

NEUROLOGIC DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

A CASE-BASED APPROACH

Edited by

Alan B. Ettinger, MD, MBA

Epilepsy Director, Neurological Surgery P.C., Rockville Center, New York;
Director of the Epilepsy Wellness Program, Winthrop University Hospital, Mineola,
New York;

Director of EEG and Epilepsy, Huntington Hospital, Huntington, New York; and
Professor of Clinical Neurology, Albert Einstein College of Medicine, Bronx, New York, USA

Deborah M. Weisbrot, MD

Associate Professor of Clinical Psychiatry and Director, Child & Adolescent Psychiatry,
Outpatient Clinic,
Department of Psychiatry and Behavioral Sciences, Stony Brook University Medical
Center, New York, USA

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА В НЕВРОЛОГИИ

АНАЛИЗ КЛИНИЧЕСКИХ СЛУЧАЕВ

Под редакцией
Алана Б. Эттингера, Деборы М. Вайсброт

Перевод с английского под редакцией
академика РАН А.А. Скоромца



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2017

Нарушения чувствительности: симптомы выпадения и раздражения

Пол У. Бразис

Анатомия сенсорной системы

Периферическая сенсорная единица состоит из рецептора (каждый рецептор воспринимает стимулы определенной модальности и обладает своим рецептивным полем), его афферентного аксона, тела афферентного нейрона, находящегося в спинномозговом ганглии, заднего корешка спинного мозга и аксональной терминали, образующей синапс в заднем роге спинного мозга или в ядрах задних канатиков (в зависимости от типа проводимой чувствительности) [1]. Афферентные волокна кожной чувствительности гистологически подразделяются на волокна типа С (мелкие немиелинизированные), А-d (мелкие, слабомиелинизированные) и А-а (миелинизированные) волокна.

Путь проведения соматосенсорной чувствительности (болевой, температурной и тактильной) в ЦНС входит в составе латеральной группы тонких волокон заднего корешка, которые сразу же после вхождения в спинной мозг дихотомически разделяются на восходящие и нисходящие коллатерали, которые образуют синапсы в задних рогах спинного мозга на 1–2 сегмента выше или ниже от места вхождения. Отростки вторых чувствительных нейронов перекрещиваются, проходя через переднюю белую спайку спинного мозга, и затем поднимаются в составе переднего и бокового канатиков на противоположной стороне, образуя при этом *спиноталамические пути*. Внутри спиноталамического пути волокна, проводящие болевую и температурную чувствительность, занимают дорсолатеральные отделы бокового канатика спинного мозга, а волокна тактильной чувствительности проходят в вентромедиальных отделах переднего канатика. Волокна, проходящие в составе спиноталамических трактов, имеют особенную соматотопическую организацию. Так, например, на уровне шейных сегментов волокна, берущие начало от крестцовых сегментов, залегают более поверхностно, чем волокна, идущие от более краниально расположенных сегментов спинного мозга. Следовательно, интрамедулярно распространяющиеся патологические процессы спинного мозга могут вызвать выпадение болевой, температурной и тактильной чувствительности ниже уровня поражения спинного мозга, но с сохранением чувствительности в областях, иннервируемых крестцовыми сегментами. Такая соматотопическая организация сохраняется и по ходу дальнейшего следования спиноталамического пути в продолговатом мозге, мосту и

среднем мозге вплоть до таламуса, где данный путь достигает заднего вентролатерального ядра таламуса, задней группы ядер таламуса и ретикулярных ядер таламуса.

