

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА НЕРВНЫХ И НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

НЕВРОЛОГИЯ

Рекомендовано учебно-методическим объединением
по высшему медицинскому, фармацевтическому образованию
в качестве пособия для студентов учреждений высшего образования,
обучающихся по специальности 1-79 01 02 «Педиатрия»



Минск БГМУ 2026

УДК 616.8:616.8-089(075.8)

ББК 56.12+56.13я73

Н40

Авторы: д-р мед. наук, проф. А. С. Федулов; д-р мед. наук, проф. А. В. Борисов; канд. мед. наук, доц. А. Г. Байда; канд. мед. наук, доц. А. В. Шамкалович; канд. мед. наук, доц. А. А. Боровский; ст. преп. С. С. Русикевич; ст. преп. Т. А. Шалухо

Рецензенты: канд. мед. наук, доц., зав. каф. неврологии и нейрохирургии Витебского государственного ордена Дружбы народов медицинского университета Ю. В. Алексеенко; каф. неврологии и нейрохирургии с курсами медицинской реабилитации, психиатрии, ФПКиП Гомельского государственного медицинского университета

Неврология : пособие / А. С. Федулов, А. В. Борисов, А. Г. Байда
Н40 [и др.]. – Минск : БГМУ, 2026. – 231 с.

ISBN 978-985-21-2230-6.

Изложены вопросы, подлежащие изучению, представлены расчет времени, необходимые материалы занятий, а также тестовые задания и задачи с ответами для контроля текущих знаний, что позволит унифицировать изучение основ клинической неврологии и нейрохирургии студентами согласно учебной программе.

Предназначено для студентов, обучающихся по специальности «Педиатрия» по учебной дисциплине «Неврология и нейрохирургия».

УДК 616.8:616.8-089(075.8)

ББК 56.12+56.13я73

ISBN 978-985-21-2230-6

© УО «Белорусский государственный
медицинский университет», 2026

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМАТИЧЕСКОГО ЦИКЛА

Болезни нервной системы вследствие их широкой распространенности и социальной значимости занимают одно из ведущих мест в клинической медицине. Знание клинических проявлений заболеваний нервной системы имеет важное значение в подготовке врача, так как в своей деятельности ему непременно придется в том или ином объеме решать диагностические, лечебные и организационные вопросы ведения неврологических пациентов.

Целью тематического цикла является формирование базовой профессиональной компетенции для оказания медицинской помощи и составления профилактических рекомендаций при наиболее часто встречающихся неврологических заболеваниях.

Цель практических занятий — изучение пропедевтики, семиотики и клинических проявлений заболеваний нервной системы.

Задачи занятий. В результате обучения студенты должны:

1. Иметь представление об организации медицинской помощи пациентам с заболеваниями нервной системы, последовательности работы в профильных неврологических отделениях, основных методах обследования и лечения заболеваний нервной системы и их применении в специализированном отделении в соответствии со стандартами медицинской помощи.

2. Знать:

1) этиологию, патогенез, клинические проявления и принципы терапии наиболее распространенных и социально значимых заболеваний и токсических поражений нервной системы;

2) показания к применению методов диагностики основных неврологических заболеваний;

3) правила медицинской этики и деонтологии.

3. Уметь:

1) выявлять изменения в объективном статусе пациента при появлении неврологических симптомов;

2) определять показания к дополнительным методам диагностики и консультации других специалистов;

3) составлять план обследования и лечения в соответствии с клиническими протоколами оказания медицинской помощи;

4) оказывать экстренную медицинскую помощь при синкопальных состояниях, острых нарушениях мозгового кровообращения, эпилептических приступах, черепно-мозговой травме.

Учебно-материальное обеспечение занятий. В пособии содержится 7 приложений: иллюстрации к практическим занятиям (прил. 1), видеоинструкции по исследованию неврологического статуса и выполнению люм-

бальной пункции (прил. 2), методика исследования неврологического статуса ребенка (прил. 3), рефлекторная сфера детей первых месяцев жизни (прил. 4), перечень основных показателей нервно-психического развития детей раннего возраста (прил. 5), перечень наиболее частых аномалий и стигм (прил. 6), нейрохирургия (прил. 7).

НЕВРОЛОГИЯ

ТЕМА 1

КЛИНИЧЕСКАЯ НЕЙРОАНАТОМИЯ ДВИГАТЕЛЬНОЙ И ЧУВСТВИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМ У ДЕТЕЙ. МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ. СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ

Часть 1. Спинной мозг. Анатомо-физиологические аспекты у детей. Двигательная система. Методы исследования. Синдромы поражения

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Время занятия: 6 ч.

Одним из проявлений жизнедеятельности ребенка является его двигательная активность. В большинстве случаев при заболеваниях нервной системы страдают структуры, обеспечивающие произвольные движения, что может приводить к инвалидизации. Знание симптомов, развивающихся при поражении структур, отвечающих за произвольные движения, является одной из фундаментальных основ топической диагностики заболеваний нервной системы.

Цель практического занятия: на основе знаний анатомии, физиологии пирамидного пути и семиотики двигательных расстройств обучить студентов топической диагностике поражения двигательного анализатора на различных уровнях.

Задачи занятия:

1. Изучить топическую диагностику поражения двигательной и чувствительной систем на различных уровнях.

2. Овладеть навыками исследования двигательной системы.

Студент должен *знать*:

1. Анатомо-физиологические особенности центральной нервной системы (ЦНС) у детей.

2. Анатомию и физиологию пирамидного пути.

3. Основы системной организации произвольных и непроизвольных движений.

4. Сегментарную локализацию наиболее важных безусловных движений.
5. Зоны сегментарной иннервации конечностей.

Студент должен *уметь* исследовать двигательную систему, в том числе провести:

- осмотр и оценку состояния нервно-мышечного аппарата (атрофии, гипертрофии, фибриллярные и фасцикулярные подергивания);
- исследование объема активных и пассивных движений;
- исследование мышечной силы по сегментам с оценкой по 6-балльной системе; пробы Барре;
- исследование мышечного тонуса;
- оценку глубоких и поверхностных рефлексов;
- исследование патологических рефлексов;
- исследование защитных рефлексов;
- оценку клонуса стопы и коленной чашечки;
- оценку и интерпретацию результатов нейрофизиологических исследований (электромиографии — ЭМГ, электронейромиографии — ЭНМГ).

Студент должен *научиться*:

1. На основе выявленных симптомов определять соответствующий синдром.
2. Проводить дифференциальный диагноз при поражении центрального и периферического двигательных нейронов (спастический и вялый параличи).
3. Определять уровень поражения пирамидного пути по результатам неврологического исследования двигательных функций.

Материальное оснащение: таблицы, схемы (рисунки), мультимедийная презентация, неврологические молотки.

СОДЕРЖАНИЕ ЗАНЯТИЯ

1. Анатомо-физиологические особенности двигательного пути.
2. Составные элементы системы организации движений.
3. Строение периферических мотонейронов спинного мозга. Клинико-функциональная значимость центральных и периферических мотонейронов.
4. Рефлекторный принцип осуществления двигательного акта. Регуляция мышечного тонуса. Организация произвольного двигательного акта.
5. Анатомо-физиологические особенности пирамидного пути; проекция частей тела в передней центральной извилине. Ход волокон во внутренней капсуле, в стволе мозга, спинном мозге. Взаимосвязь пирамидного пути с различными функциональными системами.
6. Методы исследования двигательных функций у детей разного возраста: осмотр, активные и пассивные движения, мышечный тонус, мышечная сила. Понятие о рефлексах, физиологические и патологические рефлексы,

формирование походки. Особенности рефлекторной сферы у новорожденных и детей раннего возраста.

7. Синдромы поражения периферического мотонейрона. Признаки вялого паралича. Синдромы поражения передних рогов, передних корешков, периферических нервов и сплетений.

8. Синдромы поражения центрального мотонейрона. Симптомы спастического паралича. Синдромы поражения пирамидного пути на уровнях спинного мозга, ствола, внутренней капсулы, лучистого венца, коры больших полушарий.

9. Отработка методики исследования двигательной сферы у детей разного возраста и анализ клинических случаев пациентов с нарушением рефлекторно-двигательных функций с установлением топического диагноза.

Практические навыки*:

1. Оценка активных движений (объем, сила).
2. Оценка тонуса мышц и исследование глубоких рефлексов.
3. Дифференциальная диагностика центрального паралича различной этиологии (ситуационная задача).
4. Дифференциальная диагностика острого вялого паралича различной этиологии (ситуационная задача).

УЧЕБНЫЕ ВОПРОСЫ И РАСЧЕТ ВРЕМЕНИ

Учебные вопросы	Расчет времени, мин
Организационная вводная часть. Постановка цели и задач занятия	5
Контроль исходного уровня знаний студентов методом тест-контроля	10
Ответы на вопросы студентов по теме	10
Разбор темы путем опроса	120
Решение ситуационных задач по теме занятия	20
Освоение практических навыков обследования двигательной и чувствительной систем	45
Клинический разбор тематических пациентов со студентами. Самостоятельное исследование пациентов под контролем преподавателя	60
Подведение итогов занятия и постановка задач на следующее занятие	10

* Здесь и далее оценка практических навыков проводится с помощью «пирамиды Миллера» — модели оценки профессиональной компетентности, используемой в медицинском образовании. Она состоит из четырех уровней, описывающих путь от теоретических знаний к практическим навыкам: «знает» (знания), «знает как» (компетентность), «показывает как» (умение), «делает» (практика).

КОНТРОЛЬ УРОВНЯ ЗНАНИЙ

Тесты на различие

1. Клетки центрального двигательного нейрона расположены:

- а) в ядре ствола;
- б) нижней теменной дольке;
- в) передних рогах;
- г) верхней лобной извилине;
- д) передней центральной извилине;
- е) задней центральной извилине.

2. Кортико-спинальный путь во внутренней капсуле проходит:

- а) в передней ножке;
- б) колене;
- в) задней трети задней ножки;
- г) передних $\frac{2}{3}$ задней ножки;
- д) задних $\frac{2}{3}$ задней ножки.

3. Пирамидный путь в стволе мозга проходит:

- а) в покрышке;
- б) основании;
- в) крыше;
- г) черве мозжечка.

4. Пирамидный путь совершает перекрест:

- а) во внутренней капсуле;
- б) в среднем мозге;
- в) в варолиевом мосту;
- г) в продолговатом мозге;
- д) в спинном мозге;
- е) на границе продолговатого и спинного мозга.

5. Латеральный пирамидный путь в спинном мозге проходит:

- а) в задних канатиках;
- б) передних рогах;
- в) боковых канатиках;
- г) передних канатиках;
- д) задних рогах.

6. Какие сегменты спинного мозга иннервируют руку:

- а) C1–C6;
- б) C7–Th4;
- в) C3–C8;
- г) C5–Th1;
- д) Th1–Th5;
- е) Th2–Th12?

7. Какие сегменты спинного мозга иннервируют ногу:

- а) шейные;
- б) грудные;
- в) поясничные;
- г) верхние крестцовые;
- д) нижние крестцовые?

8. На каком уровне по отношению к позвонкам находится нижний край спинного мозга у новорожденных:

- а) Th12;
- б) L2;
- в) L3;
- г) L4?

9. Как изменяется мышечный тонус у новорожденного в положении на животе:

- а) повышается в разгибателях рук и ног;
- б) повышается в сгибателях рук и разгибателях ног;
- в) повышается в сгибателях рук и ног?

10. Какими двигательными нарушениями проявляется одностороннее поражение внутренней капсулы:

- а) альтернирующим синдромом;
- б) парапарезом;
- в) гемипарезом;
- г) монопарезом?

11. Как изменяются глубокие рефлексy при поражении центрального двигательного нейрона:

- а) повышаются;
- б) не изменяются;
- в) снижаются?

12. Где в спинном мозге не располагается пирамидный путь:

- а) в задних канатиках;
- б) боковых канатиках;
- в) передних канатиках?

Ответы: 1 — д; 2 — г; 3 — б; 4 — е; 5 — в; 6 — г; 7 — в, г; 8 — в; 9 — в; 10 — в; 11 — а; 12 — а.

Тесты-классификации

1. Признаки периферического паралича:

- а) гипертония мышц;
- б) атрофия;
- в) гиперрефлексия;
- г) патологические рефлексy;
- д) арефлексия;
- е) синкинезия;
- ж) атония;
- з) реакция перерождения;
- и) защитные рефлексy;
- к) клонусы;
- л) фасцикулярные подергивания;
- м) понижение брюшных рефлексов.

2. Признаки центрального паралича:

- а) гипотония;
- б) реакция перерождения;
- в) повышение сухожильных рефлексов;
- г) понижение кожных рефлексов;
- д) атрофия;
- е) гипертония мышц;
- ж) понижение сухожильных рефлексов;
- з) клонусы;
- и) защитные рефлексy;
- к) фасцикулярные подергивания;
- л) патологические синкинезии.

3. Охарактеризуйте нарушение мочеиспускания при повреждении центрального двигательного нейрона:

- а) задержка мочи;
- б) истинное недержание;
- в) императивные позывы;

- г) парадоксальное недержание;
- д) перемежающееся недержание.

4. Охарактеризуйте нарушение мочеиспускания при поражении конуса спинного мозга:

- а) императивные позывы;
- б) истинное недержание;
- в) задержка мочи;
- г) парадоксальное недержание;
- д) периодическое недержание.

5. Охарактеризуйте нарушение мочеиспускания при поражении конского хвоста:

- а) периодическое недержание;
- б) задержка мочи;
- в) истинное недержание;
- г) парадоксальное недержание;
- д) императивные позывы.

6. Симптомы раздражения передней центральной извилины:

- а) фибриллярные подергивания;
- б) тонические судороги;
- в) клонические судороги;
- г) фасцикулярные подергивания.

7. Признаки поражения пирамидного пути:

- а) гемипарез;
- б) повышение мышечного тонуса в паретичных мышцах;
- в) повышение сухожильных рефлексов;
- г) снижение мышечного тонуса;
- д) снижение кожных рефлексов.

8. К оральным автоматизмам новорожденного относятся:

- а) поисковый рефлекс;
- б) защитный рефлекс;
- в) сосательный рефлекс;
- г) рефлекс опоры и автоматической ходьбы;
- д) хоботковый рефлекс;
- е) рефлекс Бабинского;
- ж) ладонно-ротовой рефлекс Бабкина.

9. К спинальным автоматизмам новорожденного относятся:

- а) поисковый рефлекс;
- б) защитный рефлекс;
- в) сосательный рефлекс;
- г) рефлекс опоры и автоматической ходьбы;
- д) хоботковый рефлекс;
- е) рефлекс Моро;
- ж) ладонно-ротовой рефлекс Бабкина;
- з) рефлекс Галанта.

10. Лабиринтный тонический рефлекс новорожденного физиологичен:

- а) до 12 месяцев;
- б) 1 месяца;
- в) 6 месяцев;
- г) 3 месяцев.

Ответы: 1 — б, д, ж, з, л; 2 — в, г, е, з, и, л; 3 — а, в, г, д; 4 — б; 5 — в; 6 — в; 7 — а, б, в, д; 8 — а, в, д, ж; 9 — б, г, е, з; 10 — б.

Тесты подстановки

1. Назовите сегментарные уровни дуг основных поверхностных рефлексов:

а) I–II поясничные;	1) верхний брюшной;
б) Th9–Th10;	2) средний брюшной;
в) Th7–Th8;	3) нижний брюшной;
г) V поясничный – I крестцовый;	4) кремастерный;
д) Th11–Th12	5) подошвенный

2. Назовите сегментарные уровни дуг основных глубоких рефлексов:

а) C7–C8;	1) бицепитальный;
б) I–II крестцовые;	2) трицепитальный;
в) C5–C6;	3) карпорадиальный;
г) II–IV поясничные;	4) коленный;
д) C5–C8	5) ахиллов

3. Перечислите 5 основных симптомов периферического паралича.

4. Перечислите 6 основных признаков центрального паралича.

5. Назовите 2 основных патологических рефлекса.

Ответы: 1 — а — 4, б — 2, в — 1, г — 5, д — 3; 2 — а — 2, б — 5, в — 1, г — 4, д — 3; 3 — арефлексия, атония, атрофия, качественная реакция перерождения (дегенерация), фибриллярные или фасцикулярные подергивания в пораженных мышцах; 4 — повышение глубоких рефлексов, появление патологических рефлексов, утрата поверхностных рефлексов, повышение мышечного тонуса по пирамидному типу (по типу «перочинного ножа»), патологические синкинезии, защитные рефлексы; 5 — рефлекс Бабинского, рефлекс Россолимо.

Тесты конструктивные

1. Какой синдром чаще развивается при поражении передней центральной извилины?
2. Какой синдром возникает при раздражении клеток передней центральной извилины?
3. Какой характерный синдром развивается при поражении внутренней капсулы (задней ножки)?
4. Какие характерные синдромы развиваются при поражении пирамидного пути на уровне ствола головного мозга?
5. Какие двигательные расстройства возникают при поражении перекреста пирамид?
6. Какой симптомокомплекс разовьется при поражении бокового канатика спинного мозга в верхнешейном отделе справа?
7. Какой симптомокомплекс возникает при поперечном поражении спинного мозга на уровне С2–С3?
8. Какой синдром разовьется при поражении передних рогов спинного мозга на уровне С5–Th1?
9. Какой синдром возникает при поражении передних рогов спинного мозга на уровне С5–Th1 справа?
10. Какой синдром возникает при поражении передних рогов спинного мозга на уровне поясничных и верхних крестцовых сегментов справа?
11. Какой синдром возникает при поражении боковых канатиков спинного мозга на уровне Th1 справа?
12. Какой синдром возникает при поражении конуса спинного мозга (S3–S5)?
13. Какой синдром возникает при поражении эпиконуса (L4–S2)?
14. Какой синдром возникает при поражении передних рогов спинного мозга на уровне С1–С4 справа?

Ответы:

1. Спастический монопарез.
2. Джексоновская эпилепсия.
3. Центральная гемиплегия.

4. Альтернирующие синдромы.
5. Центральная тетраплегия.
6. Правосторонний спастический гемипаралич.
7. Центральная тетраплегия.
8. Вялый паралич рук.
9. Периферический паралич правой руки.
10. Периферический паралич правой ноги.
11. Правосторонний центральный паралич ноги.
12. Истинное неудержание мочи, расстройство дефекации по периферическому типу и половой функции (вялый паралич сфинктеров), расстройство чувствительности в области «седла» (S3–S5), отсутствие паралича нижних конечностей, паралич мышц промежности.
13. Вялый паралич мышц в зоне иннервации L4–S2 (остаются сохраненными четырехглавая мышца бедра и пояснично-подвздошная), расстройство мочеиспускания по центральному типу в виде периодического неудержания мочи / парадоксального мочеиспускания.
14. Вялый паралич мышц шеи справа, вялый паралич диафрагмы справа.

Ситуационные задачи

Задача 1. Пациент, 13 лет, жалуется на общую слабость, головные боли и слабость в левой руке.

Объективно: объем активных движений в левой руке ограничен, проба Барре верхняя положительная слева, мышечный тонус повышен в сгибателях левой руки, сухожильные рефлексы с двуглавой и трехглавой мышц слева выше, чем справа, положителен рефлекс Россолимо верхний и Якобсона–Ласка слева.

1. *Определите синдром.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 2. Пациент, 10 лет, жалуется на приступы судорожных подергиваний в левой руке, которые длятся 2–3 мин при сохранном сознании. За последние 2–3 недели приступы участились и стали сопровождаться подергиваниями левой половины лица.

1. *Определите синдром поражения.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 3. Пациент, 17 лет, предъявляет жалобы на постепенно нарастающую (в течение нескольких месяцев) слабость и похудание левой руки.

Объективно: гипотрофия мышц кисти и предплечья слева, мышечная сила в сгибателях пальцев 3 балла слева, верхняя проба Барре слева

положительная, сухожильные рефлексы ниже на левой руке. Отмечаются фасцикулярные подергивания в сгибателях левого предплечья.

1. *Определите синдром поражения.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 4. Пациент, 15 лет, жалуется на слабость в ногах и периодически затруднение мочеиспускания.

Объективно: мышечный тонус в ногах повышен. Мышечная сила в сгибателях бедра равна 3 баллам. Сухожильные рефлексы с ног оживлены, выявляются клонус стоп, рефлекс Бабинского с обеих сторон. Брюшные рефлексы (поверхностные) средние и нижние снижены.

1. *Определите синдром поражения.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 5. Ребенок делает первые шаги, говорит отдельные слова (около 10 слов). Начинает понимать запрет, приучается к навыку опрятности. Самостоятельно сидит, хорошо ползает.

Определите, какому примерно возрасту соответствует развитие ребенка.

Задача 6. Ребенку 7 дней. Родился в срок, родители здоровые, молодые. Масса ребенка при рождении 3200 г, при выписке на 5-й день жизни — 3100 г. Мать обеспокоена тем, что ребенок почти все время спит. При осмотре крик громкий, сосет хорошо, не срыгивает. Большой родничок не напряжен. Отмечаются атетозоподобные движения в руках, эпизодически плавающие глазные яблоки, гипертонус в группе мышц-сгибателей. Хорошо выражены рефлексы периода новорожденного, однако не вызывается поисковый рефлекс.

1. *Определите, что является возрастной нормой для этого ребенка.*
2. *Какова причина отсутствия поискового рефлекса?*

Задача 7. Ребенок хорошо бегает, прыгает, самостоятельно спускается и поднимается по лестнице, ездит на трехколесном велосипеде, начинает рисовать, строит предложения из 2–3 и более слов.

Определите возраст ребенка.

Задача 8. Ребенок развивается правильно, умеет ходить, говорит отдельные слова (более 20 слов), понимает обращенную речь, выполняет простые задания, знает части своего тела.

Каков возраст ребенка?

Задача 9. Ребенок в возрасте 1 месяца 5 дней поступил в больницу по направлению врача неотложной помощи. При осмотре врачом приемного покоя были выявлены выбухание и напряжение большого родничка, тремор подбородка, симптом Грефе, гипертонус в сгибателях рук и ног, мелкоамплитудный тремор рук.

Какие из перечисленных данных следует рассматривать как возрастную норму?

Задача 10. Ребенку 5 месяцев. Родился от первых запоздалых родов. Оценка по шкале Апгар 5 баллов. В течение первых дней состояние было тяжелым. Выписан домой на 19-й день жизни. В последующем врачебного наблюдения не было. При неврологическом осмотре было выявлено, что ребенок самостоятельно не садится, отмечается гипертонус мышц рук и ног, в вертикальном положении тенденция к перекресту ног, выражены ладонно-ротовой рефлекс и верхний хватательный рефлекс Робинсона.

Что из обнаруженного при осмотре не соответствует возрастной норме?

Ответы к ситуационным задачам

Задача 1:

1. Центральные монопарез левой руки.
2. Средние отделы передней центральной извилины.

Задача 2:

1. Фокальные эпилептические приступы.
2. Средненижние отделы передней центральной извилины справа.

Задача 3:

1. Периферический парез руки.
2. Передние рога спинного мозга на уровне C5–Th1 слева.

Задача 4:

1. Центральные парезы ног.
2. Пирамидные пути спинного мозга на уровне сегментов Th8–Th9.

Задача 5: 12 месяцев.

Задача 6:

1. Крик громкий, сосет хорошо, большой родничок не напряжен, атетозоподобные движения в руках, эпизодически плавающие глазные яблоки, гипертонус в группе мышц-сгибателей.
2. Ребенок не голоден.

Задача 7: 2–3 года.

Задача 8: 1,5–2 года.

Задача 9: гипертонус в сгибателях рук и ног.

Задача 10: гипертонус мышц рук и ног, тенденция к перекресту ног, ладонно-ротовой рефлекс, верхний хватательный рефлекс.

Часть 2. Спинной мозг. Анатомо-физиологические аспекты у детей. Чувствительность. Методы исследования. Синдромы поражения

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Время занятия: 6 ч.

Большинство болезней нервной системы сопровождается нарушением различных видов чувствительности. Порой подобные нарушения являются первыми и единственными признаками неврологических заболеваний. Знание симптоматики, развивающейся при поражении структур, отвечающих за чувствительность, является одной из фундаментальных основ топической диагностики заболеваний нервной системы.

Цель практического занятия: на основе знаний анатомии, физиологии чувствительного анализатора и семиотики чувствительных расстройств обучить студентов топической диагностике поражения чувствительного анализатора на разных уровнях.

Задачи занятия. Студент должен *знать*:

1. Анатомию и физиологию путей поверхностной и глубокой чувствительности.
2. Типы расстройства чувствительности в зависимости от уровня поражения чувствительного анализатора.
3. Виды расстройства чувствительности в зависимости от уровня поражения чувствительного анализатора.
4. Схему сегментарной иннервации и распределения кожной чувствительности соответственно нервам и корешкам.

Студент должен *уметь*:

1. Исследовать поверхностную чувствительность у детей разного возраста:
 - определять болевую, температурную, тактильную чувствительность;
 - выявлять симптомы натяжения нервных стволов: Ласега, Нери, Мацкевича, Вассермана, Дежерина, симптом «посадки»;
2. Определять болевые точки Валле.

3. Исследовать глубокую чувствительность у детей старшего возраста — мышечно-суставное чувство, вибрационную чувствительность, а также выявлять сенситивную атаксию.

Студент должен *научиться*:

1. На основе выявленных симптомов определять соответствующий тип расстройства чувствительности.

2. По результатам неврологического исследования чувствительной функции определять уровень поражения чувствительного анализатора.

Материальное оснащение: таблицы, схемы (рисунки), мультимедийная презентация, неврологические молотки, камертон.

СОДЕРЖАНИЕ ЗАНЯТИЯ

1. Анатомо-физиологические особенности чувствительного анализатора. Составные элементы анализатора.

2. Принцип строения анализатора чувствительности. Дифференциация рецепторов.

3. Пути глубокой и поверхностной чувствительности. Расположение проводников чувствительности в спинном мозге, стволе, внутренней капсуле. Соматотопическая проекция в корковом отделе анализатора чувствительности и таламусе.

4. Классификация расстройств чувствительности. Понятие об анестезии, гиперестезии, гипестезии, полиестезии, гиперпатии, парестезии, дизестезии. Механизмы возникновения боли, каузалгии, фантомной боли. Классификация боли.

5. Методы исследования поверхностной и глубокой чувствительности.

6. Неврологические синдромы при поражении различных уровней чувствительного анализатора. Периферический, проводниковый, сегментарный, корковый типы расстройств чувствительности.

7. Проводниковый тип расстройства чувствительности. Синдромы поражения задних и боковых канатиков спинного мозга. Закон эксцентрического расположения более длинных проводников. Синдром Броун-Секара.

8. Спинной мозг и периферическая нервная система: анатомия и физиология. Синдромы поражения периферических нервов, ганглиев, передних и задних корешков, рогов, передней спайки.

9. Анализ клинических случаев по теме занятия, установление топического диагноза.

Практические навыки:

1. Исследование поверхностной чувствительности.

2. Исследование глубокой чувствительности.

3. Задача на определение типа нарушения чувствительности, постановка топического диагноза.

КОНТРОЛЬ УРОВНЯ ЗНАНИЙ

Тесты на различие

- 1. Где располагаются клетки первого чувствительного нейрона:**
 - а) в заднем роге;
 - б) переднем роге;
 - в) спинальном ганглии;
 - г) рецепторах кожи, сухожилий, мышц?

- 2. Где располагаются клетки второго нейрона поверхностной чувствительности:**
 - а) в переднем роге;
 - б) заднем роге;
 - в) передней серой спайке;
 - г) ядрах Голля и Бурдаха?

- 3. Где располагаются клетки второго нейрона глубокой чувствительности:**
 - а) в заднем роге;
 - б) ядрах Голля и Бурдаха в продолговатом мозге;
 - в) таламусе?

- 4. В каких канатиках проходят спиноталамические пути:**
 - а) задних;
 - б) передних;
 - в) боковых?

- 5. В каких канатиках спинного мозга проходит путь глубокой чувствительности:**
 - а) передних;
 - б) задних;
 - в) боковых?

- 6. Где осуществляется перекрест волокон поверхностной чувствительности:**
 - а) в задней спайке;
 - б) передней серой спайке;
 - в) продолговатом мозге?

- 7. Где осуществляется перекрест волокон глубокой чувствительности:**
 - а) в продолговатом мозге;
 - б) передней серой спайке?

8. Где проходит чувствительный путь в стволе мозга:

- а) в основании;
- б) покрышке;
- в) черве мозжечка?

9. Где находятся клетки третьего чувствительного нейрона:

- а) во внутренней капсуле;
- б) стволе мозга;
- в) вентролатеральных ядрах таламуса?

10. Где проходит чувствительный путь во внутренней капсуле:

- а) в передней ножке;
- б) колене внутренней капсулы;
- в) задней ножке;
- г) задней трети задней ножки?

11. Где расположено ядро чувствительного анализатора:

- а) в таламусе;
- б) постцентральной извилине;
- в) передних отделах верхней теменной доли;
- г) передней центральной извилины;
- д) задних рогах?

Ответы: 1 — в; 2 — б; 3 — б; 4 — б, в; 5 — б; 6 — б; 7 — а; 8 — а;
9 — в; 10 — г; 11 — б, в.

Тесты-классификации

1. Признаки периферического типа расстройства чувствительности:

- а) спонтанные боли в руках, ногах;
- б) болезненность при пальпации нервных стволов;
- в) положительные симптомы натяжения нервных стволов;
- г) расстройство всех видов чувствительности в дистальных отделах рук и ног;
- д) болезненность при пальпации точек Гара;
- е) снижение сухожильных рефлексов;
- ж) вегетативно-трофические нарушения;
- з) нарушения функции тазовых органов;
- и) гиперрефлексия.

2. Признаки корешкового типа расстройства чувствительности:

- а) опоясывающие боли;
- б) иррадиирующие боли;
- в) болезненность при пальпации нервных стволов;
- г) болезненность при пальпации точек Гара;
- д) выпадение всех видов чувствительности по сегментам;
- е) выпадение болевой и температурной чувствительности по сегментам;
- ж) опоясывающий лишай;
- з) симптом Горнера.

3. Признаки сегментарного типа расстройства чувствительности:

- а) выпадение всех видов чувствительности по сегментам;
- б) выпадение болевой и температурной чувствительности по сегментам;
- в) боли спонтанные;
- г) болезненность при пальпации нервных стволов;
- д) болезненность при пальпации корешковой зоны.

4. Признаки проводникового типа расстройства поверхностной чувствительности:

- а) нарушение болевой и температурной чувствительности на стороне, противоположной очагу, в зоне всех нижележащих сегментов;
- б) нарушение болевой и температурной чувствительности на стороне поражения в зоне всех нижележащих сегментов;
- в) нарушение поверхностной чувствительности по сегментам;
- г) спонтанные боли;
- д) болезненность нервных стволов.

5. Признаки проводникового типа расстройства глубокой чувствительности:

- а) нарушение мышечно-суставного чувства на стороне очага в нижележащих сегментах;
- б) нарушение глубокой чувствительности на стороне, противоположной очагу;
- в) нарушение вибрационной чувствительности на стороне очага в нижележащих сегментах;
- г) болезненность нервных стволов;
- д) симптомы натяжения.

