

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования  
«Ивановская государственная медицинская академия»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра неврологии и нейрохирургии

**Методические указания для самостоятельной работы студента**

III курса **стоматологического** факультета  
при подготовке к практическому занятию

по теме **«Наследственно-дегенеративные заболевания нервной системы.**

Хорея Гентингтона. Болезнь Паркинсона. Прогрессирующие мышечные дистрофии:  
миопатии Дюшена, Беккера, Ландузи - Дежерина. Спинальная амиотрофия Верднига-  
Гоффмана. Невральная амиотрофия Шарко-Мари-Тута. Атаксии Пьера Мари, Фридрейха.  
Болезнь Вильсона-Коновалова. Синдром Туретта. Тики. Гиперкинезы лица. Миастения

«Утверждаю»  
Зав. кафедрой неврологии и  
нейрохирургии, проф.

В.В.Линьков

1. Тема занятия - Наследственно-дегенеративные заболевания нервной системы. Хорея Гентингтона. Болезнь Паркинсона. Прогрессирующие мышечные дистрофии: миопатии Дюшена, Беккера, Ландузи - Дежерина. Спинальная амиотрофия Верднига-Гоффмана. Невральная амиотрофия Шарко-Мари-Тута. Атаксии Пьера Мари, Фридрейха. Болезнь Вильсона-Коновалова. Синдром Туретта. Тики. Гиперкинезы лица. Миастения.

2. Цель занятия - изучить основные патологические механизмы, принципы классификации, клинику наследственной патологии нервной системы; научиться диагностике, лечению, врачебно-трудовой экспертизе, диспансеризации, профилактике наследственно-дегенеративных заболеваний нервной системы.

3. Уровень усвоения дисциплины – 2,3.

Студент должен:

**Знать:** правила сбора и анализа жалоб пациента, данных его анамнеза, результатов неврологического осмотра, в т.ч. у новорожденного и у пациентов раннего детского возраста;

Клиническую картину, особенности течения и возможные осложнения наиболее распространенных заболеваний нервной системы;

Современные методы клинического, лабораторного, инструментального обследования больных неврологического профиля, показания к их проведению.

Критерии постановки диагноза заболеваний центральной и периферической нервной системы;

Механизм действия основных групп лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

**Уметь:** собрать жалобы и анамнез у неврологического больного;

Определять у пациентов основные патологические состояния, симптомы, синдромы заболеваний, нозологические формы;

Исследовать пациента в коматозном состоянии: оценить зрачковые реакции, выявить очаговые неврологические синдромы, провести окулоцефалические пробы;

Сформулировать топический неврологический диагноз; поставить предварительный и заключительный диагнозы с отражением этиологии, течения, характера и степени нарушения неврологических функций;

Наметить объем дополнительных исследований для уточнения диагноза и получения достоверного результата;

Сформулировать показания и противопоказания к проведению люмбальной пункции и исследованию цереброспинальной жидкости, краниографии и спондилографии, электронейромиографии (ЭНМГ), электроэнцефалографии (ЭЭГ), мультиспиральной рентгеновской компьютерной томографии (МСКТ) головного и спинного мозга, магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного и спинного мозга, ультразвуковой доплерографии и дуплексного сканирования магистральных сосудов головы и шеи, ангиографии сосудов головного мозга, эхоэнцефалоскопии (Эхо-ЭС);

Разработать план лечебных мероприятий при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства: эпилептическом припадке, эпилептическом статусе, отеке головного мозга, миастеническом, холинэргическом и акинетическом кризах;

Осуществлять назначение медикаментозной терапии с учетом клинической картины заболевания

**Владеть:**

Алгоритмом развернутого клинического диагноза.

Исследовать стато-локомоторные функции;

Выявить у пациента симптомы паркинсонизма, гиперкинезы;

Исследовать высшие мозговые функции: речь, чтение, письмо, счет, гнозис, праксис, память и интеллект;

Оценить результаты исследования цереброспинальной жидкости, краниографии и спондилографии, электронейромиографии (ЭНМГ), электроэнцефалографии (ЭЭГ), мультиспиральной рентгеновской компьютерной томографии (МСКТ) головного и спинного мозга магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного и спинного мозга, ультразвуковой доплерографии и дуплексного сканирования магистральных сосудов головы и шеи, ангиографии сосудов головного мозга, эхоэнцефалоскопии (Эхо-ЭС)

Способностью к определению тактики ведения пациентов с различными нозологическими формами.

Готовностью к ведению и лечению пациентов с различными нозологическими формами в амбулаторных условиях и условиях дневного стационара

Готовностью к участию в оказании скорой медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства.