Проводящие пути проприоцептивной, вибрационной, тактильной чувствительности и чувства давления входят в спинной мозг в составе медиальной группы волокон заднего корешка медиальнее заднего рога и затем поднимаются в составе ипсилатерального *заднего канатика* спинного мозга. Эти волокна дают несколько коллатералей и заканчиваются в тонком и клиновидном ядрах, расположенных в каудальном отделе продолговатого мозга. Восходящие волокна, проходящие в задних канатиках, также имеют соматотопическую организацию. По ходу следования нервные волокна в задних канатиках смещаются медиальнее, так как волокна, присоединяющиеся к данному пути выше, вклиниваются между восходящими волокнами и задним рогом спинного мозга. Следовательно, волокна, занимающие наиболее медиальные отделы тонкого пучка на уровне верхних шейных сегментов, являются продолжением крестцовых и поясничных задних корешков (т.е. волокна, несущие чувствительность от нижних конечностей, залегают в задних канатиках более медиально). Волокна, несущие чувствительность от верхних конечностей, расположены более латерально, в клиновидном пучке, ближе к заднему рогу, при этом волокна из корешков верхних шейных сегментов залегают латеральнее волокон из корешков нижних шейных сегментов. Из волокон, входящих в состав корешков грудных сегментов, волокна корешков шести нижних грудных сегментов занимают наиболее латеральную часть тонкого пучка, а волокна корешков шести верхних грудных сегментов занимают более медиальную часть клиновидного пучка.

Аксоны нейронов тонкого и клиновидного ядер образуют медиальную петлю, совершающую перекрест в продолговатом мозге. Сегментарная соматотопическая организация волокон, обнаруживаемая в задних канатиках спинного мозга и соответствующих им ядрах, сохраняется и в медиальной петле. В продолговатом мозге волокна медиальной петли после перекреста занимают третию область, расположенную дорсально по отношению к пирамидному тракту. Здесь волокна из тонкого пучка располагаются вентролатерально, а волокна из клиновидного пучка — дорсомедиально. Такое же расположение прослеживается и в мосту мозга. Далее по ходу следования наблю-

дается некоторая ротация волокон, в результате которой волокна, изначально расположенные вентролатерально, смещаются латерально, а волокна из клиновидного пучка, изначально расположенные дорсомедиально, смещаются медиально. В таком расположении волокна достигают заднего вентролатерального ядра таламуса.

Из таламуса сенсорные импульсы передаются главным образом в соматосенсорные области коры головного мозга (например, *постцентральную извилину*). Соматосенсорные области коры также имеют свою соматотопическую организацию. Так, например, в пределах постцентральной извилины голень и стопа проецируются на медиальную поверхность полушария, и затем, спускаясь по поверхности полушария вниз, проецируются последовательно бедро, живот, грудная клетка, надплечье, плечо, предплечье, кисти, пальцы и лицо. Таким образом, парасагиттальное поражение может вызвать нарушение чувствительности в нижней конечности.

Симптомы и признаки нарушения чувствительности

Симптомы нарушения чувствительности можно разделить на положительные («плюс-симптомы», симптомы раздражения) и отрицательные (выпадение/снижение чувствительности, симптомы выпадения). К положительным симптомам можно отнести:

- 1) парестезии — спонтанно возникающие аномальные ощущения;
- 2) гиперестезия — повышенная чувствительность;
- 3) дизестезия — извращенная чувствительность;
- 4) аллодиния — ощущение боли в ответ на обычные неболевые раздражители;
- 5) гиперпатия — чрезмерная чувствительность болевых стимулов;
- 6) невропатическая боль — боль, не связанная с воздействием стимула, обычно усиливающаяся в состоянии покоя, в особенности в ночное время;
- 7) гипестезия — снижение чувствительности, в то время как анестезия — это полная утрата чувствительности; оба данных нарушения могут сопровождаться болью (болезненная анестезия или «печальная анестезия»).

Нарушения чувствительности при поражении периферических нервов и полиневропатиях

При повреждении периферического чувствительного нерва будет наблюдаться выпадение всех видов кожной чувствительности в области, иннервируемой исключительно данным нервом (зона

