

ФГБОУ ВО ИвГМА Минздрава России  
КАФЕДРА НЕВРОЛОГИИ И НЕЙРОХИРУРГИИ  
Тема занятия: «Наследственные заболевания ЦНС»

ЗАДАЧА № 1

Мужчина, 72 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 рефлексы 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. Какие неврологические синдромы наблюдаются у больного?
2. Какая локализация поражения ЦНС?
3. Сформулируйте клинический диагноз.
4. С какими патологическими состояниями необходимо проводить дифференциальный диагноз?
5. Какие механизмы лежат в основе патогенеза рассматриваемой патологии?
6. Укажите основные направления в лечении болезни.
7. Существует ли профилактика данного заболевания?
8. Каков прогноз заболевания?

## ЗАДАЧА № 2

Пациент П., 30 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 14 лет, когда впервые заметил, что быстро устает во время спортивных занятий, физически значительно отставал от сверстников. На первом году службы в армии был комиссован по состоянию здоровья. В тот период времени были выявлены атрофии четырехглавых мышц бедер. В дальнейшем не мог выполнять тяжелый физический труд, не работал. Специального профессионального образования не имеет.

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 объёме, 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 рефлексy низкие, коленные – не вызываются. Черепно-мозговая иннервация, координация, равновесие, чувствительность, когнитивные функции не нарушены.

Вопросы:

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

## ЗАДАЧА № 3

Больная С., 45 лет поступила в неврологическое отделение с жалобами на частые подергивание головы влево и вверх,

насильственный поворот ее влево, боли в задне-шейной области, в области правого надплечья.

Анамнез заболевания: больна около шести лет, когда после сильного эмоционального перенапряжения появились выше указанные жалобы. Неоднократно проходила лечение в неврологическом отделении, без улучшения. За месяц до госпитализации больная находилась в неврологической клинике г. Москвы, где ей проводились инъекции ботулиновым токсином А (ботоксом) в левую трапециевидную и правую грудинно-ключично-сосцевидную мышцы, но без положительного эффекта.

Анамнез жизни: в детстве в развитии от сверстников не отставала. Около 6 лет страдает артериальной гипертензией. Черепно-мозговых травм и травм позвоночника не было. Наследственность не отягощена.

Объективно: состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Положение активное. АД 130/80 мм рт. ст. Пульс: 82 ударов в минуту, ритмичный. Со стороны внутренних органов патологии не выявлено.

В неврологическом статусе: ослаблена конвергенция, асимметрия носогубных складок,  $D < S$ , язык девирует вправо. Наблюдается насильственная ротация головы влево и вверх. Попытка больной оказать активное сопротивление только усиливает патологическое состояние. Отмечается выраженное напряжение правой грудинно-ключично-сосцевидной мышцы и левой трапециевидной мышцы. Парезов и параличей нет. Глубокие рефлексы с рук и ног повышены,  $D = S$ . Поверхностные рефлексы отсутствуют. Болезненность при пальпации паравертебральных точек в шейном отделе позвоночника, правой грудино-ключично-сосцевидной мышцы и левой трапециевидной мышцы.

#### Вопросы

1. Назовите неврологический синдром, наблюдающийся у больной.
2. Этиология и патогенез развития данного состояния.
3. Прогноз для жизни и трудовой прогноз при данном заболевании.