#### **4. Организация и формы самостоятельной работы студентов.**

Самостоятельная работа студентов включает решение ситуационных задач, курацию (микрокурацию) больных, просмотры фильмов, совершенствование практических навыков по обследованию пациентов, ознакомление с кафедральным методическим материалом.

### **5. ВОПРОСЫ ДЛЯ САМОПОДГОТОВКИ И УЧЕБНЫЕ СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ**

Актуальность темы занятия. Тяжелые инвалидизирующие последствия наследственно-дегенеративных заболеваний нервной системы у лиц детского, молодого возраста имеют большую социальную значимость.

Перечень вопросов для проведения **вводного контроля**.

Наследственно-дегенеративные заболевания нервной системы.

1. Какие структуры в клетке принимают участие в передаче наследственной информации?

2. Какое биологическое значение имеет парный набор хромосом и их количество у человека?

3. Какие структурные изменения характерны для хромосомных aberrаций? .

4. Какие существуют виды мутаций?

5. Мутация, каких пар хромосом дает более злокачественные клинические проявления?

6. Чем обличается генотип от фенотипа?

7. Какие имеются типы наследственной передачи болезни и их характеристика?

8. Что такое пенетрантность и экспрессивность гена?

9. Каковы причины пропуска поколений при доминантном типе наследования заболеваний?

10. Какие существуют представления о механизмах реализации генетического дефекта в болезнь

11. Что включает в себя понятие о моно-, и полигенных (моно- и мультифакториальных) заболеваниях?

12. Какие Вы знаете клинико-генеологические методы исследования?

13. Какими основными закономерностями пользуется популяционно-генетика в своих исследованиях?

14. Какова вероятность рождения больного ребенка при рецессивных и доминантных типах наследования?

15. Какую роль играют кровнородственные браки?

16. Какие образования входят в состав среднего, заднего и продолговатого мозга?
17. Какие образования объединяют под названием "ствол мозга" ?
18. Какие ядерные образования находятся в стволе мозга ?
19. Какие проводящие пути проходят через ствол мозга ?
20. При поражении каких структур возникают бульварный и псевдобульбарный параличи, их характеристика и отличие ?
21. Каково строение сегментарного аппарата спинного мозга?
22. Какие проводящие пути проходят через передние, боковые и задние столбы спинного мозга?
23. Каково строение сегментарного отдела вегетативной нервной системы?
24. Каковы симптомы поражения спинного мозга на разных уровнях?
25. В каком состоянии у взрослого находится центральный канал спинного мозга?
26. Где продуцируется цереброспинальная жидкость и каковы пути ее циркуляции?
27. Каковы методы исследования и нормальный состав цереброспинальной жидкости?

Перечень вопросов для **собеседования**.

1. Каковы основные принципы классификаций наследственно-дегенеративных заболеваний нервной системы?
2. Какие Вы знаете основные формы наследственной патологии нервной системы в зависимости от уровня поражения?
3. Какие Вы знаете наследственные болезни обмена, протекающие с поражением нервной системы?
4. Какие Вы знаете наследственные заболевания, связанные с патологией аутосом, их краткая характеристика?
5. Какие вы знаете наследственные заболевания, связанные с патологией половых хромосом, их клиническая характеристика?

(Наследственные нервно-мышечные заболевания.)

1. Какие Вы знаете основные формы прогрессирующих мышечных дистрофий (ПМД)?
2. Какие Вам известны данные о патогенетических механизмах при ПМД?
3. Каковы особенности поражения, скелетных мышц при ПМД?
4. Какова клиника и типы наследования при основных формах ПМД?
5. Какие биохимические и нейрофизиологические исследования проводятся для ранней диагностики ПМД?
6. С какими заболеваниями проводится дифференциальный диагноз при ПМД?
7. Что Вам известно о патогенезе и клинике миастении? Является ли миастения в полной мере наследственно-дегенеративным заболеванием?
8. Какие заболевания приводят к развитию миастенических синдромов?
9. Какие существуют методы хирургического и консервативного лечения миастении?
10. Каковы принципы терапии при ПМД?
11. Каковы типы наследования при нервной амиотрофии Шарко-Мари-Тута?
12. Каковы патоморфологические изменения и клинические проявления при нервной амиотрофии Шарко-Мари-Тута?
13. Каковы клинические проявления спинальной амиотрофии Кугельберга-Ввландера?
14. Каковы методы обследования применяются в диагностике нервных и спинальных амиотрофий?
15. Каков патогенез миотонии?
16. Каковы клинические проявления миотонии Томсена?
17. Что общего и в чём отличие при миотонии Томсена и дистрофической миотонии Россолимо-Баттена-Штейнерга-Куршмана?