автономной иннервации). Например, при ущемлении срединного нерва в области запястья (СЗК) будет наблюдаться выпадение чувствительности на лучевой стороне ладони, ладонной поверхности первых трех и половине IV пальца и тыльной поверхности концевых фаланг II, III и половины IV пальцев. Утрата чувствительности, как правило, наиболее выражена в кончиках соответствующих пальцев. Зона автономной иннервации окружена зоной перекрывающейся иннервации — зоной, иннервируемой смежными нервами. Вся зона иннервации отдельного нерва (зона автономной иннервации + зона перекрывающейся иннервации) называется максимальной зоной иннервации. В целом, при поражении отдельных периферических нервов, зона утраты тактильной чувствительности обычно больше зоны утраты болевой чувствительности. Обычно наблюдающиеся боль и парестезии также помогают локализовать поражение периферического нерва, однако эти субъективные ощущения обычно распространяются за пределы иннервации поврежденного нерва (например, при СЗК возможно распространение данных ощущений в проксимальные отделы руки). Некоторые пациенты, в участках, иннервируемых поврежденным нервом, описывают боль, которая провоцируется раздражителями, в обычных условиях боль не вызывающими (*аллодиния*).

Множественная мононевропатия (многоочаговая мононевропатия) характеризуется поражением нескольких отдельных нервов, расположенных на отдаленных участках тела (например, правого срединного нерва и левого бедренного нерва). При этом в областях, иннервируемых пораженными нервами наблюдаются, и чувствительные и двигательные нарушения. Множественная мононевропатия чаще всего является следствием генерализованного васкулита с поражением отдельных нервов, однако множественная компрессионная невропатия, например, у пациента, страдающего сахарным диабетом или наследственной невропатией с предрасположенностью к параличам от сдавления, может иметь аналогичную клиническую картину (табл. 66.1).

Основной характерный признак *полиневропатии* — одновременное поражение множества периферических нервов с нарушением функции вовлеченных нервов, характеризуемое симметричностью и преимущественно дистальным распространением поражения. Обычно нижние конечности вовлекаются раньше верхних. Полиневропатия может быть следствием различных состояний и может быть сенсорной (например, амилоидоз, паранеопластический синдром, лепра), моторной (например, синдром Гийена—Барре, порфирия, отравление свинцом) или комбинированной сенсорно-моторной. Наличие спонтанных парестезий помогает отличить приобретенную полиневропатию (присутствуют более чем у 80% пациентов) от врожденной полиневропатии (спонтанные парестезии присутствуют лишь у 17% пациентов).

Таблица 66.1. Дифференциальная диагностика множественной мононевропатии

Васкулит (например, узелковый полиартериит)
Сахарный диабет
Саркоидоз
Инфекции:
• Лепра.
• ЦМВ-инфекция.
• Болезнь Лайма.
• ВИЧ-1-инфекция.
• Гепатит С
ХВДП
Множественные компрессионные невропатии (например, у пациентов с гипотиреозом или сахарным диабетом)
Наследственная невропатия с предрасположенностью к параличам от сдавления
Лимфома
Серповидноклеточная анемия
Тяжелые ожоги

Наличие симптомов выпадения более характерно для врожденной, чем для приобретенной полиневропатии.

При периферических полиневропатиях может наблюдаться выпадение всех видов чувствительности, однако в связи с возможным преимущественным поражением нервных волокон определенного калибра может также наблюдаться выпадение отдельных видов чувствительности (*диссоциированное расстройство чувствительности*). Например, преимущественная утрата болевой и температурной чувствительности может наблюдаться при полиневропатиях с преимущественным поражением нервных волокон мелкого диаметра, несущих импульсы болевой и температурной чувствительности (табл. 66.2). И наконец селективная утрата тактильной, дискриминационной и проприоцептивной чувствительности (обеспечиваются толстыми миелинизированными нервными волокнами) с сохранением болевой и температурной чувствительности может наблюдаться при периферических полиневропатиях с преимущественным поражением толстых волокон. Нарушение проприоцептивной чувствительности может вызвать сенситивную атаксию и псевдоатетоз (непроизвольные движения пальцами при вытянутых руках и закрытых глазах). Асимметричная утрата чувствительности в конечностях, туловище или лице в сочетании с клинически выраженной (ограничивающей трудоспособность) сенситивной атаксией и утратой проприоцептивной чувствительности указывает на первичное заболевание чувствительных нейронов или на *сенсорную полиганглиопатию* (табл. 66.3).

