Фибриноген — **2—4** г/л.

Фибронектин (холодовой глобулин) 300 ± 100 мг/л, в ликворе — $2,1 \pm 0,2$ мг/л.

Фибринометрическая активность крови — **15—25** % и фибриногемолитическая — **10—20** %.

Фибринопептид-А в ликворе — $1,2 \pm 0,8$ нг/мл (радиоиммунологический мет.).

Фитановая к-та — менее 0,3 % от общего количества жирных к-т.

Флюоресциновое время (появление свечения на губах) — **12—16** с.

Фоледриновая пр. — повышение АД и замедление пульса после введения фоледрина.

Фолат — **4—20** нмоль/л, фолаты (дериваты полиглутамина-5 метилтетрагидрофолаты) сыворотки — 9,2 % (мет. Гроссовитца), в цельной крови — 85 ± 25 , в эритроцитах — $207,5 \pm 60$ %.

Фолиевая к-та — **4—20** нмоль/л или $1,8 \cdot 10^6$ мг/мл.

Фолликулостимулирующий гормон гипофиза (ФСГ) — **80—82** мкг/л у молодых и 240 — у лиц старше 50 лет, **4—25** МЕ/л у мужчин и **4—30** — у женщин, $0,47 \pm 0,05$ нмоль/л у мужчин (радиоиммунологический мет.).

Фолитропин в аденогипофизе — **25—110** нг/мг или 225 ± 120 мМЕ/мг, в сыворотке — 2,5 нг/мл у мужчин и **10—15** — у женщин (радиорецепторный мет.).

Формальдегид крови — $36,5 \pm 2,5$ мкмоль/л, ликвора — $24,4 \pm 3,0$ (Хохлов и соавт., 1989).

Фосфатаза кислая — **3—10** ЕД/л (ед. Гутмана) или **0,5—1,3** г неорганического фосфора, фракция, ингибируемая тартратом, — **0,2—3,5** ЕД/л у мужчин и **0—0,8** — у женщин (колориметрически с и-нитрофенилфосфатом); фосфатаза щелочная — **4,5—12** ЕКА (ед. Кинга — Армстронга), или **30—90** ЕД/л, **0,5—1,3** мкмоль (мет. Боданского) и **10—15** ЕКА.

Фосфатаза ликвора щелочная — 0,105 и кислая — 0,668 ЕД (мет. Кинга — Армстронга) и 142 мкмоль **фосфора/(мл·ч·10⁻²)** (мет. Боданского с бета-глицерофосфатом натрия; Колб и Камышников, 1976).

Фосфодиэстераза мышц — 1,45 пмоль/г сырой массы, или $1,5 \pm 0,05$ нмоль цАМФ/(мг белка · мин).

Фосфолипиды в крови общие — **0,03—1,2** г/л, или 30 мг/л, лизолетитины эритроцитов — $1,0 \pm 0,5$ %, сфингомиелины эритроцитов — $9,7 \pm 1,5$, лецитины — 48, кефалины — 32 %, диеновы **конъюгаты** эритроцитов — 0,1 ЕД/мл (по **Ланкину** — мет. ультрафиолетовой фотометрии), диеновы конъюгаты плазмы — 0,2 ЕД/мл, малоновый диальдегид — 2,05 мкмоль/л (мет. Гаврилова и соавт., 1987), альфа-токоферол — 50 мкмоль/л (по железохлоридпироловой р-ции), соотношение фракций: лизолецитин — 505 %, **фосфатидилхолин** — 46,5, **фосфатидилэтаноламин** — 15, лизофосфатидилхолин — 4,32, сфингомиелин — 15,42, фосфатидилхолин — 70,3, фосфатидилэтаноламин 10,17 %; дифосфатидилглицетин — следы.

Фосфор неорганический — **0,8—1,5** ммоль/л или **25—45** мг/л, фосфор плазмы — **0,6—1,6**, ликвора — **0,5—0,6** ммоль/л.

Фосфоорилаза лейкоцитов — **17—50** мкмоль **фосфора/10⁶** клеток.

Фруктоза — **1—5** мг/100 мл, или **55—330** мкмоль/л.

Фруктозо-1-фосфат-альдолаза — $0,2 \pm 0,02$ ЕД.

Х

Хлор сыворотки — **95—105** ммоль/л, мочи — **5—8** г/сут.

Хлориды плазмы — **95—110** ммоль/л (мет. титрования), **ликвора** — 110—120 мкмоль/л, мочи — 110—250 ммоль/с.

Холекальциферол — более 70 **мл/100** мл сыворотки.

Холестерин общий — **1,5—3,0** г/л или **3,5—8,0** ммоль/л, бета-липопротеидный — $1,1 \pm 0,05$ г/л, пребета-липопротеидный — $0,15 \pm 0,02$, свободный — $1,21 \pm 0,2$; **эфирсвязанный** — 2,15 г/л; эфиры холестерина — $4,9 \pm 0,2$ ммоль/л, в плазме — 4—6 ммоль/сут, в ликворе — следы.

Холестерол общий — 390 ± 150 мкг %, свободный — $33 \pm$

± 15 % от общего, в ликворе — 0,85 мг/100 мл (мет. реагентов Либермана).

Холинэстераза сыворотки — **160—340** мкмоль/ч, или **ммоль/(ч·л** уксусной к-ты) (колориметрический мет.), или **1,9—2,65** ммоль/л (мет. РИА Хестрина — Эйдельмана), холинэстеразная активность — **3—4** ед. Шайнера (1 ед. соответствует 1 мл лошадиной сыворотки), или $1,05 \pm 0,05$ мг **ацетилхолина** **3·30** мин (мет. Матлиной и Прихожан, 1961), неспецифическая холинэстераза — 5—12 ЕД/мл (кЕД/л), или $1,5 \pm 0,04$ мг/мл.

Хромосомные aberrации: клетки с цитогенетическими нарушениями — $2 \pm 0,3$ %, гиперплоидные — $0,3 \pm 0,1$, с хромосомными разрывами — $0,1 \pm 0,1$ %, индекс стимуляции клеток ультрафиолетовым облучением — $3,15 \pm 0,35$.

ц

цАМФ — **17—25** $\pm 6,5$ или $17 \pm 1,0$ пмоль/мг белка, отношение цАМФ к цГМФ — 8,9, цАМФ в мышечной ткани 385 ± 18 пмоль/г сырой массы (цАМФ — **5,5—10,5** нг/мл у мужчин и **3,5—8,5** у женщин), в СМЖ — $7,1 \pm 0,5$ нмоль/л, интервал цАМФ — **5—9** нмоль/л, комплекс цАМФ — протеиназа — $5,5 \pm 0,5 \cdot 10^8$ М.

ЦАС (центральная артерия сетчатки): калибр — 104 ± 2 мк (офтальмоангиокалиброметрический мет.), давление ЦАС — $37,5 \pm \pm 1,5$ лежа и $36,5 \pm 1,5$ мм рт. ст. **стоя**.

Цветной показатель (Farb-index) крови — **0,8—1,05**.

Церулоплазмин — **0,15—0,2** ед. оптич. плотности, или **0,9—3,5** ммоль/л, 300 ± 120 мг/л, $39 \pm 0,9$ ед./мл (мет. Houchin, 1958).

Цинк — 70—150 мкг/100 мл ($1,01 \pm 0,1$ мг/л) или 10—23 мкмоль/л, в моче — 380 ± 140 мкг/сут.

Циркадный ритм: аритмический — 50 %, утренний — 25 %, вечерний — 15 %.

Цистин в тканях — 3 мг/г.

Цитохромоксидаза лейкоцитов — $275 \pm 3,5$ ед.

Цитохромоксидаза крови — 37 ± 3 **E₅₅₀/10³·мин** (Шапошников и Александров, 1979): С-пептид < 4 нг/мл или мкг/л.

ч

Чувствительности вибрационной пороги: при 63 Гц — $5,5 \pm \pm 1,5$ дБ; при 126 Гц — $7,5 \pm 2,5$ и при 250 Гц — $9,5 \pm 2,5$ дБ (мет. Сыромятникова, 1980), чувствительности кинестетической пороги (мет. Завьялова, **1972**): при массе исходного раздражителя в 50 г — 90 ± 7 г; 500 г — $105 \pm 5,5$, 1000 г — $ПО \pm 5,5$ и 1500 г — **113** $\pm 6,5$ г; среднее число минимальных приростов кинестетических ощущений — $17 \pm 0,7$, чувствительность кожи к

ультрафиолетовому облучению — 40 с (усиливается при парасимпатикотонии).

Э

Экзофтальм (выстояние глазных яблок) — **15—18** мм (экзофтальмометрия), ширина глазной щели — 8,3 мм.

Электромиография (параметры): латентный период позднего ответа Н-рефлекса на контралатеральной стороне — $30 \pm 1,2$ мс; отношение $H/M_{\text{макс}}$ — $20,5 \pm 4,0$ %, скорость проведения импульса по эфферентным волокнам срединного нерва — $57,1 \pm 1,05$, большеберцового нерва — $49,4 \pm 0,5$ м/с, по афферентным — соответственно $63,2 \pm 1,8$ и $55,8 \pm 0,7$ м/с, мотосенсорные коэффициенты — $90,2 \pm 1,3$ и $88,5 \pm 1,05$, краниокаудальный коэффициент эфферентных волокон — $115,5 \pm 1,5$, афферентных — $112,8 \pm 1,5$ (Асланов, 1980), проксимально-дистальный градиент — 1,09.

Эндорфины плазмы: альфа — $155,5 \pm 12,5$, **бета** — $13,8 \pm 2,0$ и **гамма** — $15,05 \pm 1,5$ ПГ/мл (мет. РИА по Дмитриеву и соавт., 1982).

Энзимы ликвора в ИЕ (интернациональных единицах): ЛДГ — 28 ± 5 ; ЛДГ, — $13 \pm 1,5$, АсАТ — $10,5 \pm 3$, АлАТ — $5 \pm 1,5$, КФК = 0; ЩФ (щелочная фосфатаза) — 10,5—6,5, ГГТ (гамма-глутамилтранспептидаза) — 0 (анализатор скорости р-ции **Олли—ФИНЛ** и набор реактивов фирмы «Берингер **Мангейм**», ФРГ).

Эозинофилы — **50—350/мм³**, **0,02—0,5·10⁹/л**, 0,5—5 %.

Эпсилон-аминолевулиновая к-та в моче — $1,35 \pm 0,35$ мг/г креатинина.

Эритемная р-ция кожи на ультрафиолетовое облучение (горелка АРК-2, расстояние 50 см, экспозиция 6 мин через дозиметр Горбачева) в биодозе — **50—60** с (усиление р-ции при парасимпатикотонии).

Эритропоэтин — **25—75** МЕ/л.