6. Какие нарушения чувствительности возможны при локализации очага в области задней центральной извилины:

- а) нарушение всех видов чувствительности на противоположной стороне тела;
- б) гемианестезия на стороне поражения;
- в) моноанестезия на одноименной стороне;
- г) моноанестезия на противоположной стороне;
- д) джексоновская сенсорная эпилепсия;
- е) спонтанные боли?

Ответы: 1 — а, б, в, г, е, ж; 2 — а, б, г, д; 3 — б; 4 — а; 5 — а, в; 6 — а, г, д.

Тесты подстановки

1. Какие анатомические образования включает в себя путь поверхностной чувствительности?
2. Какие анатомические образования включает в себя путь глубокой чувствительности?
3. Перечислите 6 основных симптомов поражения седалищного нерва.
4. Перечислите 3 основных признака периферического типа расстройства чувствительности.
5. Перечислите 3 основных признака расстройства чувствительности при поражении таламуса.

Ответы: 1 — спинальный ганглий, задний рог, спиноталамический путь, вентролатеральные ядра таламуса, заднюю треть заднего бедра внутренней капсулы, таламокортикальный путь, заднюю центральную извилину (корковые поля); 2 — спинальный ганглий, задние канатики, ядра Голля и Бурдаха, медиальную петлю, вентролатеральные ядра таламуса, заднюю треть заднего бедра внутренней капсулы, таламокортикальный путь, заднюю центральную извилину, передние отделы верхней теменной дольки; 3 — симптомы Ласега прямой (I и II фаза), Ласега перекрестный, Дежерина, «посадки», Минора, Нери; 4 — боли спонтанные в руках и ногах, болезненность при пальпации нервных стволов, положительные симптомы натяжения нервных стволов; 5 — выпадение глубокой и поверхностной чувствительности по гемитипу на стороне, противоположной очагу; гемигиперпатия на противоположной стороне тела; спонтанная жгучая боль на противоположной стороне тела.

Тесты конструктивные

1. Какой синдром развивается при поражении задней центральной извилины?
2. Какой синдром развивается при раздражении задней центральной извилины?

3. Какой симптом развивается при поражении задней трети задней ножки внутренней капсулы?

4. Что наблюдается при поражении заднего рога справа на уровне сегментов C5–Th1?

5. Какой симптомокомплекс наблюдается при поражении задних столбов на уровне сегмента Th4 справа?

6. Что наблюдается при поражении спиноталамических путей справа на уровне сегментов Th5–Th6?

Ответы:

1. Расстройство чувствительности по монотипу.

2. Джексоновская сенсорная эпилепсия.

3. Расстройство всех видов чувствительности по гемитипу на противоположной стороне тела.

4. Расстройство болевой и температурной чувствительности в правой руке.

5. Расстройство глубокой чувствительности по проводниковому типу с уровня сосковой линии.

6. Расстройство болевой и температурной (поверхностной) чувствительности по проводниковому типу слева с уровня реберной дуги.

Ситуационные задачи

Задача 1. Пациент, 12 лет, в течение последних 3 лет стал замечать, что правой рукой не может различать горячее и холодное, в результате чего неоднократно получал ожоги руки и туловища.

Объективно: аналгезия и термоанестезия в правой руке и половине туловища до уровня пупка. Тактильная и глубокая чувствительность сохранена, болевых ощущений нет.

1. *Определите тип нарушения чувствительности.*

2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 2. У пациента, 18 лет, два года назад появились боли опоясывающего характера на уровне нижнего угла лопатки. В настоящее время жалуются на пошатывание при ходьбе, особенно в темноте.

Объективно: снижение глубокой чувствительности с уровня реберной дуги с обеих сторон.

1. *Определите тип нарушения чувствительности.*

2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 3. Пациент обратился к врачу с жалобами на приступы онемения с ощущением ползания мурашек в правой кисти продолжительностью 1–2 мин. В межприступном периоде состояние удовлетворительное.

Объективно: чувствительных расстройств не определяется.

1. *Определите синдром.*

2. *Поставьте топический диагноз.*

Ответы к ситуационным задачам

Задача 1:

1. Сегментарный (диссоциированный) тип.
2. Задние рога спинного мозга на уровне сегментов C5–Th10 справа.

Задача 2:

1. Проводниковый тип.
2. Задние канатики спинного мозга на уровне сегментов Th7–Th8.

Задача 3:

1. Джексоновская сенсорная эпилепсия.
2. Задняя центральная извилина в средних отделах слева.

ТЕМА 2

ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ. АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ У ДЕТЕЙ. МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ. СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Время занятия: 6 ч.

Врачи различных специальностей (неврологи, нейрохирурги, офтальмологи, челюстно-лицевые хирурги) нередко сталкиваются с проблемой выбора тактики лечения пациентов с симптомами дисфункции черепных нервов. Существует множество причин, вызывающих поражение черепных нервов: инфекционные и воспалительные процессы, демиелинизирующие поражения, новообразования, посттравматические и врожденные невропатии. Успехи и перспективы лечения пациентов с симптомами поражения черепных нервов во многом связаны со своевременной, эффективной и безопасной диагностикой.

Цель практического занятия: на основе знаний анатомии, методов исследования функции I–XII пар черепных нервов и семиотики их поражения научить студентов определять основные синдромы и ставить топический диагноз.

Задачи занятия. Студенту необходимо:

1. Изучить топическую диагностику поражения черепных нервов на различных уровнях.
2. Овладеть навыками исследования черепных нервов.
3. Овладеть навыками дифференциальной диагностики альтернирующих синдромов.

Студент должен *знать*:

1. Анатомию и физиологию обонятельного и зрительного анализаторов.
2. Анатомию и физиологию глазодвигательных нервов.
3. Анатомию и физиологию тройничного, лицевого нерва.
4. Анатомию и физиологию преддверно-улиткового, языкоглоточного, блуждающего, добавочного и подъязычного нервов.
5. Симптомы поражения черепных нервов.
6. Особенности методики осмотра черепных нервов у детей разного возраста.

Студент должен *уметь*:

1. Исследовать обоняние у детей.
2. Исследовать остроту зрения (ориентировочно) и поля зрения.
3. Исследовать функции глазодвигательных нервов.
4. Исследовать состояние вегетативной иннервации глаза.
5. Исследовать тройничный и лицевой нервы.
6. Исследовать преддверно-улитковый, языкоглоточный, блуждающий, подъязычный нервы.
7. Определять основные синдромы поражения черепных нервов на основе выявленных симптомов.
8. Устанавливать топический диагноз на основе клинических паттернов поражения черепных нервов и иных симптомов, свидетельствующих о вовлечении в патологический процесс других отделов нервной системы.

Материальное оснащение: таблицы, схемы (рисунки), мультимедийная презентация, неврологические молотки, камертон.

СОДЕРЖАНИЕ ЗАНЯТИЯ

1. Анатомо-физиологические особенности строения ствола головного мозга. Классификация черепных нервов. Ядра черепных нервов, их локализация в стволе мозга, кортико-нуклеарные связи.

2. Органы чувств. Строение I, II пар черепных нервов. Клиническая нейроанатомия обонятельного анализатора, его функции. Развитие обоняния у ребенка. Уровни поражения и варианты нарушения обоняния. Методы исследования обонятельного анализатора.

Клиническая нейроанатомия зрительного анализатора. Развитие зрения у ребенка. Изменение остроты и полей зрения при поражении различных отделов зрительного анализатора. Варианты гемианопсий. Поражение коркового отдела зрительного анализатора. Методы исследования зрительного анализатора.

3. Глазодвигательные нервы: III, IV и VI пары черепных нервов. Клиническая нейроанатомия глазодвигательных нервов.

Иннервация глазодвигательных мышц. Симптомы нарушения глазодвигательных функций. Вегетативная иннервация глаза. Реакции зрачков на свет, аккомодацию и конвергенцию. Система заднего продольного пучка. Иннервация взора. Развитие содружественных движений глаз у ребенка. Варианты нарушений при поражении различных отделов нервной системы.

Методы исследования глазодвигательных нервов.

4. Клиническая нейроанатомия тройничного нерва. Зоны чувствительной иннервации и обеспечение функций жевательной мускулатуры. Роговичный, надбровный и нижнечелюстной рефлекс. Типы расстройств чувствительности на лице. Альтернирующая анестезия. Методы исследования тройничного нерва.

5. Анатомия лицевого нерва (ход и особенности перекреста кортиконуклеарных путей, расположение и составные части ствола лицевого нерва в фаллопиевом канале), особенности у детей. Иннервация мимической мускулатуры. Строение и функции промежуточного нерва.

Дифференциальная диагностика центрального и периферического пареза мимической мускулатуры. Синдром Мебиуса.

6. Клиническая нейроанатомия преддверно-улиткового нерва. Связи вестибулярных ядер. Классификация головокружения и виды нистагма. Методы исследования вестибулярной системы. Развитие слуха у ребенка.

Основные синдромы поражения слухового и вестибулярного анализаторов на различных уровнях.

Методы исследования слухового и вестибулярного анализаторов у детей разного возраста.

7. Анатомо-физиологические особенности языкоглоточного и блуждающего нервов. Ядра и функции IX и X черепных нервов (чувствительные, двигательные и вегетативные). Методы исследования функций IX и X черепных нервов и основные синдромы их поражения.

Строение, методика исследования функций и основные симптомы поражения XI нерва. Строение, методика исследования функций и основные симптомы поражения XII нерва.

Бульбарный и псевдобульбарный синдромы. Дифференциальный диагноз.

8. Альтернирующие синдромы ствола головного мозга на уровне среднего мозга, моста и продолговатого мозга.

9. Анализ клинических случаев по теме занятия, отработка практических навыков, установление топического диагноза.

Практические навыки:

1. Оценка функции черепных нервов у детей старшего возраста.
2. Оценка функции черепных нервов у детей раннего возраста.
3. Ситуационная задача (дифференциальная диагностика синдромов поражения черепных нервов).

4. Ситуационная задача (дифференциальная диагностика альтернирующих синдромов).

УЧЕБНЫЕ ВОПРОСЫ И РАСЧЕТ ВРЕМЕНИ

Учебные вопросы	Расчет времени, мин
Организационная вводная часть. Постановка цели и задач занятия	5
Контроль исходного уровня знаний студентов методом тест-контроля	10
Ответы на вопросы студентов по теме	10
Разбор темы путем опроса	120
Решение ситуационных задач по теме занятия	20
Освоение практических навыков обследования черепных нервов	45
Клинический разбор тематических пациентов со студентами. Самостоятельное исследование пациентов под контролем преподавателя	60
Подведение итогов занятия и постановка задач на следующее занятие	10

**КОНТРОЛЬ УРОВНЯ ЗНАНИЙ
(ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ I–VI ПАРЫ)**

Тесты на различие

1. Какие образования относятся к первичным центрам обонятельного анализатора:

- а) обонятельный треугольник;
- б) прозрачная перегородка;
- в) гиппокампова извилина;
- г) обонятельная луковица;
- д) обонятельный тракт?

2. Какие образования относятся к первичным зрительным центрам:

- а) зрительный тракт;
- б) шпорная борозда;
- в) наружное коленчатое тело;
- г) зрительный нерв;
- д) подушка зрительного бугра;
- е) передние бугры четверохолмия?

3. Где располагается ядро блоковидного нерва (IV пара):

- а) на дне сильвиева водопровода на уровне передних бугров четверохолмия;
- б) на дне сильвиева водопровода на уровне задних бугров четверохолмия;
- в) в варолиевом мосту;
- г) в продолговатом мозге;
- д) на дне IV желудочка?

4. Где располагается ядро отводящего нерва:

- а) на дне сильвиева водопровода на уровне задних бугров четверохолмия;
- б) в продолговатом мозге;
- в) задних отделах варолиева моста под дном IV желудочка;
- г) среднем мозге на уровне передних бугров четверохолмия?

5. Где выходят из вещества мозга глазодвигательный (III), блоковый (IV), отводящий (VI) нервы:

- а) с дорсальной поверхности мозга, позади четверохолмия, перекрещиваясь в переднем мозговом парусе;
- б) на границе ножек мозга и моста, с медиальной стороны ножек мозга;
- в) на границе моста и продолговатого мозга на уровне пирамид?

6. Где располагается двигательное ядро тройничного нерва:

- а) в ножках мозга;
- б) в варолиевом мосту;
- в) в продолговатом мозге;
- г) на дне сильвиева водопровода;
- д) в верхнешейном отделе спинного мозга?

7. Какой симптом возникает при поражении отводящего нерва:

- а) сходящееся косоглазие;
- б) расходящееся косоглазие;
- в) паралич взора в сторону пораженного нерва;
- г) полная неподвижность глазного яблока?

8. Где располагаются ядра глазодвигательного нерва:

- а) в ножке мозга;
- б) варолиевом мосту;
- в) продолговатом мозге;
- г) шейных сегментах спинного мозга?

9. Какими зрительными нарушениями проявляется поражение внутренней капсулы:

- а) зрительной агнозией;
- б) гомонимной гемианопсией;
- в) сужением полей зрения;
- г) квадрантной гемианопсией?

10. Какие волокна подвергаются перекресту в зрительной хиазме:

- а) идущие от латеральных половин сетчатки;
- б) идущие от медиальных половин сетчатки?

11. Как называется полная потеря зрения:

- а) амблиопия;
- б) амавроз;
- в) скотома?

Ответы: 1 — а, г, д; 2 — в, д, е; 3 — б; 4 — в; 5 — III – б, IV – а, VI – в; 6 — б; 7 — а; 8 — а; 9 — б; 10 — б; 11 — б.

Тесты-классификации

1. Каков характер зрительных нарушений при поражении внутренних волокон хиазмы:

- а) двусторонний амавроз;
- б) битемпоральная гемианопсия;
- в) биназальная гемианопсия?

2. Каков характер зрительных нарушений при поражении наружных волокон хиазмы:

- а) двусторонний амавроз;
- б) битемпоральная гемианопсия;
- в) биназальная гемианопсия?

3. Какие мышцы иннервирует блоковый нерв:

- а) верхнюю прямую мышцу;

- б) верхнюю косую мышцу;
- в) нижнюю косую мышцу;
- г) нижнюю прямую мышцу;
- д) наружную прямую мышцу?

4. Какие мышцы иннервирует отводящий нерв:

- а) верхнюю прямую мышцу;
- б) верхнюю косую мышцу;
- в) нижнюю косую мышцу;
- г) нижнюю прямую мышцу;
- д) наружную прямую мышцу?

5. Куда поворачивает глазное яблоко верхняя косая мышца:

- а) вверх и внутрь;
- б) вниз и кнаружи;
- в) вверх и кнаружи;
- г) вниз и кнутри?

6. При поражении каких ядер глазодвигательного нерва возникает мидриаз:

- а) парного бокового крупноклеточного;
- б) непарного хвостового;
- в) парного мелкоклеточного?

7. Какие симптомы характерны для альтернирующего синдрома Вебера:

- а) сходящееся косоглазие;
- б) мидриаз;
- в) расходящееся косоглазие;
- г) птоз;
- д) лагофthalm;
- е) спастический гемипарез;
- ж) дисфагия?

8. Какие симптомы характерны для поражения глазодвигательного нерва:

- а) сходящееся косоглазие;
- б) мидриаз;
- в) расходящееся косоглазие;
- г) птоз;
- д) диплопия;
- е) нарушение конвергенции;
- ж) миоз;

з) гипестезия в области лба?

9. Какие образования относятся к первичным зрительным центрам:

- а) латеральные коленчатые тела;
- б) подушки зрительных бугров;
- в) верхнее двуххолмие;
- г) медиальная петля?

Ответы: 1 — б; 2 — в; 3 — б; 4 — д; 5 — б; 6 — в; 7 — б, в, г, е; 8 — б, в, г, д, е; 9 — а, б, в.

Тесты подстановки

1. Какие симптомы наблюдаются при поражении обонятельного анализатора?
2. Назовите основные образования, входящие в зрительный анализатор.
3. Какие симптомы наблюдаются при поражении зрительного анализатора?
4. Какие мышцы иннервирует глазодвигательный нерв?

Ответы: 1 — аносмия, гипосмия, гиперосмия, обонятельные галлюцинации; 2 — рецепторы сетчатки (палочки и колбочки), зрительный нерв, хиазма, зрительный тракт, наружное коленчатое тело, подушка зрительного бугра, передние бугры четверохолмия, шпорная борозда; 3 — амблиопия, амавроз, скотома, гемианопсия, зрительные галлюцинации, фотопсии, метаморфопсии, зрительная агнозия; 4 — мышцу, поднимающую верхнее веко, верхнюю прямую мышцу, внутреннюю прямую мышцу, нижнюю косую мышцу, нижнюю прямую мышцу, мышцу, суживающую зрачок, ресничную мышцу.

Тесты конструктивные

1. Какие симптомы наблюдаются при поражении коркового отдела обонятельного анализатора?
2. Какие зрительные нарушения характерны для поражения затылочной доли?
3. Какие симптомы наблюдаются при поражении зрительного тракта?
4. При каких очагах поражения может быть выявлена квадрантная гемианопсия?
5. При каких условиях может возникнуть туннельное зрение?
6. Где располагается ядро глазодвигательного нерва?
7. Какие ядра имеет глазодвигательный нерв?
8. Какие симптомы отмечаются при поражении глазодвигательного нерва?

9. Какие симптомы характерны для поражения блокового нерва?
10. Какие симптомы выявляются при поражении отводящего нерва?
11. Какие зрачковые реакции нарушаются при прямом и обратном симптоме Аргайла Робертсона?
12. Какие симптомы входят в синдром Горнера?

Ответы:

1. Обонятельные галлюцинации.
2. Квадрантная гемианопсия с выпадением противоположных очагу половин полей зрения, но с сохранностью макулярного зрения. Зрительные галлюцинации, зрительная агнозия. Фотопсии, метаморфопсии.
3. Одноименная гемианопсия с выпадением противоположных очагу полей зрения.
4. При поражении части волокон пучка Грассиоле в височной доле, а также при поражении шпорной борозды.
5. При поражении боковых отделов сетчатки с сохранением макулярной области.
6. На дне зрительного водопровода на уровне верхних бугров четверохолмия.
7. Два наружных крупноклеточных ядра, два мелкоклеточных ядра, (ядра Якубовича); одно внутреннее непарное мелкоклеточное ядро (ядро Перлиа).
8. Птоз. Расходящееся косоглазие. Ограничение движений глазного яблока вверх, вниз, вправо. Диплопия, мидриаз, паралич аккомодации.
9. Легкое сходящееся косоглазие с поворотом глазного яблока вверх и внутрь. Диплопия при взгляде вниз.
10. Сходящееся косоглазие. Диплопия.
11. При прямом симптоме Аргайла Робертсона отсутствует реакция зрачка на свет, но сохранена на конвергенцию и аккомодацию; при обратном симптоме — отсутствует реакция зрачка на аккомодацию и конвергенцию при сохранной реакции зрачка на свет.
12. Миоз, энофтальм, сужение глазной щели.

Ситуационные задачи

Задача 1. Больная, 14 лет, обратилась к врачу в связи с резким снижением зрения.

Объективно: аносмия справа, острота зрения правого глаза — светоощущение, левого — 0,9. На глазном дне — атрофия правого зрительного нерва, слева — застойный сосок.

1. *Определите основной клинический синдром.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 2. Пациент, 12 лет, обратился к врачу с жалобами на двоение.

Объективно: опущение левого века, расширение левого зрачка, левый глаз повернут кнаружи и книзу.

Поставьте топический диагноз.

Задача 3. Пациент, 16 лет, обратился к врачу в связи с тем, что последние 2–3 недели его стали беспокоить ощущения неприятного запаха (не существующего в действительности).

Объективно: левосторонняя квадрантная гемианопсия.

Поставьте топический диагноз.

Задача 4. Пациент, 15 лет, жалуется на двоение, особенно при взгляде в стороны.

Объективно: движения правого глазного яблока полностью отсутствуют, правое верхнее веко опущено, правый зрачок шире левого; на свет, аккомодацию и конвергенцию не реагирует.

1. *Определите синдром.*

2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 5. Пациент, 17 лет, жалуется на слабость в правых конечностях и двоение.

Объективно: слева отмечается опущение верхнего левого века, расширение зрачка, расходящееся косоглазие левого глаза. Справа гемиплегия с повышением мышечного тонуса и сухожильных рефлексов, положительные рефлекссы Бабинского и Россолимо.

1. *Определите основной клинический синдром.*

2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 6. У пациентки, 15 лет, внезапно «отнялись» правые конечности и появилось двоение.

Объективно: сходящееся косоглазие левого глаза, движения левого глазного яблока кнаружи ограничены, левосторонний периферический паралич мышц лица; со стороны правых конечностей типичная картина центрального гемипареза.

1. *Определите основной клинический синдром.*

2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 7. У пациента, 17 лет, на фоне физического перенапряжения появились резкая слабость и онемение в правых конечностях.

Объективно: глазные яблоки отведены влево и вверх, в правых конечностях активные движения резко ограничены, мышечная сила 3 балла,

повышены сухожильные рефлексы; справа расстройство всех видов чувствительности по гемитипу.

1. *Определите основной клинический синдром.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 8. У пациента, 10 лет, на фоне сопора развились птоз, расходящееся косоглазие справа, отмечается повышение мышечного тонуса и сухожильных рефлексов в левой руке и левой ноге.

1. *Определите синдром.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 9. У пациента, 15 лет, после охлаждения появились приступообразные боли в области левой щеки с иррадиацией в ухо. Боль интенсивная, стреляющая, ничем не снимается и провоцируется жеванием, разговором, глотанием, охлаждением.

При объективном исследовании кроме болезненности при надавливании в области подбородочного отверстия других неврологических симптомов не обнаруживается.

Определите синдром.

Задача 10. Пациентка, 12 лет, на фоне полного здоровья отмечала резкую головную боль, затем стала вялой, сонливой. При осмотре невролога выявлен спастический гемипарез слева, сопровождающийся гемианестезией. Позже появилась гемианопсия слева.

Поставьте топический диагноз.

Ответы к ситуационным задачам

Задача 1:

1. Синдром Фостера-Кеннеди.
2. Основание правой лобной доли.

Задача 2: поражение левого глазодвигательного нерва.

Задача 3: правая височная доля.

Задача 4:

1. Тотальная офтальмоплегия правого глаза.
2. Верхняя глазничная щель справа.

Задача 5:

1. Альтернирующий синдром Вебера.
2. Левая ножка мозга.

Задача 6:

1. Альтернирующий синдром Фовилля.
2. Левая половина варолиева моста.

Задача 7:

1. Парез взора вправо и центральный правосторонний гемипарез.
2. Левая лобная доля.

Задача 8:

1. Альтернирующий синдром Вебера.
2. Правая ножка мозга.

Задача 9: невралгия II, III ветвей тройничного нерва.

Задача 10: поражение внутренней капсулы справа.

**КОНТРОЛЬ УРОВНЯ ЗНАНИЙ
(ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ VII–XII ПАРЫ)**

Тесты на различие

1. Где располагается ядро лицевого нерва:

- а) в ножках мозга;
- б) в варолиевом мосту;
- в) в продолговатом мозге;
- г) на границе между мостом и продолговатым мозгом?

2. При поражении какого нейрона слухового пути наблюдается односторонняя потеря слуха:

- а) первого нейрона;
- б) второго нейрона;
- в) третьего нейрона;
- г) четвертого нейрона?

3. Где располагается корковый отдел слухового анализатора:

- а) в задних отделах верхней височной извилины и извилины Гешля;
- б) средней лобной извилине;
- в) нижней лобной извилине;
- г) верхнетеменной дольке?

4. Какие общие ядра имеют языкоглоточный и блуждающий нервы:

- а) ядро солитарного тракта;
- б) дорсальное ядро;
- в) обоюдное (двойное) ядро;
- г) верхнее слюноотделительное ядро;
- д) нижнее слюноотделительное ядро?

5. При поражении каких черепных нервов развивается бульбарный паралич:

- а) лицевого нерва;
- б) языкоглоточного нерва;
- в) добавочного нерва;
- г) подъязычного нерва;
- д) блуждающего нерва?

6. Какие мышцы иннервирует добавочный нерв:

- а) трапециевидную мышцу;
- б) мышцы языка;
- в) мышцы глотки;
- г) мышцы гортани;
- д) грудино-ключично-сосцевидную мышцу?

7. Где располагается наружное колено лицевого нерва:

- а) в продолговатом мозге;
- б) пирамидке височной кости;
- в) мостомозжечковом углу;
- г) на дне ромбовидной ямки?

8. Где заканчивается первый слуховой нейрон:

- а) в ножке мозга;
- б) в мосту;
- в) в продолговатом мозге;
- г) на границе моста и продолговатого мозга?

9. При поражении каких черепных нервов возникает дисфагия:

- а) тройничного;
- б) языкоглоточного и блуждающего;
- в) лицевого;
- г) подъязычного?

10. Каким черепным нервом иннервируется мимическая мускулатура:

- а) тройничным;
- б) отводящим;
- в) лицевым;
- г) блоковым?

Ответы: 1 — б; 2 — а; 3 — а; 4 — а, в; 5 — б, г, д; 6 — а, д; 7 — б; 8 — г; 9 — б; 10 — в.

Тесты подстановки

1. Какие мышцы иннервирует тройничный нерв?
2. Какие ядра имеет языкоглоточный нерв?
3. Какие симптомы наблюдаются при поражении блуждающего нерва?
4. Какие симптомы возникают при одностороннем поражении добавочного нерва?
5. Какие симптомы наблюдаются при одностороннем поражении ядра подъязычного нерва?
6. Какие симптомы наблюдаются при бульбарном параличе?
7. Назовите 3 рефлекса орального автоматизма у детей.
8. Последовательно изложите, какие образования относят к слуховому анализатору с учетом прохождения проводящего пути.
9. С какими образованиями имеют связи вестибулярные ядра?

Ответы: 1 — жевательную мышцу (массетер), височную мышцу, латеральную крыловидную мышцу, челюстно-подъязычную мышцу, медиальную крыловидную мышцу, переднее брюшко двубрюшной мышцы, мышцу, напрягающую мягкое небо; 2 — чувствительное — ядро солитарного тракта, вегетативное — нижнее слюноотделительное ядро, двигательное — двойное (обоюдное) ядро; 3 — свисание мягкого неба на стороне поражения, отсутствие экскурсии мягкого неба при фонации, отклонение язычка в здоровую сторону, дисфония, отсутствие глоточного рефлекса, снижение чувствительности на задней трети языка, дисфагия; 4 — паралитическая кривошея, опущение плеча на пораженной стороне; 5 — атрофия гомолатеральной половины языка, фибриллярные подергивания гомолатеральной половины языка, отклонение языка в сторону поражения; 6 — дизартрия, дисфагия, афония,

атрофия мышц языка, отсутствие глоточного и небного рефлексов; 7 — ладонно-подбородочный рефлекс Бабкина, хоботковый рефлекс Карчикяна, назолабиальный рефлекс Аствацатурова; 8 — 1) кортиев орган, 2) спиральный ганглий, 3) вентральное ядро, 4) дорсальное ядро, 5) верхняя олива, 6) трапецевидное тело, 7) латеральная петля, 8) задние бугры четверохолмия, 9) медиальное коленчатое тело, 10) внутренняя капсула, 11) извилина Гешля; 9 — скарпов узел, мозжечок, спинной мозг, задний продольный пучок, III, IV, VI пары черепных нервов, ретикулярная формация, ядра X пары, кора головного мозга.

Тесты конструктивные

1. Где из вещества мозга выходит лицевой нерв?
2. Какие мышцы иннервирует лицевой нерв?
3. В чем заключается особенность связей ядра лицевого нерва с корой?
4. Чем отличается поражение мимической мускулатуры при поражении ядра лицевого нерва (периферический нейрон) от поражения надъядерных связей к ядру нерва (центральный нейрон)?
5. Какие симптомы наблюдаются при поражении языкоглоточного нерва?
6. Чем отличается поражение мышц языка при поражении ядра подъязычного нерва (периферический нейрон) от поражения надъядерных связей к ядру нерва (центральный нейрон)?
7. Как клинически отличить псевдобульбарный паралич от бульбарного?

Ответы:

1. В области между оливой и мостом.
2. Лобную мышцу, круговую мышцу глаза, скуловую мышцу, мышцу смеха, подбородочную мышцу, щечную мышцу, круговую мышцу рта, мышцу стремечка, заднее брюшко двубрюшной мышцы, подкожную мышцу шеи.
3. Часть ядра, иннервирующая мускулатуру верхней половины лица, имеет двусторонние кортико-нуклеарные связи; иннервирующая нижнюю половину мимических мышц — имеет связь с корой только противоположного полушария.
4. При центральном параличе наблюдается сглаженность носогубной складки и отставание угла рта при оскале зубов на противоположной стороне, при периферическом параличе — паралич мимических мышц на всей половине лица на стороне очага.
5. Утрата вкуса на одноименной стороне — на задней трети языка. Анестезия слизистой глотки. Незначительные расстройства глотания. Снижение глоточного и небного рефлексов. Невралгия.
6. Отсутствием атрофии мышц языка.

7. Для псевдобульбарного паралича характерны: симметричность поражения, рефлексы орального автоматизма, насильственный плач, смех; отсутствие атрофии мышц языка.

Ситуационные задачи

Задача 1. У пациента, 16 лет, после переохлаждения перекосило лицо, перестал закрываться правый глаз, обострился слух на правое ухо («не мог ухом слушать телефон»), пациент перестал ощущать вкус пищи.

Объективно: при наморщивании лба справа лобные складки сглажены, лагофthalm справа, рот перетянут влево, правый угол рта опущен. Агезия на передних $\frac{2}{3}$ языка справа, гиперактузия и слезотечение справа.

1. *Определите основной клинический синдром.*

2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 2. Больная поступила с жалобами на снижение слуха и шум в правом ухе, головокружение. При обследовании установлено снижение чувствительности на правой половине лица, отсутствие правого корнеального рефлекса, паралич мимических мышц на этой же стороне. В позе Ромберга — пошатывание вправо, интенционное дрожание при выполнении пальценосовой пробы справа.

1. *Определите основной клинический синдром.*

2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 3. У пациента, 13 лет, остро развились затруднения при глотании твердой пищи, жидкая пища выливается через нос, изменился голос (стал глухим и гнусавым), речь нечеткая, смазанная.

Объективно: правая половина мягкого неба свисает при фонации; небный и глоточный рефлексы справа отсутствуют, дисфагия, дисфония, дизартрия. Язык при высовывании отклоняется вправо.

1. *Определите основной клинический синдром.*

2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 4. Пациент 2 недели назад после прогулки в лесу снял в области шеи клеща. В настоящее время беспокоят головные боли, слабость, особенно в руках, свисание головы.

Объективно: плечи опущены, нижние углы лопаток отходят от позвоночника, не может поднять руки выше горизонтальной линии, голова свисает на грудь.

1. *Определите основной клинический синдром.*

2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 5. Пациент, 14 лет, жалуется на снижение слуха на левое ухо, постоянный шум в нем, периодическое головокружение, сопровождающееся тошнотой и пошатыванием при ходьбе.

Объективно: гипакузия слева, нистагм, в позе Ромберга и при ходьбе отклоняется влево.

Поставьте топический диагноз.

Задача 6. Пациент, 12 лет, поступил с жалобами на слабость мимических мышц левой половины лица. В неврологическом статусе отмечается сглаженность лобных и носогубной складок слева, левая глазная щель не смыкается, лагофтальм, отмечается слезотечение, опущен левый угол рта, не может посвистеть, при улыбке рот перетягивается вправо. Снижены роговичный, конъюнктивальный, надбровный рефлексы слева.