При многих полиневропатиях (например, при диабетической полиневропатии) распространение чувствительных и двигательных нарушений происходит в зависимости от удаленности участка кожи от тела нейрона (т.е. от длины аксонов), при

Таблица 66.2. Дифференциальная диагностика невропатии мелких чувствительных нервных волокон

Идиопатическая невропатия тонких чувствительных волокон (наиболее частая причина)
Амилоидоз (наследственный или первичный)
Сахарный диабет
Болезнь Танжера
Болезнь Фабри
Лепра
Наследственные сенсорные и вегетативные невропатии
Отравление рыбой, зараженной сигуатоксином

Таблица 66.3. Сенсорные атактические невропатии

Сенсорные полиганглиопатии (сенсорные невропатии)	
	Паранеопластический процесс Синдром Шегрена Идиопатическая
Воспалительные демиелинизирующие	Синдром Гийена–Барре Моноклональная гаммапатия GALOP-синдром (от англ. <i>Gait disorder, Autoantibody, Late-age, Onset, Polyneuropathy</i> — нарушение походки, наличие аутоантител, развитие в пожилом возрасте, полиневропатия)
Инфекционные/токсические	Спинальная сухотка Цисплатин Паклитаксел (Таксол*) Бортезомиб Избыток витамина В ₆
Наследственные заболевания	Атаксия Беймонда Атаксия Фридрейха Спинально-мозжечковая атаксия (SC4) Наследственная сенситивная атаксия (SNAX1) Сенсорная невропатия со сколиозом

этом нарушения чувствительности в первую очередь наблюдаются в местах, наиболее удаленных от ганглионарных нейронов задних корешков [2]. Когда нарушение чувствительности в конечностях наблюдается на расстоянии 35–50 см от спинномозговых ганглиев, это сопровождается нарушением чувствительности на передней поверхности туловища, что обусловлено длиной аксонов, огибающих туловище. При этом область нарушения чувствительности шире в нижних отделах передней брюшной стенки и уже в области грудной клетки, это обусловлено более косым прохождением чувствительных нервных волокон к нижней части передней брюшной стенки и относительно прямым прохождением нервных волокон вдоль ребер. Когда граница поражения находится на расстоянии 20–24 см от спинномозговых ганглиев, наблюдается так называемый симптом «шапочки», характеризуемый нарушением чувствительности в области вокруг макушки, вследствие поражения дистальных отделов глазных ветвей тройничного нерва. В крайне выраженных случаях сенсор-

ной невропатии непораженными остаются только самые короткие нервные волокна (≈ 12 см), в связи с этим наблюдается потеря чувствительности на всей поверхности тела за исключением полосы сохраненной чувствительности вдоль позвоночника от затылка до крестца [2].

При некоторых невропатиях (например, болезни Танжера) наблюдается преимущественное поражение *коротких* аксонов, вследствие этого утрата чувствительности начинается в проксимальных отделах и распространяется в дистальном направлении, в некоторых случаях охватывая все тело, за исключением кистей и дистальных отделов нижних конечностей (ниже колен).

В других же случаях исходное поражение и паттерн последующего распространения неврологических нарушений не объясняются длиной аксонов. Так, например, при лепроматозной проказе потеря чувствительности наблюдается в первую очередь на участках кожи, имеющих обычно самую низкую температуру (например, кончик носа, скуловые области щек) [3], это обусловлено ускоренным размножением *Mycobacterium leprae* при низких температурах.

Нарушения чувствительности, связанные с поражением задних корешков спинномозговых нервов

Состояния, сопровождаемые раздражением *задних корешков спинномозговых нервов*, сопровождаются *корешковой болью* или болью по ходу спинномозговых нервов. Боль при этом имеет три отличительные черты:

1) внезапно возникающая, острая, дергающая, стреляющая, по типу «электрических разрядов» или жгучая;

2) боль имеет четкую локализацию, ее распространение соответствует определенному дерматому или миотому;

3) характерно ее усиление или возникновение при повышении давления в спинномозговом канале или натяжении задних корешков спинномозговых нервов, например, при кашле, натуживании, чиханье, пробе Вальсальвы, движениях в спине.