18. Каковы особенности патогенеза, клиники и лечения при пароксизмальной миоплегии?

19. В каком возрасте возникают различные формы нейро-мышечной патологии наследственного происхождения?

20. Каковы основные принципы терапии, врачебно-трудовой экспертизы и диспансеризации при наследственных нервно-мышечных заболеваниях?

(Болезни с преимущественным поражением пирамидной системы.)

1. Типы наследования при спастической параплегии Штрюмпеля ,

2. Каковы клиника, прогноз, особенности терапии и ВТЭ при семейном спастическом параличе?

(Болезни с преимущественным поражением экстрапирамидной системы.)

1. Какие наследственные болезни с преимущественным поражением экстрапирамидной системы Вам известны?

2. Какие этиологические факторы могут приводить к развитию синдрома паркинсонизма?

3. Каковы взаимоотношение генетических, возрастных, токсических и прочих факторов в развитии болезни Паркинсона?

4. Какова клиника болезни Паркинсона?

5. Каковы прогноз, особенности терапии, ВТЭ и диспансеризация при болезни Паркинсона и синдромах паркинсонизма?

6. Каковы тип наследования и основные патогенетические механизмы при гепатоцеребральной дистрофии (болезнь Вильсона-Коновалова)?

7. Каковы основные формы, их клиника и прогноз при болезни Вильсона-Коновалова?

8. По каким признакам выявляются гетерозиготные носители патологического гена гепатоцеребральной дистрофии?

9. Какие признаки лежат в основе дифференциальной диагностики гепатоцеребральной дистрофии, эпидемического энцефалита и ревматической хорей?

10. Каковы прогноз, особенности терапии, ВТЭ и диспансеризация при болезни Вильсона-Коновалова?

11. Каков тип наследования и клинические проявления хорей Гентингтона?

12. Какие признаки используются в дифференциальной диагностике хорей Гентингтона и ревматической хорей?

13. Каковы прогноз, основные принципы терапии, ВТЭ и диспансеризация при хорей Гентингтона?

14. Каковы типы наследования и клинические проявления деформирующей мышечной дистонии (торсионной дистонии)?

15. Какие консервативные и хирургические методы лечения применяются при торсионной дистонии?

16. Каковы основные клинические проявления синдрома Туретта?

17. Каковы современные диагностические критерии синдрома Туретта?

18. С какими нарушениями поведения сочетаются тики при синдроме Туретта?

19. При каких заболеваниях встречаются вторичные тики?

20. Какие лабораторные и инструментальные методы исследования позволят разграничить первичные и вторичные формы синдрома Туретта?

(Заболевания с преимущественным поражением мозжечка и его связей.)

1. Какие виды атаксии наблюдаются при семейной атаксии Фридрейха?

2. Каковы тип наследования и основные клинические симптомы при семейной атаксии Фридрейха?

3. Какие симптомы используются в дифференциальной диагностике семейной атаксии Фридрейха и невральной амиотрофии Шарко-Мари-Тута?
4. Каковы, тип наследования и клинические проявления при атаксии Пьера Мари?
5. Каковы основные клинические проявления оливопонтocerebellарных дегенераций?
6. Какова роль пневмоэнцефалографии и компьютерной томографии в диагностике оливопонтocerebellарных дегенерации
7. В какой возрасте развиваются различные формы поражений мозжечка и его связей?
8. Каковы прогноз, основные принципы терапии, ВТЭ и диспансеризация при генетически обусловленных хронических прогрессирующих атаксиях?

### **Перечень задач для проведения заключительного контроля.**

#### **Задача №1**

Больной С., 15 лет, учащийся средней школы. Обратился к неврологу по месту жительства с жалобами на трудности при глотании, частые поперхивания, трудности при разговоре: «Не могу долго говорить». Со слов матери больного: около полугода, как стала замечать, что сын часто поперхивается при еде. Стал малоразговорчив, вял, быстро утомляется, отказывается отвечать на уроках, заниматься физкультурой, появились плохие оценки, изменился «в лице» - глаза почти всегда полуприкрыты, взор малоподвижен. Из анамнеза: Рожден в срок, беременность у матери протекала без особенностей, возраст матери на момент родов 24 года, роды протекали без осложнений, 14 часов (первый ребенок). Рос и развивался нормально, от сверстников не отставал, прививки проводились вовремя. В раннем детстве перенес ветряную оспу. Редко болел простудными заболеваниями, травм, операций, переливаний крови, аллергических реакций не было. Имеет младшего брата 7 лет, который в настоящее время здоров. Мать страдает ожирением, у отца – язвенная болезнь желудка. У бабушки по линии матери – сахарный диабет, у бабушки по линии отца – гипертоническая болезнь и ИБС. У дедушки по линии матери – поясничный остеохондроз. Дедушка по линии отца умер в возрасте 57 лет, он страдал алкоголизмом. Ни у кого из близких и дальних родственников похожего заболевания не было.