1. Определите основной клинический синдром.

2. Поставьте топический диагноз.

Задача 7. Пациент, 10 лет, жалуется на осиплость голоса, изменение его тембра (гнусавый), неразборчивость речи. Данные симптомы развились на фоне болей в животе, многократной рвоты.

Объективно: мягкое небо провисает при фонации; небный и глоточный рефлексы отсутствуют с обеих сторон, дисфагия, дисфония, сухость во рту. Жидкая пища выливается через нос. Позже появилось ощущение сдавления в грудной клетке, брадикардия.

1. Определите синдром.

2. Поставьте топический диагноз.

Ответы к ситуационным задачам

Задача 1:

1. Невропатия лицевого нерва (периферический паралич мимических мышц).

2. Лицевой нерв в фаллопиевом канале.

Задача 2:

1. Синдром мостомозжечкового угла.

2. Правый мостомозжечковый угол.

Задача 3:

1. Бульбарный паралич.

2. Ядра (стволы) IX, X, XII черепных нервов справа.

Задача 4:

1. Синдром поражения добавочных нервов.
2. Ядро (ствол) XI нерва с обеих сторон.

Задача 5: поражение левого кохлеовестибулярного нерва.

Задача 6:

1. Невропатия лицевого нерва (периферический паралич мимических мышц).
2. Лицевой нерв на уровне «гусиной лапки».

Задача 7:

1. Бульбарный паралич.
2. Ядра (стволы) IX, X, XII черепных нервов.

ТЕМА 3

**МОЗЖЕЧОК И ЭКСТРАПИРАМИДНАЯ СИСТЕМА.
ВЕГЕТАТИВНАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА.
ОСОБЕННОСТИ АНАТОМИИ И ФИЗИОЛОГИИ
У ДЕТЕЙ. МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.
СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ. ЦЕРЕБРОСПИНАЛЬНАЯ
ЖИДКОСТЬ. МЕНИНГЕАЛЬНЫЙ СИНДРОМ.
ЛЮМБАЛЬНАЯ ПУНКЦИЯ**

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Время занятия: 6 ч.

Экстрапирамидная система и мозжечок обеспечивают формирование произвольного двигательного акта у человека. Поражение экстрапирамидной системы или мозжечка вызывает разнообразные двигательные нарушения, знание которых является непременным условием в подготовке врача-невролога. Патология вегетативной нервной системы очень широко распространена в популяции, синдром вегетативной дистонии наблюдается у пациентов с невротами и другими пограничными заболеваниями, часто встречается у пациентов с соматической патологией. Различные варианты нарушения ликворообращения весьма часто встречаются при заболеваниях мозга. Менингеальный синдром является основой диагностики таких экстренных неврологических заболеваний, как менингиты и субарахноидальные кровоизлияния. Знание показаний и противопоказаний к проведению, техники

выполнения и осложнений люмбальной пункции является неременным условием подготовки врача любой специальности.

Цель практического занятия: на основе знаний анатомии и физиологии экстрапирамидной системы и мозжечка, вегетативной нервной системы, ликворопроводящей системы обучить студентов различным методам исследования их функции и постановке топического и синдромального диагноза в зависимости от обнаруженных симптомов.

Задачи занятия. Студенту необходимо:

1. Изучить топическую диагностику поражения мозжечка и экстрапирамидной, вегетативной систем.
2. Овладеть навыками исследования экстрапирамидной системы и координаторных проб.
3. Овладеть навыками дифференциальной диагностики ликворных синдромов.

Студент должен *знать*:

1. Анатомию и физиологию экстрапирамидной системы и мозжечка.
2. Функциональную значимость экстрапирамидной системы и мозжечка в системной организации двигательного акта.
3. Синдромы поражения мозжечка и экстрапирамидной системы.
4. Анатомо-физиологические особенности ликворопроводящей системы мозга.
5. Особенности менингеального синдрома у детей разного возраста.
6. Референтные значения общего и биохимического анализа цереброспинальной жидкости у детей разного возраста и при основных патологических процессах.
7. Показания и противопоказания к проведению люмбальной пункции, технику ее выполнения.

Студент должен *уметь*:

1. Исследовать двигательную активность:
 - темп движений (брадикинезия);
 - позу, мимику, жесты пациента;
 - походку;
 - наличие физиологических синкинезий;
 - мышечный тонус (выявление экстрапирамидной ригидности, феномен «зубчатого колеса»).
2. Исследовать гиперкинезы:
 - характер: тремор, подергивания, судороги, червеобразные движения;
 - локализацию: язык, голова, шея, туловище, конечности;
 - амплитуду: мелко- и крупноразмашистые;
 - ритм, темп;
 - разнообразие или стереотипность;

- постоянство, периодичность;
- степень выраженности в покое, при произвольных движениях.

3. Исследовать координацию движений:

- походка по прямой линии и фланговая;
- проба Ромберга простая и усложненная (статика);
- пальценосовая, пальце-указательная, пяточно-коленная пробы;
- проба на диадохокинез;
- проба остановки руки (Шильдера);
- проба Стюарта–Холмса;
- пронататорная проба;
- проба асинергии Бабинского;
- исследование почерка, плавности речи;
- выявление нистагма.

4. Определить показания и противопоказания к проведению люмбальной пункции.

5. Выявлять менингеальный синдром при обследовании пациентов разного возраста.

Материальное оснащение: таблицы, схемы (рисунки), мультимедийная презентация, неврологические молотки, камертон.

СОДЕРЖАНИЕ ЗАНЯТИЯ

1. Мозжечок: анатомо-физиологические особенности развития у детей, его значимость в системной организации двигательного акта. Функциональное значение связей мозжечка с другими структурами нервной системы. Роль мозжечка в регуляции мышечного тонуса, равновесия, стабилизации центра тяжести. Методика исследования. Симптомы поражения мозжечка. Атаксии. Виды атаксий: мозжечковая (статическая, динамическая), сенситивная, вестибулярная, корковая, психогенная.

2. Анатомо-физиологические особенности экстрапирамидной системы. Афферентные и эфферентные связи экстрапирамидной нервной системы. Взаимосвязь экстрапирамидной нервной системы и ретикулярной формации. Особенности строения и функций кортико-таламо-стриопаллидарных путей, нисходящих проводящих путей экстрапирамидной нервной системы, взаимосвязь с чувствительным и двигательным анализаторами.

3. Анатомо-физиологические особенности стриарной системы и паллидонигральной системы. Афферентные и эфферентные связи паллидарной системы. Методика исследования функции стриопаллидарной системы.

4. Классификация гиперкинезов в зависимости от уровня поражения: тремор, миоклонии, миокимии, миоритмии, тики, хореический гиперкинез, атетоз, торсионная дистония, баллизм (гемибаллизм), спастическая кривошея.

5. Вегетативная нервная система. Анатомо-физиологические аспекты у детей. Синдром вегетативной дисфункции. Симпатотонические и ваготонические симптомы. Варианты синдрома вегетативной дистонии. Методы исследования.

6. Анатомия и физиология ликворопроводящих путей головного мозга (оболочки головного и спинного мозга; эпидуральное, субдуральное, субарахноидальное пространства, цереброспинальная жидкость, основные цистерны мозга, венозные синусы) и их особенности у детей. Циркуляция и резорбция ликвора. Понятие о гематоэнцефалическом барьере.

7. Менингеальный синдром у детей. Особенности менингеального симптомокомплекса у детей. Синдром внутричерепной гипертензии.

8. Люмбальная пункция: техника проведения у детей разного возраста, показания, противопоказания, осложнения.

9. Интерпретация результатов исследования цереброспинальной жидкости. Особенности состава цереброспинальной жидкости в норме у детей различных возрастных групп. Характеристики цереброспинальной жидкости в норме и при патологии. Основные ликворологические синдромы.

10. Анализ клинических случаев по теме занятия, отработка практических навыков, установление топического диагноза.

Практические навыки:

1. Исследование неврологического статуса у пациента с паркинсонизмом.
2. Исследование неврологического статуса у пациента с координаторными нарушениями.
3. Ситуационная задача (дифференциальная диагностика паркинсонизма).
4. Ситуационная задача (дифференциальная диагностика гиперкинетического синдрома).
5. Определение показаний к проведению люмбальной пункции.
6. Интерпретация результатов исследования цереброспинальной жидкости.

УЧЕБНЫЕ ВОПРОСЫ И РАСЧЕТ ВРЕМЕНИ

Учебные вопросы	Расчет времени, мин
Организационная вводная часть. Постановка цели и задач занятия	5
Контроль исходного уровня знаний студентов методом тест-контроля	10
Ответы на вопросы студентов по теме	10
Разбор темы путем опроса	120
Решение ситуационных задач по теме занятия	20
Освоение практических навыков обследования мозжечка, экстрапирамидной и вегетативной систем	25

Учебные вопросы	Расчет времени, мин
Изучение техники определения менингеальных симптомов у детей разного возраста	10
Изучение техники проведения люмбальной пункции у детей разного возраста	10
Клинический разбор тематических пациентов со студентами. Самостоятельное исследование пациентов под контролем преподавателя	60
Подведение итогов занятия и постановка задач на следующее занятие	10

КОНТРОЛЬ УРОВНЯ ЗНАНИЙ

Тесты на различие

1. Где находятся основные клеточные скопления экстрапирамидной системы:

- а) в продолговатом мозге;
- б) передних рогах спинного мозга;
- в) задней центральной извилине;
- г) базальных ганглиях;
- д) передней центральной извилине?

2. Где в спинном мозге проходят основные экстрапирамидные пути:

- а) в передних канатиках;
- б) передних рогах;
- в) боковых канатиках;
- г) задних рогах;
- д) задних канатиках?

3. Какие отделы коры мозга участвуют в экстрапирамидной иннервации:

- а) верхняя височная извилина;
- б) передняя центральная извилина;
- в) затылочная доля;
- г) премоторная зона;
- д) нижняя лобная извилина?

4. С какими образованиями мозга связан мозжечок посредством нижних ножек:

- а) корой головного мозга;
- б) варолиевым мостом;
- в) продолговатым мозгом;
- г) ножками мозга?

5. Какие пути проходят в составе нижних ножек мозжечка:

- а) путь Флексига;
- б) путь Говерса;
- в) лобно-мостомозжечковый путь;
- г) пирамидный путь;
- д) ретикулоспинальный путь;
- е) вестибулоцеребеллярный путь?

6. Какие пути проходят в составе средних ножек мозжечка:

- а) путь Флексига;
- б) путь Говерса;
- в) лобно-мостомозжечковый путь;
- г) пирамидный путь;
- д) ретикулоспинальный путь;
- е) вестибулоцеребеллярный путь?

7. Какие пути проходят в составе верхних ножек мозжечка:

- а) путь Флексига;
- б) путь Говерса;
- в) лобно-мостомозжечковый путь;
- г) пирамидный путь;
- д) ретикулоспинальный путь;
- е) вестибулоцеребеллярный путь?

8. С какими образованиями мозжечок связан посредством средних ножек:

- а) ножками мозга;
- б) варолиевым мостом;
- в) продолговатым мозгом;
- г) спинным мозгом?

9. Какой прием используется для исследования верхнего симптома Брудзинского:

- а) наклонить голову пациента вперед;
- б) надавить на область лонного сочленения;
- в) сдавить четырехглавую мышцу бедра;
- г) разогнуть противоположную ногу?

10. В норме давление ликвора в положении лежа равно:

- а) 110–180 мм вод. ст.;
- б) 280–310 мм вод. ст.;
- в) 220–260 мм вод. ст.;
- г) 160–220 мм вод. ст.

Ответы: 1 — г; 2 — а, в; 3 — г; 4 — в; 5 — а; 6 — в; 7 — б; 8 — б; 9 — а; 10 — а.

Тесты-классификации

1. Назовите характер нарушения движения при поражении экстрапиримидной системы:

- а) вялый паралич;
- б) нарушение координации;
- в) гиперкинезы;
- г) спастический паралич;
- д) гипокинезия.

2. Назовите характер нарушения движения при поражении мозжечка:

- а) вялый паралич;
- б) гиперкинезы;
- в) нарушение координации;
- г) спастический паралич;
- д) гипокинезия.

3. Назовите симптомы, характерные для паркинсонизма:

- а) патологические рефлекс;
- б) интенционное дрожание;
- в) нистагм;
- г) ригидность мышц;
- д) синкинезии;
- е) тремор;
- ж) гипокинезия;
- з) брадилалия;

- и) гипотония мышц;
- к) атаксия конечностей;
- л) атаксия туловища.

4. Перечислите симптомы, характерные для поражения червя мозжечка:

- а) патологические рефлексы;
- б) интенционное дрожание;
- в) нистагм;
- г) ригидность мышц;
- д) синкинезии;
- е) тремор;
- ж) гипокинезия;
- з) брадилалия;
- и) гипотония мышц;
- к) атаксия конечностей;
- л) атаксия туловища.

5. Перечислите симптомы, характерные для поражения полушария мозжечка:

- а) патологические рефлексы;
- б) интенционное дрожание;
- в) нистагм;
- г) ригидность мышц;
- д) синкинезии;
- е) тремор;
- ж) гипокинезия;
- з) брадилалия;
- и) гипотония мышц;
- к) атаксия конечностей;
- л) атаксия туловища.

6. Перечислите симптомы, определяющие экстрапирамидный гиперкинез:

- а) гипотония мышц;
- б) ригидность мышц;
- в) интенционное дрожание;
- г) патологические рефлексы;
- д) атетоз;
- е) атаксия;
- ж) хорей;
- з) нистагм;

- и) миоклонии;
- к) торсионная дистония;
- л) гемибаллизм.

7. Какие анатомические образования включает в себя экстрапирамидная система:

- а) базальные ганглии;
- б) зубчатое ядро мозжечка;
- в) красное ядро;
- г) внутреннюю капсулу;
- д) мозолистое тело?

8. Какие симптомы характерны для ваготонии:

- а) тенденция к артериальной гипотонии;
- б) склонность к обморокам;
- в) яркий красный дермографизм;
- г) тремор конечностей;
- д) апатичность, астения?

9. Какие пробы проводятся при исследовании вегетативной нервной системы:

- а) кожно-вегетативные;
- б) ортостатическая;
- в) рентгенологические;
- г) тепловизионные;
- д) лекарственные?

10. Что характерно для симпатикотонии:

- а) бледность и сухость кожи;
- б) блеск глаз и легкий экзофтальм;
- в) гиперсаливация и гипергидроз;
- г) склонность к тахикардии и повышению артериального давления (АД)?

Ответы: 1 — в, д; 2 — в; 3 — г, е, ж, з; 4 — в, и, л; 5 — б, в, и, к; 6 — а, д, ж, и, к, л; 7 — а, б, в; 8 — а, б, в, д; 9 — а, б, г, д; 10 — а, б, г.

Тесты подстановки

1. Какие анатомические образования включает в себя экстрапирамидная система?
2. Перечислите основные афферентные пути к мозжечку.

3. Перечислите основные связи экстрапирамидной системы со спинным мозгом.
4. Перечислите основные формы экстрапирамидных гиперкинезов.
5. Назовите основные признаки поражения червя мозжечка.
6. Назовите основные симптомы мозжечковой атаксии.
7. Назовите основные симптомы (синдромы) поражения правого полушария мозжечка.

Ответы: 1 — базальные ганглии; 2 — путь Флексига, путь Говерса, вестибуломозжечковый путь, лобно-мостомозжечковый путь, затылочно-височно-мостомозжечковый путь; 3 — ретикулоспинальный, вестибуло-спинальный, оливоспинальный, руброспинальный, тектоспинальный пути, медиальный продольный пучок; 4 — хореический, дрожание, атетоз, миоклонии, дистония, гемибаллизм, тик; 5 — атаксия туловища, мышечная гипотония; 6 — неустойчивость в позе Ромберга, атактическая походка, асинергия при пробе Бабинского, симптом Стюарта–Холмса, промахивание при пальце-носовой и пяточно-коленной пробе, интенционный тремор, адиадохокинез, гиперметрия, скандированная речь, нистагм, макрография; 7 — атаксия правых конечностей, гипотония мышц в правых конечностях.

Тесты конструктивные

1. Какой синдром чаще развивается при поражении паллидонигральной системы?
2. Какой синдром чаще развивается при поражении стриарных образований?
3. Какой синдром развивается при поражении мозжечка?
4. Какой синдром развивается при поражении правого лобно-мостомозжечкового пути?
5. Что поражено при нарушении координаторных проб, наличии интенционного тремора, скандированной речи, асинергии?
6. Чем проявляется нормальная реакция на ортостатическую пробу?
7. Что является основным медиатором тормозного действия?
8. Для какого менингита характерно значительное снижение уровня глюкозы в ликворе?
9. Назовите абсолютные показания к проведению люмбальной пункции.
10. В каких пределах колеблется содержание белка в ликворе?
11. Какой цитоз считается нормальным у новорожденного?
12. Какой метод обследования является решающим в постановке диагноза «менингит»?

Ответы:

1. Паркинсонизм.
2. Гипотонически-гиперкинетический.
3. Атаксия с мышечной гипотонией.
4. Левосторонняя гемиатаксия.
5. Полушария мозжечка и их связи.
6. Увеличением числа сердечных сокращений на 20–30 ударов в минуту.
7. Гамма-аминомасляная кислота.
8. Для туберкулезного менингита.
9. Подозрение на менингит и субарахноидальное кровоизлияние.
10. 0,16–0,45 г/л.
11. $(20–25) \cdot 10^6/\text{л}$, 100 % лимфоциты.
12. Люмбальная пункция.

Ситуационные задачи

Задача 1. Пациент, 15 лет, жалуется на пошатывание при ходьбе влево, неловкость в левой руке и ноге, изменение речи (стал говорить медленно, растянуто, толчкообразно).

Объективно: атаксия в левых конечностях, снижение тонуса в них, в позе Ромберга пошатывание влево.

1. *Определите основной клинический синдром.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 2. Пациент, 10 лет, жалуется на головную боль, шаткую походку.

Объективно: крупноразмашистый нистагм, снижение тонуса в конечностях с обеих сторон, в позе Ромберга и при ходьбе падает вперед или назад, атаксия в верхних и нижних конечностях.

1. *Определите основной клинический синдром.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 3. Пациенту 11 лет. В течение последних 3 месяцев его родители стали замечать изменение поведения, неловкость в руках, неустойчивость при ходьбе.

Объективно: выявляется горизонтальный нистагм при взгляде в обе стороны; мышечный тонус резко снижен, особенно в правых конечностях. Пальценосовую пробу выполняет с промахиванием справа. При ходьбе отклоняется вправо. При выполнении пальценосовой и пяточно-коленной пробы выявляется интенционное дрожание.

1. *Определите основной клинический синдром.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 4. Пациентке 13 лет. Родители обратили внимание на то, что стала неаккуратной, начала хуже писать.

Объективно: больная гримасничает, сидит беспокойно, руки то скрещивает на груди, то быстро закладывает их за спину, то прячет в карманы. Речь нечеткая, смазанная. Высунутый изо рта язык удержать не может. Обнаруживается гипотония мышц; положителен симптом Гордона.

1. *Определите основной клинический синдром.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 5. Больная, 17 лет, в течение 2 месяцев жалуется на пошатывание при ходьбе, неуверенность при выполнении тонких движений правой рукой (с трудом застегивает пуговицы), изменение почерка.

Объективно: горизонтальный нистагм в обе стороны, но более крупный при взгляде вправо. Гипотония мышц правых конечностей. В позе Ромберга и при ходьбе отклоняется вправо. При пальценосовой пробе выявляется промахивание и интенционное дрожание. Атаксия при пяточно-коленной пробе. Адиадохокинез и дисметрия справа.

1. *Определите основной клинический синдром.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 6. Ребенок, 10 лет, поступил в стационар с жалобами на повышение температуры до $38,8^{\circ}$, головную боль в лобной области, многократную рвоту.

Объективно: вялый; мышечный тонус дистоничен; рефлекс Бабинского слева; положительные менингеальные симптомы.

При исследовании ликвора выявлен цитоз — $170,0 \cdot 10^6/\text{л}$, лимфоциты — 100 %, белок — 0,165 г/л, глюкоза — 5,13 ммоль/л, хлориды — 109 ммоль/л.

1. *Определите клинический синдром.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 7. Пациент, 10 лет, жалуется на диффузную головную боль, многократную рвоту, шаткую походку. Из анамнеза: заболел 2 дня назад, когда повысилась температура до $37,8^{\circ}$, появилась головная боль.

Объективно: крупноразмашистый нистагм, снижение тонуса в конечностях с обеих сторон, в позе Ромберга и при ходьбе падает вперед или назад, атаксия в верхних и нижних конечностях.

Цереброспинальная жидкость: прозрачная, вытекала под давлением, цитоз — $105,0 \cdot 10^6/\text{л}$, лимфоциты — 85 %, нейтрофилы — 15 %, белок — 0,45 г/л, глюкоза — 5,18 ммоль/л, хлориды — 112 ммоль/л.

1. *Определите основные клинические синдромы.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Ответы к ситуационным задачам

Задача 1:

1. Мозжечковая атаксия.
2. Левое полушарие мозжечка.

Задача 2:

1. Мозжечковая атаксия.
2. Червь мозжечка.

Задача 3:

1. Мозжечковая атаксия в правых конечностях.
2. Правое полушарие мозжечка.

Задача 4:

1. Хореический гиперкинез.
2. Экстрапирамидные базальные ганглии.

Задача 5:

1. Мозжечковая атаксия в конечностях.
2. Правое полушарие мозжечка.

Задача 6:

1. Серозный менингит.
2. Мозговые оболочки.

Задача 7:

1. Серозный менингит, мозжечковая атаксия.
2. Мозговые оболочки, червь и полушария мозжечка.

ТЕМА 4

ВЫСШИЕ ПСИХИЧЕСКИЕ ФУНКЦИИ У ДЕТЕЙ: ГНОЗИС, ПРАКСИС, РЕЧЬ, ПИСЬМО, ЧТЕНИЕ, СЧЕТ. ФОРМИРОВАНИЕ. ЛОКАЛИЗАЦИЯ. МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ. СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Время занятия: 6 ч.

Знание симптоматики поражения различных отделов головного мозга, а также умение ее выявлять является фундаментальной основой топической

диагностики заболеваний ЦНС. Понимание принципов, на которых базируется современная теория о локализации функций в коре мозга, является основой понимания принципов высшей нервной деятельности человека.

Цель практического занятия: на основе знаний об анатомии и физиологии головного и спинного мозга обучить студентов методике исследования высших психических функций у детей, постановке топического и синдромального диагноза.

Задачи занятия. Студенту необходимо:

1. Изучить топическую диагностику поражения высших психических функций у детей.

2. Овладеть навыками исследования гнозиса, праксиса, речи, письма, чтения, счета у детей.

3. Овладеть навыками дифференциальной диагностики речевых нарушений у детей.

Студент должен *знать*:

1. Основные данные о строении больших полушарий мозга, анатомо-физиологические особенности их развития у детей.

2. Основные принципы системной организации высших корковых функций.

3. Виды различных расстройств корковых функций (алалия, афазия, агнозия, апраксия), локализацию очагового процесса при их возникновении.

4. Характер речевых нарушений у детей, их возрастные особенности; понятие об общем недоразвитии речи, задержке речевого развития.

5. Методику исследования неврологического статуса у детей, роль выявленных нарушений в постановке топического диагноза.

Студент должен *уметь*:

1. Оценить уровень сознания и всестороннюю ориентацию у детей разного возраста.

2. Оценить экспрессивную и импрессивную речь у детей разного возраста; выявлять афазии (изучение спонтанной, повторной, номинативной функций речи, понимания речи).

3. Выявлять речевые нарушения у детей разного возраста.

4. Выявлять апраксии (кинестетическую, эфферентную, пространственную, идеаторную).

5. Выявлять оптическую, слуховую и тактильную агнозии.

6. Исследовать функции счета, чтения, письма.

7. Проводить неврологическое обследование ребенка, оценить выявленные нарушения для постановки топического диагноза.

Материальное оснащение: таблицы, схемы (рисунки), мультимедийная презентация, неврологические молотки, камертон.

СОДЕРЖАНИЕ ЗАНЯТИЯ

1. Структурно-функциональная организация высших корковых (мозговых) функций. Цитоархитектоника. Доли головного мозга: принцип организации, симптомы поражения. Понятие о проекционно-ассоциативных связях, первичных, вторичных, третичных зонах коркового отдела анализатора. Структурные изменения в коре в процессе развития ребенка. Строение анализаторов. Понятие о сигнальных системах. Теория функциональных систем. Понятие о функциональной асимметрии полушарий головного мозга. Понятие о симптомах выпадения и раздражения. Принципы топической диагностики поражений на различных уровнях.

2. Синдромы нарушения гнозиса; виды агнозий: слуховые, зрительные, обонятельные, вкусовые. Виды сенситивной агнозии: аутоагнозия, анозогнозия, псевдомелия, астереогноз.

3. Синдромы нарушения праксиса, методы исследования. Апраксия моторная, идеаторная, конструктивная.

4. Речь как высшая функция нервной системы человека. Локализация центров речи. Участие различных отделов нервной системы в реализации речевых функций. Импрессивная и экспрессивная речь. Нарушение речевого праксиса: моторная афазия. Нарушение речевого гнозиса: сенсорная афазия. Амнестическая афазия, семантическая афазия. Отличие афазии (алалии) от дизартрии. Тотальная афазия. Методы исследования речевых функций.

5. Особенности развития речевых функций у детей в норме и при патологии. Алалия. Общее недоразвитие речи. Задержка речевого развития.

6. Алексия, аграфия, акалькулия, амузия.

7. Структурное и функциональное обеспечение памяти, методы оценки. Амнезия и ее варианты.

8. Изучение функций высшей нервной деятельности. Определение состояния сознания. Шкала количественных изменений сознания: оглушение, сопор, кома. Шкала комы Глазго.

9. Изучение функций высшей нервной деятельности. Качественное изменение сознания. Психомоторное возбуждение, делирий, сумеречное помрачение сознания, хроническое вегетативное состояние.

10. Изучение функций высшей нервной деятельности. Исследование высших корковых (психических) функций. Оценка когнитивных функций.

Практические навыки:

1. Оценка гнозиса, праксиса, чтения и письма у ребенка старшего возраста.

2. Оценка речи у ребенка старшего возраста.

3. Проведение приемов выявления речевых нарушений у детей (афазии, дизартрии, алалии, дислалии, логоневроза).

4. Оценка предречевого развития.
5. Дифференциальная диагностика нарушений высших психических функций у ребенка старшего возраста (ситуационная задача).

УЧЕБНЫЕ ВОПРОСЫ И РАСЧЕТ ВРЕМЕНИ

Учебные вопросы	Расчет времени, мин
Организационная вводная часть. Постановка цели и задач занятия	5
Контроль исходного уровня знаний студентов методом тест-контроля	10
Ответы на вопросы студентов по теме	10
Разбор темы путем опроса	120
Решение ситуационных задач по теме занятия	20
Освоение практических навыков: оценка уровня сознания, исследование высших психических функций у детей	45
Клинический разбор тематических пациентов со студентами. Самостоятельное исследование пациентов под контролем преподавателя	60
Подведение итогов занятия и постановка задач на следующее занятие	10

КОНТРОЛЬ УРОВНЯ ЗНАНИЙ

Тесты на различие

1. Где локализуется очаг поражения при моторной афазии:

- а) в височной доле доминантного полушария;
- б) теменной доле доминантного полушария;
- в) затылочной доле доминантного полушария;
- г) лобной доле доминантного полушария?

2. Какая область больших полушарий ответственна за программирование и контроль деятельности:

- а) лобная доля;
- б) височная доля;
- в) теменная доля;
- г) затылочная доля?

3. Укажите локализацию патологического очага поражения у пациента с астереогнозом:

- а) лобная доля;
- б) теменная верхняя доля доминантного полушария;
- в) височная доля;
- г) теменная нижняя доля субдоминантного полушария;
- д) затылочная доля.

4. Где локализуется очаг поражения, если у пациента выявляется идеомоторная апраксия:

- а) в лобной доле;
- б) теменной верхней доле;
- в) височной доле;
- г) теменной нижней доле;
- д) затылочной доле?

5. Какой термин употребляется для обозначения расстройств счета:

- а) алексия;
- б) афазия;
- в) астереогноз;
- г) акалькулия?

6. Где локализуется очаг поражения при сенсорной афазии:

- а) в лобной доле доминантного полушария;
- б) височной доле доминантного полушария;
- в) теменной доле субдоминантного полушария;
- г) затылочной доле субдоминантного полушария?

Ответы: 1 — г; 2 — а; 3 — б; 4 — г; 5 — г; 6 — б.

Тесты-классификации

1. Признаки сенсорной афазии:

- а) нарушение артикулирования звуков и фонем;
- б) нарушение переключения с одного звука на другой;
- в) неразличение фонем;
- г) непонимание обращенной речи;
- д) «словесный салат»;
- е) отчуждение смысла слов;
- ж) в менее тяжелых формах — частичная сохранность понимания речи.

2. Признаки моторной афазии:

- а) нарушение артикулирования звуков;
- б) нарушение переключения с одного звука на другой;
- в) неразличение фонем;
- г) непонимание обращенной речи;
- д) «словесный салат»;
- е) отчуждение смысла слов;
- ж) сохранность понимания речи.

3. Признаки поражения левой теменной доли мозга:

- а) апраксия;
- б) астереогноз;
- в) алексия;
- г) акалькулия;
- д) нарушение схемы тела;
- е) агнозия пальцев;
- ж) сенсорная афазия;
- з) моторная афазия;
- и) оптическая агнозия.

Ответы: 1 — в, г, д, е, ж; 2 — а, б, ж; 3 — а, б, в, г, д, е.

Тесты подстановки

1. Назовите 3 признака моторной афазии.
2. Назовите 4 признака сенсорной афазии.
3. Назовите 3 вида апраксий.
4. Назовите 3 вида агнозий.
5. Перечислите 7 признаков расстройства высших корковых функций при поражении лобной доли.

Ответы: 1 — трудность артикулирования звуков, трудность переключения с одного звука на другой, сохранность понимания речи; 2 — «словесный салат», непонимание обращенной речи, дефекты фонематического слуха, отчуждение смысла слов; 3 — афферентная, эфферентная, вследствие нарушения программирования деятельности (идеаторная, моторная, конструктивная); 4 — оптическая, слуховая, тактильная; 5 — снижение критики, эйфория, нарушение возможности составить и удержать программу деятельности, нарушение регуляции контроля психической деятельности, нарушение контроля за функцией тазовых органов, нарушение памяти, аспонтанность.

Тесты конструктивные

1. Какой синдром возникает при раздражении передней центральной извилины?
2. Какой синдром развивается при раздражении задней центральной извилины?
3. Каковы признаки очагового процесса в затылочной доле?
4. Какой синдром возникает при поражении лобной доли левого полушария?
5. Какой синдром возникает при поражении левой височной доли?
6. Какой синдром возникает при поражении теменно-височно-затылочной области левого полушария?
7. Каковы признаки поражения внутренней капсулы?

Ответы:

1. Фокальная эпилепсия с моторным компонентом.
2. Фокальная эпилепсия с немоторными приступами (сенсорными).
3. Зрительные галлюцинации, агнозия оптическая.
4. Нарушение программирования и контроля деятельности, инертность, инактивность, моторная афазия.
5. Сенсорная афазия.
6. Алексия, акалькулия, пальцевая агнозия, амнестическая афазия.
7. Центральный гемипарез, гемигипестезия, гемианопсия.

