

Ивановская государственная медицинская академия
Кафедра неврологии и нейрохирургии

Методические рекомендации для студентов

для подготовки к практическому занятию по теме
**«Детский церебральный паралич. Наследственные нервно-мышечные
заболевания (миопатии, спинальные и нервные амиотрофии).
Дополнительные методы исследования в неврологии»**
у студентов 3 курса лечебного факультета

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

В.В.Линьков

1. Тема занятия - Детский церебральный паралич. Наследственные нервно-мышечные заболевания (миопатии, спинальные и нервные амиотрофии). Дополнительные методы исследования в неврологии.

2. Цель занятия - изучить основные причины, патологические механизмы, классификацию, клинику, принципы диагностики и лечения детского церебрального паралича, миопатии, спинальных и нервных амиотрофий.

3. Уровень усвоения дисциплины – 2,3.

3.1 Студент должен знать: этиологию, патологические механизмы, классификацию, клинику, принципы диагностики и лечения детского церебрального паралича, миопатии, спинальных и нервных амиотрофий.

3.2. Студент должен уметь:

3.2.1. Выявить очаговую неврологическую симптоматику.

3.2.2. На основании выявленных неврологических симптомов определить локализацию патологического процесса.

3.2.3. Определить тип наследования заболевания.

3.2.4. Поставить предположительный диагноз ДЦП, миопатии, спинальной и нервной амиотрофии.

3.2.5. При постановке диагноза пользоваться данными основных методов исследования.

3.2.6. Составить план лечебных мероприятий пациентов с данной патологией.

4. Место проведения занятия – ОБУЗ ГKB №3 (неврологическое отделение), клиника ИвГМА.

5. Продолжительность занятия: 4,5 часа.

6. Средства обучения – муляжи, таблицы, рентгеновские снимки черепа и позвоночника, КТ- и МРТ-граммы головного и спинного мозга, тесты, методические рекомендации для самостоятельной работы студента, лекция презентация.

7. План проведения занятия:

12.45-14.15 – Контроль исходных знаний (тесты, собеседование). Разбор вопросов темы занятия (место проведения – учебные комнаты).

14.25.-15.55. – Решение ситуационных задач (место проведения – учебные комнаты, палаты неврологического отделения).

16.00. - 16.25 – Курация больных. Освоение навыков обследования неврологического статуса. Разбор курируемых больных. Оценка результатов обследования. Установка топического, нозологического диагнозов, определения тактики ведения больных.

(место проведения – палаты неврологического отделения).

8. Содержание занятия.

ДЦП и нервно-мышечная патология не являются редко встречаемой патологией. Дебют заболевания может наблюдаться в различные возрастные периоды. Необходимость изучения клинических признаков болезни и умения распознавания данной патологии обусловлена необходимостью своевременной диагностики и назначения препаратов, влияющих на биохимические процессы в организме.

9. Перечень вопросов для проведения вводного контроля.

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

2. Что такое пенетрантность и экспрессивность гена?

3. Перечислите этиологические факторы развития ДЦП.

4. Какие из перечисленных симптомов характерны для миопатии?

А) «осиная талия», Б) атрофия мышц плечевого и тазового пояса, В) «крыловидные лопатки», Г) стопы Фридрейха, Д) бутылообразное бедро, Е) снижение и

исчезновение коленных и ахилловых рефлексов, Ж) псевдогипертрофии, З) фибриллярные подергивания.

5. Какие из перечисленных симптомов характерны для неральной амиотрофии Шарко-Мари?

А) «осиная талия», Б) атрофия мышц плечевого и тазового пояса, В) «крыловидные лопатки», Г) стопы Фридрейха, Д) бутылообразное бедро, Е) снижение и исчезновение коленных и ахилловых рефлексов, Ж) псевдогипертрофии, З) фибриллярные подергивания.

6. Клиническая картина спинальной амиотрофии.

Перечень вопросов для собеседования.

1. Каковы основные принципы классификаций миопатий?
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?

Детский церебральный паралич

1. Этиологические факторы ДЦП
2. Клиническая картина проявлений детского церебрального паралича.
3. Тактика диагностики и лечения больных.

Наследственные нервно-мышечные заболевания.

1. Какие Вы знаете основные формы прогрессирующих мышечных дистрофий (ПМД) (миопатии)?

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. Каковы принципы терапии при ПМД?

8. Каковы типы наследования при неральной амиотрофии Шарко-Мари?

9. Каковы патоморфологические изменения и клинические проявления при неральной амиотрофии Шарко-Мари?

10. Каковы клинические проявления спинальной амиотрофии Верднига-Гоффмана, Кугельберга-Веландера?