В неврологическом статусе: маскообразное лицо, двухсторонний птоз, дизартрия, дисфония, дисфагия, небный и глоточный рефлексy снижены. Появление носового оттенка голоса в конце продолжительного разговора. Сухожильные рефлексy D=S, снижены, незначительная диффузная гипотония. При повторных активных движениях появляется выраженная утомляемость. Координаторно-статические пробы в норме. Общий анализ крови: гемоглобин 148 г/л; эритроциты 4,5 Т/л; лейкоциты 6,5 Г/л; с/я 65%; п/я 0%; моноциты 7%; лимфоциты 23%; эозинофилы 5%, СОЭ 4мм/ч. Окулист: Глазное дно в норме. Эхо-ЭГ: М-эхо по средней линии. Пульсация эхо-сигналов в норме. Рентгенография грудной клетки – норма.

Ответьте на вопросы:

1. Какой основной синдром Вы установили у пациента? (ОПК 6, ПК5,6,8)
2. При каких заболеваниях встречается данный синдром? (ОПК 6, ПК5,6,8)
3. Какие обследования необходимо провести для подтверждения диагноза? (ОПК 6, ПК5,6,8)
4. Какие клинические формы этого заболевания Вы знаете? (ОПК 6, ПК5,6,8)
5. Что лежит в основе патогенеза этого заболевания? (ОПК 6, ПК5,6,8)
6. Какой ведущий признак этой нозологии? (ОПК 6, ПК5,6,8)
7. Какие препараты составляют основу терапии у данного больного? (ОПК 6, ПК5,6,8)
8. Что такое холинэргический криз и с чем его надо дифференцировать? (ОПК 6, ПК5,6,8)

## Задача №2

Пациент П., 15 лет предъявляет жалобы на мышечную слабость и повышенную утомляемость мышц ног, спины, рук при двигательной нагрузке, при ходьбе, невозможность самостоятельно разогнуть туловище после наклона, встать из положения сидя без помощи рук.

Анамнез заболевания. Считает себя больным более года, когда впервые заметил, что быстро устает во время спортивных занятий, физически значительно отставал от сверстников.

Неврологический статус: значительно ограничен объем активных движений в плечевом поясе – не может поднять руки выше горизонтального уровня; не может встать из положения сидя, разогнуться после наклона вперед без помощи рук - требуется опора руками на окружающие предметы либо на собственное тело (симптом «лестницы»); не может поднять колено до уровня пояса, при этом происходит наклон таза в сторону не опорной ноги (феномен Тренделенбурга); походка «утиная». Икроножные, дельтовидные мышцы значительно увеличены в объеме, плотные на ощупь (псевдогипертрофии). Мышцы бедер, предплечий, тазового пояса, спины – дряблые, атрофичные. Отмечается избыточный поясничный лордоз, «крыловидные» лопатки. Мышечная сила в проксимальных мышечных группах верхних конечностей снижена до 2 баллов. Мышечная сила в проксимальных мышечных группах нижних конечностей снижена до 2 баллов, дистальных – до 4 баллов. Сухожильные и надкостничные рефлексы низкие, коленные – не вызываются. Черепно-мозговая иннервация, координация, равновесие, чувствительность, когнитивные функции не нарушены.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз (ОПК 6, ПК5,6,8)
2. Дифференциальная диагностика (ОПК 6, ПК5,6,8)
3. План дополнительного обследования больного (ОПК 6, ПК5,6,8)
4. Оценка результатов обследования (ОПК 6, ПК5,6,8)
5. Формулировка клинического диагноза (ОПК 6, ПК5,6,8)
6. Показания к госпитализации (ОПК 6, ПК5,6,8)
7. План лечения больного с учетом результатов обследования и сопутствующей патологии (ОПК 6, ПК5,6,8)
8. Вопросы экспертизы нетрудоспособности (временной и МСЭ) (ОПК 6, ПК5,6,8)
9. План диспансерного наблюдения (ОПК 6, ПК5,6,8)
10. Первичная и вторичная профилактика, реабилитация (ОПК 6, ПК5,6,8)

## Задача № 3

За помощью к неврологу поликлиники обратился мужчина 52 лет с жалобами на дрожание пальцев рук и головы, общую скованность, замедленность движений.