Ситуационные задачи

Задача 1. Подросток доставлен машиной скорой помощи после кратковременной потери сознания.

При осмотре определяются высокие цифры АД, пациент активно реагирует на окружающее. Понимает обращенную к нему речь, выполняет простую инструкцию (сжать руку), однако ответить не может. Произносит только звуки «да-да».

1. *Определите основной клинический синдром.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 2. У девочки, 15 лет, ревматический порок сердца. Проснувшись утром, обнаружила, что не может понять речь окружающих.

Объективно: не понимает, как показать части тела. Не дифференцирует фонемы. Говорит много, но слова непонятны. Речь может быть охарактеризована как «словесный салат».

1. *Определите основной клинический синдром.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 3. Ребенку 12 лет, появились затруднения при чтении (забыл буквы), не справлялся со счетом, не всегда определял нужное направление, когда выходил из автобуса. При осмотре выяснилось, что пациент не узнает правой рукой предметы на ощупь, с трудом может зашнуровать ботинки, не справляется с устным счетом, забывает буквы.

1. Определите синдром поражения.

2. Поставьте топический диагноз.

Задача 4. Девочка, играющая на пианино, стала отмечать затруднения при быстром темпе игры; иногда не могла произнести длинных слов, ошибалась при письме.

Определите характер двигательных и речевых расстройств.

Задача 5. Пациентка, 17 лет, в течение года изменилось поведение: стала неопрятной, появилась склонность к плоским шуткам, отмечались неадекватные действия, ухудшилось зрение.

Объективно: отсутствие обоняния слева и снижение зрения, на глазном дне слева — атрофия зрительного нерва, справа — застойный сосок, выражены хватательные рефлексy. При ходьбе и в позе Ромберга пошатывание вправо. При разговоре испытывает затруднение в подыскивании слов.

1. Определите основные синдромы.

2. Поставьте топический диагноз.

Задача 6. Пациент, 16 лет, обратился к врачу с жалобами на приступы «проваливания», сопровождающиеся вращением окружающих предметов, лиц. Беспокоит ощущение неприятных запахов, не существующих в действительности; извращение вкусовых ощущений.

Объективно: правосторонняя квадрантная гемианопсия, неустойчивость в позе Ромберга, при ходьбе пошатывание вправо. Плохо понимает смысл пословиц и сложных фраз.

1. Определите основные синдромы.

2. Поставьте топический диагноз.

Задача 7. Больная, 13 лет, жалуется на периодически возникающие неприятные ощущения светящихся точек, искр, пламени перед глазами; формы знакомых предметов представляются искаженными, уродливыми, перестала узнавать лица знакомых.

Объективно: острота зрения равна 1; правосторонняя квадрантная гемианопсия.

1. Назовите симптомы.

2. Поставьте топический диагноз.

Задача 8. К врачу обратился пациент 16 лет с жалобами на появившуюся в последнее время рассеянность (неправильно застегивает пуговицы, затрудняется отпереть свою дверь ключом, не справляется с арифметическими действиями, читает с трудом — забывает буквы).

Объективно: не узнает предметы на ощупь, не может самостоятельно правильно одеться, затруднен устный счет в пределах 20, неправильно называет пальцы, право-левая ориентация нарушена.

1. *Определите основные синдромы.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 9. У пациента, 17 лет, на фоне чрезмерного эмоционального напряжения внезапно развились слабость и онемение в правых конечностях.

Объективно: правосторонняя гемианопсия, сглаженность правой носогубной складки, язык при высовывании отклоняется вправо, правосторонний гемипарез с повышением мышечного тонуса, глубоких рефлексов и наличием патологических рефлексов справа. Отсутствие всех видов чувствительности справа.

1. *Определите основные синдромы.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 10. Пациент жалуется на нестерпимо жгучие боли в правой половине туловища и в правых конечностях, неустойчивость при ходьбе.

Объективно: правосторонняя гемианопсия, гемигипестезия с гиперпатией справа, при ходьбе отклоняется вправо, правая кисть согнута в лучезапястом суставе, пальцы то прижаты друг к другу, то принимают вычурные быстро меняющиеся позы.

1. *Определите основные синдромы.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 11. Больную в течение нескольких лет беспокоят беспорядочные произвольные подергивания в конечностях и в различных частях тела, мешающие целенаправленным произвольным движениям.

Объективно: быстрые, аритмичные, разбросанные, бессистемные насильственные движения в конечностях, туловище, мышцах лица; удержать в покое вытянутые руки, высунутый язык больная не может.

1. *Определите основной клинический синдром.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 12. У пациента, 17 лет, внезапно развился паралич в правых конечностях, закрылся левый глаз.

Объективно: расходящееся косоглазие и птоз слева, левый зрачок шире правого, сглаженность правой носогубной складки, язык отклоняется вправо, справа — отсутствие движений, глубокие рефлексy и мышечный тонус справа выше, чем слева, правосторонняя гемигипестезия.

1. *Определите основной клинический синдром.*

2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 13. Пациент, 16 лет, после сна утром внезапно обнаружил перекос лица влево и отсутствие движений в левых конечностях.

Объективно: лицо «перетянuto» влево, правый глаз не закрывается, правые лобные складки отсутствуют, справа «симптом паруса», правый угол рта опущен, язык отклоняется влево, левосторонний гемипаралич с высокими сухожильными рефлексами и наличием патологических рефлексов, гемипарестезия слева.

1. *Определите синдром.*

2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 14. У пациента после тяжелой черепно-мозговой травмы (ЧМТ) развился паралич в правых конечностях, появилось двоение в глазах, возникла асимметрия мышц левой половины лица.

Объективно: сходящееся косоглазие левого глаза, лобные складки слева не образуются, левый глаз не закрывается, рот перетянут вправо, левый угол рта опущен, справа гемиплегия с повышенными сухожильными рефлексами и наличием патологических рефлексов, правосторонняя гемигипестезия.

1. *Определите основной клинический синдром.*

2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 15. У пациента, 16 лет, в течение суток постепенно развился паралич в левых конечностях и появилось затруднение речи.

Объективно: язык при высовывании отклоняется вправо, имеется атрофия мышц правой половины языка, артикуляция затруднена. В левых конечностях движения отсутствуют, сухожильные рефлексy повышены. Рефлекс Бабинского и рефлекс Оппенгейма слева.

1. *Определите основной клинический синдром.*

2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 16. У пациента в течение нескольких месяцев постепенно развилась слабость в левых конечностях, изменился голос (стал гнусавым) и появилось затруднение при глотании.

Объективно: голос сильный с гнусавым оттенком, правая половина мягкого неба свисает, глоточный и небный рефлексy справа снижены. В левых конечностях снижена мышечная сила до 3 баллов, сухожильные рефлексy слева выше, чем справа, рефлекс Бабинского слева.

1. *Определите основной клинический синдром.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 17. У пациента во время работы в саду внезапно развился паралич в правых конечностях, появилось затруднение глотания, частое поперхивание при еде, охриплость голоса.

Объективно: голос хриплый, экскурсия мягкого неба при фонации ограничена слева, парез левой голосовой связки, небный и глоточный рефлексy слева не вызываются, левый плечевой пояс опущен. В правых конечностях — отсутствие произвольных движений, мышечный тонус и сухожильные рефлексy повышены, патологические рефлексy справа.

1. *Определите основной клинический синдром.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Ответы к ситуационным задачам

Задача 1:

1. Моторная афазия.
2. Задние отделы нижней лобной извилины слева.

Задача 2:

1. Сенсорная афазия.
2. Левая височная доля.

Задача 3:

1. Нарушение чтения, счета, праксиса, стереогноза.
2. Левая теменная доля.

Задача 4: эфферентная апраксия, моторная афазия, аграфия.

Задача 5:

1. Лобная психика, лобная атаксия, моторная афазия.
2. Левая лобная доля.

Задача 6:

1. Вестибулярные пароксизмы, обонятельные и вкусовые галлюцинации, атаксия, сенсорная афазия.
2. Левая височная доля.

Задача 7:

1. Фотопсии, метаморфопсии, агнозия на лица.
2. Затылочная доля.

Задача 8:

1. Агнозия, апраксия, акалькулия.
2. Теменная доля.

Задача 9:

1. Центральный парез мышц, иннервируемых VII и XII парами черепных нервов справа; центральный гемипарез справа; гемианестезия справа.
2. Левая внутренняя капсула.

Задача 10:

1. Гемиалгии справа, гемианопсия справа, гемигипестезия с гиперпатией справа, правосторонняя гемиатаксия, хореоатетоз.
2. Таламус слева.

Задача 11:

1. Хореический гиперкинез.
2. Стриарный отдел экстрапирамидной системы.

Задача 12:

1. Альтернирующий паралич Вебера.
2. Левая ножка мозга.

Задача 13:

1. Альтернирующий паралич Мийяра–Гюблера.
2. Нижние отделы варолиевого моста справа.

Задача 14:

1. Альтернирующий паралич Фовилля.
2. Левая половина варолиевого моста.

Задача 15:

1. Альтернирующий паралич Джексона.
2. Продолговатый мозг справа.

Задача 16:

1. Альтернирующий паралич Авеллиса.
2. Правая половина продолговатого мозга.

Задача 17:

1. Альтернирующий паралич Шмидта.
2. Левая половина продолговатого мозга.

ТЕМА 5

СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА. МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО СТАТУСА. ПОСТАНОВКА ТОПИЧЕСКОГО ДИАГНОЗА

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Время занятия: 6 ч.

Знакомство с пациентом и его опрос представляют диагностическую ценность, так как поведение пациента, степень критического отношения к своему состоянию, стройность или фрагментарность в сообщении своего анамнеза и истории настоящего заболевания выявляют черты исследуемого, присущие ему или возникшие в связи с болезнью. В некоторых случаях необходимы сведения от близких пациенту лиц. Не менее важным является всесторонний клинический осмотр пациента — оценка как его соматического состояния, так и неврологического статуса, что позволяет составить правильный план обследования для постановки клинического диагноза.

Цель практического занятия: на основе знаний анатомии и физиологии нервной системы обучить студентов проводить неврологический осмотр детей старшего возраста, дифференцировать нормальный и девиантный неврологические статусы ребенка с постановкой топического диагноза.

Задачи занятия. Студенту необходимо:

1. Изучить синдромы поражения головного и спинного мозга.
2. Овладеть навыками исследования неврологического статуса у детей старшего возраста.
3. Овладеть навыками постановки топического диагноза.

Студент должен *знать* алгоритм исследования неврологического статуса у детей старшего возраста:

1. Методику оценки уровня сознания, оценки функций высшей нервной деятельности.
2. Методику оценки черепных нервов.

3. Методику оценки двигательной системы, исследования походки.
4. Методику оценки чувствительной сферы.
5. Методику оценки координации: пальценосовая, пяточно-коленная пробы, проба на диадохокinez, пронаторная проба, пробы Стюарта–Холмса, Бабинского, Ромберга.
6. Методику оценки менингеальных знаков.
7. Методику оценки вегетативных проб, выявления нарушений функции тазовых органов.

Студент должен *уметь*:

1. Провести неврологический осмотр ребенка старшего возраста с заболеваниями центральной и периферической нервной системы.
2. Выявить основные неврологические симптомы и синдромы у детей старшего возраста.
3. Установить топический диагноз.
4. Поставить предварительный клинический диагноз; провести дифференциальную диагностику.

Материальное оснащение: таблицы, схемы (рисунки), мультимедийная презентация, неврологические молотки, камертон.

СОДЕРЖАНИЕ ЗАНЯТИЯ

1. Поражение лобной доли. Поражение теменной доли. Поражение височной доли. Поражение затылочной доли.
2. Поражение мозолистого тела. Поражение внутренней капсулы. Поражение гипоталамо-гипофизарной области. Поражение таламуса.
3. Поражение области базальных ядер. Поражение мозжечка.
4. Поражение области крыши среднего мозга. Поражение ножек мозга. Поражение моста. Поражение продолговатого мозга. Альтернирующие синдромы.
5. Поражение черепных нервов.
6. Поражение верхнешейного отдела спинного мозга (C1–C4). Поражение нижнешейного отдела спинного мозга (C5–C8). Поражение грудного отдела спинного мозга. Поражение поясничного отдела спинного мозга. Поражение эпиконуса спинного мозга. Поражение конуса спинного мозга. Поражение конского хвоста.
7. Поражение плечевого сплетения. Поражение срединного нерва. Поражение локтевого нерва. Поражение лучевого нерва.
8. Поражение поясничного сплетения. Поражение бедренного нерва. Поражение седалищного нерва. Поражение большеберцового нерва. Поражение малоберцового нерва.

Практические навыки:

1. Осмотр пациента с поражением ЦНС.
2. Осмотр пациента с поражением периферической нервной системы.
3. Дифференциальная диагностика заболеваний ЦНС (ситуационная задача).
4. Дифференциальная диагностика заболеваний периферической нервной системы (ситуационная задача).

УЧЕБНЫЕ ВОПРОСЫ И РАСЧЕТ ВРЕМЕНИ

Учебные вопросы	Расчет времени, мин
Организационная вводная часть. Постановка цели и задач занятия	5
Контроль исходного уровня знаний студентов методом тест-контроля	10
Ответы на вопросы студентов по теме	10
Разбор темы путем опроса	120
Решение ситуационных задач по теме занятия	20
Освоение практических навыков: изучение алгоритма неврологического осмотра и исследование неврологического статуса у детей старшего возраста	45
Клинический разбор тематических пациентов со студентами. Самостоятельное исследование пациентов под контролем преподавателя	60
Подведение итогов занятия и постановка задач на следующее занятие	10

КОНТРОЛЬ УРОВНЯ ЗНАНИЙ**Тесты на различие****1. Какие сегменты спинного мозга иннервируют руку:**

- а) C1–C6;
- б) C7–Th4;
- в) C3–C8;
- г) C5–Th1;
- д) Th1–Th5;
- е) Th2–Th12?

2. Какие сегменты спинного мозга иннервируют ногу:

- а) шейные;
- б) грудные;
- в) поясничные;
- г) верхние крестцовые;
- д) нижние крестцовые?

3. Какими зрительными нарушениями проявляется поражение внутренней капсулы:

- а) зрительной агнозией;
- б) гомонимной гемианопсией;
- в) сужением полей зрения;
- г) квадрантной гемианопсией?

4. Какие анатомические образования включает в себя экстрапирамидная система:

- а) базальные ганглии;
- б) зубчатое ядро мозжечка;
- в) красное ядро;
- г) внутреннюю капсулу;
- д) мозолистое тело?

5. Какая область больших полушарий ответственна за программирование и контроль деятельности:

- а) лобная доля;
- б) височная доля;
- в) теменная доля;
- г) затылочная доля?

Ответы: 1 — г; 2 — в, г; 3 — б; 4 — а, в; 5 — а.

Тесты-классификации

1. Назовите характер нарушения мочеиспускания при поражении конского хвоста:

- а) периодическое недержание;
- б) задержка мочи;
- в) истинное недержание;
- г) парадоксальное недержание;
- д) императивные позывы.

2. Определите характер нарушения движения при поражении мозжечка:

- а) вялый паралич;
- б) гиперкинезы;
- в) нарушение координации;
- г) спастический паралич;
- д) гипокинезия.

3. Определите характер нарушения движения при поражении экстрапирамидной системы:

- а) вялый паралич;
- б) нарушение координации;
- в) гиперкинезы;
- г) спастический паралич;
- д) гипокинезия.

Ответы: 1 — в; 2 — в; 3 — в, д.

Тесты подстановки

1. Перечислите 5 основных симптомов периферического паралича.
2. Какие мышцы иннервирует глазодвигательный нерв?
3. Назовите сегментарные уровни дуг основных глубоких рефлексов:

1) бицепитального;	а) С5–С6;
2) трицепитального;	б) II–IV поясничные;
3) карпорадиального;	в) С5–С8;
4) коленного;	г) I–II крестцовые;
5) ахиллова	д) С7–С8

4. Перечислите признаки расстройства высших корковых функций при поражении лобной доли.

5. Назовите признаки моторной афазии.

Ответы: 1 — арефлексия, атония, атрофия, качественная реакция перерождения (дегенерация), фасцикулярные подергивания в пораженных мышцах; 2 — мышцу, поднимающую верхнее веко; верхнюю прямую мышцу; внутреннюю прямую мышцу; нижнюю косую мышцу; нижнюю прямую мышцу; мышцу, суживающую зрачок; ресничную мышцу; 3 — а – 1, б – 4, в – 3, г – 5, д – 2; 4 — снижение критики, эйфория, нарушение возможности составить и удерживать программу деятельности, нарушение регуляции контроля психической деятельности, нарушение контроля за функцией тазовых органов, нарушение памяти, аспонтанность; 5 — трудность артикулирования звуков, трудность переключения с одного звука на другой, сохранность понимания речи.

Тесты конструктивные

1. Какие двигательные расстройства возникают при поражении перекреста пирамид?
2. Какой характерный синдром развивается при поражении внутренней капсулы (заднего бедра)?
3. Какой синдром возникает при поражении теменно-височно-затылочной области левого полушария?
4. Как клинически отличить псевдобульбарный паралич от бульбарного?
5. Какие симптомы отмечаются при поражении глазодвигательного нерва?
6. Чем проявляется нормальная реакция на ортостатическую пробу?
7. В каких пределах колеблется содержание белка в ликворе?

Ответы:

1. Центральная тетраплегия.
2. Центральная гемиплегия.
3. Анозогнозия, нарушение схемы тела, апраксия одевания, агнозия на лица.
4. Для псевдобульбарного паралича характерны: симметричность поражения, рефлексы орального автоматизма, насильственный плач, смех; отсутствие атрофии мышц языка.
5. Птоз. Расходящееся косоглазие. Ограничение движений глазного яблока вверх, вниз, кнутри. Диплопия, мидриаз, паралич аккомодации.
6. Увеличением числа сердечных сокращений на 20–30 ударов в минуту.
7. 0,16–0,45 г/л.

Ситуационные задачи

Задача 1. Пациент, 15 лет, жалуется на слабость в ногах и периодически затруднение мочеиспускания.

Объективно: мышечный тонус в ногах повышен. Мышечная сила в сгибателях бедра равна 3 баллам. Сухожильные рефлексы с ног оживлены, выявляются клонус стоп, рефлекс Бабинского с обеих сторон. Брюшные рефлексы (поверхностные) средние и нижние снижены.

1. *Определите основной клинический синдром.*
2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 2. Пациент, 12 лет, поступил с жалобами на гипомимию левой половины лица. В неврологическом статусе отмечается сглаженность лобных и носогубной складок слева, левая глазная щель не смыкается, лагофthalm, отмечается слезотечение, опущен левый угол рта, не может посвистеть,

при улыбке рот перетягивается вправо. Снижены роговичный, конъюнктивальный, надбровный рефлекс слева.

1. Определите основной клинический синдром.

2. Поставьте топический диагноз.

Задача 3. Пациент, 12 лет, обратился к врачу с жалобами на двоение.

Объективно: опущение левого века, расширение левого зрачка, левый глаз повернут кнаружи и книзу.

Поставьте топический диагноз.

Задача 4. Пациенту 11 лет. В течение последних 3 месяцев родители начали замечать изменение поведения, неловкость в руках, неустойчивость при ходьбе.

Объективно: выявляется горизонтальный нистагм при взгляде в обе стороны; мышечный тонус резко снижен, особенно в правых конечностях. Пальценосовую пробу выполняет с промахиванием справа. При ходьбе отклоняется вправо. При выполнении пальценосовой и пяточно-коленной пробы выявляется интенционное дрожание.

1. Определите основной клинический синдром.

2. Поставьте топический диагноз.

Задача 5. У ребенка, 12 лет, появились затруднения при чтении (забыл буквы), не справлялся со счетом, не всегда определял нужное направление, когда выходил из автобуса. При осмотре выяснилось, что пациент не узнает правой рукой предметы на ощупь, с трудом может зашнуровать ботинки, не справляется с устным счетом, забывает буквы.

1. Определите синдром поражения.

2. Поставьте топический диагноз.

Задача 6. У пациента, 16 лет, внезапно после бани развился паралич в правых конечностях, закрылся левый глаз.

Объективно: расходящееся косоглазие и птоз слева, левый зрачок шире правого, сглаженность правой носогубной складки, язык отклоняется вправо; справа — отсутствие движений, сухожильные рефлексы и мышечный тонус справа выше, чем слева; правосторонняя гемигипестезия.

1. Определите основной клинический синдром.

2. Поставьте топический диагноз.

Задача 7. Ребенок, 10 лет, поступил в стационар с жалобами на повышение температуры до 38,8°, головную боль в лобной области, многократную рвоту.

Объективно: вялый; мышечный тонус дистоничен, рефлекс Бабинского слева, положительные менингеальные симптомы.

При исследовании ликвора выявлен цитоз — $170,0 \cdot 10^6/\text{л}$, лимфоциты — 100 %, белок — 0,165 г/л, глюкоза — 5,13 ммоль/л, хлориды — 109 ммоль/л.

1. *Определите клинический синдром.*

2. *Поставьте топический диагноз.*

Задача 8. Пациент, 15 лет, после охлаждения появились приступообразные боли в области левой щеки с иррадиацией в ухо. Боль интенсивная, стреляющая, ничем не купируется и провоцируется жеванием, разговором, глотанием, охлаждением.

При объективном исследовании, кроме болезненности при надавливании в области подбородочного отверстия, других неврологических симптомов не обнаруживается.

Определите синдром.

Задача 9. Пациент, 12 лет, в течение последних 3 лет стал замечать, что правой рукой не может различать горячее и холодное, в результате чего неоднократно получал ожоги руки и туловища.

Объективно: аналгезия и термоанестезия в правой руке и половине туловища до уровня пупка. Тактильная и глубокая чувствительность сохранена, болевых ощущений нет.

1. *Определите тип нарушения чувствительности.*

2. *Поставьте топический диагноз.*

Ответы к ситуационным задачам

Задача 1:

1. Центральный парапарез ног.
2. Пирамидные пути спинного мозга на уровне сегментов Th8–Th9.

Задача 2:

1. Периферический паралич лицевого нерва.
2. Лицевой нерв на уровне «гусиной лапки».

Задача 3: поражение левого глазодвигательного нерва.

Задача 4:

1. Мозжечковая атаксия в правых конечностях.
2. Правое полушарие мозжечка.

Задача 5:

1. Нарушение чтения, счета, праксиса, стереогноза.
2. Левая теменная доля.

Задача 6:

1. Альтернирующий паралич Вебера.
2. Левая ножка мозга.

Задача 7:

1. Серозный менингит.
2. Мозговые оболочки.

Задача 8: невралгия тройничного нерва.

Задача 9:

1. Сегментарный (диссоциированный) тип.
2. Задние рога спинного мозга на уровне сегментов C5–Th10 справа.

ТЕМА 6

МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО СТАТУСА РЕБЕНКА. ПОСТАНОВКА ТОПИЧЕСКОГО И КЛИНИЧЕСКОГО ДИАГНОЗОВ. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Время занятия: 6 ч.

Поражения нервной системы перинатального генеза являются одной из главных причин детской инвалидности. Приоритетными направлениями в детской неврологии остаются совершенствование диагностики, раннее начало этиологической терапии с учетом верифицированного топически и подтвержденного инструментально очага поражения, комплексный мультидисциплинарный подход к терапии с учетом медицинских, психолого-педагогических и социальных аспектов.

Цель практического занятия: изучить методы исследования неврологического статуса ребенка.

Задачи занятия. Студенту необходимо:

1. Изучить топическую диагностику поражения нервной системы на различных уровнях.

2. Овладеть навыками исследования неврологического статуса у детей раннего возраста.

3. Овладеть навыками постановки топического и клинического диагнозов.

Студент должен *знать* алгоритм оценки неврологического статуса у новорожденных и детей раннего возраста:

1. Методику оценки уровня сознания.

2. Методику оценки черепных нервов.

3. Методику оценки двигательной системы; физиологические рефлексы периода новорожденности и их диагностическую значимость с позиции отражения эволюционной и функциональной зрелости ребенка.

4. Методику оценки чувствительной сферы.

5. Методику оценки координации.

6. Методику выявления гиперкинезов.

7. Методику оценки менингеальных знаков, вегетативной нервной системы.

Студент должен *уметь*:

1. Провести неврологический осмотр ребенка раннего возраста с заболеваниями центральной и периферической нервной системы.

2. Выявить основные неврологические симптомы и синдромы у новорожденных и детей раннего возраста.

3. Установить топический и синдромальный диагнозы.

4. Поставить предварительный клинический диагноз; провести дифференциальную диагностику перинатальной патологии.

Материальное оснащение: таблицы, схемы (рисунки), мультимедийная презентация, неврологические молотки, камертон.

СОДЕРЖАНИЕ ЗАНЯТИЯ

1. Оценка предречевого развития. Оценка психомоторного развития детей раннего возраста. Использование приемов выявления речевых нарушений у детей. Афазии, дизартрии, алалии, дислалии, логоневроз. Оценка неврологического статуса у ребенка с задержкой психоречевого развития.

2. Проведение неврологического осмотра новорожденного ребенка и детей раннего возраста:

1) особенности оценки неврологического статуса у детей раннего возраста;

2) оценка уровня сознания;

3) оценка наличия, формы, размеров, состояния большого и малого родничков;

4) измерение и оценка размеров окружности головы ребенка;

5) оценка положения головы;

- 6) оценка функций черепных нервов;
- 7) оценка двигательной сферы;
- 8) оценка рефлексов периода новорожденности:
 - оральных автоматизмов (поисковый, сосательный, хоботковый, ладонно-ротовой рефлексы);
 - спинальных автоматизмов (защитный рефлекс, рефлекс опоры и автоматической походки, верхний и нижний хватательный рефлексы, рефлекс ползания, рефлексы Моро, Галанта, Переса, Бабинского);
 - миелоэнцефальных позотонических автоматизмов (симметричный шейный тонический рефлекс, асимметричный шейный тонический рефлекс, лабиринтный тонический рефлекс);
 - простых шейных и туловищных установочных рефлексов, лабиринтных установочных рефлексов;
- 9) оценка менингеальных симптомов;
- 10) выявление нарушений вегетативной нервной системы у младенцев;
- 11) выявление неврологических синдромов метаболических расстройств.

Практические навыки:

1. Оценка уровня сознания, оценка размеров и формы головы ребенка, оценка положения шеи ребенка.
2. Исследование рефлексов новорожденных.
3. Дифференциальная диагностика неврологических заболеваний у детей (ситуационная задача).
4. Дифференциальная диагностика заболеваний центральной и периферической нервной системы (ситуационная задача).
5. Интерпретация данных нейровизуализации (ультрасонографии, магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга), рентгенографии.
6. Интерпретация результатов МРТ головного мозга.
7. Интерпретация результатов МРТ спинного мозга.
8. Интерпретация результатов ультразвукового исследования (УЗИ) головного мозга и прецеребральных артерий.

УЧЕБНЫЕ ВОПРОСЫ И РАСЧЕТ ВРЕМЕНИ

Учебные вопросы	Расчет времени, мин
Организационная вводная часть. Постановка цели и задач занятия	5
Контроль исходного уровня знаний студентов методом тест-контроля	10
Ответы на вопросы студентов по теме	10
Разбор темы путем опроса	120

Учебные вопросы	Расчет времени, мин
Решение ситуационных задач по теме занятия	20
Освоение практических навыков: изучение алгоритма неврологического осмотра и исследование неврологического статуса у детей старшего возраста	45
Клинический разбор тематических пациентов со студентами. Самостоятельное исследование пациентов под контролем преподавателя	60
Подведение итогов занятия и постановка задач на следующее занятие	10

КОНТРОЛЬ УРОВНЯ ЗНАНИЙ

Тесты на различие

1. В каком из периодов дородового онтогенеза возникают пороки развития ЦНС:

- а) прогенезе;
- б) пренатальном;
- в) перинатальном?

2. Чем могут быть обусловлены пороки развития ЦНС:

- а) изменением наследственных структур (мутациями);
- б) воздействием тератогенных факторов;
- в) воздействием мутаций и тератогенных факторов (мультифакториальные)?

3. Как называется черепно-мозговая грыжа, когда в грыжевом мешке находятся оболочки, ткань мозга и деформированные желудочки:

- а) менингоцеле;
- б) энцефалоцеле;
- в) энцефалоцистоцеле?

4. Назовите клинические проявления менингококкового менингита и менингококцемии у детей:

- а) острое начало;
- б) слабовыраженные общемозговые и менингеальные симптомы;
- в) лимфоцитарный цитоз в ликворе;
- г) нейтрофильный цитоз в ликворе;
- д) звездчатая сыпь;

- е) постепенное начало;
- ж) выраженные общемозговые и менингеальные симптомы;
- з) узловатая сыпь.

5. Какие клинические синдромы характерны для арахноидитов:

- а) слабовыраженный очаговый;
- б) общеинфекционный;
- в) общемозговой;
- г) выраженный очаговый;
- д) менингеальный?

6. Какие из перечисленных признаков относятся к семейной атаксии Фридрейха:

- а) тип наследования — аутосомно-доминантный;
- б) тип наследования — аутосомно-рецессивный;
- в) тип наследования — рецессивный, сцепленный с полом;
- г) начало заболевания — чаще до 14 лет;
- д) начало заболевания — чаще после 14 лет;
- е) сенситивная атаксия и нарушение глубокой чувствительности;
- ж) мозжечковая атаксия;
- з) спастические парезы;
- и) гиперкинезы;
- к) костные деформации?

7. Какие клинические признаки характерны для гидроцефалии:

- а) задержка психомоторного развития;
- б) раннее закрытие швов и родничков;
- в) преобладание мозгового черепа над лицевым;
- г) преобладание лицевого черепа над мозговым;
- д) расхождение швов, напряжение родничков;
- е) немотивированное беспокойство?

Ответы: 1 — б; 2 — а, б, в; 3 — в; 4 — а, г, д, ж; 5 — а, б, в, д; 6 — а, б, г, е, ж, з, к; 7 — а, в, д, е.

Ситуационные задачи

Задача 1. У пациента анестезия кожи в области лба, передней волосистой части головы и верхней части носа слева. Слева отсутствуют корнеальный и конъюнктивальные рефлексy.

Определите очаг поражения.

Задача 2. Пациент разучился одеваться, не может пользоваться чашкой, ложкой. Его одевают, кормят.

Определите очаг поражения. Как называются описанные расстройства?

Задача 3. У пациента наблюдается дизартрия, дисфагия, дисфония, атрофии языка нет, имеются выраженные симптомы орального автоматизма, временами наступает насильственный смех или плач.

Определите очаг поражения. Как называется описанный синдром?

Задача 4. У пациента отмечается горизонтальный нистагм при отведении глазных яблок в стороны. Сила рук и ног сохранена. Самостоятельно ходить и стоять не может, падает в разные стороны. Снижен тонус мышц всех конечностей. Чувствительность не нарушена.

Где локализуется очаг поражения?

Задача 5. У пациента сглажена левая носогубная складка, левый угол рта опущен, язык отклоняется влево. Атрофии и фибриллярных подергиваний языка нет.

Где локализуется очаг поражения?

Задача 6. У пациента справа отмечается паралич мимических мышц всей половины лица, слева спастический парез в руке и ноге.