Боль зачастую бывает первым проявлением сенсорной радикулопатии и может сопровождаться парестезиями и дизестезией в вовлеченных областях. Процессы, приводящие к деструкции задних корешков спинномозговых нервов, сопровождаются гипестезией или анестезией с дерматомным характером распространения. В связи с перекрывающейся иннервацией кожи смежными спинномозговыми нервами, что особенно характерно на туловище, повреждение задних корешков на уровне одного сегмента может сопровождаться минимальными сенсорным дефицитом или его отсутствием. Таким образом, отсутствие сенсор-

ного дефицита не исключает возможного наличия патологического процесса с поражением на уровне только одного сегмента. При поражении нескольких задних корешков сенсорный дефицит является очевидным, при этом область анальгезии больше области тактильной анестезии.

Повреждение спинномозговых корешков может быть следствием как прямой (например, огнестрельное или ножевое ранение), так и не прямой (например, натяжение спинного мозга) травмы. Часто повреждение задних корешков обусловлено сдавлением их в области межпозвонковых отверстий различными патологическими процессами (патология межпозвонковых дисков, спондилез, гипертрофированная желтая связка, первичная или метастатическая опухоль позвоночника или спинномозгового нерва). Наиболее часто в шейном отделе протрузия межпозвонковых дисков наблюдается на уровне C_{VI-VII} , что сопровождается признаками повреждения корешков C_{VII} . В поясничном отделе подобное состояние чаще всего наблюдается на уровне L_{IV-V} или L_V-S_1 , что сопровождается симптомами поражения корешков L_V или S_1 соответственно.

Некоторые заболевания, сопровождаемые генерализованным вовлечением ПНС, характеризуются поражением корешков спинного мозга (например, синдром Гийена–Барре). Поражение при опоясывающем лишае обычно ограничено сенсорными дерматомами, чаще всего на уровне грудных сегментов. Односторонняя или двусторонняя радикулопатия может наблюдаться при болезни Лайма, при которой особенно характерно поражение на уровне V шейного дерматома или нижних грудных дерматомов. Сахарный диабет может стать причиной корешкового синдрома в области грудной клетки, или *торакоабдоминальной невропатии* [4], сопровождающейся очень интенсивной болью в животе или груди, часто некорешкового характера. Наличие дизестезий и участков выпадения чувствительности при целенаправленном обследовании делает диагноз диабетической невропатии еще более вероятным. Диабетическая невропатия с преимущественным вовлечением туловища может вызвать нарушение чувствительности в пределах одного дерматома, в пределах нескольких дерматомов, по ходу вентральных или дорсальных ветвей спинномозговых нервов или разветвлений этих ветвей, а также различные комбинации перечисленных нарушений чувствительности.

Нарушения чувствительности, связанные с повреждениями спинного мозга

При *поперечных миелопатиях* наблюдается выпадение всех видов чувствительности (тактильной, проприоцептивной, вибрационной, температурной и болевой) ниже уровня поражения [5]. Остро