Анамнез заболевания: болен в течение двух лет. Развитие заболевания ни с чем не связывает. Первоначально появился тремор в дистальных отделах рук, а в последующем возникло дрожание головы, стало трудно передвигаться. Симптоматика медленно нарастала. Такие же признаки болезни наблюдались у отца больного.

Неврологический статус: умеренно выражена асимметрия носогубных складок S < D, легкая девиация языка влево. Сила мышц конечностей не снижена. Объем активных движений рук и ног полный, сухожильные и надкостничные рефлексy равномерно угнетены. Повышен тонус мышц туловища и конечностей по пластическому типу с элементами «зубчатости». Отмечается бедность, скудность движений, их замедленность. Отсутствует выразительность нормальных, содружественных движений. Изменена поза и походка – туловище наклонено вперед, руки полусогнуты в локтевых суставах и приведены к туловищу. Пациент передвигается мелкими, неравномерными шажками, с трудом «отрывает» ноги от пола. Ноги при ходьбе согнуты в коленных суставах,

отсутствуют содружественные движения рук. Отмечаются про-ретро-латеропульсии. Затруднены повороты и другие изменения позы. Лицо маскообразно, речь монотонная, тихая. Почерк крупный, неравномерный. Обращает на себя внимание снижение побуждений к выполнению движений, стереотипный тремор рук в покое, усиливающийся при волнении, преимущественно в дистальных отделах рук по типу «счета монет», «скатывания пилюль», а также головы – по типу «да – да» и «нет – нет», исчезающий во сне. Отмечается повышенное слюно- и потоотделение, сальность лица, вазомоторная лабильность. Снижена инициатива, интерес к окружающему.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз (ОПК 6, ПК5,6,8)
2. Дифференциальная диагностика (ОПК 6, ПК5,6,8)
3. План дополнительного обследования больного (ОПК 6, ПК5,6,8)
4. Оценка результатов обследования (ОПК 6, ПК5,6,8)
5. Формулировка клинического диагноза (ОПК 6, ПК5,6,8)
6. Показания к госпитализации (ОПК 6, ПК5,6,8)
7. План лечения больного с учетом результатов обследования и сопутствующей патологии (ОПК 6, ПК5,6,8)
8. Вопросы экспертизы нетрудоспособности (временной и МСЭ) (ОПК 6, ПК5,6,8)
9. План диспансерного наблюдения (ОПК 6, ПК5,6,8)
10. Первичная и вторичная профилактика, реабилитация (ОПК 6, ПК5,6,8)

#### Задача № 4

Больная М., 12 лет, жалуется на слабость в руках и ногах, изменение походки, часто падает. Заболевание началось в возрасте 11 лет с изменения походки. Постепенно нарастала слабость в ногах, затем присоединилась слабость в мышцах рук и плечевого пояса.

Объективно: со стороны внутренних органов патологии не выявлено. Обнаружено снижение силы и ограничение движений в проксимальных отделах рук и ног, симптом "свободных надплечий", "крыловидные лопатки", "осиная" талия, атрофия мышц плечевого пояса, рук, тазового пояса, ног. Тонус мышц понижен.

Сухожильные и надкостничные рефлексы равномерно снижены. Патологических рефлексов нет. Чувствительность сохранена. На ЭМГ выявлено снижение амплитуды биопотенциалов мышц.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз (ОПК 6, ПК5,6,8)
2. Дифференциальная диагностика (ОПК 6, ПК5,6,8)
3. План дополнительного обследования больного (ОПК 6, ПК5,6,8)
4. Оценка результатов обследования (ОПК 6, ПК5,6,8)
5. Формулировка клинического диагноза (ОПК 6, ПК5,6,8)
6. Показания к госпитализации (ОПК 6, ПК5,6,8)
7. План лечения больного с учетом результатов обследования и сопутствующей патологии (ОПК 6, ПК5,6,8)
8. Вопросы экспертизы нетрудоспособности (временной и МСЭ) (ОПК 6, ПК5,6,8)
9. План диспансерного наблюдения (ОПК 6, ПК5,6,8)
10. Первичная и вторичная профилактика, реабилитация (ОПК 6, ПК5,6,8)

#### Задача №5

Больной 13 лет, жалуется на нарушения походки (пошатывания), речи и письма. Заболевание началось постепенно в возрасте 8 лет без видимой причины, клинические

проявления её медленно нарастают. Родился в срок, до 8 лет развивался нормально. У родственников по линии отца и матери подобных заболеваний не было.