Эритроциты: объем — **20—35** мл/кг у мужчин и **19—31** у женщин, СОЭ — **0—15** мм/ч, гемолиз — менее 10 %, число — **4,5—5,9·10⁶/мм³** у мужчин и **4,0—5,2** у женщин, степень агрегации — $12,5 \pm 1$ с (мет. Zijstra et Mook в мод. Левтова), осмотическая резистентность при 20 °С — **0,4**, а при 50 °С — **0,48** $\pm 0,01$ отн. ед. (изменение светопропускания суспензии эритроцитов при непрерывном ее разведении гипотоническим раствором, по Хренникову и Дееву, 1987), деформируемость эритроцитов (по Лопухину, 1983) при микрофльтрации исходной суспензии в растворе Хенкса через фильтры (диаметр пор 2,5 мкм) — $67 \pm 1,5$ %, температурная устойчивость (гемолиз) при 55 °С — **21,8** и при 59 °С — 13,8 мин, везикуляция — $16 \pm 0,5$ мин, относительная плотность поверхностных зарядов — $3,65 \pm 0,15$, объем эритроцитов — $89,5 \pm 0,5$

мкм³ (мет. **Велькнера**), осмотическая резистентность — **0,28—0,3** % по NaCl, механическая — 10—45 % (мет. Маттеса), объем эритроцита — **78—98** мкм³ у мужчин и **78—102** (средний) у женщин, перекисный гемолиз — $12,3 \pm 0,35$ %, лабильность слабосвязанных белков эритроцитарных мембран — 24,5 мкг в 0,1 мл (мет. Гейслера и соавт., 1976), агрегационная способность эритроцитов — $12,5 \pm \pm 0,3$ %, способность к деформации (при прохождении взвеси через поликарбонатную мембрану с порами 3 мкм, например, типа «Нуклеопор») — $80 \pm 0,5$ с или 0,3 ед. Е (фотометрический мет. Stepananskas et al., 1977), спонтанная агрегация — 30,5 %, Е - потенциал — 16, дезагрегация — $99,5 \text{ с}^{-1}$, скорость агрегации — 0,036 ед. экст. (мет. **Born** — 0'Brain, мод. Шестакова и Александровой, 1974) или **1,2—1,4** ед. экст/мин; Т-эритроциты — 31,5 $\pm$ 1,51 (по Дервизу и Воробьеву).

Эритроцитарные ферменты: супероксиддисмутаза (СОД) — 1,5 ед/мг белка (мет. Mistra a. Fridovich, 1972), каталазы: глюкозо-6-фосфатдегидрогеназа — 322 ед/10⁹ эритро. (мет. усовершенствован Брусовым и соавт., 1976), 28 ммоль/(мл мин), адреналин — 150, норадреналин — 550 и дофамин — 88 пг/мг (хроматографический мет.).

Эстеразная активность (спонтанная) крови: артериальной — $11,2 \pm 4,5$ и венозной — $12 \pm 1,5$ мкмоль/л, в ликворе — 0.

Эстерификации коэффициент (отношение эфиров холестерина к общему холестерину) — **0,5—0,65**.

Эстрадиол (Е₂) общий — **8—35** пг/мл или **30—130** пмоль/л у мужчин и более высокий уровень в зависимости от фазы цикла у женщин — **10—50** пг/мл (радиоиммунный микромет.) или $144 \pm \pm 15$ пмоль/л (**РИА со стандартными тест-наборами**).

Эстриол (Т₃) общий — **80—350** нг/мл или **280—1200** нмоль/л, свободный — **10—25** мкг/л или **35—85** нмоль/л.

Эстрогены — **70—110** пг/мл и выше у женщин.

Эфирно-дехолиновое время — **6—13** с в покое и **4—8** с после нагрузки.

Эхо ЭГ: разница дистанции до М-эха от начала горизонтальной развертки — **1,5—2** мм.

Эхопультсография основной артерии: время пульсового цикла $0,9 \pm 0,022$ с, систолический период кривой $0,29 \pm 0,02$, время быстрого систолического подъема 0,1 (у молодых) и 0,9 (после 50 лет), всего систолического — $0,2 \pm 0,2$ с, время запаздывания пульсовой волны 0,12, показатель конфигурации систолического отдела кривой — $75 \pm 1,0$ и диастолического — $54,2 \pm 1,0$ %.

ЭЭГ: амплитудные величины вызванных потенциалов (световые вспышки): волны **1—1a—9,08** $\pm 0,55$, **IV—V** — $17,30 \pm 0,60$, **VI—VII** — $8,30 \pm 0,58$ мкВ (Кирпиченко, Ладик, 1980).

Эпонимический указатель

Авситидийский И. Т. — российский дерматовенеролог 158

Акопджанян А. Т. — советский невропатолог **201**

Анфимов Яков Афанасьевич (**1852—1930**) — советский психиатр 152

Аствацатуров Михаил Иванович (**1877—1936**) — русский невропатолог и психотерапевт 185

Афанасьев М. И. (1850—1910) — русский бактериолог и патологоанатом 91

Белоус В. М. — российский врач 74

Березин Ф. Б. — русский исследователь 152

Бернштейн Александр Николаевич (1870—1922) — русский психиатр 133, 251

Бехтерев Владимир Михайлович (**1857—1927**) — советский психиатр и невропатолог 33, 90, 136, 147, 185, 201, 202, 235

Бец Владимир Алексеевич (**1834—1894**) — российский нейроморфолог 119, 122

Богданов Ф. Р. (р** 1900) — **российский** ортопед 34

Боголепов Николай Кириллович (**1900—1980**) — советский невропатолог 216

Богорад Ф. А** — российский врач 136

Вайншток А. Б. — российский врач **185**

Венгеров Ю. Я. — российский ученый 201

Вендерович Евгений Леонидович (**1881—1954**) — советский невропатолог 144

Вербов А. Ф. — российский врач 201

Виленкин Л. Я. — российский врач 201

Воронов А. С. — российский врач 202

Воячек В. И. — русский оториноларинголог **133**

Гаккебуш Валентин Михайлович (1881—1931) — советский психиатр 13

Гейер Тихон Александрович (**1875—1955**) — советский психиатр 13

Гейманович Александр Иосифович (1882—1958) — советский невролог и нейроморфолог 13

Глауров А. Г. (р. **1923**) — российский врач 201

Глonti Лали Шотаевна — грузинский невролог 247

Говоров Яков Иванович (**1779—1828**) — русский врач 207

Горбачев Ф. Е. — русский врач **112**

Гречко В. Е. — российский врач **141**

Гринштейн Александр **Михайлович** (**1881—1959**) — советский врач 37

Губергриц Макс Моисеевич (**1886—1951**) — советский интернист **143**

Гуревич Михаил Осипович (**1878—1953**) — советский психиатр 218

Давиденков Сергей Николаевич (**1880—1961**) — русский невропатолог 109, 111

Даркшевич Ливерий Осипович (**1858—**

* р. — родился.

** Под словом «советский» подразумеваются ученые бывшего СССР (ныне стран СНГ),

***0 некоторых исследователях автор данными не располагает,

1925) — русский невропатолог и нейрохирург **188**

Дембо Т. В. — отечественный врач **130, 201**

Динабург Анна Давидовна — советский невропатолог **37**

Дойников Борис Семенович **(1879—1948)** — советский невропатолог **231**

Дылев Александр Павлович — русский врач **185**

Зацепин Т. С. **(1886—1959)** — советский врач **34**

Иоселиани Г. Д. — грузинский врач **62**

Иценко Николай Михайлович **(1889—1954)** — советский невропатолог **76**

Казанский В. И. (р. **1894**) — советский хирург **103**

Кальфа С. Ф. (р. 1892) — советский офтальмолог **39**

Керниг Владимир Михайлович **(1840—1917)** — русский невропатолог **7, 60, 65, 89, 91, 157, 202**

Кирлиан С. и Кирлиан В. — русские врачи **166**

Кисель Александр Андреевич **(1859—1938)** — советский педиатр **254**

Кожевников Алексей Яковлевич **(1836—1902)** — русский невропатолог и психиатр **21, 239, 240, 254**

Коновалов Николай Васильевич **(1900—1966)** — русский невропатолог **47**

Корнев Петр Георгиевич **(1883—1977)** — советский хирург **220**

Краснушкин Евгений Константинович **(1885—1951)** — советский психиатр **130**

Куимов Дмитрий Тарасович **(1897—1971)** — советский невропатолог **90, 97**

Кунаков Константин Александрович **(1902—1962)** — русский невропатолог **91**

Кущелевский Борис Павлович **(1890—1976)** — советский терапевт **34**

Лазарев Петр Петрович **(1878—1922)** — русский физиолог **188**

Лапинский Михаил Никитович **(1862—1947)** — российский невропатолог **203**

Лещенко Георгий Данилович **(1895—1982)** — советский невропатолог **247**

Лобзин Владимир Семенович (р. 1926) — советский невропатолог **90**

Маньковский Борис Никитич **(1883—1962)** — советский невропатолог **215**

Маргулис Михаил Семенович **(1879—1951)** — советский невропатолог **202, 246**

Маркелов Григорий Иванович **(1880—1952)** — советский невропатолог **43**

Марков Даниил Александрович **(1895—1976)** — советский невропатолог **186, 206**

Мацкевич Я. Д. — отечественный врач **40, 142**

Мачутковский Иосиф Иосифович **(1845—1908)** — отечественный инфекционист **133**

Мержеевский Иван Павлович **(1838—1908)** — русский психиатр **254**

Минор Лазарь Соломонович **(1855—1944)** — отечественный невропатолог **36, 202, 203**

Могендович Михаил Романович — российский врач **202**

Мурадян Грачья Тигранович — советский невропатолог **207**

Пападато Л. Л. — отечественный оториноларинголог **158**

Пирогов Николай Иванович **(1810—1881)** — русский хирург **73**

Попелянский Яков Юрьевич (р. 1917) — отечественный невропатолог **176, 213**

Пулатов Абдумаджид Мусаевич (р. **1925**) — советский невропатолог **90**

Пуусепп Людвиг Мартынович **(1875—1942)** — эстонский нейрохирург **147**

Пытель А. Я. (1902—1982) — советский уролог **234**

Раздольский Иван Яковлевич (1890—1962) — советский невропатолог 173, 175

Ратнер Яков Аркадьевич (1893—1944) — советский эндокринолог и психиатр 187

Россоломо Григорий Иванович (1860—1928) — русский невропатолог 120, 121, 131, 137

Рот Владимир Карлович (1848—1916) — русский врач 108, 114, 128

Рубинштейн Сергей Леонидович (1889—1960) — русский психиатр 130, 201

Русецкий Иосиф Иосифович (1891—1965) — советский вегетолог 36, 137

Рустинский О. А. — русский патолог 107

Сокольский Г. И. (1807—1886) — русский терапевт 160

Таратынов Н. И. — отечественный врач 212

Тищенко М. И. — российский врач 218

Уманский Константин Григорьевич (р. 1924) — советский невропатолог 137

Фаворский Алексей Васильевич (1873—1930) — советский невропатолог 202

Ходос Хаим-Бер Гершонович (р. 1897) — советский невропатолог 75, 187

Холоденко Михаил Иванович (1905—1979) — советский невропатолог 202

Чиж Владимир Федорович (1855—1914) — русский психиатр 251

Членов Лев Григорьевич (1895—1959) — советский невропатолог 75

Шербак Александр Ефимович (1863—1934) — советский невропатолог, психиатр и физиотерапевт 36

Abadie Jean Marie Charles (Абади, 1873—1932) — французский невролог 159

Achard E. Ch. (Ашар, 1860—1944) —

французский интернист 10

Adams Alfred (Адамс, р. 1926) — немецкий невролог и психиатр 19, 254

Adamkiewicz Albert (Адамкевич, 1850—1921) — австрийский патолог 174

Adie William John (Эди, 1866—1935) — английский невролог 157

Alajouanine Theophile (Алажуанин, р. 1890) — французский невролог

Albright Fuller (Олбрайт, р. 1900) — американский эндокринолог 36, 266

Alexander W. Stewart (Александр, р. 1909) — английский невролог 81

Alzheimer Alois (Альцгеймер, 1864—1915) — немецкий **нейроморфолог** 12, 33, 48, 84