возникшие признаки поперечной миелопатии чаще всего являются следствием травматического повреждения спинного мозга, опухоли (например, метастатическая карцинома, лимфома), рассеянного склероза, болезни Девика или сосудистой патологии. К другим причинам относятся спинальная эпидуральная гематома или абсцесс, паранеопластическая миелопатия, аутоиммунный процесс, грыжа межпозвоночного диска, а также параинфекционные и поствакцинальные синдромы. При полных повреждениях спинного мозга, в частности вследствие экстремедуллярных процессов, уровень утраты чувствительности может быть на много сегментов ниже уровня повреждения спинного мозга (распространение «вверх до уровня поражения»). Это можно объяснить соматотропной организацией волокон в латеральном спиноталамическом тракте, в соответствии с которой волокна, идущие от наиболее каудально расположенных сегментов, располагаются наиболее поверхностно. Более достоверно предположить уровень повреждения могут опоясывающая радикулярная боль или сегментарный парестезит, которые могут наблюдаться в дерматомах, соответствующих уровню поражения. При поражении на уровне шейных сегментов боль распространяется по верхним конечностям; при поражении на уровне грудных сегментов боль имеет опоясывающий характер на туловище; при поражении на уровне поясничных или крестцовых сегментов — распространяется по нижним конечностям. Локализованная боль в позвоночнике (над остистым отростком позвонка), усиливающаяся при пальпации или перкуссии, может свидетельствовать о деструктивном процессе (чаще всего инфекционной или неопластической природы) и также может помочь в локализации повреждения. Боль, усиливающаяся в положении лежа и уменьшающаяся в положении сидя или стоя, характерна для злокачественных новообразований. Выпадение болевой и температурной чувствительности ниже определенного уровня на туловище практически всегда является признаком поражения спинного мозга. Однако в связи с описанной выше соматотропной организацией чувствительных волокон в спиноталамических трактах латерально расположенный патологический процесс в продолговатом мозге или мосту в редких случаях может вызвать выпадение чувствительности в контралатеральной ноге или половине туловища до определенного уровня. Например, латерально расположенный патологический процесс в продолговатом мозге может привести к повреждению волокон латерального спиноталамического тракта, несущих чувствительную импульсацию от крестцовых и поясничных сегментов, но не вызвать повреждения более медиально расположенных волокон, несущих чувствительную импульсацию от грудных и шейных сегментов, что будет сопровождаться выпадением чувствительности ниже определенного уровня.

Функциональное *пересечение половины спинного мозга* сопровождается характерным синдромом (синдром Броун-Секара), который включает в себя следующие симптомы.

1. Утрата болевой и температурной чувствительности на противоположной половине тела вследствие пересечения спиноталамических путей. Уровень утраты болевой и температурной чувствительности обычно на 1–2 сегмента ниже уровня поражения спинного мозга.

2. Утрата проприоцептивной чувствительности на ипсилатеральной стороне ниже уровня поражения вследствие пересечения восходящих волокон в задних канатиках спинного мозга. Тактильная чувствительность может быть сохранена или лишь незначительно снижена.

3. Ипсилатеральный спастический парез с гиперрефлексией, каудальнее уровня поражения и положительным рефлексом Бабинского вследствие пересечения нисходящего кортико-спинального тракта.

4. Признаки сегментарного поражения нижнего мотонейрона (сегментарная мышечная слабость и атрофия) и сегментарное выпадение чувствительности (сегментарная анестезия) на уровне поражения вследствие повреждения нейронов в передних рогах и волокон задних корешков.

5. Ипсилатеральный ангидроз ниже уровня поражения вследствие пересечения нисходящих вегетативных нервных волокон в переднем канатике и синдром Горнера с ипсилатеральной стороны, если поражение локализуется на уровне шейного отдела; ипсилатеральный паралич половины диафрагмы вследствие пересечения проводящих путей, идущих из дыхательного центра, при поражении на уровне верхних шейных сегментов.

Центральный синдром спинного мозга может наблюдаться при сирингомиелии, гидромиелии, гематомиелии и интрамедуллярных опухолях спинного мозга. Повреждение спинного мозга начинается в центральных отделах и, распространяясь центрифугально, постепенно вовлекает все более периферические отделы спинного мозга. Характерно первостепенное поражение перекрещивающихся волокон спиноталамических трактов, несущих болевую и температурную чувствительность. В связи с этим возникают двусторонняя термоанестезия и аналгезия с распространением по типу «жилета» с сохранением тактильной и проприоцептивной чувствительности (диссоциированное нарушение чувствительности). По мере дальнейшего распространения в вентральном направлении вовлекаются нейроны передних рогов на уровне поражения, что сопровождается сегментарной нейрогенной атрофией, парезами и арефлексией. Распространение поражения в латеральном направлении ведет к развитию синдрома Горнера (вследствие поражения цилиоспинального центра Будге при поражении на уровне $C_{VIII} - Th_{II}$), кифосколиоза (вследствие поражения дорсомедиального и вентромедиального моторных ядер, иннервирующих