При осмотре у ребенка и его матери выявлены "стопы Фридрейха". В неврологическом статусе у ребенка отмечены: горизонтальный, нистагм, скандированная речь, неустойчивость в позе Ромберга, походка "пьяного", интенционный тремор при координаторных пробах, снижена суставно-мышечная чувствительность в дистальных отделах ног, сухожильные и надкостничные рефлексy низкие, сила в мышечных группах достаточная, интеллект сохранен.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз (ОПК 6, ПК5,6,8)
2. Дифференциальная диагностика (ОПК 6, ПК5,6,8)
3. План дополнительного обследования больного (ОПК 6, ПК5,6,8)
4. Оценка результатов обследования (ОПК 6, ПК5,6,8)
5. Формулировка клинического диагноза (ОПК 6, ПК5,6,8)
6. Показания к госпитализации (ОПК 6, ПК5,6,8)
7. План лечения больного с учетом результатов обследования и сопутствующей патологии (ОПК 6, ПК5,6,8)
8. Вопросы экспертизы нетрудоспособности (временной и МСЭ) (ОПК 6, ПК5,6,8)
9. План диспансерного наблюдения (ОПК 6, ПК5,6,8)
10. Первичная и вторичная профилактика, реабилитация (ОПК 6, ПК5,6,8)

Задача №6

Больная К., 11 лет. Полтора года тому назад заметила затруднения при глотании твердой пищи, поперхивание. Произношение слов значительно ухудшилось. На протяжении нескольких месяцев прогрессивно нарастала слабость рук и ног.

При осмотре: дизартрия, «носовой» оттенок голоса, мягкое небо при фонации провисает, язык изо рта высунуть не может. Атрофия и фибрилляции языка, больше правой его половины. Отсутствует глоточный рефлекс. Изменений со стороны других черепных нервов не выявлено. Ограничены активные движения пальцев рук, с трудом их разгибает, не может противопоставить большой палец остальным, развести пальцы. Наблюдается атрофия межкостных мышц кистей, фибриллярные подергивания в мышцах предплечий, плеч. Мышечный тонус в руках низкий, в мышцах-разгибателях ног – повышен по спастическому типу. Походка спастико-паретическая. Мышечная сила в ногах снижена до трех баллов. Сухожильные и надкостничные рефлексy на руках равномерно повышены. Коленные и ахилловы рефлексy высокие, клонус стоп и коленных чашечек. Положительные патологические рефлексy Бабинского и Оппенгейма с обеих сторон.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз (ОПК 6, ПК5,6,8)
2. Дифференциальная диагностика (ОПК 6, ПК5,6,8)
3. План дополнительного обследования больного (ОПК 6, ПК5,6,8)
4. Оценка результатов обследования (ОПК 6, ПК5,6,8)
5. Формулировка клинического диагноза (ОПК 6, ПК5,6,8)
6. Показания к госпитализации (ОПК 6, ПК5,6,8)
7. План лечения больного с учетом результатов обследования и сопутствующей патологии (ОПК 6, ПК5,6,8)
8. Вопросы экспертизы нетрудоспособности (временной и МСЭ) (ОПК 6, ПК5,6,8)
9. План диспансерного наблюдения (ОПК 6, ПК5,6,8)