Amat Giuseppe (Ама, р. 1878) — итальянский невролог 136

Amoss Hardd Lindsay (Амос, 1886—1957) — американский бактериолог 90, 201

Andermann (Андерман) 254

Andersen Dorothy Hausine (Андерсен, 1901—1964) — американский патолог 50

Anghelescu Constantin (Ангелеску, 1869—1948) — румынский хирург 220

Angust Jean (Анжюс, р. 1926) — французский патолог 185

Antoni N. R. E. (Антони, р. 1887) — шведский гистолог 131

Apelt F. (Апельт, 1877—1911) — немецкий невролог 159

Ara K. (Ара, р. 1894) — японский психиатр 159

Aran Francois (Аран, 1817—1861) — французский врач 17, 188

Argill-Robertson Douglas (Арджил-Робертсон, 1837—1909) — шотландский офтальмолог 157, 158, 159, 161

Armstrong Jones Robert (Армстронг) — английский психиатр 97

Arnold Friedrich (Арнольд, 1803—1890) — немецкий анатом и физиолог 44

Aschner Bernhard (Ашнер, 1883—1960) — австрийский гинеколог 38

Astrup R. (Аструп) — шведский биохимик 218

Auche (Ауче) 139

Austin (Остин) 124

Baastруп Chreistian Jngerslev (Бааструп, 1885—1950) — датский рентгенолог 220

Babinski Josef Francois Felix (Бабинский, 1857—1932) — французский невролог 144, 175, 183, 201

Bagratuni (Багратуни) 160

Bahnwarth George (**Банварт**, р. 1926) — американский микробиолог 33, 98, 241

Baillarger Jules **Gabriel** Francois (Байярже, 1809—1890) — французский невролог 44

Bailliart Paul (Байяр, р. 1877) — американский офтальмолог

Bailey Percival (Бейли, р. 1892) — американский невролог 152

Balo Jozsef (Бало, р. 1896) — венгерский патолог 33

Barberio M. (Барберิโอ, р. 1872) — итальянский патолог 130

Barr David **Preswicki** (Бар, р. 1889) — американский патолог 229

Barre Jean Alexandre (Барре, 1880—1967) — французский невролог 33, 136, 195, 246

Bartelson (Бартельсон) 247

Bartshi-Rochaix Werner (Бертши-Рочер, р. 1911) — швейцарский невролог 148

Bartter Frederic Crosby (Бартер, р. 1914) — американский эндокринолог 221

Bassen (Басен) — американский патолог 85, 231

Battlier (Баталье) 165

Bathurst (Батхарст) 110

Batten **Frederick Eustace** (Баттен, 1865—1918) — английский невролог 13, 57, 120, 121

Bazin Antoine Pierre Ernest (Базин, 1807—1878) — французский дерматолог 163

Beaulieu (Бейлье) 218

Beard Georges (Бирд, 1839—1883) — американский невролог и психиатр 129

Beck Adolf (Бек, 1863—1939) — польский физиолог 111

Becker **Hermann** (Бекер, р. 1910) — немецкий невролог 108, 111, 120

Behcet **Hulushi** (Бехчет, 1889—1948) — турецкий дерматолог 100

Behr Carl (**Бер**, р. 1876) — немецкий офтальмолог 213

Bell Charles (Белл, 1774—1842) — шотландский физиолог 35, 136

Bellevue (**Белью**) — название психиатрической больницы в Нью-Йорке

Beneke **Rudolf** (Бенеке, р. 1861) — немецкий патолог 80

Benoit (Бенуа) 136

Bergmann Gustaw von (Бергман, 1878—1955) — немецкий интернист 47

Bernard Claude (Бернар, 1813—1878) — французский физиолог 37, 188

Bernhardt Martin (Бернхардт, 1844—1915) — немецкий невролог 18, 128

Bertrand Joseph (Бертран, 1822—1874) — немецкий врач 81

Besnier **Ernest** (Беснье, 1831—1909) — французский дерматолог 212

Bessmann Samuel Paul (Бессман, р. 1921) — американский педиатр 14

Bethlem (Бетлем) 111

Beyer Walter Ritter von (Бейер, р. 1904) — немецкий психиатр 108, 117

Bielschowsky Max (**Бильшовский**, 1869—1970) — немецкий невролог и нейроморфолог 57, 134, 207

Biernacki **Edmund** (Бернацкий, 1866—1911) — польский патолог 160

Binswanger Otto Ludwig (Бинсвангер, 1852—1929) — немецкий психиатр 254

Biotte Camille (Биот, р. 1878) — французский физиолог 46

Blanc Francois **Charles** (Бланк, р. 1899) — французский терапевт 23

Blanchet Jean **Pierre** (Бланше, р. 1914) — французский хирург 129

Bleuer Eugen (**Блейер**, 1857—1939) — швейцарский психиатр 130

Bodechtel Gustav (Бодехтель, р. 1899) —

4
1
немецкий терапевт 68

Voesck Karl (Бек, 1845—1917) — норвежский дерматолог 212

Bogaert Ludo van (Богарт, р. 1897) — бельгийский невролог 14

Boisvert (Бойсвер) 190

Boldwin J. F. (Балдвин, 1850—1936) — американский гинеколог 14

Bomberger E. (Бамбергер, 1858—1921) — австрийский врач 159

Bond E. D. (Бонд, р. 1879) — американский врач 152, 156

Bonnet Amedee (Бонне, 1802—1858) — французский хирург 23, 34

Bordieu Theophile (Бордые, 1722—1776) — французский физиолог 136

Borremans (Бореманс) 14

Bouillaud Jean Baptiste (Буйо, 1796—1881) — французский врач 160

Bourdon K. J. (Бурдон, р. 1895) — английский врач 152

Bourneville Desire Magloire (Бурневиль, 1840—1909) — французский невролог и психиатр 216, 228

Boyden S. V. (Бойден) — американский иммунолог 216

Bragard Karl (Брагард, 1890—1973) — немецкий ортопед 147, 203

Brdlik J. (Брдлик, 1883—1965) — чешский врач 193

Brallsford **James** Frederik (Брейлсфорд) — английский врач 123

Bratz **W.** (Братц) — немецкий невролог и психиатр 254

Brauch **William Michael** (Браух, р. 1918) — английский цитолог 39

Braun H. F. W. (Браун, 1862—1934) — немецкий хирург 30

Brissaud **Edouard** (Бриссо; 1852—1909) — французский невролог 75, 203

Brodmann K. (Бродман, 1868—1918) — немецкий нейроморфолог 134

Brown W. **H.** (Браун, р. 1878) — американский патолог 211

Brown-Sequard **Charles** Edouard (Брун-Секар, 1817—1894) — французский

невролог 248

Bruce David (Брюс, 1855—1931) — английский военный врач 156

Bruch K. **W. L.** (Брух, 1819—1884) — немецкий анатом 28

Bruck Kurt (Брук, р. 1925) — немецкий физиолог

Brudzinski Josef (Брудзинский, 1874—1917) — польский педиатр 7, 60, 65, 89, 91, 157

Bruns **Ludwig** (Брунс, 1858—1916) — немецкий невролог 63, 170, 249

Bruschfield (Брашфилд) — английский врач 23, 216

Bruton (Брутон) 8

Bugard (Бужар) 40

Bunnell W. W. L. (Буннель, р. 1902) — американский врач 216

Buschke Abraham (Бушке, 1868—1943) — немецкий дерматолог 95

Busse O. (Буссе, 1867—1943) — немецкий патологоанатом 95

Burger Max (Бюргер, 1885—1966) — немецкий патолог 84

Canavan Myrtelle M. (Канаван, 1879—1953) — американский эндокринолог 81

Carducci A. (Кардуччи, р. 1873) — итальянский врач 241

Carol **Williem** (Карол, 1879—1945) — голландский дерматолог 163

Carpenter J. (Карпентер, 1859—1910) — английский педиатр 151

Casoni T. (Каццони, 1880—1933) — итальянский врач 255

Cassirer **Richard** (Кассирер, 1868—1925) — немецкий невролог 174

Casper **Leopold** (Каспер, 1859—1959) — немецкий уролог 199

Certonciny (Сертонцини) 34

Cestan Etienne Jacques Marie Raymond (Сестан, 1872—1933) — французский невролог 18, 108, 117, 137

Charcot Jean **Martin** (Шарко, 1825—1893) — французский невролог 20, 21, 23, 74, 75, 118, 137, 151, 158, 205, 206

- Charlin Carlos (Чарлин, р. 1885) — **чилийский** офтальмолог 42
- Chauffard Anatole A. E. (Шофар, 1855—1932) — французский терапевт 221
- Cheine John (Чейне, 1877—1936) — шотландский психиатр 46, 213
- Chermak Jaseph Nepomuk** (Чермак, 1828—1873) — чешский клиницист 38
- Cherny Adalbert (Черни, 1863—1941) — немецкий педиатр 125, 202
- Chiary **Karl** (Чиари, р. 1912) — австрийский ортопед 10, 23
- Cholliday (Холлидей) 208
- Christian Jules (Христиан, 1840—1907) — французский невролог и психиатр 79, 212
- Chvostek Franz (Хвостек, 1835—1884) — австрийский хирург 219
- Clarke J. A. **L.** (Кларк, 1817—1880) — английский анатом 230
- Clarke Cyril Astley** (Кларк, р. 1907) — английский гинеколог 232
- Clejat C. (Клеж) — французский дерматолог 53, 54
- Clouston Th. S. (Клустон, 1840—1915) — английский психиатр 158
- Collet F. I. (Колле, 1870—1966) — французский отоларинголог 141
- Colliver **William Dean** (Колье, р. 1897) — американский патолог 193
- Condorelly L. (Кондорели, р. 1899) — итальянский врач 103
- Conn Jeromes W.** (Конн, р. 1907) — американский эндокринолог 118, 142
- Cori G. Th. (Кори, 1896—1957) — американский биохимик 50
- Costa **Aurelio** (Коста, р. 1903) — итальянский эндокринолог 40
- Coue E. (**Куэ**, 1857—1926) — французский фармацевт 152
- Creutzfeldt Hans G. (Крейтцфельд, 1885—1964) — немецкий невролог 78
- Crichton J.** (Кричтон, 1840—1938) — английский врач 152
- Criquet** (Крикке) 75
- Crouzon Oktake L. E. (Крузон, 1874—1938) — французский невролог 158
- Cruchet Jean Rene (Крюше, 1875—1959) — французский детский невролог 245
- Curchmann Hans** (Куршманн, 1875—1950) — немецкий интернист 120, 121
- Cushing Harvey **William** (Кушинг, 1869—1939) — американский нейрохирург 76, 89, 173
- Czerny A. (Черни, 1863—1941) — немецкий педиатр 234
- Dalrymple John** (Дальримпл, 1804—1852) — английский офтальмолог 185
- Danielopolu **Daniel** (Даниелополу, 1884—1955) — румынский терапевт 218
- Danzig (Данциг) 91
- Day Richard **Lawrence** (Деи, р. 1905) — американский врач 39
- Debre Robert (Дебре, 1882—1978) — французский педиатр 111
- Dejerine Jules Joseph (**Дежерин**, 1849—1917) — французский невролог 18, 41, 108, 116, 131, 188, 202
- De Jong Berend Dirk (Де Йонг, р. 1926) — голландский хирург 122
- Devic **Eugenie M.** (Девик, 1858—1930) — французский врач 206
- Divry (**Divrie**) Poul (Диври, р. 1880 или 1889) — бельгийский невролог и психиатр 24
- Donaggio A.** (Донаджо, 1868—1942) — итальянский нейростолог 48
- Douglas J. (Дуглас, 1675—1742) — английский хирург и анатом 66
- Down John Langdon H. (Даун, 1828—1896) — английский врач 24, 52
- Dowson William** (Доусон, р. 1864) — английский психиатр 84
- Doring Gerhard (Дёринг) — немецкий невролог 84
- Drager **Glenn Albert** (Дреджер, р. 1917) — американский невролог 39
- Dreyfus Jean Claude** (Дрейфус, р. 1918) — французский эндокринолог 18, 108, 193
- Dubowitz Victor** (Дубовиц, р. 1931) — английский педиатр 112
- Duchenne de Boulogne Guillaume **Benjamin Amand** (Дюшенн, 1806—1875) —