Где локализуется очаг поражения?

Задача 7. У пациента имеется правосторонняя гемиплегия, гемианестезия и гемианопсия.

Где локализуется очаг поражения?

Задача 8. Пациент при сохранности двигательных функций из-за неустойчивости не может стоять и ходить, эйфоричен, слева сглажена носогубная складка, тонус слева в руке и ноге повышен, справа аносмия.

Где локализуется очаг поражения?

Задача 9. У пациента голова свисает на грудь, повороты ее в сторону невозможны. Плечи опущены, резко затрудненожатие плечами и поднятие рук выше горизонтального уровня. Крыловидные лопатки. Наблюдается атрофия грудино-ключично-сосцевидных и трапециевидных мышц.

Где локализуется очаг поражения?

Задача 10. У пациента при сжатии кисти в кулак I и II пальцы не сгибаются, оппозиция большого пальца невозможна: определяется атрофия мышц в области возвышения большого пальца, снижение чувствительности на ладонной поверхности первых трех пальцев и половины четвертого.

Где локализуется очаг поражения?

Задача 11. У ребенка наблюдаются быстрые, аритмичные, непроизвольные движения конечностей, туловища. Он гримасничает, причмокивает, высовывает язык. Тонус мышц снижен.

Где локализуется очаг поражения:

- а) в хвостатом ядре;*
- б) бледном шаре;*
- в) скорлупе;*
- г) черном веществе?*

Задача 12. Пациент ходит мелкими шажками, туловище наклонено вперед, руки и ноги полусогнуты. Речь монотонная, затухающая, тихая. Дистальный гиперкинез покоя. Тонус мышц повышен по типу «зубчатого колеса».

Где локализуется очаг поражения:

- а) в хвостатом ядре;*
- б) бледном шаре;*
- в) скорлупе;*
- г) черном веществе?*

Задача 13. У пациента обнаруживается горизонтальный нистагм при отведении глазных яблок в стороны. Походка шаткая, с нарастанием шаткости при поворотах, особенно вправо. При пробе Ромберга падает в правую сторону. Отмечается промахивание и интенционное дрожание при выполнении пальценосовой пробы справа, адиадохокинез справа, изменение почерка (мегалография). Снижен мышечный тонус справа. Парезов конечностей нет.

Где локализуется очаг поражения:

- а) в левом полушарии мозжечка;*
- б) черве мозжечка;*
- в) лобной доле слева;*
- г) правом полушарии мозжечка;*
- д) лобной доле справа?*

Задача 14. У пациента отсутствуют активные движения в ногах. Мышечный тонус и сухожильные рефлексy в них повышены, клонус стоп и надколенных чашечек, патологические рефлексy Бабинского и Россолимо

с двух сторон. Утрачены все виды чувствительности книзу от паховых складок. Отмечена задержка мочи и кала.

Где локализуется патологический очаг:

- а) в стволе мозга;*
- б) спинном мозге на уровне С4;*
- в) верхней трети передней центральной извилины с двух сторон;*
- г) спинном мозге на уровне Th9?*

Задача 15. У пациента снижена сила в руке, выявляются атония, атрофия и фасцикулярные подергивания в мышцах, арефлексия.

Где локализуется патологический очаг:

- а) в плечевом сплетении;*
- б) средней трети передней центральной извилины;*
- в) передних рогах шейного утолщения спинного мозга;*
- г) задних рогах шейного утолщения спинного мозга?*

Задача 16. У пациента выявляется астереогнозия, апраксия, акалькулия, алексия. Пациент — правша.

Определите топический диагноз:

- а) правая лобная доля;*
- б) левая теменная доля;*
- в) правая височная доля;*
- г) правая теменная доля;*
- д) левая лобная доля;*
- е) левая височная доля;*
- ж) мозолистое тело.*

Задача 17. У пациента отмечается диплопия, частичный птоз и расширение зрачка справа. Правое глазное яблоко отведено кнаружи, ограничены движения его внутрь, вверх, вниз. Центральный паралич левых конечностей.

Определите топический диагноз:

- а) мост;*
- б) продолговатый мозг;*
- в) средний мозг;*
- г) кора больших полушарий.*

Задача 18. Ребенок, 10 лет, жалуется на периодические головные боли, рвоту. Акушерский анамнез и наследственность не отягощены. Психомоторное развитие соответствовало возрасту. Череп седловидной формы. Лицевая часть черепа преобладает над мозговой. Окружность головы — 50 см. Парезов нет, сухожильные рефлексy оживлены, мышечный тонус

не изменен. На рентгенограмме черепа лицевая часть преобладает над мозговой, швы отсутствуют, усиление пальцевых вдавлений.

Поставьте клинический диагноз:

- а) ЧМТ, сотрясение головного мозга;*
- б) врожденная окклюзионная гидроцефалия;*
- в) врожденный порок развития головного мозга, микроцефалия;*
- г) острый энцефалит, гидроцефальный синдром;*
- д) краниостеноз;*
- е) опухоль головного мозга.*

Задача 19. Пациент, 12 месяцев, болен с рождения, когда родители стали отмечать вялость, малоподвижность. Объективно выявляются слабость и атрофии в проксимальных отделах конечностей, диффузная мышечная гипотония, снижение сухожильных и периостальных рефлексов. Фасцикулярные подергивания в мышцах, дистальный тремор. Чувствительность сохранена. Дыхание диафрагмальное. На ЭМГ определяется «ритм частотокола».

Определите топический и клинический диагнозы:

- а) поражение мышц;*
- б) поражение периферического мотонейрона;*
- в) наследственная моторно-сенсорная нейропатия Шарко–Мари–Тута;*
- г) псевдогипертрофическая миодистрофия Дюшенна;*
- д) ювенильная конечностно-поясная миодистрофия Эрба–Рота;*
- е) спинальная мышечная атрофия Верднига–Гоффманна;*
- ж) плече-лопаточная миодистрофия Ландузи–Дежерина.*

Задача 20. Пациент, 7 лет, заболел остро. Внезапно возникли сильная диффузная головная боль, рвота, озноб, боли в мышцах, повысилась температура до 39,5°. В классе карантин по менингококковому менингиту. Неврологически: заторможен, зрительная гиперестезия, выраженные менингеальные симптомы, парезов и патологических рефлексов нет. В общем анализе крови лейкоцитоз со сдвигом влево, повышенная скорость оседания эритроцитов. Спинномозговая пункция: ликвор мутный, вытекает под повышенным давлением, белок — 3 г/л, цитоз — 20 000 в мкл, преимущественно нейтрофилы.

Поставьте диагноз:

- а) лимфоцитарный хориоменингит;*
- б) субарахноидальное кровоизлияние;*
- в) туберкулезный менингит;*
- г) первичный гнойный менингит;*
- д) вторичный гнойный менингит.*

Ответы к ситуационным задачам

Задача 1: первая ветвь левого тройничного нерва (r. ophthalmicus).

Задача 2: апраксия идеомоторная, поле 1–2 (проекция сенсорной коры) и, частично, поле 40 (надкраевая извилина).

Задача 3: двустороннее поражение кортико-нуклеарных путей; псевдобульбарный синдром.

Задача 4: червь мозжечка.

Задача 5: кортико-нуклеарный путь справа.

Задача 6: вентральная часть основания моста справа.

Задача 7: внутренняя капсула слева.

Задача 8: правая лобная доля.

Задача 9: n. accessorius (добавочный нерв) с двух сторон.

Задача 10: срединный нерв.

Задача 11: а, в.

Задача 12: б, г.

Задача 13: г.

Задача 14: г.

Задача 15: в.

Задача 16: б.

Задача 17: в.

Задача 18: д.

Задача 19: б, е.

Задача 20: г.

ТЕМА 7
ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ:
ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ
НОВОРОЖДЕННЫХ. ИНТРАНАТАЛЬНЫЕ
ПОВРЕЖДЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ.
НАПИСАНИЕ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Время занятия: 5 ч.

Большую диагностическую ценность в детской неврологии представляет умение собирать анамнез, проводить неврологический осмотр новорожденных и детей раннего возраста, выделять основные клинические синдромы, что способствует определению правильного алгоритма диагностического поиска и назначению адекватного лечения.

Новорожденные дети, имеющие неврологические проблемы, в процессе внутриутробной жизни, как правило, были подвержены целому комплексу вредных воздействий. Своевременная и корректная оценка состояния ЦНС новорожденного позволяет выявить степень функциональной зрелости мозга, проследить формирование и степень развития наиболее важных структур мозга, оценить особенности мозгового кровотока, обнаружить аномалии развития и гипоксически-ишемические повреждения.

Цель практического занятия: на основе знаний анатомии и физиологии нервной системы обучить студентов проводить неврологический осмотр новорожденных и детей первого года жизни, дифференцировать нормальный и девиантный неврологические статусы новорожденного ребенка с постановкой топического и синдромального диагноза и отражением полученных данных в истории болезни; на основе знаний анатомо-физиологических особенностей нервной системы в периоде новорожденности обучить студентов клинической и инструментальной диагностике энцефалопатии новорожденного и родовой ЧМТ.

Задачи занятия. Студенту необходимо:

1. Изучить клинические проявления перинатальной патологии.
2. Овладеть навыками проведения дифференциальной диагностики перинатальной патологии.
3. Овладеть навыками написания истории болезни ребенка с заболеванием нервной системы.

Студент должен *знать*:

1. Синдромы очагового поражения нервной системы.
2. Алгоритм написания истории болезни пациентов с неврологической патологией.

3. Клинические синдромы энцефалопатии новорожденного и родовой ЧМТ, дифференциальную диагностику с адаптационными синдромами.

4. Клинические проявления травматического повреждения в родах плечевого сплетения, лицевого, диафрагмального и других нервов.

Студент должен *уметь*:

1. Провести сбор жалоб и анамнеза у ребенка с неврологической патологией.

2. Провести оценку неврологического статуса детей разного возраста с заболеваниями центральной и периферической нервной системы.

3. Провести оценку психомоторного развития детей раннего возраста.

4. Оценить неврологический статус ребенка с перинатальной энцефалопатией.

5. Оценить неврологический статус ребенка с родовой ЧМТ, травмой спинного мозга, сплетений, периферических нервов.

6. Оценить неврологический статус ребенка с задержкой психоречевого развития.

7. Оценить неврологический статус ребенка с острым вялым параличом.

8. Установить топический диагноз; провести дифференциальную диагностику; поставить предварительный клинический диагноз.

9. Интерпретировать результаты нейровизуализации (рентгенографии, компьютерной томографии — КТ, МРТ) и УЗИ при основной неврологической патологии.

10. Интерпретировать результаты электроэнцефалографии (ЭЭГ), ЭМГ, ЭНМГ.

11. Определить показания/противопоказания к проведению люмбальной пункции, интерпретировать результаты исследования цереброспинальной жидкости.

Материальное оснащение: таблицы, схемы (рисунки), мультимедийная презентация, неврологические молотки, камертон.

СОДЕРЖАНИЕ ЗАНЯТИЯ

Часть 1. Пропедевтика и семиотика заболеваний нервной системы у детей. Написание истории болезни

1. Правила медицинской этики и деонтологии.

2. Жалобы. Анамнез заболевания. Анамнез жизни. Семейный анамнез. Акушерский анамнез. Особенности сбора жалоб и анамнеза у ребенка с неврологической патологией.

3. Оценка неврологического статуса детей разного возраста с заболеваниями центральной и периферической нервной системы.

4. Данные соматического статуса.

5. Данные неврологического статуса:

5.1. Оценка уровня сознания. Психическое развитие. Основные показатели нервно-психического развития у детей раннего возраста: 1-й год жизни; 2-й год жизни.

5.2. Исследование функций черепных нервов.

5.3. Двигательная сфера. Глубокие и поверхностные рефлексы. Патологические рефлексы.

5.4. Чувствительность. Схема сегментарной иннервации человеческого тела. Виды и типы расстройства чувствительности.

5.5. Координация движений. Гиперкинетический синдром.

5.6. Менингеальные симптомы.

5.7. Вегетативная нервная система.

5.8. Дополнительные методы исследования.

5.9. Топическая диагностика. Синдромальная диагностика. Дифференциальная диагностика. Клиническая диагностика. Принципы лечения.

Часть 2. Перинатальные поражения нервной системы

1. Перинатальные поражения нервной системы. Этиологические факторы, классификация перинатальных поражений нервной системы у детей.

2. Гипоксически-ишемические поражения мозга у доношенных и недоношенных новорожденных.

Кровоизлияния: перивентрикулярно-интравентрикулярные, желудочковые. Перивентрикулярная лейкомаляция, понтинный нейрональный некроз, status marmoratus: клинические проявления, диагностика, принципы лечения, отдаленные последствия.

3. Этиология, клинические синдромы родовой ЧМТ. Принципы постановки диагноза. Кефалогематома.

Внутричерепное кровоизлияние, эпи- и субдуральные гематомы, внутри-мозжечковые кровоизлияния.

4. Родовая травма спинного мозга. Травматическое повреждение в родах плечевого сплетения, лицевого, диафрагмального и других периферических нервов.

5. Внутриутробные инфекции (TORCH-инфекции): герпетическая, цитомегаловирусная инфекции, краснуха, токсоплазмоз.

Практические навыки:

1. Сбор жалоб у ребенка с неврологической патологией.

2. Сбор анамнеза болезни у ребенка с неврологической патологией.

3. Сбор анамнеза жизни у ребенка с неврологической патологией.

4. Проведение неврологического осмотра у ребенка старшего возраста.

5. Проведение неврологического осмотра у новорожденного и ребенка раннего возраста.

6. Дифференциальная диагностика TORCH-инфекций (ситуационная задача).

7. Дифференциальная диагностика перинатальной энцефалопатии (ситуационная задача).

УЧЕБНЫЕ ВОПРОСЫ И РАСЧЕТ ВРЕМЕНИ

Учебные вопросы	Расчет времени, мин
Организационная вводная часть. Постановка цели и задач занятия	5
Контроль исходного уровня знаний студентов методом тест-контроля	10
Ответы на вопросы студентов по теме	10
Разбор темы путем опроса	120
Решение ситуационных задач по теме занятия	20
Клинический разбор тематических пациентов со студентами	60
Самостоятельная курация пациентов под контролем преподавателя в рамках написания истории болезни	45
Подведение итогов занятия и постановка задач на следующее занятие	10

КОНТРОЛЬ УРОВНЯ ЗНАНИЙ

Тесты на различие

1. Для застойного диска зрительного нерва характерны:

- а) полнокровия вен глазного дна;
- б) стертость границ диска;
- в) сужение полей зрения;
- г) верно все перечисленное.

2. Какую площадь занимает серое вещество спинного мозга у новорожденных:

- а) до 10 мм;
- б) 10–20 мм;
- в) 20–30 мм?

3. Рефлекс Бабкина у новорожденного вызывается:

- а) штриховым раздражением кожи подошвы;
- б) нажатием на ладони ребенка;
- в) постукиванием в области верхней губы.

4. Какая группа заболеваний возникает при поражении организма в эмбриональном периоде развития:

- а) воспалительные;
- б) демиелинизирующие;
- в) пороки развития?

5. Родовая травма плечевого сплетения Дюшенна–Эрба возникает при поражении корешков:

- а) C5–C6;
- б) C7–C8;
- в) C5–Th1;
- г) C7–Th1.

6. Родовая травма плечевого сплетения Дежерин–Клюмпке возникает при поражении корешков:

- а) C5–C6;
- б) C7–C8;
- в) C7–Th1;
- г) Th1–Th2.

7. Может ли родовая травма плечевого сплетения сочетаться с энцефалопатией новорожденного или родовой ЧМТ:

- а) да;
- б) нет?

8. Могут ли при родовой травме плечевого сплетения наблюдаться переломы ключицы:

- а) да;
- б) нет?

9. Возможны ли врожденные воспалительные поражения головного мозга (энцефалиты):

- а) да;
- б) нет?

10. У кого чаще встречаются перивентрикулярные кровоизлияния:

- а) у недоношенных детей;
- б) доношенных детей;
- в) доношенных детей, матери которых страдали токсикозом первой половины беременности?

11. Защитный рефлекс у новорожденного ребенка появляется:

- а) с рождения;
- б) к концу первых суток;
- в) к первому месяцу.

12. Кефалогематома может приводить:

- а) к сдавлению вещества головного мозга;
- б) истончению подлежащей кости;
- в) нарушению роста волос в области ее образования.

Ответы: 1 — а, б; 2 — б; 3 — б; 4 — в; 5 — а; 6 — в; 7 — а; 8 — а; 9 — а; 10 — а; 11 — а; 12 — б.

Тесты-классификации

1. Что такое кефалогематома:

- а) локальный отек мягких тканей головы;
- б) кровоизлияние под надкостницу костей черепа;
- в) внутричерепное посттравматическое кровоизлияние;
- г) внутрижелудочковое кровоизлияние?

2. Когда функционирует ликворно-кровоной тип питания мозга:

- а) в первый месяц внутриутробной жизни;
- б) в первые 2 месяца внутриутробной жизни;
- в) в 3–7-й месяцы внутриутробной жизни;
- г) с 7-го месяца внутриутробной жизни?

3. Исследование ликвора целесообразно при подозрении:

- а) на наследственно-дегенеративные заболевания;
- б) воспалительные заболевания нервной системы;
- в) заболевания периферической нервной системы;
- г) заболевания вегетативной нервной системы;
- д) опухоли ЦНС.

4. Какие симптомы характерны для родовой травмы плечевого сплетения Дюшенна–Эрба:

- а) симптом «свисающей ручки»;
- б) симптом «кукольной ручки»;
- в) симптом пронаторной контрактуры Фолькмана;
- г) синдром Горнера?

5. Какие симптомы характерны для родовой травмы плечевого сплетения типа Керера:

- а) симптом «шарфа»;
- б) бледность и похолодание руки;
- в) гипокинезия пораженной руки;
- г) повышение хватательного рефлекса и рефлекса Бабкина с пораженной конечности?

6. Что характерно для атипичных форм родовой травмы плечевого сплетения:

- а) изолированное повреждение лучевого нерва;
- б) поражение срединного нерва;
- в) поражение грудных мышц;
- г) оживление карпорадиального рефлекса?

7. Какие симптомы характерны для родовой травмы плечевого сплетения:

- а) симптом «горниста»;
- б) симптом «куцего бицепса»;
- в) симптом «двуголубого плеча»;
- г) симптом «кукольных глаз»?

Ответы: 1 — б; 2 — в; 3 — б, в; 4 — а, б; 5 — а, б, в; 6 — а, б, в; 7 — а, б, в.

Тесты подстановки

1. Назовите периоды, которые включает в себя перинатальный период.
2. Назовите признаки родовой травмы спинного мозга в области шейного утолщения.
3. Назовите признаки синдрома повышенной нервно-рефлекторной возбудимости.
4. Назовите симптомы, характерные для субарахноидального кровоизлияния у новорожденного.
5. Какие двигательные нарушения могут быть при энцефалопатии новорожденного?
6. Какие признаки характерны для родовой травмы плечевого сплетения типа Дежерин-Клюмпке?

Ответы: 1 — антенатальный период, интранатальный период, ранний неонатальный период; 2 — вялый парез рук, спастический парез ног, нарушение чувствительности книзу от уровня поражения, синдром Горнера; 3 — оживление безусловных рефлексов, спонтанные миоклонии, тремор

подбородка и конечностей; **4** — взбухание большого родничка, расхождение швов черепа, «мозговой крик»; **5** — парезы, параличи, гиперкинезы; **6** — атрофия кисти, синдром Горнера, трофические нарушения в области кисти.

Тесты конструктивные

1. Что такое интранатальная гибернация плода?
2. К какой форме детского церебрального паралича (ДЦП) может привести энцефалопатия новорожденного вследствие билирубиновой интоксикации?
3. Чем проявляется легкая степень энцефалопатии новорожденного?
4. При каком клиническом синдроме отмечаются взбухание и напряжение большого родничка, симптом Грефе, повышенный мышечный тонус, пронзительный крик?
5. При каком виде родовой травмы у новорожденных отмечается вялый парез рук в сочетании со спастическим парезом ног?
6. Что такое синдром Эдвардса?
7. Какой клинический синдром при энцефалопатии новорожденного характеризуется низким мышечным тонусом, угнетением рефлексов периода новорожденности, слабым сосанием?
8. При каком синдроме при энцефалопатии новорожденного имеется расхождение швов черепа, взбухание большого родничка, симптом Грефе, усиленный рост головы?
9. В какой период наличие микро- или гетеротопии, неправильное расположение слоев в коре, агенезия мозговой коры свидетельствуют о поражении головного мозга?
10. Чем морфологически характеризуется родовая травма плечевого сплетения в остром периоде?

Ответы:

1. Физиологическое состояние, при котором плод не чувствителен к внешним вредным воздействиям.
2. К гиперкинетической форме ДЦП.
3. Синдромом повышенной нервно-рефлекторной возбудимости.
4. При гипертензионном синдроме.
5. При травме спинного мозга.
6. Синдром множественных врожденных пороков развития с трисомией 18-й хромосомы.
7. Синдром угнетения ЦНС.
8. При гидроцефальном синдроме.
9. В период эмбриогенеза и раннего фетогенеза.
10. Мелкоточечными кровоизлияниями в стволы и корешки, реактивным отеком и гематомами сплетения, дистрофией нервов сплетения.

Ситуационные задачи

Задача 1. У ребенка в возрасте одних суток, рожденного в ягодичном предлежании с затруднением выведения плечиков, обнаружены приведение и внутренняя ротация руки с разгибанием в локтевом суставе и пронации предплечья. Выявлена слабость дельтовидной, двуглавой и плечелучевой мышц.

1. *Определите синдром.*
2. *Поставьте предварительный диагноз.*

Задача 2. Ребенку 3 суток. Отмечается снижение реакции на осмотр, сосредоточение фрагментарное. Большой родничок — $2,0 \times 2,0$ см, не напряжен. Окружность головы — 35 см. Черепные нервы — анизорефлексия, левая глазная щель несколько уже, чем правая. Диффузная мышечная дистония. Коленные рефлексы оживленные, симметричные. Снижены рефлексы Бабинского, Моро, ползания, верхний хватательный. Отмечается тремор подбородка. На УЗИ головного мозга — асимметрия боковых желудочков.

1. *Поставьте предварительный диагноз.*
2. *Определите дифференциальный диагноз.*

Задача 3. Ребенку 10 дней. Его мать жалуется на его повышенную возбудимость, вздрагивания при сильном внезапном звуке, периодические срыгивания. При осмотре крик громкий. Большой родничок — $3,0 \times 4,0$ см, на уровне костей черепа, пульсирует. Малый родничок — $0,5 \times 0,5$ см. Окружность головы — 38 см.

Объективно: горизонтальный нистагм, непостоянное сходящееся косоглазие, выражен симптом «заходящего солнца». При беспокойстве тремор подбородка и ручек. Мышечный тонус повышен. Коленные рефлексы высокие. Безусловные рефлексы новорожденного оживлены.

1. *Поставьте предварительный диагноз.*
2. *Определите дифференциальный диагноз.*
3. *Предложите план обследования ребенка.*

Задача 4. Ребенку 4 месяца. Родители обратились с жалобами на то, что ребенок плохо удерживает голову, не переворачивается.

Объективно: непостоянное сходящееся косоглазие; мышечный тонус в конечностях повышен по типу спастичности, сухожильные рефлексы высокие, расширены рефлексогенные зоны, клонус обеих стоп. Рефлекс Бабинского с двух сторон. Опора на переднюю часть ступни. Выражены ладонно-ротовой рефлекс Бабинского, Моро, верхний и нижний хватательные рефлексы, отмечаются лабиринтный тонический и асимметричный шейный тонический рефлексы, верхний установочный рефлекс на голову слабый.

- 1. Определите синдром.*
- 2. Поставьте предварительный диагноз.*
- 3. Определите дифференциальный диагноз.*

Задача 5. Родители 3-месячной девочки обратились с жалобами на то, что она плохо сосет, не удерживает голову, не переворачивается. В неврологическом статусе: диффузная мышечная гипотония в конечностях, голову удерживает слабо, при тракции запрокидывает, «поза лягушки», сухожильные рефлексы значительно снижены в руках и ногах. Болевая чувствительность не нарушена.

- 1. Определите синдром.*
- 2. Поставьте предварительный диагноз.*

Задача 6. Ребенку 11 месяцев. Родители обратились с жалобами на отставание в массе тела, отсутствие ходьбы. Из анамнеза: ребенок от 1-й беременности, доношенный, масса при рождении 1950 г; оценка по шкале Апгар — 6/7. В неврологическом статусе: большой родничок закрыт, окружность головы 42 см. Черепные нервы — без особенностей. Сосет хорошо. Масса тела — 8200 г, подкожно-жировая клетчатка не выражена. Мышечный тонус дистоничен с тенденцией к повышенному. Глубокие рефлексы оживлены. Рефлекс Бабинского с двух сторон. Брюшные рефлексы живые. Девочка самостоятельно сидит, переворачивается, ползает плохо, опора на переднюю часть ступни, самостоятельно не ходит.

- 1. Поставьте предварительный диагноз.*
- 2. Определите дифференциальный диагноз.*

Задача 7. У 3-месячного ребенка с рождения снижена спонтанная двигательная активность. Отмечались гипорефлексия, мышечная гипотония, тихий плач. В последнее время стала поперхиваться во время еды. Мелкий тремор пальцев рук. Фибриллярные подергивания мышц языка. Внутрютробно отмечалось слабое шевеление плода.

- 1. Определите синдром.*
- 2. Поставьте предварительный диагноз.*

Задача 8. В городской родильный дом был вызван консультант-инфекционист, в связи с тем что накануне родился ребенок с массой 2400 г, желтухой, гепатоспленомегалией, микроцефалией, микрофтальмией. Известно, что роженица во время беременности перенесла краснуху.

Какой диагноз можно предположить?

Задача 9. Пациент — новорожденный ребенок от первой беременности. Матери 22 года, она страдает герпетической инфекцией с 12-летнего возраста. Обострения кожно-слизистой формы отмечались 2–3 раза в год. Лечилась местными препаратами (мазь Зовиракс, Бонафтон). В конце данной беременности отмечались пузырьковые высыпания на наружных половых органах. Во время беременности токсикоз первой половины в течение 3 недель. Перенесла ОРВИ в легкой форме в сроке 20 недель. Лечилась домашними средствами. Роды в срок. Продолжительность родов — 20 ч. Первый период — 19 ч 40 мин, потужной период — 20 мин. Родилась доношенная девочка, закричала сразу. Масса тела при рождении 3400 г. Оценка по шкале Апгар — 8/9 баллов. К груди приложена в конце первых суток. На четвертые сутки жизни состояние ухудшилось. Ребенок стал вялым, плохо сосал, срыгивал, отмечены мышечная гипотония, гипорефлексия. Периодически беспокоился. На коже туловища и конечностей появилась пузырьковая сыпь. Склеры гиперемированы, веки отечны, небольшие выделения из глаз. Ребенок переведен в отделение патологии новорожденных.

Какой диагноз можно предположить?

Ответы к ситуационным задачам

Задача 1:

1. Вялый парез руки.
2. Травматическое повреждение в родах плечевого сплетения (парез Дюшенна–Эрба).

Задача 2:

1. Адаптационный синдром.
2. Энцефалопатия новорожденного.

Задача 3:

1. Гидроцефальный синдром.
2. Энцефалопатия новорожденного, родовая ЧМТ, врожденная гидроцефалия.
3. УЗИ головного мозга, КТ головного мозга, осмотр глазного дна, обследование на внутриутробные инфекции (герпес, цитомегаловирус, токсоплазмоз), при необходимости — люмбальная пункция.

Задача 4:

1. Спастический тетрапарез.
2. Задержка психомоторного развития.
3. ДЦП.

Задача 5:

1. Синдром «вялого ребенка».
2. Спинальная мышечная атрофия Верднига–Гоффманна.

Задача 6:

1. Задержка моторного развития.
2. ДЦП.

Задача 7:

1. Периферический тетрапарез, бульбарный паралич.
2. Спинальная мышечная атрофия.

Задача 8: врожденная краснуха.

Задача 9: врожденная герпетическая инфекция, интранатальная, кожная форма; герпетический кератоконъюнктивит, острый период.

ТЕМА 8

СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ. ОСТРАЯ И ХРОНИЧЕСКАЯ СОСУДИСТО- МОЗГОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ. ДИАГНОСТИКА. ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Время занятия: 5 ч.

Инсульты у детей являются инвалидизирующим заболеванием, которое в 3–30 % случаев приводит к летальному исходу, а у 60–90 % детей в дальнейшем отмечается стойкий неврологический дефицит в виде двигательных и когнитивных расстройств, а также нарушений нервно-психического развития. Около 40 % всех случаев инсультов у детей приходится на возраст до одного года. При диагностике инсульта у детей следует учитывать многообразие причин и провоцирующих факторов, характерных для детского инсульта.

Цель практического занятия: на основе знаний клиники острых и хронических нарушений мозгового кровообращения обучить студентов различным методам диагностики, лечения и профилактики цереброваскулярных заболеваний у детей.

Задачи занятия. Студенту необходимо:

1. Изучить клинические проявления острых нарушений мозгового кровообращения у детей.

2. Овладеть навыками проведения дифференциальной диагностики острых нарушений мозгового кровообращения у детей.

3. Овладеть навыками проведения неврологического осмотра у ребенка при подозрении на острое нарушение мозгового кровообращения.

Студент должен *знать*:

1. Заболеваемость, структуру, распространенность сосудистых заболеваний нервной системы.

2. Факторы риска инсульта у детей. Модифицируемые (корректируемые) и немодифицируемые (некорректируемые) факторы риска инсульта.

3. Классификацию нарушений мозгового кровообращения у детей.

4. Основные клинические проявления острых нарушений мозгового кровообращения.

5. Базисную и дифференцированную терапию инсульта.

6. Принципы диагностики и лечения инсульта на основании клинических протоколов Министерства здравоохранения Республики Беларусь.

Студент должен *уметь*:

1. Проводить неврологический осмотр пациентов с острыми нарушениями мозгового кровообращения.

2. Проводить дифференциальную диагностику инфаркта мозга, внутри-мозгового и субарахноидального кровоизлияния.

3. Определить тактику диагностики и лечения нарушений мозгового кровообращения.

Материальное оснащение: таблицы, схемы (рисунки), мультимедийная презентация, неврологические молотки, камертоны.

СОДЕРЖАНИЕ ЗАНЯТИЯ

1. Кровоснабжение головного и спинного мозга. Магистральные артерии головы и шеи. Артериальный круг большого мозга, его физиологическое значение. Особенности строения мозговых сосудов. Зоны кровоснабжения передней мозговой, средней мозговой и задней мозговой артерий. Кровоснабжение мозжечка и ствола мозга. Основные пути венозного оттока. Системы коллатерального кровообращения головного мозга. Особенности иннервации мозговых сосудов. Механизмы ауторегуляции мозгового кровотока. Понятие о перфузионном церебральном давлении.

Кровоснабжение спинного мозга. Особенности формирования верхнего, среднего и нижнего артериальных спинальных бассейнов. Пути венозного оттока.

2. Этиология и патогенез нарушений мозгового кровообращения. Общность патогенеза гипертензивного церебрального криза и нетромботического инфаркта мозга, роль диапедезных геморрагий в возникновении геморрагического инсульта, патогенез тромбоэмболических инфарктов мозга.