**6. ООД при работе с тематическими больными.**

1. Выяснить фамилию, имя, отчество пациента, его возраст;
2. Выяснить жалобы, провести их детализацию.
3. Собрать анамнез болезни.
  - Необходимо уточнить время появления первых признаков заболевания (возраст больного),
    - Важно отметить, как началось заболевание (остро, подостро, постепенно),
    - Выяснить, какие возможные факторы предрасполагали к заболеванию.
    - Если имеются указания на простудный фактор, то выяснить в каких пределах и сколько дней была повышенная температура, какое было самочувствие, чем все закончилось (выздоровление полное, с остаточными явлениями и т.д.).
    - При наличии в анамнезе черепно-мозговой травмы уточнить степень её тяжести, какое получал лечение и какой исход травмы (выздоровление и т.д.).
    - Подобная конкретизация нужна в отношении других обстоятельств, с которыми больной связывает развитие заболевания.
    - После описания первых проявлений заболевания необходимо изложить в хронологической последовательности развитие новых симптомов, дать им клиническую характеристику, динамику степени выраженности, проводимое лечение и его эффективность.
    - Следует обращать внимание на выявление побочных реакций при лечении, непереносимость определенных лекарственных препаратов.
    - В анамнезе болезни должны быть отражены данные о длительности временной нетрудоспособности больного по тем или иным заболеваниям, о прохождении ВТЭК с указанием группы инвалидности и сроках её продолжительности.
4. Собрать анамнез жизни
  - В анамнезе жизни отражают характеристики возрастных этапов развития с учётом динамики семейных, социальных и психологических факторов.
    - Начинать следует о месте рождения, особенностях протекания беременности и родов у матери.
    - При расспросе больного особое внимание уделяют описанию тех сторон жизни, которые могут иметь значение для данного заболевания. Для оценки роли социально-психологических факторов (конфликтные семейные и служебные ситуации, болезни близких и др.), определяющее значение имеют отношение больного к этим событиям, способы его психологической адаптации.
    - При описании возрастных этапов жизни следует отразить своевременность становления навыков физического и психического развития пациента, а, в зависимости от возраста, так же половой анамнез (менструации, семейно-брачный анамнез), трудовой маршрут с указанием профессиональных вредностей (шум, химические вредности и т.д.), жилищно-бытовые условия, наличие хронических интоксикаций, перенесенные травмы, инфекции, операции.
    - Анамнестические данные по наследственности включают в себя указания на наличие семейных заболеваний (мигрень, эпилепсия, алкоголизм, психические заболевания, туберкулёз, сифилис, болезни обмена веществ и внутренней секреции); возраст и состояние здоровья родителей при рождении больного и на момент курации; количество выкидышей и мертворожденных у матери» наличие родства между родителями; количество братьев и сестер, состояние их здоровья с указанием на возраст и причины смерти при возможности таковой; а так же данные о наличии аналогичного заболевания (по отношению к курируемому больному) у отдаленных родственников. При получении данных, свидетельствующих о возможном наследственном характере

заболевания у больного, следует составить генеалогическую таблицу с применением общепринятых условных обозначений.

- При невозможности собрать анамнез вследствие тяжелого состояния больного, нарушения речи, сознания, пользуются данными, полученными при опросе родственников, сослуживцев и др., а также заключениями медицинских документов.

- Анамнестические сведения помогают врачу составить представление о возможных этиологических факторах и патогенетических механизмах развития заболевания, об особенностях формирования и характере личности больного, имеющих важное значение для эффективного лечения.

5. Провести общесоматическое обследование пациента в соответствии с предъявляемыми дополнительными жалобами: проводится осмотр только тех систем органов, на которые пациент предъявляет жалобы.

- Оцениваются общее состояние (удовлетворительное, средней тяжести, тяжелое, крайне тяжелое), сознание (ясное, оглушенное, сумеречное, сопор, кома, психомоторное возбуждение), положение (активное, пассивное, вынужденное).

- Проводится осмотр дыхательной (частота дыхания, аускультация), сердечно-сосудистой (пульс, его частота и характеристика, артериальное давление (на правой и левой плечевых артериях), пищеварительной, мочеполовой систем и опорно-двигательного аппарата.

6. Провести исследование неврологического статуса

7. Интерпретация данных дополнительных методов исследования (ликворологических, рентгенологических, нейрофизиологических, нейровизуальных и ультразвуковых методов исследования, консультации других специалистов – отоневролога, окулиста).

8. Общее клиническое заключение с обоснованием неврологического синдрома и топического диагноза. Жалобы, данные анамнеза и выявленные симптомы объединяются в неврологические синдромы (например - левосторонний центральный гемипарез, мозжечковая атаксия и т.д.).

9. Топический диагноз. Определяют локализацию патологического очага при каждом неврологическом синдроме.

10. Предварительный клинический диагноз и его обоснование.

11. Обоснование диагноза проводится на основании жалоб, анамнеза, клинических проявлений, данных лабораторно-инструментальных методов исследования. Необходимо избегать полного перечисления жалоб и данных анамнеза, следует выбирать наиболее характерные проявления изучаемой патологии.

12. Дифференциальный диагноз.

Проводится сопоставление клинических проявлений заболевания у курируемого больного с другими болезнями, имеющими сходство по структуре неврологических синдромов, их тяжести, течению процесса и по другим признакам. В истории болезни необходимо отразить клинические синдромы разбираемой патологии в сравнении с клиникой заболеваний, с которыми проводится дифференциальный диагноз (по данным научной литературы) с указанием принципиальных различий.

13. Окончательный клинический диагноз.