французский невролог 17, 21, 23, 108, 112, 187, 192

Dupuy-Dutemps L. (Дюпюи-Дютан, 1871—1946) — французский офтальмолог 137

Duret H. (Дюре, 1849—1921) — французский хирург 79

Dyke Sidney Campbell (Дайк, 1886—1975) — английский патолог 173

Eagleton Wells Phillips (Ижлетон, р. 1865) — американский хирург 170

Eaton Lealdes Mac Kendrec (Итон, 1905—1958) — американский невролог 103, 104

Economo Constantin von (Экономо, 1876—1931) — австрийский невролог 245, 247

Ellen (Эллен) 211

Ellis Richard (Эллис, 1902—1966) — английский педиатр 123

Elsberg Charles Albert (Эльсберг, 1871—1948) — американский хирург 133, 173

Ely Leonhard Wheeler (Или, 1868—1944) — американский ортопед 213

Emery Frederick (Эмери, р. 1897) — американский эндокринолог 18, 108, 113

Engel Stefan (Энгел, р. 1878) — немецкий педиатр 109, 117

Erstein Alois (Эпштейн, 1849—1918) — австрийский педиатр 35, 85

Erb Wilhelm Heinrich (Эрб, 1840—1921) — немецкий невролог 108, 114, 158, 183, 187, 192, 219

Erbele (Эрбеле) 120

Erben Sigmund (Эрбен, р. 1863) — австрийский педиатр 38, 202

Erdheim J. (Эрдгейм, 1874—1937) — австрийский патолог 77

Ericksson Sture (Эрикссон, р. 1918) — шведский врач 254

Esmeln (Эсмеин) 34

Ethier (Этье) 254

Eulenburg Allertus (Эйленбург, 1840—1917) — немецкий невролог 120, 122

Fabry Johannes (Фабри, 1860—1930) — немецкий дерматолог 50, 84

Falret J. (Фальре) — французский врач 254

Fanconi Guido (Фанкони, 1892) — швейцарский педиатр 90

Farber S. (Фарбер, 1903—1973) — немецкий врач 202

Fardeau Michel (Фардью, р. 1929) — французский невролог 21

Farnsworth (Фарнсуорт) 208

Favre M. J. (Фавр, 1876—1954) — французский дерматолог 218

Fazio Cornelio (Фацио, р. 1910) — итальянский невролог и психиатр 21

Fegeler Ferdinand (Фегелер, р. 1920) — немецкий дерматовенеролог 42

Feldmann H. S. (Фельдман, р. 1919) — немецкий врач 161

Fenz E. (Фенц) — австрийский врач 177

Fergusson W. W. (Ферпосон, 1808—1877) 213

Fischer Peter Alexander (Фишер, р. 1929) — немецкий психиатр 25

Flatau Edward (Флатау, 1869—1932) — польский невролог 54, 90, 97, 142, 248

Fleischer Bruno (Флейшур, р. 1874) — немецкий офтальмолог 48

Flechsig P. E. (Флексиг, 1847—1929) — немецкий невролог 230

Flora George Claude (Флора, р. 1923) — американский невролог 75

Föerster Otfried (Фёрстер, 1873—1941) — немецкий невролог и психиатр 60, 160, 184

Foix Charles (Фуа, 1882—1927) — французский невролог 83, 185

Folling Ivar Asbjorn (Фёлинг, р. 1888) — норвежский врач 229

Forbes Gilbert Burnett (Форбс, р. 1915) — американский педиатр 50

Forestier Jagues (Форестье, р. 1890) — французский невролог 34

Formann Donald T. (Форман, р. 1932) — американский биохимик 185

Forscham P. H. (Форшам, р. 1915) —

немецкий врач 38

Fothergill John (Фотеджил, 1712—1780)—
английский врач 126

Foville **Achilles** Louis F. (Фовиль, 1799—
1878) — французский невролог и ней-
рогистолог 135

Frenkel H. (Френкель, 1864—1934) —
французский офтальмолог 136, 161

Frey Sigurd (Фрей, р. 1897) — немец-
кий нейрохирург 44

Frigerio (Фриджеро) 247

Friderichsen Carl (Фридрихсен, р.
1886) — датский врач 93

Fridreich Nikolaus (Фридрайх, 1825—
1882) — немецкий терапевт и невролог
21, 85, 183, 230

Froment Jules (Фроман, 1878—1946) —
французский невролог 144, 185

Frommel R. J. (Фроммель, 1854—1912)—
немецкий гинеколог 10

Fuchs **Adalbert** (Фукс, р. 1887) — ав-
стрийский офтальмолог 134

Gaenslen F. J. (**Генслен**, 1877—1937)—
американский хирург 213

Galenus C. (Гален, 129—199) — рим-
ский врач 72

Gamstorp Ingrid (**Гамсторп**, р. 1924) —
шведский педиатр 118

Ganser S. (Ганзер, 1853—1931) — не-
мецкий психиатр 76

Garnier Jerome Sylvan (Гарнье, р. 1909)—
американский педиатр 129

Gasser J. L. (Гассер, 1723—1769) —
австрийский анатом 41

Gastaut Henry **Jann** Pascal (**Гастро**, 1915)—
французский невролог 254

Gaucher Philippe Charles **Ernest** (Гоше,
1854—1918) — французский дермато-
лог 51, 212

Geist Frederick **Denkman** (Гейт, р. 1895)—
американский анатом 213

Gelineau F. V. E. (Желино, 1837—1906)—
французский невролог 124

Gers H. G. (**Герс**, р. 1923) — бельгий-
ский биохимик 51

Gibbs F. A. (Джибс, р. 1903) — анг-

лийский врач 254

Gierke Edgar von (Гирке, 1877—1945)—
немецкий патолог и бактериолог 49

Gierschenfield Ludwig **Maurvey** (Гир-
шенфельд, 1816—1876) — польский
анатом 174

Gilles de la **Tourette** G. (Жиль де ля
Турет, 1857—1904) — французский су-
дебный медик 233

Gittik (**Гиттик**) 234

Glantzmann Eduard (Гланцман, 1887—
1959) — швейцарский педиатр 8, 190

Godelier Charles P. (Годелье, 1813—
1877) — французский врач 207

Goodfried E. G. (Гудфрид) — нидер-
ландский терапевт 163

Goldberg **Samuel** Alexander (Гольдберг,
р. 1890) — американский патолог 144

Goldflam **Samuel** (Гольдфлам, 1852—
1932) — польский невролог 118, 147,
203

Goll Friedrich (Голль, 1829—1903) —
швейцарский анатом 230

Gombault Albert (Гомбо, 1844—1904)—
французский невролог 131

Gonatal (Гонаталь) 109, 117

Good (Гууд) 8

Gordon Alfred (Гордон, 1874—1953) —
американский невролог 234

Gowers William Richard (Говерс, 1845—
1915) — английский невролог 109, 136,
145, 203, 230, 254

Gratiolet L. P. (Грасиоле, 1815—1865)—
французский анатом 133

Graefe **Albrecht** Friedrich Wilhelm Ernst
von (Грефе, 1826—1870) — немецкий
офтальмолог 114

Graham G. S. (Грэм, 1879—1942) —
американский патолог 152

Grasset Josef (Грассе, 1849—1918) —
французский невролог и психиатр 60

Grawitz Paul Albert (Гравитц, 1850—
1932) — немецкий патологоанатом 172

Groenblad Ester **Elisabeth** (Гренблад, р.
1898) — шведский офтальмолог 155

Greenfield L. G. (Гринфильд, 1882—
1958) — английский невролог 80

Grisel P. (Гризель) — французский врач 56

Growe (Гроу) 73

Grutz O. (Грютц, 1886—1963) — немецкий дерматовенеролог 84

Grzan (Грзан) 177

Gübler A. M. (Гюблер, 1821—1879) — немецкий врач 135

Guillain Georges **Charles** (Гийен, 1876—1961) — французский невролог 7, 136, 195, 215

Guinard A. (Гинар, 1856—1911) — французский хирург 187

Guye Philippe Auguste (Гюе, 1862—1922) — швейцарский биохимик 137

Günther Wolfhang (Гюнтер, р. 1911) — немецкий невролог 58

Haed Henry (Хед, 1861—1940) — английский невролог 62

Haft (Гафт) 251

Hagedorn H. Ch. (Хагедорн, р. 1888) — английский врач 38

Hahn Heimut (Хайн, р. 1897) — немецкий психиатр 51

Hallervorden Julius (Галлерворден, 1882—1965) — немецкий невролог 33, 55

Hand Alfred (Хенд, 1868—1949) — американский педиатр 79, 212

Hannaens (Хенненс) 108

Hansemann David Paul von (Ханземан, 1858—1920) — немецкий невролог 120, 122

Hantington George (Гентингтон, 1851—1916) — американский врач 55

Hara Hatsuji James (Харе, р. 1918) — американский отоларинголог 179, 202

Narada Tokuya (Харада, р. 1918) — японский микробиолог 99

Harper (Харпер) 21

Hartridge (Хартдеген) 216

Hassin George B. (Хассин, р. 1873) — американский невролог 37

Natry (Хатри) 229

Hayes Edward William (Хайе, р. 1883) — американский интернист 19

Heine I. (Гейне, 1800—1879) — не-

мецкий ортопед 192

Heppner Kamil (Хеннер, 1895—1967) — чехословацкий невролог 24, 229

Henri George William (Хенри, р. 1889) — американский психиатр 145

Hepp Dietrich Karl (Хепп, р. 1936) — немецкий эндокринолог 54

Hering K. E. K. (Геринг, 1834—1918) — немецкий физиолог 39

Herlan (Херлан) 80

Hermann E. (Герман) — польский невролог 96, 201

Herschpiel (Хершпиль) 190, 191

Hertwig K. W. Th. R. (Хертвиг, 1850—1937) — немецкий эмбриолог 62, 103

Heurach (Хейпах) 75

Hicks S. P. (Гикс, р. 1913) — английский врач 108, 155

Higler Jerome A. (Хиджл) — американский отоларинголог 252

Higoumenakis G. (Игуменакис) — греческий врач 158

Hill Erwin Valentine (Хилл, р. 1908) — американский патолог 254

Hippel Eugen von (Хиппель, р. 1867) — немецкий офтальмолог 24, 228

Hirschberg Leonard Кеепе (Хиршберг, р. 1877) — американский врач 207

Hitselberger G. (Хитсельбергер, р. 1925) — немецкий врач 137

Hitzig Eduard (Гитциг, 1838—1907) — немецкий невролог и психиатр 136, 159

Hodgkin Thomas (Ходжкин, 1798—1866) — английский врач 194

Hoffmann Johan (Гоффман, 1857—1919) — немецкий невролог 17, 108, 115, 120, 121, 132, 141