3. Классификация острых нарушений мозгового кровообращения.

Классификация инфаркта головного мозга SSS-TOAST.

Классификация артериального ишемического инсульта детского возраста CASCADE (2012).

4. Хроническая недостаточность мозгового кровообращения (компенсированная, субкомпенсированная, декомпенсированная).

Начальные проявления недостаточности кровоснабжения мозга.

Энцефалопатия, основные виды. Гипоксически-ишемическая энцефалопатия новорожденного вследствие перенесенной асфиксии в родах.

5. Неврологические синдромы нарушения кровообращения в бассейнах сосудов каротидной и вертебральной систем.

Особенности течения стволовых инфарктов мозга. Лакунарные инфаркты головного мозга.

6. Неврологические синдромы нарушения кровообращения в бассейнах спинальных артерий (передней, задних спинальных артерий, корешковых, артерий Адамкевича, Депрож-Готтерона).

7. Клинические проявления преходящих нарушений мозгового кровообращения: транзиторная ишемическая атака, церебральный гипертонический криз, транзиторная глобальная амнезия.

8. Клиника инфаркта мозга: атеротромботический, кардиоэмболический, лакунарный.

Острое нарушение мозгового кровообращения при антифосфолипидном синдроме.

Венозный инфаркт головного мозга (церебральный венозный инсульт).

9. Клинические проявления геморрагических инсультов. Внутримозговое кровоизлияние. Нетравматическое субарахноидальное кровоизлияние (гипертензионное, аневризматическое и др.). Паренхиматозное кровоизлияние. Кровоизлияние в мозжечок. Субарахноидально-паренхиматозное кровоизлияние. Вентрикулярное кровоизлияние. Паренхиматозно-вентрикулярное кровоизлияние. Этиология, патогенез, особенности клинических проявлений внутримозгового кровоизлияния в зависимости от локализации.

10. Неврологический осмотр пациента с острым нарушением мозгового кровообращения. Шкала Red-NIHSS (педиатрическая шкала инсульта Национального института здоровья) для оценки степени тяжести неврологического дефицита.

11. Инструментальные методы исследования при острых нарушениях мозгового кровообращения: КТ, МРТ, ангиография. Алгоритм обследования и диагностики пациентов с острыми нарушениями мозгового кровообращения.

12. Особенности ведения пациентов с острыми нарушениями мозгового кровообращения. Неотложная медицинская помощь при острых нарушениях мозгового кровообращения. Базисное (недифференцированное)

и специальное (дифференцированное) лечение острых нарушений мозгового кровообращения. Тромболизис: показания и противопоказания к применению.

13. Первичная и вторичная профилактика острых нарушений мозгового кровообращения.

14. Изучение системы этапного лечения пациентов с гипертоническими церебральными кризами и инсультом, их реабилитации, а также лечебно-профилактических мероприятий в условиях поликлиники.

15. Курация пациентов с острыми нарушениями мозгового кровообращения, анализ клинических случаев по теме занятия, установление клинического диагноза и прогноза, проведение лечения и реабилитации в различные периоды нарушений мозгового кровообращения.

Практические навыки:

1. Практический навык: оценка неврологического статуса у ребенка с угнетением сознания.

2. Практический навык: неврологический осмотр пациента с подозрением на острое нарушение мозгового кровообращения с оценкой по шкале Ped-NIHSS.

3. Дифференциальная диагностика геморрагического инсульта (ситуационная задача).

4. Дифференциальная диагностика ишемического инсульта (ситуационная задача).

УЧЕБНЫЕ ВОПРОСЫ И РАСЧЕТ ВРЕМЕНИ

Учебные вопросы	Расчет времени, мин
Организационная вводная часть. Постановка цели и задач занятия	5
Контроль исходного уровня знаний студентов методом тест-контроля	10
Ответы на вопросы студентов по теме	10
Разбор темы путем опроса	120
Решение ситуационных задач по теме занятия	20
Клинический разбор тематических пациентов со студентами	60
Самостоятельная курация пациентов под контролем преподавателя в рамках написания истории болезни	45
Подведение итогов занятия и постановка задач на следующее занятие	10

КОНТРОЛЬ УРОВНЯ ЗНАНИЙ

Тесты на различие

1. Выберите признаки, характерные для нарушения кровообращения в бассейне средней мозговой артерии — поверхностных и глубоких ее ветвей доминантного полушария:

- а) моторная афазия;
- б) гемиплегия или гемипарез;
- в) расстройство схемы тела;
- г) моноплегия или монопарез в ноге;
- д) астереогноз;
- е) апраксия;
- ж) гемигипестезия;
- з) лобная психика;
- и) моноплегия или монопарез в руке.

2. Выберите симптомы, характерные для общего церебрального сосудистого криза:

- а) головная боль;
- б) головокружение;
- в) шум в голове;
- г) тошнота и рвота;
- д) монопарез;
- е) афазические расстройства;
- ж) кратковременное расстройство сознания.

3. Выберите симптомокомплекс, характерный только для тромбоза внутренней сонной артерии:

- а) моторная афазия;
- б) тотальная афазия;
- в) центральный гемипаралич;
- г) оптико-пирамидный синдром;
- д) апраксия.

4. Укажите, какие признаки характерны для нарушения кровообращения в бассейне передней мозговой артерии доминантного полушария:

- а) расстройство психики;
- б) монопарез или моноплегия более выражен в ноге;
- в) акинезия;
- г) зрительная агнозия;
- д) гемианопсия;

- е) апраксия в левой руке;
- ж) хватательные рефлексы Янишевского;
- з) астазия-абазия;
- и) амнестическая афазия;
- к) корковое расстройство функции тазовых органов (императивные позывы, недержание мочи).

5. Укажите, что из перечисленного включает недифференцированное лечение при острых нарушениях мозгового кровообращения:

- а) устранение и предупреждение нарушений дыхания;
- б) нормализацию гемодинамики;
- в) нормализацию и поддержание гомеостаза;
- г) антикоагулянтную и тромболитическую терапию;
- д) борьбу с отеком мозга и внутричерепной гипертензией, противоотечную терапию;
- е) устранение гипертермии и других вегетативных нарушений;
- ж) предупреждение интеркуррентных осложнений инсульта;
- з) предупреждение и лечение пролежней;
- и) предупреждение и лечение тошноты, повторной рвоты, икоты, неадекватного поведения, психомоторного возбуждения;
- к) назначение препаратов, меняющих реологические, агрегационные и свертывающие свойства крови.

6. Укажите симптомы, по которым можно определить сторону пареза у пациента в коматозном состоянии:

- а) парез взора;
- б) «парусит» щека;
- в) афазии;
- г) расстройства чувствительности;
- д) симптом распластанного бедра, голени;
- е) ротирована стопа;
- ж) анизокория;
- з) нарушения координации;
- и) атония в парализованных конечностях;
- к) более быстрое падение поднятой вверх парализованной конечности (руки).

Ответы: 1 — а, б, е, ж, и; 2 — а, б, в, г, ж; 3 — г; 4 — а, б, в, ж, з, к; 5 — а, б, в, д, е, ж, з, и; 6 — а, б, д, е, ж, и, к.

Тесты-классификации

1. Установите соотношение признаков, характерных для острого периода тромботического инфаркта мозга, эмболического инфаркта мозга и кровоизлияния в мозг:

а) тромботический инфаркт мозга	1) внезапное начало с очаговой симптоматики; 2) внезапное начало с общемозговых симптомов; 3) наличие предвестников в виде преходящих нарушений мозгового кровообращения; 4) быстрое развитие очаговых симптомов; 5) коматозное состояние в начале инсульта;
б) эмболический инфаркт мозга	6) кратковременное расстройство сознания в начале инсульта; 7) багровое, синюшное лицо; 8) брадикардия; 9) точечные кровоизлияния в сетчатку; 10) менингеальные симптомы;
в) кровоизлияние в мозг	11) кровянистый, ксантохромный ликвор; 12) смещение М-эхо больше 4 мм; 13) незаполнение ветвей одного из сосудов головного мозга при ангиографии; 14) обычный общий анализ крови

2. Установите соотношение симптомов, характерных для каротидного и вертебробазилярного ишемического инсульта:

а) каротидный ишемический инсульт	1) альтернирующие синдромы; 2) системное головокружение; 3) перекрестный оптико-пирамидный синдром; 4) моно- или гемипарез (плегия); 5) расстройство полей зрения; 6) дизартрия;
б) вертебробазилярный ишемический инсульт	7) афазии; 8) дисфагия; 9) дисфония; 10) джексоновские эпилепсии; 11) диплопия; 12) нистагм; 13) атаксия

Ответы: 1 — а — 3, 13, 14; б — 1, 4, 6, 13, 14; в — 2, 5, 7, 8, 9, 10, 11, 12;
2 — а — 3, 4, 7, 10; б — 1, 2, 5, 6, 8, 9, 11, 12, 13.

Тесты подстановки

1. Перечислите 5 патогенетических механизмов инфаркта мозга.
2. Перечислите 4 основных диагностических симптома субарахноидального кровоизлияния.
3. Перечислите 5 возможных механизмов возникновения инфарктов мозга.

Ответы: **1** — патологические изменения стенки сосудов мозга; повышение коагуляционных, агрегационных и реологических свойств крови; нарушения общей и регионарной гемодинамики; артериоартериальные и кардиогенные эмболии; срыв коллатерального кровообращения; **2** — острое начало с общемозговых симптомов, наличие менингеального синдрома, кровь в ликворе, психомоторное возбуждение и эпилептиформные припадки; **3** — тромбоз сосудов, эмболия мозговых сосудов, нарушение сердечно-сосудистой деятельности, спазм мозговых сосудов, повышение агрегационных и свертывающих свойств крови.

Тесты конструктивные

1. Назовите подтипы инфаркта мозга.
2. Назовите показания к хирургическому лечению при патологии магистральных сосудов головного мозга.
3. Назовите принципы дифференцированного лечения геморрагических инсультов.

Ответы:

1. Атеротромботический, кардиоэмболический, гемодинамический, гемореологический, лакунарный.
2. Стеноз свыше 70 % просвета сосуда, сопровождающийся повторными транзиторными ишемическими атаками, негрубой стойкой очаговой неврологической симптоматикой; двусторонний окклюзирующий процесс в сонных артериях; патологическая извитость, сопровождающаяся преходящими и стойкими нарушениями мозгового кровообращения с легкой очаговой симптоматикой.
3. Борьба с отеком мозга, повышение свертывающих свойств крови, снижение АД, нормализация вегетативных функций.

Ситуационные задачи

Задача 1. Пациент, 12 лет, поступил с жалобами на сильную головную боль, слабость и онемение в правых конечностях. Утром проснулся от сильной головной боли. Заболел остро, когда во время утреннего туалета внезапно появилась слабость в правой руке и ноге. Нарушилась речь. Все понимал, но говорить сам не мог.

Объективно: состояние тяжелое; АД 140/100 мм рт. ст., пульс 86 ударов в минуту, ритмичный, напряжен. Выявляется глубокий правосторонний гемипарез и гемигипестезия. Двухсторонние патологические рефлекс Бабинского. Сухожильные рефлекс выше справа. Умеренная ригидность мышц затылка и выраженность симптомов Кернига и Брудзинского.

1. Где расположен патологический очаг?

2. Установите диагноз.

3. Назначьте лечение.

Задача 2. У пациента, 8 лет, после сна обнаружена левосторонняя квадрантная гемианопсия с сохранением макулярного зрения и левосторонняя гемианестезия на все виды чувствительности.

Объективно: четких парезов нет. Общемозговые симптомы отсутствуют. АД 115/85 мм рт. ст.

1. Поставьте диагноз.

2. Укажите локализацию патологического процесса.

3. Укажите, в бассейне какого сосуда он находится.

Задача 3. Пациент, 13 лет, поступил с жалобами на слабость в правой руке и (в меньшей степени) в ноге, затрудненную речь. До настоящего заболевания за 2–3 месяца наблюдалась кратковременная слабость в правой руке, которая исчезла без лечения через 5–6 часов.

Объективно: выявляется умеренный центральный парез в правой руке и легкий — в ноге с наличием патологических рефлекс Бабинского и Россолимо, а также правосторонняя гемигипестезия. Речь понимает, но сам говорить не может.

1. Поставьте диагноз.

2. Укажите локализацию патологического процесса.

3. Укажите пораженный сосудистый бассейн.

Задача 4. Пациент, 17 лет, доставлен бригадой скорой помощи в коматозном состоянии.

Объективно: голова и глаза повернуты вправо. Тонус в левых конечностях снижен, ротирована стопа левой ноги, симптом распластанного бедра и голени в ней. Патологический рефлекс Бабинского слева. На уколы и болевые раздражения слева не реагирует.

1. Поставьте диагноз.

2. Где располагается патологический процесс?

3. Какие дополнительные методы исследования можно использовать для подтверждения диагноза?

Задача 5. Пациент, 14 лет, поступил со спутанным сознанием с жалобами на сильную головную боль, тошноту, многократную рвоту. Заболел внезапно во время выполнения физической нагрузки. В анамнезе артериальная гипертензия.

Объективно: пациент неадекватен, агрессивен, возбужден. Выявляются выраженная ригидность мышц затылка, симптомы Кернига и Брудзинского. Четкой очаговой неврологической симптоматики не выявлено. АД 130/80 мм рт. ст. Температура тела 36,7 °С.

1. *Поставьте диагноз.*

2. *Укажите наиболее информативные методы исследования для уточнения диагноза и его этиологии.*

Задача 6. У пациента, 13 лет, с комбинированным митральным пороком сердца внезапно отнялись правые конечности, он перестал разговаривать, но обращенную речь понимает, задания выполняет.

Объективно: кожные покровы обычные. Температура тела 36,7 °С. Общий анализ крови без патологии. При люмбальной пункции — ликвор прозрачный, бесцветный, цитоз — $3 \cdot 10^6/\text{л}$, белок — 0,46 г/л.

1. *Поставьте диагноз.*

2. *Какое расстройство речи возникло у пациента?*

3. *В бассейне какого сосуда находится очаг поражения?*

Задача 7. Пациент, 17 лет, в анамнезе хроническая почечная недостаточность и симптоматическая артериальная гипертензия, был доставлен в клинику из дома. Со слов сопровождающих родственников известно, что в день обращения внезапно ослабли правые конечности, перестал разговаривать и понимать обращенную к нему речь, была однократная рвота, сознание не терял. В анамнезе — артериальная гипертензия. АД, измеренное врачом скорой медицинской помощи, было 200/110 мм рт. ст.

Объективно: состояние тяжелое, АД 160/100 мм рт. ст., пульс 84 удара в минуту, ритмичный. Уровень сознания оглушение — неглубокий сон. Ригидность мышц шеи, скуловой симптом Бехтерева слева, симптом Кернига с обеих сторон. Глубокий правосторонний гемипарез с плегией в руке, мышечный тонус в правых конечностях повышен по спастическому типу, симптом Бабинского справа. Выявить координаторные и чувствительные нарушения невозможно из-за отсутствия должного контакта с пациентом. При поясничном проколе получен красный мутный ликвор, равномерно окрашенный кровью в 3 пробирках (цвет — красный, прозрачность — мутный, после центрифугирования — ксантохромный, прозрачность — опалесцирующий, цитоз — эритроциты покрывают все поле зрения, белок — 0,66 г/л).

В анализе крови — нейтрофильный лейкоцитоз. На КТ в лобной области левого полушария выявляется область высокой плотности.

1. Поставьте диагноз.

2. Определите тактику ведения пациента.

Задача 8. Пациентка доставлена скорой медицинской помощью из дома в бессознательном состоянии. Со слов родственников, утром в день обращения найдена лежащей на полу без сознания со следами рвотных масс. В анамнезе, со слов родственников, артериовенозная мальформация правого полушария головного мозга.

Объективно: состояние крайне тяжелое. Кожные покровы красного цвета, липкий пот. Дыхание шумное, частое, ритмичное. Уровень сознания — кома. Ригидность мышц шеи, скуловой симптом Бехтерева и симптом Кернига с 2 сторон. Глазные яблоки по средней линии, периодически совершают плавательные движения. Зрачки узкие, реакция на свет снижена. При поднимании быстрее падают левые конечности, тонус в них ниже, чем в правых. Левое бедро распластано, левая стопа ротирована кнаружи. Во время осмотра возникают экстензорно-пронаторные движения в правых конечностях. При поясничном проколе получен красный мутный ликвор, равномерно окрашенный во всех 3 пробирках (цитоз — эритроциты покрывают все поле зрения, белок — 0,66 г/л). На КТ в правом полушарии медиальнее внутренней капсулы, а также в переднем и заднем роге бокового желудочка ипсилатеральной стороны определяется зона высокой плотности.

1. Поставьте диагноз.

2. Определите тактику ведения пациентки.

Задача 9. Пациент, 16 лет, доставлен с жалобами на неловкость и онемение в левых конечностях. Заболел остро утром в день обращения.

Объективно: состояние средней тяжести. В сознании, контактен, ориентирован в месте и времени. Общемозговой и менингеальной симптоматики нет. Центральный парез мимических мышц, иннервируемых лицевым и подъязычным нервами слева, левосторонний гемипарез со снижением мышечной силы до 3 баллов, симптом Бабинского слева. Нарушение всех видов чувствительности по гемитипу слева. При поясничном проколе: ликвор бесцветный, прозрачный, давление 160 мм вод. ст., цитоз — 3, белок — 0,33 г/л. На МРТ на 4-е сутки после заболевания в правой теменно-височной области определяется зона с сигналом повышенной и пониженной интенсивности сигнала на T1- и T2-взвешенных изображениях соответственно.

1. Поставьте диагноз.

2. Определите тактику ведения пациента.

Задача 10. Пациент, 16 лет, заболел остро, когда внезапно упал, отмечалась кратковременная потеря сознания, одновременно с этим выявлена слабость в левых конечностях.

Объективно: состояние тяжелое, на осмотр реагирует, вступает в речевой контакт, однако быстро истощается. Ориентирован в пространстве и времени. Менингеальных симптомов нет. Центральные парез лицевого и подъязычного нервов слева, левосторонняя гемиплегия с низким мышечным тонусом и рефлексам, симптом Бабинского слева. Левосторонняя гемигипестезия. При поясничном проколе, проведенном в день поступления, ликвор бесцветный, прозрачный, цитоз — 5, белок — 0,33 г/л. На 5-е сутки пребывания в стационаре на фоне подъема АД состояние пациента ухудшилось: выросли расстройства сознания до уровня сопора, появились ригидность мышц шеи, скуловой симптом Бехтерева справа. В цереброспинальной жидкости после ухудшения состояния пациента отмечается примесь крови во всех 3 пробирках. После центрифугирования надосадочная жидкость ксантохромная, мутная, эритроциты покрывают все поле зрения. На КТ, выполненной через 24 ч после ухудшения состояния, на фоне обширной зоны низкой плотности в правой лобно-теменно-височной доле выявляются очаги высокой плотности.

1. *Поставьте диагноз.*
2. *Объясните причину ухудшения состояния и определите тактику ведения пациента.*

Задача 11. Пациент доставлен с жалобами на двоение, онемение правой половины лица, неуверенность в правых и слабость в левых конечностях. Заболел в день обращения, несколько часов назад.

Объективно: в сознании, контактен, правильно ориентирован. Общемозговых и менингеальных симптомов не выявляется. Центральные парез лицевого и подъязычного нервов слева, нарушение поверхностной чувствительности на лице справа по внутренней части зоны Зельдера, легкое расходящееся косоглазие за счет правого глазного яблока, мидриаз справа, прямая реакция на свет правого зрачка снижена, сглаженность морщин на правой половине лба, лагофthalm справа. Снижение мышечной силы в левых конечностях до 4 баллов в руке и 3 баллов в ноге, интенционный тремор при выполнении пальцевосовой и пяточно-коленной проб правыми конечностями, незначительное отклонение вправо в пробе Ромберга.

В течение последующих дней состояние пациента ухудшалось: выросли очаговые симптомы до левосторонней гемиплегии, появились нарушения глотания и расстройства сознания (глубокий сопор — кома). На МРТ выявляется зона сигнала повышенной интенсивности в области правой ножки мозга с переходом на варолиев мост и продолговатый мозг.

1. *Поставьте диагноз.*
2. *Чем обусловлено ухудшение состояния?*

Задача 12. Пациент, 14 лет, поскользнувшись, упал, ударился головой, отмечалась кратковременная потеря памяти. После этого жаловался на головную боль, дважды была рвота. Состояние прогрессивно ухудшалось, госпитализирован.

Объективно: вялый, несколько заторможен. Зрачки D больше S, сглажена носогубная складка и опущен угол рта слева, девиация языка влево. Снижена сила в левой руке, с повышением сухожильных рефлексов и мышечного тонуса. Легкая ригидность мышц затылка. В стационаре у пациента развился приступ тонической судороги левой кисти в течение 1 мин, без потери сознания. На глазном дне признаки начинающегося застоя. Эхоэнцефалография — смещение М-эхо справа налево на 4 мм. В спинномозговой жидкости единичные эритроциты, белок — 0,66 г/л, цитоз — 9.

1. Где локализуется патологический очаг?
2. Назовите клинические синдромы и клинический диагноз.

Ответы к ситуационным задачам

Задача 1:

1. Очаг располагается в левом полушарии.
2. Кровоизлияние в левое полушарие головного мозга.
3. Дегидратационная, противоотечная терапия (маннитол, Лазикс); коагулянты и антифибринолитические препараты (аминокапроновая кислота, аскорбиновая кислота); гипотензивная терапия; устранение вегетативных нарушений; возможно оперативное удаление гематомы.

Задача 2:

1. Инфаркт мозга.
2. Правая затылочная доля.
3. Правая задняя мозговая артерия.

Задача 3:

1. Инфаркт мозга.
2. Левое полушарие, нижняя лобная извилина и средне-нижние отделы передней и задней центральных извилин.
3. Бассейн левой средней мозговой артерии.

Задача 4:

1. Внутримозговое кровоизлияние.
2. Кровоизлияние в правое полушарие головного мозга.
3. Люмбальная пункция, исследование глазного дна, МРТ или КТ, ангиография.

Задача 5:

1. Субарахноидальное кровоизлияние.
2. Исследование глазного дна, люмбальная пункция и ангиография.

Задача 6:

1. Кардиоэмболический инфаркт мозга.
2. Моторная афазия.
3. Левая средняя мозговая артерия.

Задача 7:

1. Внутримозговое кровоизлияние в левое полушарие головного мозга.
2. Консультация пациента у нейрохирурга для решения вопроса об оперативном лечении. До консультации проведение мероприятий, направленных на поддержание функции жизненно важных органов; нейропротекция; лечение отека мозга; назначение антиоксидантных и хелатирующих препаратов.

Задача 8:

1. Внутримозговое кровоизлияние в правое полушарие головного мозга с прорывом крови в желудочки.
2. Проведение мероприятий, направленных на поддержание функции жизненно важных органов; нейропротекция; лечение отека мозга; антиоксидантные и хелатирующие препараты. Консультация у нейрохирурга для решения вопроса о возможности оперативного лечения.

Задача 9:

1. Инфаркт мозга в правом полушарии головного мозга (бассейн средней мозговой артерии), предположительно вследствие тромбоэмболии из левого желудочка сердца.
2. В первые 4,5 ч заболевания обсуждение возможности проведения тромболитической терапии. Нейропротекция. Контроль и коррекция АД (обеспечение адекватного перфузионного давления), реологических свойств крови, поддержание функции других жизненно важных органов.

Задача 10:

1. Инфаркт мозга в правом полушарии головного мозга (бассейн средней мозговой артерии).
2. Ухудшение состояние обусловлено развитием вторичного кровоизлияния в область ишемического очага. В первые 4,5 ч заболевания обсуждение возможности проведения тромболитической терапии. Нейропротективная терапия. Контроль и коррекция АД (обеспечение адекватного перфузионного

давления), реологических свойств крови, поддержание функции других жизненно важных органов.

Задача 11:

1. Инфаркт мозга с локализацией в стволе головного мозга.
2. Ухудшение состояния пациента обусловлено распространением очага на мост и продолговатый мозг.

Задача 12:

1. Верхняя и средняя трети передней центральной извилины справа.
2. Центральная парез. Простые фокальные моторные припадки. Замкнутая ЧМТ, субдуральная гематома.

ТЕМА 9

ЭМБРИОПАТИИ. ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Время занятия: 5 ч.

ДЦП занимает особое место в структуре заболеваемости и инвалидности детского населения. Это патология, связанная с нарушением последовательности прохождения фаз онтогенетического развития. Особенностью двигательных нарушений при ДЦП является формирование под влиянием нередуцированных тонических рефлексов патологических мышечных синергий, определяющих двигательную патологию уже на ранних этапах развития ребенка. У пациентов нарушается схема тела и схема движений, формируются патологические двигательные установки, а затем контрактуры, которые значительно ограничивают их возможности в бытовой, трудовой и социальной адаптации. Рано начатое восстановительное лечение может дать благоприятные результаты. Однако большая часть детей остаются инвалидами на всю жизнь, что определяет актуальность изучения этой проблемы.

Цель практического занятия: на основе знаний нейроанатомии и закономерностей развития нервной системы детей раннего возраста обучить студентов современным методам диагностики, лечения, реабилитации и профилактики ДЦП.

Задачи занятия. Студенту необходимо:

1. Изучить клинические проявления эмбриопатий и ДЦП.
2. Овладеть навыками проведения дифференциальной диагностики эмбриопатий и ДЦП.
3. Овладеть навыками проведения неврологического осмотра у ребенка при подозрении на ДЦП.

Студент должен *знать*:

1. Виды эмбриопатий.
2. Врожденные пороки развития головного и спинного мозга у детей.
3. Этиологию и классификацию ДЦП.
4. Основные клинические формы ДЦП.
5. Симптомы ДЦП у детей до года.
6. Основные принципы лечения и реабилитации при ДЦП.
7. Диагностику и лечение пациентов с ДЦП на основании клинических протоколов Министерства здравоохранения Республики Беларусь.

Студент должен *уметь*:

1. Выявлять пациентов с ДЦП.
2. Проводить неврологический осмотр пациентов с ДЦП, определять клиническую форму ДЦП.
3. Проводить неврологический осмотр пациентов с задержкой нервно-психического развития.
4. Проводить дифференциальную диагностику ДЦП с другими заболеваниями нервной системы.
5. Определять тактику диагностики и лечения детей с ДЦП.

Материальное оснащение: таблицы, схемы (рисунки), мультимедийная презентация, неврологические молотки, камертон.

СОДЕРЖАНИЕ ЗАНЯТИЯ

1. Врожденные пороки развития головного и спинного мозга у детей. Гидроцефалия. Микроцефалия. Краниостеноз. Клиническая характеристика, диагностика, принципы лечения.
2. ДЦП: определение, причины возникновения, факторы риска, патоморфология.
3. Эпидемиология ДЦП.
4. Функциональная организация двигательных функций и нейрофизиологические механизмы ДЦП.
5. Классификация и характеристика клинических форм ДЦП. Спастическая диплегия. Двойная гемиплегия. Гемипаретическая и гиперкинетическая формы. Атонически-астатическая форма. Дифференциальная диагностика.
6. Патология движений и опорно-двигательного аппарата при ДЦП. Коррекция патологических поз. Профилактика контрактур и деформаций.
7. Основные принципы лечения и реабилитации при ДЦП. Медикаментозная терапия. Физиотерапевтические методы лечения. Хирургическое лечение.
8. Курация пациентов с ДЦП, анализ клинических случаев по теме занятия, отработка лечебно-профилактических мероприятий.

Практические навыки:

1. Дифференциальная диагностика врожденных пороков развития головного и спинного мозга у детей: гидроцефалия, микроцефалия, краниостеноз (ситуационная задача).
2. Дифференциальная диагностика клинических форм ДЦП (ситуационная задача).
3. Практический навык: оценка неврологического статуса ребенка с ДЦП.
4. Практический навык: составление плана реабилитации ребенка с ДЦП.

УЧЕБНЫЕ ВОПРОСЫ И РАСЧЕТ ВРЕМЕНИ

Учебные вопросы	Расчет времени, мин
Организационная вводная часть. Постановка цели и задач занятия	5
Контроль исходного уровня знаний студентов методом тест-контроля	10
Ответы на вопросы студентов по теме	10
Разбор темы путем опроса	120
Решение ситуационных задач по теме занятия	20
Клинический разбор тематических пациентов со студентами	60
Самостоятельная курация пациентов под контролем преподавателя в рамках написания истории болезни	45
Подведение итогов занятия и постановка задач на следующее занятие	10

КОНТРОЛЬ УРОВНЯ ЗНАНИЙ

Тесты на различие

1. **Какой вид деформации черепа не наблюдается при краниостенозе:**
 - а) акроцефалия;
 - б) скафоцефалия;
 - в) клиноцефалия;
 - г) макроцефалия?
2. **Чем является ДЦП по отношению к энцефалопатии новорожденного:**
 - а) обычным исходом;
 - б) одним из вариантов исхода;
 - в) сопутствующим заболеванием;
 - г) новым заболеванием?

3. Сколько малых аномалий допускается в норме у здорового ребенка:

- а) 1–2;
- б) 3–4;
- в) 7–8;
- г) более 10?

4. Что такое алобарная прозенцефалия:

- а) неразделение переднего мозга на полушария;
- б) неразделение конечного мозга на полушария;
- в) отсутствие конечного мозга;
- г) полное или частичное отсутствие затылочной кости?

5. Какой синдром отмечается при двойной гемиплегии:

- а) тетрапарез с преимущественным поражением рук;
- б) тетрапарез лишь в тяжелых случаях;
- в) тетрапарез с преимущественным поражением ног;
- г) гемиплегия с одной стороны, легкий гемипарез — с другой?

6. Что такое сакрализация:

- а) сращение пятого поясничного позвонка с крестцом;
- б) отделение первого крестцового позвонка от крестца;
- в) небольшая расщелина первого крестцового позвонка;
- г) расщелина дужек всех крестцовых позвонков?

7. В каком периоде происходит повреждение головного мозга при ДЦП:

- а) в пренатальном периоде;
- б) интранатальном периоде;
- в) анте- и интранатальном периодах;
- г) пре- и перинатальном периодах?

8. Какие признаки морфологически не выражены в начальном периоде ДЦП:

- а) кровоизлияния, тромбоз;
- б) некрозы вещества мозга;
- в) демиелинизация;
- г) дистрофические изменения?

9. В результате чего часто возникает гемипаретическая форма ДЦП:

- а) диффузного поражения головного мозга;
- б) поражения ножек мозга;
- в) поражения одной гемисферы большого мозга;
- г) поражения моста мозга?

10. При какой клинической форме ДЦП наиболее выражена задержка психического развития:

- а) атонически-астатической;
- б) спастической диплегии;
- в) двойной гемиплегии;
- г) гиперкинетической;
- д) гемипаретической?

11. Какие синкинезии могут привести к нарастанию спастичности и контрактур:

- а) имитационные;
- б) координаторные;
- в) глобальные?

Ответы: 1 — г; 2 — б; 3 — б; 4 — а; 5 — а; 6 — а; 7 — г; 8 — в; 9 — в; 10 — в; 11 — в.

Тесты-классификации

1. Какие рефлексы имеют большое значение в формировании патологического двигательного стереотипа при спастической диплегии и двойной гемиплегии:

- а) шейные и лабиринтные тонические рефлексы;
- б) рефлексы орального автоматизма;
- в) рефлексы Галанта и Бауэра;
- г) рефлексы Моро?