В развернутом клиническом диагнозе должна указываться этиология, морфология, топика, течение болезни, неврологические синдромы, степень нарушенных функций, стадия и фаза развития процесса (ремиссия, обострение), наличие осложнений основного заболевания и сопутствующих болезней.

#### 14. Лечение.

Составляется (по данным научной литературы) план лечения с учётом режима, диеты, фармакологических препаратов, физиотерапии и других методов. Приводится механизм действия, рецепты лекарственных средств. Указывается лечение курируемого больного в стационаре.

#### 15. Профилактика.

Дается комплекс мероприятий по первичной и вторичной профилактике разбираемой патологии.

#### 16. Прогноз.

Указываются прогноз для возможной продолжительности жизни и для восстановления нарушенных функций, трудовой, социальной у курируемого больного и при разбираемой форме заболевания.

#### 17. Трудоспособность.

Оценивается трудоспособность больного трудоспособного возраста с учётом нарушения функций нервной системы, течения заболевания, профессии больного и условий работы (трудоспособен, нуждается в продлении больничного листка, требуется перевод на другие виды работ с указанием их профессиональной ориентации, направляется на МСЭК).

## 7. Литература.

### ОСНОВНАЯ

1. Гусев Е.И. Неврология и нейрохирургия : учебник : для студентов учреждений высшего профессионального образования : в 2 т. / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. - 4-е изд., доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - Т. 1 : Неврология. - 2015.
2. Гусев Е.И. Неврология и нейрохирургия : учебник : для студентов учреждений высшего профессионального образования : в 2 т. / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. - 4-е изд., доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - Т. 2 : Нейрохирургия. - 2015.
3. Гусев Е.И. Неврология и нейрохирургия : учебник : для студентов медицинских вузов : с компакт-диском : в 2 т. / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. - 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - Т. 1 : Неврология. - 2013. + 1 эл. опт. диск (CD-ROM).
4. Гусев Е.И. Неврология и нейрохирургия : учебник : для студентов медицинских вузов : с компакт-диском : в 2 т. / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. - 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - Т. 2 : Нейрохирургия / под ред. А. Н. Коновалова, А. В. Козлова. - 2013.
5. Гусев Н. И. Неврология и нейрохирургия [Электронный ресурс] : приложение на компакт-диске к учебнику : для студентов медицинских вузов : в 2 т. / Н. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. - 2-е изд., испр. и доп. - Электрон. дан. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 1 эл. опт. диск (CD-ROM)
6. Гусев Е. И. Неврология и нейрохирургия : учебник с приложением на компакт-диске : для студентов медицинских вузов : в 2 т. Т. 1/ Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. - 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2007. + 1 эл. опт. диск (CD-ROM).

7. Гусев Н. И. Неврология и нейрохирургия [Электронный ресурс] : приложение на компакт-диске к учебнику : для студентов медицинских вузов : в 2 т. / Н. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. - 2-е изд., испр. и доп. - Электрон. дан. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2007. - 1 эл. опт. диск (CD-ROM).

**ЭБС:**

1 Гусев Е.И. Неврология и нейрохирургия : учебник : в 2 т. / Е.И. Гусев, А.Н. Коновалов, В.И. Скворцова. - 4-е изд., доп. - Т. 1. Неврология. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. <http://www.studmedlib.ru>

2. Гусев Е.И. Неврология и нейрохирургия : учебник : в 2 т. / Е.И. Гусев, А.Н. Коновалов, В.И. Скворцова. - 4-е изд., доп. - Т. 2. Нейрохирургия / под ред. А.Н. Коновалова, А.В. Козлова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. <http://www.studmedlib.ru>

3. Никифоров А.С. Общая неврология : учебное пособие /А.С. Никифоров, Е.И. Гусев . - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2007. <http://www.studmedlib.ru>

**Дополнительная литература:**

1. Неврология : национальное руководство : краткое издание / Н. Ю. Абрамычева [и др.] ; под ред.: Е. И. Гусева, А. Н. Коновалова, А. Б. Гехт. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016.

2. Линьков В.В., Гаранина Е.С. Болезнь Паркинсона и паркинсонизм: электронное обучающе-контролирующее учеб. пособие. - Иваново, 2010.

3. Ястребцева И. П. Оценка ограничений жизнедеятельности при нарушениях двигательных функций по этапам восстановительного лечения : учебное пособие для системы послевузовского профессионального образования врачей / И. П. Ястребцева. - Иваново, 2008.

**ЭБС:**

Можаев С.В. Нейрохирургия: учебник / С.В. Можаев, А.А. Скоромец; Т.А. Скоромец. . - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР- Медиа, 2009. <http://www.studmedlib.ru>