Hogan (Хоган) 108

Hollander L. P. (Холлендер, р. 1911) — немецкий врач 152

Holmes Cordon M. (Холмс, 1876—1965) — английский невролог 185, 254

Holmgren Nils Gunnar (Хольмгрен, 1875—1954) — шведский отоларинголог 137

Horner Johannes Friedrich (1831—1886) — швейцарский офтальмолог 37, 42, 141, 188

Horton **Bayard Taylor** (Хортон, р. 1895) — американский врач 30

Ho-Sang (Хо-Санг) 14

Hosslin (Хесслин) 75

Howship John (Хаушип, 1781 — 1841) — английский хирург и анатом 143

Huddleson I. F. (Хаддлсон, р. 1893) — американский бактериолог 156

Hunt **James Ramsay** (Хант, 1872—1937) — американский невролог 31, 41, 135, 254

Hünter W. (Гюнтер, 1861 — 1937) — английский врач 123

Huntington George (Чентингтон, 1851—1916) — американский врач 232

Hürler Gertrud (Хюрлер) — немецкий педиатр 58, 123

Hurst Arthur **Frederick** (Хаст, р. 1879) — английский физиолог 84

Hutchinson Jonathan (Хатчинсон, 1828—1913) — английский хирург и дерматолог 158

Iirout Jan (Ироут) — чешский невролог 172

Ingvar **Sven Olsson** (Ингвар, р. 1889) — шведский физиолог 254

Iordan Harvey Ernest (Йордан, р. 1878) — американский анатом 190

Jackson J. H. (Джексон, 1835—1911) — английский невролог 239

Jacob Hans (Якоб, р. 1907) — немецкий невролог 13, 78, 185

Jacobi E. (Якоби, 1862—1915) — австрийский дерматолог 53

Jacobsohn L. L. (Якобсон, 1783—1843) — датский анатом 128

Jaffe Henry L. (Яффе, р. 1896) — американский патолог 53

Janet J. (Жане, 1861 — 1940) — французский уролог 198

Jansky Jan (**Янски**, 1873—1921) — чешский педиатр 57

Janz Dieter (Янц, р. 1920) — немецкий невролог 254

Jansen A. (Янсен, 1859—1933) — немецкий отоларинголог 254

Jensen **Murk** (Енсен, 1863—1935) — нидерландский ортопед 38

Joffroy Alexis (Жоффри, 1844—1909) — французский невролог 21, 158

Jolli F. (**Жолли**, 1844—1904) — немецкий невролог 101

Jong (Юнг) 120

Kahler Otto (Калер, 1849—1893) — австрийский интернист 107, 158

Kahn R. L. (Кан, р. 1887) — американский микробиолог 158

Kalischer (Калишер) 25, 228

Kampf ((Камф) 81

Katayama (Катаяма) — вид моллюска 19

Katz (Катц) 152

Kayser **Bernhard** (Кайзер, 1868—1954) — немецкий офтальмолог 20, 48

Kearns **Thomas** (Керне, р. 1922) — американский офтальмолог 115

Kehrer F. (Керер, р. 1883) — немецкий невролог 90

Kelly A. B. (Келли, 1865—1941) — шотландский отоларинголог 231

Kendall (Кендал) 152

Kennedy Foster (Кеннеди, 1884—1952) — американский невролог 19, 87

Kerdo J. (Кердо) 38, 273

Kerr Harry Hyland (**Керр**, р. 1881) — американский хирург 219

Ketler (Кетлер) 95

Kiener Paul L. (Кинер) — французский патолог 108, 111

Kiloh Leslie (Килох) — английский невролог 109, 115

Kinoshita S. (Киношита, р. 1915) — японский микробиолог 115

Klein D. (Клейн, р. 1908) — швейцарский генетик и психиатр 169

Kleijn A. de (Клейн, 1883—1949) — голландский врач 170

Klippel Maurice (**Клиппель**, 1858—1942) — французский невролог 24, 228

Klumpke (Клюмпке) 188

Koch R. (Кох, 1843—1910) — немецкий

бактериолог 96

Knobloch **Hubert** (Кноблаух, р. 1912) — немецкий физиолог 162

Kofer **Charles Norval** (Кефер, р. 1918) — американский психолог 115

Kornzweig A. L. (Корнцвайг) — американский врач 85, 231

Koza D. **W.** (Коуза) — американский врач 9

Koyanagi Y. (Койанаги, р. 1880) — японский патолог 99

Krabbe Knud Haralden (**Краббе, 1885—1961**) — датский невролог 25, 80, 228

Kraepelin Emil (Крепелин, **1856—1926**) — немецкий психиатр 62, 152

Krause W. **Foster** (Краузе, 1857—1937) — немецкий хирург 19

Krebs H. A. (Кребс, р. 1900) — английский биохимик 39, 62

Kreitschmer Ernst (Кречмер, **1888—1964**) — немецкий психиатр 198

Kreutzfeldt Hans (Крейцфельд, **1885—1964**) — немецкий невролог 13

Krohn Burril Bernard (Крон, р. 1884) — американский интернист 137

Kufs H. (Куфс, 1871—1955) — немецкий невролог **14, 58**

Kügelberg Eric (Кугельберг, р. 1913) — шведский невролог 19

Kumbs (Кумбс) **216**

Klimmel Hermann (Кюммель, **1852—1937**) — немецкий хирург 220

Kussmaul Adolf (Кусмауль, **1822—1902**) — немецкий врач 193

Lafora Gonzalo R. (Лафора, р. 1886) — испанский патолог 90

Laguer (Ларе) 213

Lambert Charles Irwin (Ламберт, **1877—1954**) — американский психиатр 103, 104

Lamy Maurice (Лами, **1895—1975**) — французский генетик 124

Lance Pierre Marcel (Лансе, р. 1908) — французский хирург 254

Landau **William Milton** (Ландау, р. 1924) — американский невролог 108

Landing Andrew **Henry** (Лендин, р. **1872**) — американский невролог 57

Landolt Jacques (Ландольт, р. 1910) — французский офтальмолог 254

Landouzy **Louis Th. J.** (Ландузи, **1845—1917**) — французский врач 108, 116

Landry Jean Baptista Octave (Ландри, **1826—1865**) — французский врач 191, 193, 195

Lange Cornelia de (**Ланге, 1871—1950**) — нидерландский педиатр 82, 89, 95, 157, 159, 207

Lanthony (**Лантони**) 208

L'arrey **Dominique Jean de** (Ларрей, **1766—1842**) — французский хирург 202, 213

Laseque Ernest Charles (Ласег, **1816—1883**) — французский невролог 40, **147, 201, 202**

Lavastine (Лавастин) 36, 38

Lazarevic **Lazar** (Лазаревич, **1851—1890**) — югославский врач **147**

Leignel (Лигнель) 36, 38

Lejander (Лежанд) 137

Lejonne M. M. P. (Лежон) 18, 108, **117**

Lennox W. G. (Леннокс, **1884—1960**) — американский невролог 254

Letterer Erich (Леттерер, р. 1895) — немецкий патолог 79

Leubuscher (Лейбушер) 254

Levy Gabriele (**Леви, 1896—1935**) — французский невролог 20, 125, 133, 183, 185, 247

Levinsohn **Abraham** (Левинсон, **1888—1955**) — американский педиатр 90

Lhermitte Jacques Jean (Лермит, **1877—1959**) — французский невролог 207

Lichtenstern Otto (Лихтенштерн, **1845—1900**) — немецкий врач **90, 245**

Li(ow)enberg B. B. (Левенберг, **1836—1905**) — французский отоларинголог 81

Lindau Arvid (Линдау, р. 1892) — шведский патолог 23, 24, 228

Lissauer **Heinrich** (Лиссауер, **1861—1891**) — немецкий нейроморфолог 158

Little William (**Литтль, 1810—1894**) —

английский врач 85, 128, 183, 238

Londe"Paul (Лонде) — французский врач **21**

Louis Pierre Charles Alexandre (Льюис, **1787—1872**) — французский врач 169, 229

Louis-Bar D. (Луи-Бар) — французский врач 24, 229

Luge (Люж) 38

Luft Rolf (Люфт, р. 1914) — швейцарский эндокринолог 109, **116**

Lugol J. G. A. (Люголь, **1786—1851**) — французский врач 218

Lyle **Donald** Johnson (Лайл, р. 1895) — американский офтальмолог 97

Mabry (Мебри) 108, 116

Mac Ardle B. (Мак Ардл) — английский педиатр **51**

Mac Caman (Мак Кемен) 229

Mac Claude (Мак Клод) 231

Mac Clure B. (Мак Клюре, **1884—1936**) — американский врач 36, 266

Mac Donald (Мак Дональд) 208

Mac Leon John **James Richard** (Мак Леон, **1876—1935**) — английский патолог 20

Magath **Thomas Byrd** (Магат, р. 1895) — американский патолог 30

Magee (Меджи) 109, **117**

Mageendie **Francois** (Мажанди, **1783—1855**) — французский физиолог 62, 103

Magnus B. (Магнус, 1873—1927) — голландский физиолог 169

Malissiat J. H. (Мессиа, **1805—1878**) — французский анатом **191**

Mann Ludwig (Манн, 1866—1936) — немецкий невролог **218**

Manteuffel (Мантейфель) 25

Mantoux Ch. (Манту, 1877—1947) — французский врач 97

Marburg Otto (Марбург, 1874—1948) — австрийский невролог 205, 206

Marie Pierre (Мари, **1853—1940**) — французский невролог 20, 21, 23, 33, 53, 159, 200, 215

Marinescu Cheorghe (Маринеску, **1863—**

1938) — румынский невролог 207, 215

Martigli (Мартигли) 141

Maroteaux Pierre (Марото, р. 1926) — французский генетик 124

Marzius Heinrich **Emil** Fedor (Марциус, р. **1885**) — немецкий гинеколог **122**

Masson Claude Laurent Pierre (**Массон**, 1880—1959) — канадский патолог 33

Mattoli **Pietro** Andrea **Gregorio** (Маттиоли, **1501—1577**) — итальянский анатом 108

Mauriac Pierre (Мориак, **1882—1963**) — французский эндокринолог **51**

Mauz F. (Мауц, р. 1900) — немецкий психиатр 254

Mawatari (Маватары) 19

Mayer Johann (Майер, 1747—1801) — немецкий анатом 75, **119**

Medin **Karl** Oscar (Медин, **1847—1927**) — шведский педиатр 192

Meige H. (Мейдж, 1866—1940) — французский анатом 25, **137**

Melkersson Ernst Gustaf (**Мелькерсон**, **1898—1932**) — шведский врач **137**

Mendel G. J. (Мендель, **1822—1884**) — чешский естествоиспытатель 90

Meniere Prosper (**Меньер**, **1799—1862**) — французский отоларинголог 25, 100

Meyer Adolf (Мейер, **1866—1950**) — американский невролог и психиатр **122**

Meynert Th. (Мейнерт, **1833—1892**) — австрийский невролог и психиатр **13**

Merzbacher Ludwig (Мерцбахер, **1875—1942**) — немецкий психиатр 80

Michaelis C. A. (Михаэлис, 1798—1848) — немецкий гинеколог **181**

Mickey (Мики) 208

Millard Auguste (Мийляр, **1830—1915**) — французский врач 135

Moebius Paul Julius (Мебиус, **1853—1907**) — немецкий невролог и психиатр 109, 118

Mondonezi F. (Мондонеци) — итальянский врач 90

Monrad-Krohn Georg **Hermann** (Монрад-Крон, р. **1884**) — норвежский патолог **137**