2. Какие из перечисленных симптомов характерны для двойной гемиплегии:

- а) высокий мышечный тонус;
- б) высокие сухожильные и надкостничные рефлексы;
- в) хорошо развитая речь;
- г) клonusы стоп;
- д) диффузная гипотония;
- е) чрезмерная активность лабиринтного и шейных тонических рефлексов;
- ж) одинаково тяжелое поражение рук и ног;
- з) микроцефалия?

3. Чем проявляется пахигирия:

- а) образованием в ткани мозга полостей, заполненных жидкостью;
- б) уменьшением размеров мозговых извилин;
- в) утолщением извилин полушарий большого мозга;

- г) уменьшением количества мозговых борозд;
- д) значительным уменьшением массы и размеров мозга и мозговой части черепа?

4. Чем могут быть вызваны нарушения речи у детей при спастической диплегии:

- а) умственной отсталостью;
- б) поражением речевых центров коры;
- в) дизартрией бульбарной;
- г) дизартрией псевдобульбарной?

5. Какие структуры поражаются при атонически-астатической форме ДЦП:

- а) лобные доли полушарий большого мозга;
- б) лобно-мостомозжечковые пути;
- в) только подкорковые узлы;
- г) мозжечок и его связи?

6. Где преобладают двигательные нарушения при ДЦП в форме спастической диплегии:

- а) руки поражены больше ног;
- б) ноги поражены больше рук;
- в) всегда поражены только ноги;
- г) преобладание поражения ног или рук определяется возрастом пациента?

7. Что является основным фактором патогенеза ДЦП:

- а) отек и набухание головного мозга;
- б) нарушение церебральной микроциркуляции;
- в) аутоиммунный процесс;
- г) церебральный ангиоспазм?

Ответы: 1 — а; 2 — а, б, г, е, ж, з; 3 — в, г; 4 — а, б, г; 5 — а, б, г; 6 — б; 7 — в.

Тесты подстановки

1. Перечислите клинические формы ДЦП.
2. Перечислите степени ДЦП в зависимости от передвижения.
3. Перечислите сопутствующие состояния при ДЦП.
4. Перечислите основные миорелаксанты, используемые при ДЦП.

Ответы: 1 — спастические формы: спастическая диплегия, двойная гемиплегия, гемипаретическая, спастический тетрапарез; гиперкинетическая; атонически-астатическая; смешанная; 2 — I — пациент передвигается самостоятельно; II — пациент передвигается с посторонней помощью (с использованием вспомогательных средств); III — пациент самостоятельно не передвигается; 3 — задержка умственного развития, судорожный синдром, тугоухость, глазодвигательные нарушения, зрительные нарушения; 4 — толперизон, баклофен, ботокс, тизанидин.

Тесты конструктивные

1. Как называется неразделение конечного мозга на полушария?
2. Как называется выпячивание через костный дефект мозговых оболочек, содержащих цереброспинальную жидкость?
3. Как называется выпячивание мозговых оболочек и спинного мозга?
4. Что такое истинная порэнцефалия?
5. Чем обусловлено отсутствие клинических проявлений формирующегося ДЦП в первые месяцы жизни ребенка?
6. Для какой эмбриопатии характерны большая масса тела при рождении, кушингоидные черты, увеличение размеров сердца, печени, селезенки, микроцефалия?
7. Какие нарушения мышечного тонуса чаще отмечаются при ДЦП?
8. Какие гиперкинезы характерны для гиперкинетической формы ДЦП?
9. При какой форме ДЦП чаще встречается снижение слуха?
10. Что предшествует нарушению мозгового кровообращения в интра- или неонатальном периоде, ведущему к ДЦП?
11. Имеют ли ДЦП и энцефалопатия новорожденных клиническую общность?

Ответы:

1. Голопрозэнцефалия.
2. Менингоцеле.
3. Менингоцистоцеле.
4. Образование полостей в ткани большого мозга, заполненных жидкостью и сообщающихся с ликворной системой.
5. Анатомо-физиологическими особенностями головного мозга.
6. Для диабетической эмбриопатии.
7. Спастичность.
8. Атетоз, хореоатетоз, торсионная дистония.
9. При гиперкинетической вследствие ядерной желтухи.
10. Внутриутробная гипоксия или асфиксия.
11. Имеется общность этиологии и времени повреждения головного мозга.

Ситуационные задачи

Задача 1. Ребенок, 1 год 10 месяцев; родители отмечают нарушение походки и манипуляции в левых конечностях. В анамнезе: родилась от 1-й беременности, масса при рождении 3200 г, оценка по шкале Апгар 7/8.

Объективно: левая рука приведена к груди, кисть сжата в кулак, предплечье пронировано; нога ротирована кнутри, стопа супинирована и ротирована кнаружи, опора осуществляется на передненаружный отдел стопы. Захватывает игрушки здоровой рукой. Мышечный тонус повышен в правой руке и ноге по типу спастичности. Сухожильно-надкостничные рефлексy выше справа. Рефлексy Якобсона–Ласка, Бабинского справа.

1. *Определите синдром.*
2. *Поставьте диагноз.*

Задача 2. Пациент, 8 месяцев, голову удерживает слабо, в положении на животе не приподнимает, не сидит, не переворачивается, опора слабая. Взгляд фиксирует кратковременно. В анамнезе: ребенок родился от 3-й беременности, доношенный, масса при рождении 1950 г, оценка по шкале Апгар 1 / искусственная вентиляция легких.

Объективно: окружность головы — 42 см, краниальный дизостоз. Мышечный тонус повышен по типу спастичности во всех конечностях, но больше в руках. Сухожильно-надкостничные рефлексy высокие, расширены рефлексогенные зоны, клонусы стоп. Рефлекс Бабинского с двух сторон. Отсутствует верхний установочный рефлекс Ландау и рефлекс верхней экстензии рук. Тугоподвижность в голеностопных суставах.

1. *Определите синдром.*
2. *Поставьте диагноз.*

Задача 3. Ребенок, 1 год 3 месяца, перенес гемолитическую болезнь новорожденных. При осмотре выявлен тремор рук, хореоатетоз. Флексорный гипертонус конечностей, высокие сухожильные рефлексy. Нейросенсорная тугоухость.

1. *Определите синдром.*
2. *Поставьте диагноз.*

Задача 4. Ребенок, 2 года 6 месяцев, голову удерживает хорошо, сидит, ползает слабо, не ходит самостоятельно. В анамнезе: недоношенность 26 недель, масса при рождении 1550 г, оценка по шкале Апгар 5/6.

Объективно: отмечается сходящееся косоглазие. Мышечный тонус повышен в нижних конечностях по типу спастичности. Сухожильно-надкостничные рефлексy высокие, расширены рефлексогенные зоны

коленного рефлекса с двух сторон, клonusы стоп. Рефлекс Бабинского с двух сторон. Контрактура в голеностопных суставах с обеих сторон, больше справа.

1. *Определите синдром.*

2. *Поставьте диагноз.*

Задача 5. Ребенок, 1 год 3 месяца, голову удерживает, сидит, самостоятельно не ходит. В анамнезе: недоношенность 32 недели, масса при рождении 1850 г, оценка по шкале Апгар 4/7.

Объективно: горизонтальный нистагм. Мышечный тонус снижен по типу гипотонии. Сухожильно-надкостничные рефлексy нормальной живости. Физиологические рефлексy новорожденных редуцированы. Опора с широко расставленными ногами. При захватывании игрушки интенционный темор.

1. *Определите синдром.*

2. *Поставьте диагноз.*

Ответы к ситуационным задачам

Задача 1:

1. Правосторонний гемипарез.
2. ДЦП, гемипаретическая форма, II.

Задача 2:

1. Спастический тетрапарез с бóльшим поражением рук.
2. ДЦП, двойная гемиплегия, III.

Задача 3:

1. Гиперкинетический синдром.
2. ДЦП, гиперкинетическая форма, II. Нейросенсорная тугоухость.

Задача 4:

1. Нижний спастический парапарез.
2. ДЦП, спастическая диплегия, I. Сходящееся косоглазие.

Задача 5:

1. Статико-локомоторная атаксия.
2. ДЦП, атактическая форма, III.

ТЕМА 10
НЕРВНО-МЫШЕЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ.
НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ПОЛИНЕЙРОПАТИИ.
НАСЛЕДСТВЕННО-ДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ
НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ, НАЧИНАЮЩИЕСЯ В ДЕТСКОМ
ВОЗРАСТЕ. ПИРАМИДНЫЕ, ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ,
МОЗЖЕЧКОВЫЕ ДЕГЕНЕРАЦИИ. ФАКОМАТОЗЫ

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Время занятия: 5 ч.

Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением нервно-мышечной системы составляют наиболее значительную группу среди всей наследственной патологии человека. Решающими в диагностике нервно-мышечных заболеваний являются результаты молекулярно-генетических, электрофизиологических и биохимических исследований. Однако нозологическая диагностика представляет значительные трудности ввиду широкого клинического полиморфизма и распространенности спорадических случаев, что обуславливает актуальность этой проблемы у детей.

Наследственные заболевания нервной системы занимают значимое место в структуре неврологической патологии человека, так как нередко поражение нервной системы является ведущим. Частота этого обусловлена особой чувствительностью нервной системы к различным воздействиям в период ее закладки; множеством генов, отвечающих за анатомию и функцию нервной системы.

Цель практического занятия: на основе знаний клиники наследственных заболеваний нервной системы обучить студентов современным методам диагностики и лечения нервно-мышечных заболеваний и наследственных полинейропатий.

Задачи занятия. Студенту необходимо:

1. Изучить клинические проявления факоматозов, нервно-мышечных заболеваний, наследственно-дегенеративных заболеваний нервной системы, начинающихся в детском возрасте.
2. Овладеть навыками проведения дифференциальной диагностики факоматозов, нервно-мышечных заболеваний, наследственно-дегенеративных заболеваний нервной системы, начинающихся в детском возрасте.
3. Овладеть навыками проведения неврологического осмотра у детей с факоматозами, нервно-мышечными заболеваниями, наследственно-дегенеративными заболеваниями нервной системы, начинающимися в детском возрасте.

Студент должен *знать*:

1. Эпидемиологию наследственных заболеваний нервной системы и нервно-мышечных заболеваний.
2. Основные клинические проявления миодистрофий.
3. Основные клинические проявления наследственных полинейропатий.
4. Критерии диагностики и принципы лечения нервно-мышечных заболеваний.
5. Классификацию наследственных заболеваний нервной системы.
6. Клинические проявления основных наследственных заболеваний нервной системы.
7. Методы диагностики основных наследственных заболеваний нервной системы.
8. Дифференциальную диагностику и подходы к лечению основных наследственных заболеваний нервной системы.

Студент должен *уметь*:

1. Проводить неврологический осмотр пациентов с наследственными нервно-мышечными заболеваниями.
2. Проводить дифференциальную диагностику нервно-мышечных заболеваний.
3. Определять тактику диагностики и лечения наследственных нервно-мышечных заболеваний.
4. Проводить неврологический осмотр пациентов с наследственными заболеваниями нервной системы.
5. Проводить дифференциальную диагностику основных наследственных заболеваний нервной системы.
6. Определять тактику диагностики и лечения наследственных заболеваний нервной системы.

Материальное оснащение: таблицы, схемы (рисунки), мультимедийная презентация, неврологические молотки, камертон.

СОДЕРЖАНИЕ ЗАНЯТИЯ

1. Основы клинической генетики. Понятие о клиническом полиморфизме. Генеалогический анализ.

Методы клинической диагностики наследственной патологии. Секвенирование ДНК. ДНК-диагностика: прямая и косвенная. Оказание медицинской помощи пациентам с генетической патологией. Скрининг наследственных заболеваний. Медико-генетическое консультирование в диагностике наследственных заболеваний нервной системы. Профилактика генетической патологии в Республике Беларусь.

2. Классификация нервно-мышечных, наследственных заболеваний.

3. Миастения: этиология, патогенез, клинические проявления, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение. Особенности оценки неврологического статуса и курация пациентов с миастенией.

4. Прогрессирующие мышечные дистрофии. Дистрофинопатии (миодистрофии Дюшенна и Беккера): типы наследования, клинические проявления, диагностические критерии, дифференциальная диагностика. Миодистрофия Эмери–Дрейфуса: типы наследования, клинические проявления, диагностические критерии, дифференциальная диагностика. Лице-лопаточно-плечевая миодистрофия Ландузи–Дежерина: типы наследования, клинические проявления, диагностические критерии, дифференциальная диагностика. Скапулоперонеальная миодистрофия Давиденкова: типы наследования, клинические проявления, диагностические критерии, дифференциальная диагностика. Конечностно-поясная миодистрофия Эрба–Рота: типы наследования, клинические проявления, диагностические критерии, дифференциальная диагностика. Дистальная миодистрофия с поздним дебютом (тип Веландер): типы наследования, клинические проявления, диагностические критерии, дифференциальная диагностика. Общие подходы к лечению мышечных дистрофий.

5. Спинальные мышечные атрофии. Проксимальные спинальные амиотрофии в детском возрасте: тип I (острая злокачественная инфантильная спинальная мышечная атрофия Верднига–Гоффманна); тип II (хроническая инфантильная спинальная мышечная атрофия); тип III (ювенильная спинальная мышечная атрофия Кугельберга–Веландер). Типы наследования, клинические проявления, диагностические критерии, дифференциальная диагностика. Спинальные амиотрофии взрослых: типы наследования, клинические проявления, диагностические критерии, дифференциальная диагностика. Спинально-бульбарная мышечная атрофия Кеннеди: типы наследования, клинические проявления, диагностические критерии, дифференциальная диагностика. Принципы лечения спинальных амиотрофий. Особенности оценки неврологического статуса и курация пациентов с наследственными, дегенеративными и нервно-мышечными заболеваниями.

6. Миотония Томсена. Миотония Беккера. Миотоническая дистрофия. Клинические проявления, диагностические критерии, дифференциальная диагностика, подходы к лечению миотоний. Особенности оценки неврологического статуса и курация пациентов с миотонией.

7. Классификация наследственных полинейропатий. Наследственные моторно-сенсорные нейропатии. Болезнь Шарко–Мари–Тута: демиелинизирующая и аксональная формы. Типы наследования, клинические проявления, диагностические критерии, дифференциальная диагностика, подходы к лечению наследственных моторно-сенсорных нейропатий. Особенности оценки неврологического статуса и курация пациентов с наследственными полинейропатиями.

8. Наследственная спастическая параплегия (болезнь Штрюмпеля): изолированная наследственная спастическая параплегия и параплегия-«плюс». Типы наследования, клинические проявления, диагностические критерии, дифференциальная диагностика, подходы к лечению. Особенности оценки неврологического статуса и курация пациентов с наследственной спастической параплегией.

9. Спинаocerebellарные атаксии. Болезнь Фридрейха: типы наследования, клинические проявления, диагностические критерии, дифференциальная диагностика, подходы к лечению. Спорадические формы спинаocerebellарных дегенераций (оливопонтocerebellарная атрофия Дежерина–Тома, поздняя кортикальная мозжечковая атрофия Мари–Фуа–Алажуанина): клинические проявления, диагностические критерии, дифференциальная диагностика, подходы к лечению.

10. Болезнь Паркинсона, ювенильный паркинсонизм: этиология, патогенез, клинические проявления, диагностика, дифференциальная диагностика, принципы лечения. Особенности оценки неврологического статуса пациентов с болезнью Паркинсона.

11. Болезнь Гентингтона: типы наследования, этиология, патогенез, клинические проявления, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение. Особенности оценки неврологического статуса и курация пациентов с болезнью Гентингтона.

12. Болезнь Вильсона (гепатocerebellарная дегенерация): типы наследования, формы, клинические проявления, диагностические критерии, дифференциальная диагностика, подходы к лечению. Особенности оценки неврологического статуса пациентов с гепатолентикулярной дегенерацией.

13. Определение и классификация болезни двигательного нейрона. Боковой амиотрофический склероз (БАС), прогрессирующий бульбарный паралич, прогрессирующая мышечная атрофия, первичный боковой склероз. БАС: терминология, современные представления об этиологии и патогенезе, основные неврологические синдромы, клинические формы, типы течения. План обследования при БАС. Эль-Эскориальские критерии для постановки диагноза БАС. Дифференциальная диагностика. Патогенетическое и паллиативное лечение при БАС. Особенности оценки неврологического статуса пациентов с болезнью двигательного нейрона.

14. Нейрофиброматоз — I тип (болезнь Реклингхаузена), II тип (билатеральная слуховая невринома): клинические проявления, основные диагностические критерии, дифференциальная диагностика, методы лечения.

Туберозный склероз (болезнь Бурневилля–Прингла): клинические проявления, основные диагностические критерии, дифференциальная диагностика, методы лечения.

Болезнь Гиппеля–Линдау: клинические проявления, основные диагностические критерии, дифференциальная диагностика, методы лечения.

Болезнь Штурге–Вебера: клинические проявления, основные диагностические критерии, дифференциальная диагностика, методы лечения.

Атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи-Бар): клинические проявления, основные диагностические критерии, дифференциальная диагностика, методы лечения.

Особенности оценки неврологического статуса пациентов с нейрокожными синдромами.

15. Сирингомиелия: этиология и патогенез, классификация, клинические формы, диагностика, дифференциальная диагностика, принципы лечения. Сирингобульбия. Особенности оценки неврологического статуса пациентов с сирингомиелией.

Практические навыки:

1. Дифференциальная диагностика миастенических синдромов у детей (ситуационная задача).

2. Дифференциальная диагностика наследственных полинейропатий у детей (ситуационная задача).

3. Практический навык: оценка неврологического статуса ребенка с наследственными и нервно-мышечными заболеваниями.

4. Составление плана лечения и реабилитации ребенка с вышеперечисленными заболеваниями согласно протоколам Министерства здравоохранения Республики Беларусь (ситуационная задача).

УЧЕБНЫЕ ВОПРОСЫ И РАСЧЕТ ВРЕМЕНИ

Учебные вопросы	Расчет времени, мин
Организационная вводная часть. Постановка цели и задач занятия	5
Контроль исходного уровня знаний студентов методом тест-контроля	10
Ответы на вопросы студентов по теме	10
Разбор темы путем опроса	120
Решение ситуационных задач по теме занятия	20
Клинический разбор тематических пациентов со студентами	60
Самостоятельная курация пациентов под контролем преподавателя в рамках написания истории болезни	45
Подведение итогов занятия и постановка задач на следующее занятие	10

КОНТРОЛЬ УРОВНЯ ЗНАНИЙ (1-я часть)

Тесты на различие

1. Характерны ли нарушения чувствительности для прогрессирующих мышечных дистрофий:

- а) да;
- б) нет?

2. Возникают ли чувствительные нарушения при болезни Шарко–Мари–Тута:

- а) да;
- б) нет?

3. Могут ли поражаться передние рога спинного мозга при болезни Шарко–Мари–Тута:

- а) да;
- б) нет?

4. Наследуется ли по аутосомно-рецессивному типу конечностно-поясная форма прогрессирующей мышечной дистрофии Эрба–Рота:

- а) да;
- б) нет?

5. Характерна ли атрофия мышц для прогрессирующих мышечных дистрофий:

- а) да;
- б) нет?

6. Характерны ли фасцикулярные подергивания для прогрессирующей мышечной дистрофии:

- а) да;
- б) нет?

7. Бывают ли фасцикулярные подергивания при болезни Шарко–Мари–Тута:

- а) да;
- б) нет?

Ответы: 1 — б; 2 — а; 3 — а; 4 — а; 5 — а; 6 — б; 7 — а.

Тесты-классификации

1. Какие из перечисленных симптомов характерны для болезни Шарко–Мари–Тута:

- а) стопы Фридрейха;
- б) изменение формы ноги по типу опрокинутой бутылки;
- в) псевдогипертрофии;
- г) фасцикулярные подергивания;
- д) крыловидные лопатки;
- е) атрофия мышц плечевого и тазового пояса?

2. Для прогрессирующей мышечной дистрофии характерны симптомы:

- а) снижение тонуса мышц;
- б) фасцикулярные подергивания;
- в) утиная походка;
- г) снижение сухожильных рефлексов;
- д) повышение креатинфосфокиназы.

3. Прогрессирующие мышечные дистрофии обусловлены:

- а) поражением мотонейронов передних рогов серого вещества спинного мозга;
- б) поражением цереброспинальных пирамидных путей;
- в) поражением периферических двигательных нейронов;
- г) первичной гибелью мышечных волокон, не связанных с поражением мотонейронов.

4. Болезнь Шарко–Мари–Тута обусловлена первичным поражением:

- а) мышц дистальных отделов конечностей;
- б) передних рогов серого вещества спинного мозга;
- в) периферических нервных волокон;
- г) передних корешков спинного мозга.

5. Изменение контуров мышц конечностей в виде опрокинутой бутылки характерно:

- а) для прогрессирующей мышечной дистрофии Беккера;
- б) прогрессирующей мышечной конечностно-поясной дистрофии Эрба–Рота;
- в) болезни Шарко–Мари–Тута;
- г) миотонии Томсена;
- д) спинальной мышечной атрофии Кугельберга–Веландер.

6. Спинальная мышечная атрофия Верднига–Гоффманна наследуется:

- а) по аутосомно-доминантному типу;
- б) аутосомно-рецессивному типу;
- в) доминантному типу, сцепленному с полом;
- г) рецессивному типу, сцепленному с полом (X-хромосомой).

7. Псевдогипертрофии мышц голени и бедра наблюдаются:

- а) при мышечной дистрофии Беккера;
- б) мышечной дистрофии Дюшенна;
- в) мышечной дистрофии Ландузи–Дежерина;
- г) спинальной мышечной атрофии Кугельберга–Веландер.

8. Для болезни Шарко–Мари–Тута характерен тип наследования:

- а) аутосомно-доминантный;
- б) аутосомно-рецессивный;
- в) X-сцепленный.

Ответы: 1 — а, б, г; 2 — а, в, г, д; 3 — г; 4 — в; 5 — в; 6 — б; 7 — а, б, г; 8 — а, б, в.

Тесты подстановки

1. Перечислите 5 симптомов, характерных для болезни Шарко–Мари–Тута.

2. Перечислите 6 симптомов, характерных для прогрессирующей мышечной дистрофии Дюшенна.

3. Перечислите 4 симптома, характерных для спинальной мышечной атрофии Верднига–Гоффманна.

4. Перечислите 4 симптома, характерных для ювенильной спинальной амиотрофии Кугельберга–Веландер.

5. Перечислите 6 симптомов, характерных для плече-лопаточно-лицевой мышечной дистрофии Ландузи–Дежерина.

6. Перечислите 6 симптомов, характерных для мышечной дистрофии Эмери–Дрейфуса.

Ответы: 1 — стопы Фридрейха, изменение формы ноги по типу опрокинутой бутылки, снижение и исчезновение коленных и ахилловых рефлексов, фасцикулярные подергивания, изменение походки (штампующая, степпаж); 2 — ходьба на носках, снижение тонуса мышц, утиная походка, снижение интеллекта, снижение сухожильных рефлексов, повышение креатинфосфокиназы; 3 — сухожильная арефлексия, снижение тонуса мышц, «поза лягушки», бульбарные нарушения; 4 — неустойчивая ходьба, проксимальная

мышечная слабость в ногах, сухожильная арефлексия с пораженных мышц, постуральный тремор кистей; **5** — изменение мимики, неразборчивость речи, протрузия верхней губы, поперечная улыбка, крыловидные лопатки, асимметрия атрофий; **6** — ходьба на пальцах и наружных краях стоп, сгибательные контрактуры в локтевых суставах и разгибателях кисти, ретракции пяточных сухожилий, слабость и атрофия двуглавых и трехглавых мышц плеча, отсутствие сухожильных рефлексов, скованность шейного отдела позвоночника.

Тесты конструктивные

1. В каких мышцах развиваются псевдогипертрофии у пациентов с миодистрофией типа Дюшенна и Беккера?
2. В какой последовательности происходит поражение мышц при миодистрофии типа Дюшенна?
3. Какими симптомами проявляется лице-лопаточно-плечевая миодистрофия Ландузи–Дежерина?
4. Охарактеризуйте мышечные атрофии при спинальной юношеской амиотрофии Кугельберга–Веландер.
5. Что является облигатным признаком развернутой стадии миодистрофии типа Дюшенна?
6. Чем обусловлены фенотипически различия между миодистрофиями типа Дюшенна и Беккера?
7. Какие заболевания необходимо исключить при наличии клинического фенотипа миодистрофии Дюшенна у девочек?
8. Какие клинические симптомы выявляются при дистальной миодистрофии типа Миоши?
9. Каков основной механизм развития клинических признаков при спинальных амиотрофиях?
10. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать спинальную мышечную атрофию Верднига–Гоффманна?

Ответы:

1. В различных мышцах, прежде всего в икроножных, дельтовидных, четырехглавых и трехглавых.
2. Первыми поражаются мышцы тазового пояса и проксимальных отделов нижних конечностей, затем мышцы плечевого пояса, спины и проксимальных отделов верхних конечностей.
3. Слабостью и атрофией мышц лица и плечевого пояса.
4. Атрофии первоначально локализуются в проксимальных группах мышц нижних конечностей, тазового пояса, бедер; всегда симметричные; сопровождаются фасцикулярными подергиваниями в этих мышцах.
5. Дилатационная или гипертрофическая кардиомиопатия.

6. Более поздним дебютом, более мягким течением, выживаемостью пациентов до зрелого возраста при форме Беккера.

7. Синдром Шерешевского–Тернера и синдром Морриса.

8. Слабость и атрофия икроножных мышц, отсутствие ахилловых рефлексов, медленное прогрессирование слабости, высокий уровень креатинфосфокиназы.

9. Прогрессирующая дегенерация мотонейронов передних рогов спинного мозга.

10. С врожденными миодистрофиями и невропатиями, структурными миопатиями, неонатальной миастенией, хромосомной патологией.

Ситуационные задачи

Задача 1. Пациентка, 15 лет, отмечает, что в течение последних пяти лет стала часто падать, при ходьбе — высоко поднимать ноги из-за свисания стоп. С раннего детства отставала в беге и ходьбе от сверстников.

Объективно: состояние удовлетворительное, соматической патологии не выявлено. Неврологический статус: неплотно смыкает веки, отмечают псевдогипертрофия круговых мышц рта, атрофия межлопаточных мышц (крыловидные лопатки), атрофия мышц плеч, большой грудной мышцы, движения в руках ограничены — руку поднимает до уровня груди, гипотрофия мышц голеней, походка со степпажем. Глубокие рефлексы с рук не вызываются, на ногах — низкие. На ЭМГ с двуглавой мышцы плеча (максимальное усиление) отмечено снижение амплитуды кривой, ее учащение, увеличение количества полифазных потенциалов. Данные изменения подтверждены спектральным анализом поверхностной ЭМГ.

1. Какой основной неврологический синдром имеется у пациентки?

2. Поставьте диагноз.

3. Назовите основные направления лечения этого заболевания.

Задача 2. Пациент, 17 лет, поступил с жалобами на ощущение похолодания стоп, похудание ног, больше голеней, в течение последнего года.

Объективно: при осмотре обращает на себя внимание необычная походка пациента. Пациент ходит, высоко поднимая ноги. Наблюдается так называемый степпаж. Также обращает на себя внимание необычная форма стоп с высоким укороченным сводом. Со слов пациента, у отца имеется аналогичное заболевание. При осмотре выявляются легкая слабость разгибателей стоп, гипотрофия межкостных мышц, мышц-разгибателей и абдукторов стоп, симметричные гипотрофии мышц голеней. Мышечный тонус в ногах несколько снижен. Выявляется дистальная гипестезия поверхностной чувствительности на ногах, симметрично с двух сторон до уровня средней трети голеней.

1. *Какое заболевание имеет место у пациента?*
2. *С какими заболеваниями его следует дифференцировать?*
3. *Какие методы обследования позволяют подтвердить диагноз?*

Задача 3. У пациента с 16-летнего возраста возникла и неуклонно прогрессирует слабость в мышцах: стало трудно подниматься по лестнице, вставать из положения на корточках (опирается на бедра или на стоящие рядом предметы), появилась утиная походка. Через несколько лет после начала заболевания стала отмечаться нарастающая слабость в проксимальных отделах рук.

Объективно: обращает на себя внимание то, что затруднено поднятие рук выше горизонтали (не может причесаться), также отмечаются крылообразные лопатки (атрофии передних зубчатых мышц). Из-за слабости трапециевидных мышц — симптом свободных надплечий. Ограничен объем активных и пассивных движений. Низкие коленные рефлексy, рефлексy с двуглавой и трехглавой мышц плеча. Атрофии, локализующиеся преимущественно в проксимальных группах мышц верхних и нижних конечностей. Из-за атрофии мышц спины и брюшной стенки — «лягушачий живот». Усилен поясничный лордоз, появилась «осиная талия». Мышцы лица не страдают. Фибриллярные и фасцикулярные подергивания отсутствуют. Как проявление эндокринной патологии — ожирение и вегетативная дистония. При биохимическом исследовании крови — умеренное повышение креатинфосфокиназы. На ЭМГ — изменения, характерные для первичного поражения мышц.

1. *Поставьте диагноз.*
2. *Какие дополнительные обследования необходимо провести для уточнения диагноза?*

Задача 4. У пациента в возрасте 15 лет стали отмечаться слабость и прогрессирующая гипотрофия мышц лица и плечевого пояса.

Объективно: отмечаются гипомимичное лицо («лицо сфинкса»), нарушение движений губами, не может сложить губы трубочкой, не может свистеть, при смехе ротовая щель приобретает горизонтальное положение (углы рта не поднимаются — «поперечный смех»), глазные щели неплотно смыкаются, лоб не наморщивает («полированный лоб»), губы — оттопыренные («губы тапира»). Мышцы верхнего плечевого пояса гипотрофичны, сухожильные рефлексy снижены. Интеллект сохранен. На ЭМГ — признаки первичного поражения мышц.

1. *Поставьте диагноз.*
2. *Какие дополнительные обследования необходимо провести для уточнения диагноза?*

Задача 5. У ребенка 2 лет появилась и прогрессировала слабость мышц; вначале движения были ограничены в ногах, затем — в туловище. Слабость симметрично и постепенно охватывает мышцы плечевого пояса, верхних конечностей, шеи. Характерна «лягушачья поза» (ноги разведены и ротированы кнаружи). Вследствие гипотонии и атрофии мышц развивается синдром «вялого ребенка».

Объективно: отмечаются фасцикуляции в мышцах конечностей. Экскурсия дыхательных мышц уменьшена. Сухожильные и периостальные рефлексy снижены. На ЭМГ — «ритм частотола». Уровень креатинфосфокиназы нормальный. Часто и тяжело болеет пневмониями вследствие пареза межреберных мышц и диафрагмы.

1. Поставьте диагноз.

2. Какие дополнительные обследования необходимо провести для уточнения диагноза?

3. Охарактеризуйте тип наследования.

Ответы к ситуационным задачам

Задача 1:

1. Основной синдром — миопатический, связан с генетически обусловленным поражением мышечных волокон.

2. Конечностно-поясная форма прогрессирующей мышечной дистрофии (миопатия Эрба–Рота).

3. Повторные курсы метаболических, в том числе макроэргических, и сосудистых препаратов, лечебная физкультура, массаж, физиопроцедуры.