11. Каковы методы обследования применяются в диагностике неральных и спинальных амиотрофий, принципы лечения больных?

Перечень задач для проведения заключительного контроля.

Задача № 1

Больная М., 20 лет, жалуется на слабость в руках и ногах, изменение походки, часто падает. Заболевание началось в возрасте 14 лет с изменения походки. Постепенно нарастала слабость в ногах, через 3 года 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.

Определить неврологический синдром. Поставить топический и клинический диагнозы. Установить форму заболевания. Указать, какой клинический симптом следует проверить у данной больной.

Задача №2

Больной Л., 50 лет, поступил в неврологическое отделение с жалобами на слабость в ногах и руках, похудание мышц рук и ног, чувство онемения в кистях и стопах.

Анамнез заболевания: со слов пациента, болен около 10 лет, когда без видимой причины стал отмечать постепенное нарушение походки, нарастающую слабость сначала в дистальных отделах ног, а впоследствии и в дистальных отделах рук. Через несколько лет после начала заболевания стал отмечать похудание мышц стоп, голеней, кистей. Неоднократно проходил лечение в неврологическом отделении. В связи с наличием данного заболевания является инвалидом II группы.

Анамнез жизни: рос и развивался в соответствии с возрастом. Около года страдает артериальной гипертензией. Черепно-мозговых травм не было. Отец больного страдал подобным заболеванием.

Объективно: состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Положение активное. АД 130/80 мм рт. ст. Пульс: 79 ударов в минуту, ритмичный. Со стороны внутренних органов патологии не выявлено.

В неврологическом статусе: конвергенция ослаблена, асимметрия носогубных складок, D>S; горизонтальный мелкоамплитудный нистагм при крайних отведениях глазных яблок, язык девирует вправо. Выявлены гипотрофии мышц стоп, голеней, кистей рук (западение межпястных промежутков, уплощение тенора и гипотенора); сила мышц кистей снижена до 3 баллов, стоп и голеней – до 2 баллов. Гипотония мышц рук и ног. Глубокие рефлексы с рук низкие, коленные и ахилловы рефлексy не вызываются. Наблюдаются фасцикулярные подергивания мышц дистальных отделов рук и ног. Патологических рефлексов нет. Стопы «свисающие» с углубленным «полым» сводом и согнутыми пальцами. При ходьбе больной резко сгибает бедра и высоко поднимает свисающие стопы «степпаж». Отмечается снижение всех видов чувствительности по типу «перчаток» и «носков». При выполнении пальце-носовой и пяточно-коленной проб отмечается мимопопадание. В позе Ромберга наблюдается пошатывание. Дистальный гипергидроз.

Вопросы:

1. Назовите неврологические синдромы.
2. Предварительный диагноз.
3. Как называется «свисающая» стопа с углубленным «полым» сводом и согнутыми пальцами?
4. Какие дополнительные исследования необходимо провести больному?
5. Назовите клинический диагноз и дайте его обоснование.
6. Дифференциальный диагноз.
7. План лечения.

8. Каков прогноз при данном заболевании?

10. Организация и формы самостоятельной работы студентов.

Самостоятельная работа студентов включает предварительный и текущий тестовый контроль знаний, решение ситуационных задач, курацию (микрокурацию) больных, просмотры диапозитивов, фильмов, совершенствование практических навыков по обследованию больных, ознакомление с кафедральным методическим материалом.

11. Литература.

Основная литература

- I. 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 Е. 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 Е. 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).
- II. 1. Скоромец А.А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы : руководство для врачей / А. А. Скоромец, А. П. Скоромец, Т. А. Скоромец. -9-е изд. -СПб. : Политехника, 2014.
2. Триумфов А. В. Топическая диагностика заболеваний нервной системы : краткое руководство / Триумфов. - 20 -е изд., испр. - М. : МЕДпресс-информ, 2017.

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>

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. Линьков В.В., Гаранина Е.С. Рассеянный склероз (клиника, диагностика, лечение): электронное обучающе-контролирующее учеб. пособие - Иваново, 2010.
4. Острые нарушения мозгового кровообращения: факторы риска, диагностика, лечение, первичная и вторичная профилактика : учебное пособие для студентов, обучающихся по специальностям "Лечебное дело", "Педиатрия" / сост. А. Е. Баклушин [и др.]. - Иваново, 2011.
5. 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.

Периодические издания:

1. Журнал вопросы нейрохирургии имени Н.Н. Бурденко : кварталный научно-практический журнал / Минздравсоцразвития РФ, НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко РАМН. – М. : Медицина, 1937. – Выходит раз в два месяца.
2. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова : научно-практический рецензируемый журнал. – М. : МЕДИА СФЕРА, 1901. – Выходит ежемесячно.