Moore M. T. (Мур, р. 1901) — американский врач 254

Morel F. (Морель, 1888—1957) — швейцарский психиатр 12

Morquio Luis (Моркио, 1867—1935) — уругвайский педиатр 123

Morteau (Мортью) 117

Mount Lester Adran (Маунт, р. 1910) — американский нейрохирург 56

Morvan Augustin Marie (Морван, 1819—1897) — французский врач 155, 158, 214

Mumenthaler Margso (Мументалер, р. 1925) — швейцарский невролог 146

Munchmeyer Ernst (Мюнхмейер, 1846—1880) — немецкий врач 108

Müller H. (Мюллер, 1820—1864) — немецкий анатом 108, 141

Naville Francois (Навил, р. 1883) — швейцарский невролог 108, 115

Negro Camillo (Негро, 1861—1927) — итальянский невролог 137

Neide (Ниде) 113

Neri Vincenzo (Нери, р. 1882) — итальянский невролог 147, 179, 189, 202

Nevin Samuel (Невин) — английский невролог 109, 115, 117

Niemann Albert (Ниман, 1880—1921) — немецкий педиатр 79

Nissen Harry Archibald (Ниссен, р. 1891) — американский физиолог 81

Noica M. D. D. (Нойка, 1869—1937) — румынский патолог 159, 185

Nonne Max (Нонне, 1861—1959) — немецкий невролог 159

Normann Cummiags (Норман, р. 1935) — английский генетик 14, 57

Olmer D. R. (Ольмер, 1877—1957) — французский патолог 241

Opalski Adam (Опальский, 1897—1963) — польский невролог 48

Oppenheim Hermann (Оппенгейм, 1858—1919) — немецкий невролог 44, 54, 75, 105, 147, 160, 254

Orthner Hans (Ортнер, р. 1914) — не-

мецкий невролог 38, 218

Orzechowski Kazimierz (Ожеховский, 1878—1942). — польский врач 144, 147

Osler William (Ослер, 1849—1919) — американский терапевт и историк медицины 23, 24, 34

O'Sullivan Harry (1892—1949) — американский психолог 20

Page Irvine Heinly (Пейдж, р. 1900) — американский интернист (биохимик) 53

Paget James (Педжет, 1814—1899) — английский хирург 100

Pandy K. (Панди, 1868—1944) — венгерский невролог и психиатр 159, 240

Parinaud Henri (Парино, 1844—1905) — французский офтальмолог 134, 138, 168, 169

Parkinson James (Паркинсон, 1755—1824) — английский врач 184

Parsonage M. J. (Персонейдж) — английский патолог 20, 188, 192

Paul G. (Пауль, 1859—1935) — австрийский врач 216

Pautrier L. M. (Потрие, 1876—1959) — французский дерматолог 212

Pearson C. M. (Пирсон) — американский врач 51

Pelizaeus Friedrich (Пелицеус, 1850—1917) — немецкий невролог 80

Pel Pieter Klaases (Пел, 1852—1919) — нидерландский интернист 160

Penfield Weilder Graves (Пенфильд, 1891—1976) — канадский невролог 254

Penrose (Пенроуз) 52

Perlia R. (Перлиа) — немецкий офтальмолог 134

Petges George (Петж, 1872—1952) — французский дерматолог 54

Pette Heinrich (Пётте, 1887—1964) — немецкий невролог 84

Pfaundler Meinhard von (Пафундлер, 1872—1947) — немецкий педиатр 58, 123

Pfeifer V. (Пфейфер, 1842—1921) — немецкий врач 91

Pfluger E. F. W. (Пфлюгер, 1829—1910)— немецкий физиолог 120

Pheophrastus (Theophrast) (Феофраст, умер в 287 г. до н. э.) — древнегреческий философ 32

Piccard Sivadon Paul Daniel (Пикар, р. 1907) — бельгийский психолог 251

Pick Arnold (Пик, 1851—1924) — немецкий невролог и психиатр 13, 33, 79, 84, 186

Pietrantonì Luigi (Петрантони, р. 1899)— итальянский отоларинголог 127

Pirquet C. P. (Пирце, 1874—1929) — австрийский педиатр 97

Pitres Jean Albert (Питре, 1848—1927) — французский врач 75, 144, 160

Powassan (Повассан) 240

Рошре J. C. (Помпе) — нидерландский патолог 50

Potain Pierre Charles Edouard (Потен, 1825—1901) — французский терапевт 54

Pou Orfila Juan (Поу, р. 1877) — уругвайский хирург 116

Prakken Jan Roeleff (Пракен, р. 1898) — нидерландский генетик 163

Prasad Ananda S. (Прасад, р. 1928)— американский интернист 9

Prevel (Превель) 38

Prick J. J. G. (Прик) — нидерландский терапевт 163

Pringle John James (Прингл, 1855—1922) — английский дерматолог 216

Purkinje Jan Evangelista (Пуркинье, 1787—1869) — чешский физиолог 35, 230

Quincke Helnrich Izenaeus (Квинке, 1842—1922) — немецкий терапевт 25, 47

Queckenstedt Hans H. G. (Квекенштедт, 1876—1918) — немецкий невролог 73, 173, 174, 249

Quick A. J. (Квик, р. 1894) — американский врач 234

Radovici Jean G. (Радовичи, р. 1868)— французский невролог 137

Raffo (Раффо) 165

Raso (Разо) 108

Rathke M. H. (Ратке, 1793—1860) — немецкий анатом 77

Raymond Fulgence (Раймон, 1844—1910) — французский невролог 190, 200

Raynaud Maurice (Рейно, 1834—1881)— французский патолог 210

Reback John Frederick (Ребак, р. 1917)— американский бактериолог 56

Recklinghausen Friedrich Daniel von (Реклинггаузен, 1833—1910) — немецкий патогистолог 163, 228

Redlich Emil (Редлих, 1866—1930) — австрийский невролог и психиатр 248

Reichert Frederick Leet (Рейхерт, р. 1894)— американский хирург 128

Reiter H. C. J. (Рейтер, 1881—1969)— немецкий терапевт 34

Remak Ernst Julius (Ремак, 1848—1911)— немецкий невролог 191

Remillard (Ремильо) 254

Remlinger P. A. (Ремленже, 1871—1964) — французский врач 207

Rendu Henri Jules Louis M. (Рендю, 1844—1902) — французский врач 23, 24

Revilliod Leon (Ревильо, 1835—1919)— швейцарский патолог 137

Reis Wiktor (Рейз, р. 1875) — польский офтальмолог 246

Reynaud Maurice (Рейно, 1834—1881)— французский патолог 25

Riley Conrad Milton (Рейли, р. 1913)— американский педиатр 39

Rimbault (Римбо) 203

Riniker Paul (Риникер, р. 1911) — швейцарский гематолог 8

Rinne H. (Ринне, 1819—1868) — немецкий отоларинголог 100, 139

Riviere Clive (Ривье, 1872—1929) — английский невролог 160

Rober (Робер) 108

Robineau D. J. B. (Робино, 1799 — 1862) — французский врач 38, 139

Robertson Douglas Moray Cooper Lamb

Robin Pierre (Робин, 1867—1950) — французский педиатр 229

Rockel (Рокель) 116

Romberg Moritz Heinrich (Ромберг, 1795—1873) — немецкий невролог 143, 159

Rose **Edmund** (Розе, 1836—1914) — немецкий хирург 203

Rosenthal Friederich Christian (Розенталь, 1780—1829) — немецкий анатом и физиолог 81, 137

Rosenzweig (Розенцвайг) 62

Ross Alexander Treloar (Росс, р. 1908) — американский невролог 39

Rottauf (**Роттауф**) 108, 117

Roussy Gustave (Русси, 1874—1948) — французский невролог и патолог 20

Roux Caesar (**Ру**, 1857—1934) — швейцарский хирург 39, 218

Rulf J. (Рюльф) — немецкий врач 118

Rust Johann **Nepomuk** (Руст, 1775—1840) — немецкий хирург 220

Sabin A. B. (Сейбин, р. 1906) — американский вирусолог 161

Sabrazes J. E. (Сабразе, 1867—1943) — французский патолог 34, 160, 213

Sachs Hans Wolfgang (Закс, 1877—1945) — немецкий иммунолог 14, 57, 85, 158

Saland (Салан) 190

Sale L. (Сейл, р. 1881) — американский хирург 40

Sand-Sylberlast (Санд-Зильберласт) 185, 247

Sandhoff Konrad (Сандгоф, р. 1939) — немецкий биохимик 14

San-Filippo S. J. (Сан-Филипо) — американский педиатр 123

Sarbo Artur de Szepes Varaljo (**Сарбо**, 1867—1942) — венгерский невролог 160

Sayers Georges (Сайерс, р. 1914) — американский эндокринолог 115

Scarpa A. (Скарпа, 1752—1832) — итальянский анатом и хирург 139

Scelsi (**Скелси**) 117

Scheie Harold (Шейе, р. 1909) — американский офтальмолог 124

Scherer Eberhard (Шерер, р. 1918) — немецкий терапевт 35, 85

Schilder **Paul** Ferdinand (Шильдер, 1886—1940) — американский невролог 33, 83, 185, 231

Schlegenhauer (Шлегенхауфер) 51, 212

Schmid R. (Шмид) — американский педиатр 51

Scholz Willibald (Шольц, р. 1889) — немецкий невролог и психиатр 80

Schüller Arbhur (**Шюллер**, 1874—1958) — австрийский невролог и психиатр 75, 79, 212

Schultze Friedrich (Шультце, 1848—1934) — немецкий невролог 162

Schumacher (Шумахер) 207

Schwalbe Gustav Albert (Швальбе, 1844—1916) — немецкий морфолог 55

Schwartz William **Benjamin** (Шварц, р. 1922) — американский терапевт 221

Seeligmuller Otto (Зеелигмюллер, 1837—1912) — немецкий невролог 203

Seitelberger Franz (Сейтельбергер, р. 1916) — немецкий невролог 81

Semelaigne Georges (Семилейжн) — французский педиатр 111

Senatory (Сенатори) 53

Seradel (Серадель) 116

Shy George Milton (**Ши**, 1919—1967) — американский невролог 109, 117

Sicard Jean Athanase (Сикар, 1872—1929) — французский невролог 41, 139, 145, 147, 201, 202

Sidbury **James** Buren J. R. (Сидбери, р. 1922) — американский педиатр 80

Silvester H. R. (Сильвестер, 1829—1908) — английский врач 20

Simpson J. Y. (Симпсон, 1811—1870) — шотландский гинеколог 185

Siwe **Sture** (Сиве, р. 1897) — шведский педиатр 79

Sjogren **Torsten K. G.** (**Шерпен**, р. 1896) — шведский невролог 57

Sly Ridge Michael (Сли, р. 1933) — американский иммунопатолог 124, 213

Slüder Greenfield (Слюдер, 1865—1925) — американский врач 42

Sneddon J. B. (Снеддон) — английский дерматолог 24

Soderbergh G. (Седерберг, р. 1878) — шведский невролог 185

Söder F. (Зельдер, 1867—1943) — австрийский невролог 197

Somagyí Lewis (Сомагаи, р. 1889) — американский невролог 36

Sottas Jules (Сотт, р. 1866) — французский врач 18, 131

Souques Alexander Achille (Суке, 1860—1944) — французский невролог 41

Souvores (Сувр) 40

Spatz Hugo (Шпатц, 1888—1976) — немецкий невролог 55

Spielberger (Шпильбергер) 152, 218

Spierling (Спирлин) 203

Spiller William Gibson (Шпиллер, 1863—1940) — американский невролог 249

Spielmeier Walter (Шпильмейер, 1879—1935) — немецкий невролог 13, 57

Spiro Robert Gunter (Спиро, р. 1929) — американский биохимик 109, 117

Staehelein John Eugen (Штехелин, р. 1891) — швейцарский психиатр 247

Starke H. W. A. (Старк, р. 1922) — немецкий врач 20

Steinbrocker Otto (Штейнброкер) — американский врач 177

Steinert Hans (Штейнерт) — немецкий патолог 120, 121

Sterling Wladyslaw (Штерлинг, р. 1877) — польский невролог 54, 142, 247

Stewart John P. (Стюарт, 1869—1949) — английский невролог 185

Stockert Franz Gunter (Штокерт, 1899—1967) — немецкий невролог 247

Stoddard William Henry Butter (Стодар) — английский психиатр 95

Stokes William (Стокс, 1804—1878) — ирландский патолог 46, 213

Stookey B. P. (Стукей, 1887—1966) — английский врач 173

Straus I. (Штраус, 1845—1896) — французский врач 137

Strohl A. (Штроль, р. 1887) — французский врач 195

Strümpell Adolf G. (Штрюмпель, 1853—1925) — немецкий терапевт 33, 55, 90, 145, 245

Sturge William Allen (Штурге, 1850—1919) — английский врач 25, 228

Suker John R. (Сакер, р. 1926) — американский эндокринолог 134

Sydenham Thomas (Сидеш-ам, 1624—1698) — английский патолог 233

Syllaba (Силлаба) 24, 229

Sylvestre Antonio Melico (Сильвест, р. 1900) — португальский врач 108

Sylvester H. R. (Сильвестр, 1829—1908) — английский врач 108

Tager (Тейдж) 179

Takata M. (Таката, р. 1892) — японский патолог 159

Takayasu Michis Rige (Такаясу, р. 1872) — японский хирург

Talma Sape (Тальма, 1847—1918) — нидерландский врач 119

Taruy S. (Таруи) 51

Tay Warren (Тей, 1843—1927) — английский офтальмолог 14, 57, 85

Taylor Charles B. (Тейлор, 1829—1909) — английский офтальмолог 102

Terson (Терсон) 221

Theander (Тендер) 28

Thevenard A. (Тевенар, 1898—1959) — французский невролог 185

Thiers J. (Тьер, р. 1885) — французский невролог 10

Thomas Andre A. N. (Том, 1867—1963) — французский невролог 39, 173, 218

Thomsen A. J. (Томсен, 1815—1896) — датский врач 120

Thomson George (Томсон, 1648—1680) — английский врач 51, 119

Tinel Jules (Тимель, 1879—1952) — французский невролог 132, 144, 218

Tobias Jutiam Morris (Тоби, р. 1911) — американский физиолог 142

Todd Robert Bentley (Тод, 1809—1860) — английский морфолог 75, 252

Tooth Howard (Тууз, 1856—1925) — английский невролог 21

Toulouse **Edouard** (Толоза, 1865—1947)— французский невролог 31

Treunaunay P. (Треноне, р. 1875) — французский врач 24, 228

Trotter **Thomas** (Троттер, 1760—1832)— английский врач 146

Trousseau Armand (Труссо, 1801—1867)— французский терапевт 97, 219

Turner John W. Aldren (Тернер) — английский невролог 20, 188, 192

Turgyn Felix (Турин, р. 1899) — польский врач 202

Unthoff Wilhelm (Утхоф, 1853—1927)— немецкий офтальмолог 207

Ullrich August (Ульрих, 1791—1859) — немецкий врач 120, 122, 123

Unterharnscheidt F. (Унтерхарншейдт)— немецкий патолог 197

Unverricht Heinrich (Унферихт, 1853—1912) — немецкий терапевт 54

Urbach **Erich** (Урбах, 1893—1946) — американский дерматолог 53

Vahlquist Sten (Вальквист, р. 1898) — шведский физиолог 212

Vail M. P. (Вайль, 1884—1956) — французский врач 146

Vallade (Балладе) 40

Valleix Francois (Валле, 1807—1855) — французский врач 147, 179, 202

van Bogaert Ludo (вал Богарт, р. 1897)— бельгийский невролог 24, 35, 81, 82, 85, 162

van Creveld S. (ван Кревельд, р. 1894)— нидерландский педиатр 50

van Slyke D. D. (ван Слайк, 1883—1971) — нидерландский врач 218

van **Wijn garden** (ван Вингарден) 111

Vanzetti **Tito F.** (Ванцетти, 1809—1888)— итальянский хирург 147

Vaquez Louis Anry (Вакс, 1860—1936)— французский терапевт 34

Vernet Claude **Marie Jean** (Верне, р. 1890) — французский физиолог 139

Verneuil **Aristide** Auguste Stanislas (Верней, 1823—1895) — французский хирург 220

Verocay J. (Верокаи, 1876—1927) — уругвайский патолог 131

Vi chart (Вишар) 162

Vogt Oskar (Фогт, 1870—1959) — немецкий невролог и морфолог 13, 57, 98

Volavsek W. (Волавшек, р. 1907) — австрийский дерматолог 216

Vulpian Edme Felix Alfred (Вульпиан, 1826—1887) — французский невролог 18, 205

Wagner Ernst (Вагнер, 1829—1888) — немецкий врач 53

Waldenstrom Heuning (Вальденстрем, р. 1877) — шведский гематолог 212

Wartenberg Robert (Вартенберг, 1887—1956) — американский невролог 136, 150, 185, 202, 247

Wassermann August von (Вассерман, 1866—1935) — немецкий бактериолог 142, 157, 189

Waterhouse Rupert (Ватерхауз, 1873—1958) — английский врач 93

Weber Frederick Parkes (Вебер, 1863—1962) — английский врач 24, 25, 63, 100, 134, 139, 228

Wechsler Israele Spanler (Векслер, р. 1886) — американский невролог 147, 151

Wegener **F.** (Вегенер, р. 1907), — немецкий патолог 35

Weichbrodt R. (Вейхбротт, р. 1886) — немецкий невролог и психиатр 159

Weinberg (Вейнберг, р. 1862) — немецкий врач 255

Weiss Nathan (Вейс, 1851—1883) — австрийский врач 151

Weissenbach R. J. E. (Вейсенбах, 1885—1963) — французский врач 139

Weissenberg J. R. (Вайсенбург, р. 1882)— немецкий врач 139

Welander Lars Arvid (Беландер, р. 1888)— шведский невролог 19, 108, 117

Werdnig Guldo (Вердиг, р. 1862) —

австрийский невролог 17

Werherbeck (Верербек) 18

Westphal Karl Freidrich Otto (Вестфаль, 1833—1900) — немецкий невролог и психиатр 47, **118, 185**

White **Robert** (Уайт, 1714—1766) — английский физиолог 95, 216

Wichmann (Вихман) 38

Wieser (Визер) **113**

Wilson **Samuel** Alexander (Вильсон, 1877—1937) — английский невролог 47, 233

Witebsky E. (Витебский, р. 1901) — немецкий иммунолог **158**

Wittels (Вителс) 80

Wood **William Barry** (Вууд, р. 1910) — американский терапевт **14, 57**

Woringer Freidrich (Воринже, 1903—

1964) — французский дерматолог **212**

Wright Sjuall (Урайт, 1889—1968) — американский генетик **156**

Wrisberg H. A. (Врисберг, 1739—1808)— немецкий анатом 41

Wyatt Tyrel Cheatham (Уайет, р. 1899)— американский педиатр 23

Yahr (Йар) 187

Young Karl **Gustav** (Юнг, 1875—1961)— швейцарский психиатр 21

Ziehen Georg **Theodor** (Циен, 1862—1950) — немецкий невролог и психиатр 54, 55

Zwardemaker (Цвадемакер) 133

Предметный указатель

- Абсцесс 7
 - отогенный 8
 - спинальный 8
 - субдуральный 8
- Агаммаглобулинемия 8**
 - алимфоцитарная 8
 - врожденная 8
- Аденома гипофиза 9
 - гонадотропная 9
 - гормональноактивная 11
 - злокачественная 11
 - кортикотропная 10
 - недифференцированная 11
 - онкоцитарная 11
 - пролактиновая 10
 - смешанная 11
 - соматотропная 9
 - тиреотропная 11
- Амиотрофии 15
 - **Арана—Дюшенна 17**
 - **Верднига—Гофмана 17**
 - Верербека 18
 - вторичная 16
 - **Вульпиана—Бернхарда 18**
 - **Дежерина—Сотта 18**
 - диабетическая 18
 - Дрейфуса 18
 - **Кеннеди—Фостера 19**
 - конгенитальная 16
 - Краузе 19
 - **Кугельберга—Веландера 19**
 - **Маватари—Катаяма 19**
 - первичные 16
 - **Русси—Леви 20**
 - Сильвестера 20
 - **Старка—Кайзера 20**
 - Такаяши 20
 - Турнера 20
 - **Фардью 21**
 - **Фацио—Лонде 21**
 - **Шарко—Мари 21**
 - **Юнга—Харнера 21**
- Амиотрофический боковой склероз 21
- Ангиома 23
 - **Бонне—Дюшенна 23**
 - **Брашфельда—Уайта 23**
 - ван **Бога рта—Диври 24**
 - **Гиппель—Линдау 24**
 - **Клиппель—Треноне 24**
 - **Луи—Бар 24**
 - **Рендю—Ослера 24**
- Ангиоретикулема 23
- Ангиотрофоневрозы 25
- Аневризма 26
 - артериальная 26
 - артериовенозная 27
 - каротидно-кавернозная 27
- Анорексия 27
- Арахноидит 28
 - заднечерепной ямки 29
 - мостомозжечкового угла 29
 - оптико-хиазмальный 29
 - травматический 30
- Артериит 30
 - орбитальный 31
 - темпоральный 30
- Атеросклероз сосудов мозга 31
- Болезнь Альцгеймера 13
 - **Бало—Галлервордена 33**
 - **Банварта 33**
 - **Барре—Массона 33**
 - **Бехтерева—Штрюмпеля 33**
 - **Вакеза—Эсмеина—Ослера 34**
 - ван **Богарта—Шерера—Эпштейна 35**
 - Вегенера 35

- **Гоше—Штегенхауфера** 51
- **Дауна** 52
- **Иценко—Кушинга** 76
- **Крейцфельда—Якоба** 78
- **Лайма** 241
- **Литтля** 85
- **Меньера** 100
- **Паркинсона** 184
- **Пика** 186
- **Пьера—Мари** 199
- **Рейно** 210
- **Реклингхаузена** 163
- **Рустичкого—Калера** 107
- **Фридрайха** 230

Вегетативные нарушения

- , ганглионит 41
- **гассерова** узла 41
- **каменистого** 41
- **коленчатого** 41
- **крылонебного** 42
- **носоресничного** 42
- **подчелюстного** 43
- — **подъязычного** 43
- **солнечного** 43
- **ушного** 44
- **цилиарного** 44
- , вегетативно-сосудистая дистония 38
- , синдром **Рейли—Дея** 39
- , синдром **Ши—Дрейджера** 39
- , стойкий вегетативный статус 39
- , тронкулит различных уровней 36
- Вибрационная болезнь** 40

Гематома 44

- внутримозговая 44
- субдуральная 45
- экстрадуральная 46

Гепатocereбральная дистрофия 47

Гликогенозы I—IX типов 49

Декомпрессионная болезнь 52

Дерматомиозит 53

- **Вагнера—Потена** 54

- **Петжа—Клежа** 54

Дистония торсионная 54

- , заикание 57
- , писчий спазм 57
- , **тортиколлис** 55

Дистрофия прогрессирующая мышечная 15

Идиотия амавротическая 13

- **Баттена—Фогта** 13
- **Бесмана—Болдвина** 14
- **ван Богарта** 14
- **Зейтельбергера** 14
- **Куфса** 14, 58
- **Нормана—Вуда** 14, 57
- **Сандгофа** 14
- **Тея—Сакса** 14, 57
- **Шпильмейера** 57
- **Янского—Бильшовского** 57

Импотенция 58

Инсулинома 58

Инсульт 59

- венозный 70
- , синус-тромбоз 72
- , тромбоз мозговых вен 71
- , тромботическое размягчение 67
- , тромбофлебит 71
- геморрагический 60
- , кровоизлияние в мозжечок 63
- , латеральное 63
- , медианное 63
- , паренхиматозно-вентрикулярное 62
- —, полушарное 62
- , стволовое 63
- ишемический 63
- , инфаркт мозга 63, 68
- **локальный** 69
- **малый** 69
- —, нетромботическое размягчение мозга 68
- , псевдоинсульт 69
- , тромботическое размягчение мозга 67
- , эмболический 68

- Истерия 74
- Ишемия мозга 76
- Ишиас 76

- Карциноматоз 76
- Краниофарингиома 77
- Кривошея (см. *Дистония торсионная*)

- Кровоизлияние 78
- Ксантоматоз 79
 - **Нимана—Пи́ка** 79
 - **Хенда—Шюллера** 79
 - эссенциальный 80

- Лейкодистрофия 80
 - / — **Александера—Розенталя** 81
 - ван **Богарта—Ниссена** 81
 - Зельтельбергера **81**
 - **Кампфа—Левенберга** 81
 - Канавана 81
 - **Краббе—Бенеке** 80
 - метакроматическая 80
 - ортокроматическая **81**
 - прогрессирующая многоочаговая 81
 - Сидбюри 80
 - суданофильная 90
- Лейкоэнцефалит 81
 - ван Богарта панэнцефалит 82
 - Даусона 84
 - диффузный периаксиальный 83
 - острый геморрагический 84
 - **Петте—Дёринга** 84
- Липидоз 84
 - , акантоцитоз 85
 - дистопический 84
 - идиопатический 84
 - , **липоидокальциноз** 85
 - , холестериноз 85
- Лишай опоясывающий 85

- Мальформации сосудистые (см. *Аневризма*)
- Менингиома 88
 - боковой цистерны моста 87
 - бугорка турецкого седла 87
 - задней черепной ямки 88
 - затылочного отверстия 88
 - злокачественная 86
 - канала зрительного нерва 87
 - крыльев основной кости 87
 - мозжечкового намета 88
 - мостомозжечкового угла 88
 - площади клиновидной кости 86
 - хиазмально-селлярной обл. 86
- Менингит 88
 - геморрагический 90
 - вторичный гнойный 90
 - гриппозный 91
 - ЕСНО 92
 - Коксаки 92
 - лейкозный 93
 - **Менго** 93
 - менингококковый 93
 - оптико-хиазмальный 98
 - отогенный 90
 - ОЛХМ 97
 - паротитный 94
 - пульмоногенный 90
 - сифилитический 95
 - торулезный 95
 - туберкулезный 95
 - , увеоменингит 98
 - хориоэпендиматит 99
- Миастения 100
 - генерализованная **101**
 - глазная **103**
 - глоточно-лицевая **103**
 - , миастенический криз 104
 - тимогенная **103**
 - тимомогенная 103
 - , холинергический криз **104**
- Миатония 105
- Миелиноз **105**
- Миелит 105
 - острый **105**
 - подострый некротический **106**
- Миелоз фуникулярный **106**

Миеломная болезнь 107
 Миодистрофия 107
 Миозит 107
 Миопатия 108
 — Бека 111
 — **Беккера—Кинера** 111
 — **Бетлема—Вингардена** 111
 — **Веландера** 117
 — Гофмана 115
 — **Гофмана—Навилля** 115
 — Грефе 114
 — Давиденкова Ш
 — **Дебре—Семеланжа** 111
 — Дубовица 112
 — Дюшенна 112
 — **Кернса—Сайера** 115
 — Кёфера 115
 — Киношита 115
 — **Ландузи—Дежерина** 116
 — Люфта 116
 — **Мабри—Рокеля** 116
 — митохондриальная 116
 — первичная врожденная 109
 — **Поу—Сераделя** 116
 — Роттауфа 117
 — Склеси 117
 — Сестана 117
 — **Ши—Гонаталья** 117
 — **Ши—Энгела** 117
 — **Эмери—Дрейфуса** 113
 — **Эрба—Рота** 114
 Миоплегия 118
 —, адинамия **Гамсторпа** 119
 —, **Вестфаля—Гольдфлама** паралич 118
 Миотония 119
 — Гофмана 121
 — де Йонга 122
 — Томсена 120
 — Ульриха 122
 — Эйленбурга 122
 Муколипидоз 122
 Мукополисахаридозы 122
 — **I—VIII** типов 122

Нарколепсия 124
Наследственно-дегенеративные заболевания 124
 Невралгия 125
 — Бланше 129
 — затылочная 129
 — межреберная 128
 — **Мортон** 128
 — подвздошно-паховая 129
 — пяточная 129
 — **Рота—Бернхарда** 128
 — Рейхерта 128
 — тригеминальная 126
 — язычного нерва 127
 Неврастения 129
 Невринома 130
 Нейропатия 131, 155
 — бедренного нерва 141
 — большеберцового нерва 142
 — верхнечелюстного нерва 142
 — глазного нерва 142
 — диафрагмального нерва 143
 — **запирательного** нерва 143
 — локтевого нерва 143
 — лучевого нерва 144
 — малоберцового нерва 145
 — мышечно-кожного нерва 146
 — **надблокового** нерва 143
 — нерва крыловидной мышцы 146
 — нижнечелюстного нерва 146
 — носо-ресничного нерва 143
 — подблокового нерва 143
 — подвздошно-пахового нерва 146
 — подмышечного нерва 146
 — позвоночного нерва 147
 — седалищного нерва 147
 —, сенсорный неврит 150
 — срединного нерва 148
 — травматическая 149
 — ушно-височного нерва 146
 — черепных **I—XII** нервов 133
 — шейных нижних нервов 148
 — щечного нерва 146
 — язычного нерва 149

Невроз **150**

—, затыжная форма **154**

—, невротическое развитие **154**

—, острая форма **153**

Неврома **154**

Нейробруцеллез **155**

Нейролюес **157**

—, васкулит сифилитический **158**

— врожденный **158**

—, гумма мозга **160**

—, менингит острый и подострый **157**

—, менингомиелит **157**

—, пахименингит **158**

—, прогрессирующий паралич **158**

—, псевдотабес **160**

—, спинная сухотка **159**

Нейроревматизм **160**

—, менингоэнцефалит **160**

—, миелит **160**

—, ревмоваскулит **160**

—, хорея малая **161**

Нейротоксоплазмоз **161**

— врожденный **162**

— приобретенный **162**

Нейрофиброматоз **162**

Нейроциркуляторная дистония (см. *Вегетативно-сосудистая дистония*)

Оливопонтоцеребеллярная дегенерация **162**

Опухоли головного и спинного мозга **163**

— субтенториальные **169**

— — мостомозжечкового угла **170**

—, невринома **VIII 171**

— — полушарий мозжечка **169**

— — **четвертого** желудочка **170**

— —, холестеотома **170**

— супратенториальные **167**

— — боковых желудочков **168**

— — **полосатых** тел **168**

— — **полушарий** мозга **169**

— — **третьего** желудочка **168**

— — **шишковидной железы** **168**

— краниоспинальные **172**

— спинальные **173**

— — интрамедуллярные **174**

— — **хвостовые** **175**

— — экстрамедуллярные **175**

—, метастазы **172**

Остеохондроз **175**

— грудного уровня **177**

— грыжи дисков **181**

— поясничного уровня **178**

— шейного уровня **176**

Панэнцефалит **182**

Параплегия семейная спастическая **183**

Пахименингит **186**

Плексопатия **187**

— **Арана—Дюшенна** **188**

— **Дежерина—Клюмпке** **188**

— копчикового сплетения **189**

— крестцового сплетения **189**

— поясничного сплетения **189**

— срамного сплетения **189**

— шейно-плечевого сплетения **187**

— **Эрба—Дюшенна** **187**

Полиневрит **191**

— алкогольный **190**

— вибрационный **192**

— диабетический **190**

— дифтерийный **190**

— **мышьяковистый** **191**

— свинцовый **191**

— сероуглеродный **191**

— сывороточный **192**

— триортокрезилфосфатный **191**

Полиомиелит **192**

Полирадикулоневрит **194**

Половые расстройства **195**

— у женщин **196**

— у мужчин **196**

Преходящие нарушения **196**

— мозгового кровообращения **196**

— спинального кровообращения **197**

Психастения **198**

Психогения **199**

Радикулопатия 200

Радиоволновая болезнь 203

Рассеянный склероз 205

Реактивное состояние 210

Ретикулез 212

— **Беснь—Бека** 212

— **Вальденстрёма** 212

— **Гоше—Шлегенхауфера** 212

— Потрие 212

— Таратынова 212

— Хенда 212

Сакроилеит 212

Саркоидоз 213

Сдавление головного мозга 213

Сдавление спинного мозга 214

Синдром гепатоцеребральный 49

— **Рейли—Дея** 39

— Руста 220

— Феофраста 32

— **Форестье—Сертончини** 34

— **Ши—Драйджера** 39

Сирингомиелия 214

Сифилис нервной системы (см. *Нейролюес*)

Склероз амиотрофический боковой 21

— рассеянный 205

— туберозный 216, 228

Сотрясение мозга головного 217 3

— **спинного** 218

Спазмофилия 219

Спондилез 220 22/

Спондилит инфекционный 220 22/

— туберкулезный 220

Спондилоартроз 220

Субарахноидальное кровоизлияние 220

Токсоплазмоз 222

Травматическая болезнь головного мозга 222 i

— **спинного** мозга 223

Травматические невриты (см. *Нейропатия*)

Тромбоз сосудов мозга (см. *Инсульт ишемический*)

Туберкулома 223

Увеоменингоэнцефалит (см. *Менингит*)

Удар тепловой 224

Ушиб мозга головного 224

— **спинного** 227

Факоматоз 228

—, атаксия-телеангиэктазия 228

— **Луи—Бара** 229

— мозга и сетчатки 228

—, нейрофиброматоз 228

—, склероз туберозный 228

—, **черепно-лицевой** нейроангиоматоз 228

Фенилкетонурия 229

Фетопатия 229

— люетическая 230

— токсоплазмозная 230

— цитомегалическая 230

Хореоакантоцитоз 231

Хорея 231

— атеросклеротическая 235

— Бехтерева 235

— большая 231

— Гентингтона 232

— истерическая 234

— малая (см. *Нейрореизматизм*)

Хориоэпендиматит (см. *Менингит*)

Цистицеркоз 235

Черепно-мозговая травма 236

— **закрытая** 236

— **открытая** 236

Электротравма 237

Эмбриопатия 237

— герпетическая 238

— краснушная 238

— листериозная 238

Энцефалит 238

— вторичный 238

— геморрагический 245

— герпетический 244

— гриппозный 245

клещевой 239

— весенне-летний 239

—, лихорадки 241

— Негиши **241**

— Повасан 240

— шотландский 241

комариный 242

— австралийский 243

— американский 243

— виллюйский 243

— Западного Нила 242

—, лихорадки 243

— — японский 242

— паротитный 244

— эпидемический 245

—, энцефалитические реакции 247

Энцефаломиелит 247

Эпендимомы 249

Эпидурит (спинальный) 249

Эпилепсия 250

— генерализованная 250

— малая 252

—, радикалы 253

Эхинококкоз 255