Задача 2:

1. Наследственная моторно-сенсорная полинейропатия.

2. Заболевание следует дифференцировать с прогрессирующими мышечными дистрофиями, полиневритическими синдромами при других заболеваниях, семейной атаксией Фридрейха.

3. Для подтверждения диагноза необходимо проведение ДНК-диагностики, а также ЭНМГ.

Задача 3:

1. Конечностно-поясная форма прогрессирующей мышечной дистрофии.

2. Диагноз уточняется при помощи ДНК-диагностики.

Задача 4:

1. Лице-лопаточно-плечевая прогрессирующая мышечная дистрофия Ландузи–Дежерина.

2. Диагноз уточняется при помощи ДНК-диагностики.

Задача 5:

1. Спинальная мышечная атрофия.
2. Диагноз уточняется при помощи ДНК-диагностики.
3. Аутосомно-рецессивный тип наследования с локализацией дефекта на длинном плече 5-й хромосомы.

КОНТРОЛЬ УРОВНЯ ЗНАНИЙ (2-я часть)

Тесты на различие

- 1. Показано ли назначение Калимина при лечении миастении:**
 - а) да;
 - б) нет?
- 2. Характерны ли для гепатоцеребральной дистрофии гиперкинезы:**
 - а) да;
 - б) нет?
- 3. Поражаются ли задние и боковые канатики при болезни Фридрейха:**
 - а) да;
 - б) нет?
- 4. Характерны ли фасцикулярные подергивания для гепатоцеребральной дистрофии:**
 - а) да;
 - б) нет?
- 5. Характерны ли судороги для туберозного склероза:**
 - а) да;
 - б) нет?
- 6. Поражаются ли клетки передних рогов спинного мозга при миастении:**
 - а) да;
 - б) нет?
- 7. Характерно ли для болезни Фридрейха снижение интеллекта:**
 - а) да;
 - б) нет?

8. Характерна ли нижняя спастическая параплегия для болезни Штрюмпеля:

- а) да;
- б) нет?

9. Характерно ли появление телеангиэктазий для болезни Реклингхаузена:

- а) да;
- б) нет?

Ответы: 1 — а; 2 — а; 3 — а; 4 — б; 5 — а; 6 — б; 7 — а; 8 — а; 9 — б.

Тесты-классификации

1. Исследование плазмы пациента с гепатоцеребральной дистрофией выявляет:

- а) повышение уровня церулоплазмина и гиперкупремию;
- б) понижение уровня церулоплазмина и гиперкупремию;
- в) повышение уровня церулоплазмина и гипокупремию;
- г) понижение уровня церулоплазмина и гипокупремию.

2. Наиболее частая жалоба при болезни Фридрейха — это:

- а) потеря зрения;
- б) обмороки;
- в) затруднения при ходьбе;
- г) головокружение;
- д) затруднения речи.

3. Для диагностики миастении применяются:

- а) ЭМГ;
- б) электростимуляция;
- в) прозериновый тест;
- г) томография вилочковой железы;
- д) реовазография.

4. В основе миастении лежит поражение:

- а) клеток передних рогов;
- б) нервно-мышечных синапсов;
- в) чувствительных межпозвоночных ганглиев;
- г) парасимпатических ганглиев;
- д) симпатических ганглиев.

5. При болезни Гентингтона наиболее выражены атрофические изменения на КТ:

- а) в мозжечке;
- б) подушке зрительного бугра;
- в) субталамических ядрах;
- г) хвостатом ядре;
- д) черной субстанции.

6. Для болезни Фридрейха характерна следующая симптоматика:

- а) сенситивная атаксия в сочетании с мозжечковой атаксией;
- б) мозжечковая симптоматика;
- в) «стопа Фридрейха»;
- г) снижение интеллекта;
- д) гемибаллизм.

7. Для болезни Штрюмпеля характерно следующее:

- а) развитие в любом возрасте;
- б) нижняя спастическая параплегия;
- в) быстро прогрессирующее течение;
- г) нарушение функции тазовых органов по центральному типу.

8. При дрожательной и дрожательно-ригидной форме гепатоцеребральной дистрофии Вильсона преобладает тремор:

- а) покоя в кистях;
- б) интенционный в руках;
- в) хлопающий в руках;
- г) статодинамический в туловище.

9. Для болезни Реклингхаузена характерно появление на коже:

- а) папулезной сыпи;
- б) телеангиэктазий;
- в) «кофейных» пятен;
- г) витилиго;
- д) розеолезной сыпи.

10. Для подтверждения интракраниального поражения при энцефалотригеминальном ангиоматозе наиболее информативно следующее:

- а) ЭЭГ;
- б) пневмоэнцефалография;
- в) реоэнцефалография;
- г) рентгенокраниография;

- д) транскраниальная доплерография;
- е) КТ;
- ж) МРТ.

Ответы: 1 — б; 2 — в; 3 — а, б, в, г; 4 — б; 5 — г; 6 — а, б, в, г; 7 — а, б; 8 — в, г; 9 — а, в; 10 — е, ж.

Тесты подстановки

1. Перечислите основные препараты, применяемые при лечении миастении.
2. Перечислите симптомы, характерные для болезни Фридрейха.
3. Перечислите симптомы, которые возникают при гепатоцеребральной дистрофии.
4. Перечислите признаки, характерные для болезни Паркинсона.

Ответы: 1 — Прозерин, кортикостероиды (гидрокортизон, преднизолон, дексаметазон), Калимин; 2 — сенситивная атаксия в сочетании с мозжечковой атаксией, мозжечковая симптоматика, «стопа Фридрейха», снижение интеллекта; 3 — бедность и замедленность движений, амимия, насильственный смех или плач, дисфагия, дизартрия, ритмичные размахистые насильственные движения, кольцо Кайзера–Флейшера; 4 — начало в возрасте 50–60 лет, повышение мышечного тонуса по типу экстрапирамидной ригидности, шаркающая походка, брадикинезия, дрожание в руках.

Тесты конструктивные

1. Какую группу препаратов используют для лечения болезни Гентингтона?
2. Какой симптом является первым проявлением при болезни Фридрейха?
3. Какие структуры поражаются при болезни Фридрейха?
4. Какие проявления отмечаются в начальной стадии болезни Штрюмпеля?
5. Что является характерной чертой нижнего парапареза при болезни Штрюмпеля?
6. Дайте характеристику пятен на коже при болезни Реклингхаузена.
7. Где могут локализоваться нейрофибромы при болезни Реклингхаузена?
8. Где развиваются ангиомы при энцефалотригеминальном ангиоматозе Штурге–Вебера?
9. Что является основным клиническим диагностическим критерием при миастении?

Ответы:

1. Нейролептики.
2. Неуверенность при ходьбе, особенно в темноте; пациенты начинают пошатываться, часто спотыкаются.
3. Отмечается дегенерация задних канатиков, задних корешков спинного мозга, особенно в люмбосакральных сегментах, дорсальных спиноцеребеллярных трактов.
4. Скованность и быстрая утомляемость ног при ходьбе и беге.
5. Преобладание спастичности над парезами, при этом спастичность в ногах в положении лежа обычно выражена в меньшей степени, чем при ходьбе.
6. Пятна цвета кофе с молоком с четко очерченными границами, которые отмечаются с рождения либо появляются в младенческом или раннем возрасте. Число и размер пятен, патогномоничных для болезни, увеличиваются с возрастом: 5 пятен диаметром более 5 мм в препубертатном периоде и 6 пятен диаметром 15 мм после пубертата.
7. По ходу периферических нервов, в позвоночном канале по ходу корешков, интракраниально по ходу черепных нервов.
8. Мягкая мозговая оболочка и кожа лица, как правило, в области глазной и верхнечелюстной ветвей тройничного нерва.
9. Наличие перемежающейся мышечной слабости и патологической утомляемости.

Ситуационные задачи

Задача 1. Пациентка, 16 лет, в течение последнего года стала отмечать опускание век. Через несколько месяцев появились быстрая утомляемость в мышцах рук, особенно при поднятии их вверх, утомляемость в ногах, не могла подниматься по лестнице, во время ходьбы часто отдыхала.

Объективно: состояние удовлетворительное, соматической патологии не выявлено. В неврологическом статусе менингеальных симптомов нет, выявляется мышечная слабость даже при небольшой физической нагрузке (не может несколько раз зажмурить глаза, устает при жевании, с трудом поднимается по лестнице). После физической нагрузки отмечаются мышечная гипотония, угнетение сухожильных рефлексов. Через 15 мин после введения 1 мл Прозерина пациентка активна, свободно встает и ходит. При ритмической стимуляционной ЭМГ срединного нерва выявляется прогрессирующее снижение амплитуды осцилляций во всех мышечных группах, что более отчетливо видно при компьютерной обработке кривых. Отмечено снижение амплитуды М-ответа на 56 % после ритмичной стимуляции.

1. *Поставьте диагноз.*
2. *Какой основной неврологический синдром имеется у пациентки?*
3. *Назначьте лечение, назовите показания для проведения оперативного лечения.*

Задача 2. Пациент с 20 лет отмечает пошатывание при ходьбе, дрожание конечностей, которое усиливается при движениях. Позднее присоединились нарушения координации движения с двух сторон, чуть больше слева. Эти нарушения постепенно нарастали, дрожание рук стало затруднять произвольные движения. Появился тремор головы по типу «нет-нет», речь стала отрывистой, смазанной. Дрожание рук приобрело постоянный характер. Нарушения координации и походки, выраженные в меньшей степени, также наблюдались у сестры пациента.

Объективно: в сознании, ориентирован в месте и времени, адекватен, память снижена, несколько эйфоричен. В неврологическом статусе: средне-размашистый горизонтальный нистагм, усиливающийся в крайних отведениях глазных яблок. Дизартрия, скандированная речь. Парезов, нарушений поверхностной или глубокой чувствительности не выявлено. Выраженные нарушения координации в виде статической и динамической атаксии — интенционное дрожание и миополопадание при координаторных пробах, пошатывание в пробе Ромберга во все стороны, постоянное дрожание головы, конечностей, усиливающееся при волнении и при произвольных движениях. При офтальмологическом обследовании с использованием щелевой лампы выявляется зеленовато-коричневая пигментация по краю радужки с двух сторон. В анализе крови повышено содержание меди и снижено — церулоплазмина. Медь выявлена и в анализе мочи.

1. Поставьте диагноз.

2. Какая форма заболевания имеется у пациента?

3. Какие внутренние органы могут поражаться при этом заболевании?

4. Назначьте лечение.

Задача 3. У пациента появилось дрожание рук, а затем и ног, которое постепенно нарастает. При выполнении произвольных движений дрожание усиливается, в состоянии покоя — уменьшается вплоть до полного отсутствия. Через несколько лет гиперкинез распространился на мышцы лица, мышцы, участвующие в речевом акте, и речь стала скандированной и дрожащей. Кроме указанных симптомов у пациента имеется атаксия, дискоординация, нистагм, мышечная дистония, пигментация зеленовато-бурого цвета по наружному краю радужки (кольцо Кайзера–Флейшера). Лабораторные исследования: в сыворотке крови снижение содержания церулоплазмина (ниже 10 ЕД при норме 25–45 ЕД), в общем анализе мочи — гиперкупрурия (до 1000 мкг/сут при норме 150 мкг/сут), гипераминоацидурия (до 1000 мг/сут при норме 350 мг/сут). На МРТ — расширение желудочков головного мозга и атрофия коры.

1. Поставьте диагноз.

2. Какие дополнительные обследования необходимо провести для уточнения диагноза?

3. *Каков патогенез заболевания?*
4. *Охарактеризуйте методы лечения.*

Задача 4. У пациентки первые симптомы заболевания проявлялись неритмичными, произвольными движениями в различных мышечных группах, они усиливались при волнении и исчезали во сне. В начале болезни временно могла подавлять эти насильственные движения и обслуживать себя. Через несколько лет после начала заболевания присоединились нарушения памяти, сузился круг интересов, снизился интеллект.

Объективно: пациентка из-за гиперкинеза гримасничает, жестикулирует, широко разбрасывает руки, при ходьбе раскачивается, пританцовывает. Из-за гиперкинеза речевой мускулатуры нарушена речь — она стала медленной и неравномерной. Мышечный тонус дистоничен.

1. *Поставьте диагноз.*
2. *Какие дополнительные обследования необходимо провести для уточнения диагноза?*
3. *Охарактеризуйте тип наследования.*

Ответы к ситуационным задачам

Задача 1:

1. Миастения.
2. Основной синдром — патологическая утомляемость мышц, связанная с нарушением проведения импульса в синапсе.
3. Лечение: антихолинэстеразные и гормональные препараты, при миастеническом кризе — терапия в условиях отделения реанимации. При выявлении тимомы — обсуждение вопроса о хирургическом лечении.

Задача 2:

1. Гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вильсона).
2. У пациента преобладают мозжечковые нарушения (мозжечковая форма).
3. Генетически обусловленное нарушение синтеза церулоплазмина приводит к повышению концентрации меди в крови, отложению ее в органах и тканях, особенно в роговице (кольцо Кайзера–Флейшера), в головном мозге, в печени, где возникают и прогрессируют дистрофические процессы.
4. Лечение: выведение избытка меди из организма (Д-пеницилламин, Унитиол, Купренил). Дозы подбираются индивидуально и принимаются постоянно. Также назначают препараты, улучшающие функцию печени. Из диеты исключают продукты, содержащие много меди (шоколад, орехи, печень).

Задача 3:

1. Гепатоцеребральная дистрофия.
2. Диагноз уточняется при помощи ДНК-диагностики.
3. Генетически обусловленное нарушение синтеза церулоплазмينا приводит к повышению концентрации меди в крови, отложению ее в органах и тканях, особенно в роговице (кольцо Кайзера–Флейшера), в головном мозге, в печени, где возникают и прогрессируют дистрофические процессы.
4. Лечение: выведение избытка меди из организма (Д-пеницилламин, Унитиол, Купренил). Дозы подбираются индивидуально и принимаются постоянно. Также назначают препараты, улучшающие функцию печени. Из диеты исключают продукты, содержащие много меди (шоколад, орехи, печень).

Задача 4:

1. Болезнь Гентингтона.
2. Диагноз уточняется при помощи ДНК-диагностики.
3. Аутосомно-доминантный; патологический ген в дистальном отделе короткого плеча хромосомы.

ТЕМА 11

ЭПИЛЕПСИЯ И СУДОРОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Время занятия: 5 ч.

Эпилепсия как хроническое прогрессирующее заболевание головного мозга начинается преимущественно в детском и юношеском возрасте, продолжается многие годы, а нередко и всю жизнь. Изучение данного заболевания актуально в связи с разнообразием его клинических проявлений, требующих тщательного анализа для постановки диагноза.

Цель практического занятия: на основе знаний этиологии, патогенеза и клиники судорожных состояний у детей обучить студентов современным методам диагностики эпилепсии и ее лечения.

Задачи занятия. Студенту необходимо:

1. Изучить клинические проявления различных пароксизмальных состояний у детей.
2. Овладеть навыками проведения дифференциальной диагностики пароксизмальных состояний у детей.
3. Овладеть навыками купирования пароксизмальных состояний у детей.

Студент должен *знать*:

1. Основы клинической эпилептологии; определение эпилептического припадка и эпилепсии, этиологию и патогенез эпилепсии.

2. Современную классификацию эпилептических приступов и эпилепсии Международной противэпилептической лиги (2017).

3. Эпилептические синдромы: определение и классификацию Международной противэпилептической лиги (2022).

4. Особенности проявлений генерализованных и фокальных приступов у детей.

5. Критерии диагностики и принципы лечения эпилепсии.

6. Клинику эпилептического статуса у детей; тактику врача при эпилептических приступах, эпилептическом статусе.

7. Семиологию и дифференциальную диагностику пароксизмальных состояний у детей (фебрильные судороги, респираторно-аффективные приступы, обмороки, ночные страхи, ночные кошмары); тактику лечения.

Студент должен *уметь*:

1. Проводить неврологический осмотр пациентов с эпилептическими приступами, цефалгией и иными пароксизмальными состояниями.

2. Проводить дифференциальную диагностику генерализованных и фокальных приступов у детей.

3. Оценить эпилептиформную активность на ЭЭГ.

4. Оказать первую медицинскую помощь ребенку с судорожным приступом, обмороком.

Материальное оснащение: таблицы, схемы (рисунки), мультимедийная презентация, неврологические молотки, камертон.

СОДЕРЖАНИЕ ЗАНЯТИЯ

1. Определение эпилепсии. Этиология эпилепсии. Частота и распространенность эпилепсии. Механизмы эпилептогенеза.

2. Современная классификация эпилептических приступов и эпилепсии Международной противэпилептической лиги (2017).

Эпилептические синдромы: определение и классификация Международной противэпилептической лиги (2022).

3. Семиология эпилептических приступов. Дифференциальная диагностика эпилептических приступов. Факторы и состояния, провоцирующие развитие эпилептических приступов.

4. Фокальные и генерализованные эпилепсии детского возраста.

5. ЭЭГ в диагностике эпилепсии (ЭЭГ-картирование, видео-ЭЭГ-мониторирование). Возможности нейровизуализации при эпилепсии.

6. Алгоритм обследования пациентов с судорожными приступами.

7. Первая помощь при фокальном и генерализованном судорожном приступе. Медикаментозное, немедикаментозное и хирургическое лечение эпилепсии. Цель терапии эпилепсии. Правила рациональной фармакотерапии

эпилепсии. Меры профилактики эпилептического приступа (рекомендации по образу жизни пациентов с эпилепсией).

8. Эпилептический статус: определение, причины, лечение. Понятие рефрактерного эпилептического статуса.

9. Неэпилептические пароксизмальные состояния у детей. Фебрильные судороги и респираторно-аффективные припадки у детей.

10. Дифференциальная диагностика эпилепсий со сходными пароксизмальными состояниями и синдромами у детей (синкопальные, психогенные состояния; нарушения, связанные со сном; неэпилептический миоклонус; мигрень и сходные состояния; экстрапирамидные нарушения).

11. Оценка состояния ребенка с пароксизмальным состоянием. Анализ клинических случаев с пароксизмальными состояниями, разработка профилактических мероприятий.

Практические навыки:

1. Практический навык: неврологический осмотр пациента с пароксизмальным состоянием.

2. Алгоритмы оказания помощи при судорожном приступе и эпилептическом статусе у ребенка (ситуационная задача).

3. Дифференциальная диагностика синкопальных состояний и судорожных приступов (ситуационная задача).

4. Интерпретация результатов ЭЭГ: дифференциальный диагноз нормальных и патологических волн на ЭЭГ.

УЧЕБНЫЕ ВОПРОСЫ И РАСЧЕТ ВРЕМЕНИ

Учебные вопросы	Расчет времени, мин
Организационная вводная часть. Постановка цели и задач занятия	5
Контроль исходного уровня знаний студентов методом тест-контроля	10
Ответы на вопросы студентов по теме	10
Разбор темы путем опроса	120
Решение ситуационных задач по теме занятия	20
Клинический разбор тематических пациентов со студентами	60
Самостоятельная курация пациентов под контролем преподавателя в рамках написания истории болезни	45
Подведение итогов занятия и постановка задач на следующее занятие	10

КОНТРОЛЬ УРОВНЯ ЗНАНИЙ

Тесты на различие

1. Может ли субарахноидальное кровоизлияние дебютировать с эпилептического припадка:

- а) да;
- б) нет?

2. Возникают ли судороги у новорожденных при дефиците пиридоксина:

- а) да;
- б) нет?

3. Может ли при эпилепсии поражаться височная доля головного мозга:

- а) да;
- б) нет?

4. Может ли быть аура при фокальном приступе с нарушением сознания:

- а) да;
- б) нет?

5. Характерны ли для синдрома Уэста миоклонические приступы:

- а) да;
- б) нет?

6. Характерно ли развитие фебрильных судорог для подростков:

- а) да;
- б) нет?

7. Бывают ли бессудорожные эпилептические приступы у детей:

- а) да;
- б) нет?

8. Всегда ли отмечается полная потеря сознания при эпилептических приступах у детей:

- а) да;
- б) нет?

9. Характерно ли наличие эпизодов измененного сознания для фокальных приступов с нарушением сознания:

- а) да;
- б) нет?

10. Всегда ли отмечаются эпилептиформные изменения на ЭЭГ при эпилепсии у детей:

- а) да;
- б) нет?

11. Характерна ли для фокальных форм эпилепсии аура:

- а) да;
- б) нет?

12. Может ли опухоль головного мозга явиться причиной развития эпилептических приступов у детей:

- а) да;
- б) нет?

Ответы: 1 — а; 2 — а; 3 — а; 4 — а; 5 — а; 6 — б; 7 — а; 8 — б; 9 — а; 10 — б; 11 — а; 12 — а.

Тесты-классификации

1. Какие из перечисленных симптомов характерны для фокального приступа без нарушения сознания:

- а) потеря сознания;
- б) односторонние судороги в конечностях без потери сознания;
- в) наличие ауры;
- г) феномен «дежавю»;
- д) наличие неприятного ощущения в эпигастрии в начале приступа?

2. Какие из перечисленных симптомов характерны для фокального приступа с нарушением сознания:

- а) изменение сознания;
- б) односторонние судороги в конечностях без потери сознания;
- в) наличие ауры;
- г) феномен «дежавю»;
- д) наличие неприятного ощущения в эпигастрии в начале приступа?

3. Какие из перечисленных симптомов характерны для эпилепсии лобной доли:

- а) приступы кратковременного головокружения;
- б) судороги в одной половине лица и руке;
- в) оперкулярные автоматизмы;
- г) приступы измененного сознания;
- д) адверсия глаз и головы;

- е) обонятельные галлюцинации;
- ж) искажение формы предметов;
- з) слуховые галлюцинации?

4. Какие из перечисленных симптомов характерны для эпилепсии височной доли:

- а) приступы кратковременного головокружения;
- б) судороги в одной половине лица и руке;
- в) оперкулярные автоматизмы;
- г) приступы измененного сознания;
- д) адверсия глаз и головы;
- е) обонятельные галлюцинации;
- ж) искажение формы предметов;
- з) слуховые галлюцинации?

5. Какие имеются типы фокальных приступов:

- а) простой моторный приступ;
- б) абсанс;
- в) тонико-клонический приступ;
- г) простой моторный фокальный приступ с вторичной генерализацией;
- д) миоклонический приступ;
- е) сложный фокальный приступ?

6. Какие из перечисленных феноменов на ЭЭГ характерны для абсансов:

- а) дизритмия;
- б) пик-волна с частотой 3 колебания в секунду;
- в) острые волны;
- г) медленные волны;
- д) фокус пароксизмальной активности?

7. Какие из перечисленных феноменов на ЭЭГ являются эпилептиформными:

- а) дизритмия;
- б) пик-волна с частотой 3 колебания в секунду;
- в) острые волны;
- г) медленные волны;
- д) фокус пароксизмальной активности?

8. Какие из перечисленных симптомов характерны для абсансов:

- а) наличие ауры;
- б) внезапное начало;
- в) отсутствие ауры;
- г) продолжительность до нескольких секунд;
- д) быстрое восстановление сознания;
- е) состояние сонливости после припадка;
- ж) состояние «уже виденного»?

9. Какие из перечисленных симптомов характерны для фокальных приступов с нарушением сознания:

- а) наличие ауры;
- б) внезапное начало;
- в) отсутствие ауры;
- г) продолжительность до нескольких секунд;
- д) быстрое восстановление сознания;
- е) состояние сонливости после припадка;
- ж) состояние «уже виденного»?

10. Какие из перечисленных типов приступов сопровождаются утратой сознания:

- а) тонико-клонические припадки;
- б) фокальные моторные приступы без нарушения сознания;
- в) фокальные сенсорные приступы без нарушения сознания;
- г) абсансы;
- д) атонические припадки;
- е) фокальные приступы без нарушения сознания с билатеральной синхронизацией;
- ж) миоклонические приступы;
- з) сложные фокальные приступы?

11. Какие из перечисленных типов приступов не сопровождаются утратой сознания:

- а) тонико-клонические припадки;
- б) фокальные моторные приступы без нарушения сознания;
- в) фокальные сенсорные приступы без нарушения сознания;
- г) абсансы;
- д) атонические приступы;

- е) фокальные моторные приступы без нарушения сознания с билатеральной синхронизацией;
- ж) миоклонические припадки без билатеральной синхронизации;
- з) фокальные приступы с нарушением сознания?

Ответы: 1 — б; 2 — а, г; 3 — б, в, г, д; 4 — а, г, е, з; 5 — а, г, е; 6 — б; 7 — б, в, д; 8 — б, в, г, д; 9 — а, ж; 10 — а, г, д, е, ж; 11 — б, в, ж.

Тесты конструктивные

1. Эпилепсия развивается в результате следующих причин:

- а) ЧМТ;
- б) нейроинфекции;
- в) сосудистых поражений головного мозга;
- г) рассеянного склероза;
- д) синингомелии.

2. Клиника абсанса отличается от фокального приступа с нарушением сознания:

- а) наличием ауры;
- б) внезапным началом;
- в) незначительной продолжительностью;
- г) длительностью более 3 мин;
- д) утратой сознания;
- е) быстрым восстановлением сознания;
- ж) отсутствием ауры.

3. Во время генерализованного приступа изменения со стороны зрачков характеризуются:

- а) анизокорией;
- б) сужением;
- в) расширением.

4. Эпилептический статус — это:

- а) частые приступы в течение суток;
- б) длительный приступ (более 30 мин);
- в) частые приступы, следующие друг за другом, без полного восстановления сознания.

5. Препаратом выбора для лечения генерализованных приступов является:

- а) Финлепсин;
- б) клоназепам;
- в) Депакин;
- г) фенобарбитал.

6. Идиопатическая эпилепсия развивается чаще всего:

- а) в 1–10 лет;
- б) 10–20 лет;
- в) 30–40 лет;
- г) 50–60 лет.

7. Эпилептическими приступами могут осложняться:

- а) рассеянный склероз;
- б) ушиб головного мозга;
- в) менингиты;
- г) субарахноидальное кровоизлияние;
- д) полиомиелит;
- е) сирингомиелия;
- ж) ишемический инсульт;
- з) энцефалиты.

8. Приступ с внезапной потерей сознания, тоническим напряжением всей мускулатуры с последующими клоническими подергиваниями конечностей называется генерализованным:

- а) тоническим;
- б) клоническим;
- в) тонико-клоническим;
- г) миоклоническим.

9. Сочетание генерализованных судорожных, атонических приступов с атипичными абсансами и нарушением психического развития ребенка называется синдромом:

- а) Леннокса–Гасто;
- б) Уэста;
- в) Айкарди;
- г) Денди–Уокера.

10. Препаратом первого выбора для лечения фокальных приступов является:

- а) фенобарбитал;
- б) карбамазепин;
- в) Конвульсофин;
- г) Депакин.

11. Утраты сознания не возникает при следующих типах приступов:

- а) тонико-клонических;
- б) фокальных моторных без нарушения сознания;
- в) фокальных сенсорных без нарушения сознания;
- г) абсансах.

12. Наличие у пациента судорог в правой половине лица и руке свидетельствует о поражении:

- а) прецентральной извилины слева;
- б) прецентральной извилины справа;
- в) постцентральной извилины слева;
- г) постцентральной извилины справа.

Ответы: 1 — а, б, в; 2 — б, в, д, е, ж; 3 — б; 4 — б, в; 5 — в; 6 — б; 7 — б, в, г, ж, з; 8 — в; 9 — а; 10 — б; 11 — б, в; 12 — а.

Ситуационные задачи

Задача 1. Ребенок, 10 лет, две недели назад появились клонические подергивания правой кисти, затем — всей руки в течение 1–2 мин с частотой 2–3 в день, после чего некоторое время чувствует слабость в руке.

При осмотре сознание ясное, состояние удовлетворительное. В неврологическом статусе отмечается снижение мышечной силы в правой руке до 4 баллов. Мышечный тонус несколько снижен. Глубокие рефлексы оживлены, выше в правой руке. Рефлекс Якобсона–Ласка справа. На ЭЭГ — периодические комплексы острая – медленная волна в левом переднелобном отведении.

1. Назовите тип припадка.

2. Определите план обследования и лечения.

Задача 2. Ребенок, 8 лет, отмечает периодические (2 раза в неделю) приступы судорог в правой ноге с распространением судорог на правую руку. Приступ длится 1–3 мин. Первый приступ появился 3 мес. назад. В анамнезе — перенесенный менингоэнцефалит с легким правосторонним гемипарезом около полугода назад и последующим регрессом неврологической

симптоматики. В неврологическом статусе отмечается центральный парез мимической мускулатуры справа, анизорефлексия — D > S, рефлекс Бабинского справа.

- 1. Определите тип припадка.*
- 2. Поставьте диагноз.*

Задача 3. Ребенку 6 лет. Со слов его мамы, у ребенка по несколько раз в день наблюдаются приступы замирания, взгляд в одну точку, на вопросы он не отвечает, затем о приступе не помнит. В неврологическом статусе очаговой симптоматики не выявлено. На ЭЭГ пароксизмальная генерализованная активность в виде острой – медленной волны с частотой 3 колебания в секунду длительностью до 5 секунд.

- 1. Определите тип припадка.*
- 2. Какой вид эпилепсии имеется у пациента?*
- 3. Какой противосудорожный препарат следует назначить ребенку?*

Задача 4. Ребенок, 1 год 6 месяцев, заболел остро с повышения температуры до 39,5°, легких катаральных явлений. Был дан парацетамол. Однако через несколько минут у ребенка развился генерализованный тонико-клонический приступ длительностью до 1 мин. В неврологическом статусе очаговой симптоматики не выявлено. Менингеальные симптомы отрицательные. На ЭЭГ эпилептиформной активности не зарегистрировано.

- 1. Поставьте диагноз.*
- 2. Определите тактику врача при данном состоянии.*

Задача 5. Ребенку 12 лет. Отмечался однократный приступ, проявляющийся внезапным выключением сознания на несколько секунд с устремлением взора в одну точку, легкими подергиваниями пальцев рук. В неврологическом статусе патологии не выявлено.

- 1. Определите тип припадка.*
- 2. Предложите план обследования ребенка.*

Задача 6. Ребенку 9 лет, в 3 года впервые появились приступы кратковременной потери сознания в виде застывания, без падения, с фиксацией взгляда и отсутствием реакции на внешние раздражители. Приступы кратковременные, длительностью до 10 секунд. После приступа ребенок продолжает начатое действие. Приступы частые, до 5 раз в сутки.

- 1. Определите тип припадка.*
- 2. Поставьте диагноз.*

Задача 7. Ребенок, 15 лет, днем на занятиях в школе почувствовал, что голову потянуло влево, затем больше ничего не помнит. Со слов учителя, девочка потеряла сознание, отмечались судороги в конечностях, больше выраженные в левых конечностях, непроизвольное мочеиспускание и прикус языка. В анамнезе: три месяца назад наблюдался еще один подобный приступ. ЧМТ (ушиб головного мозга) — год назад.

1. Определите тип припадка.

2. Поставьте диагноз.

Задача 8. Девочка, 5 лет, во время игры внезапно замерла, взгляд остановился на несколько секунд, в течение дня отмечается несколько аналогичных приступов.

1. Определите тип припадка.

2. Предложите предпочтительные препараты.

Задача 9. У мальчика, 15 лет, появились непроизвольные подергивания большого пальца на левой руке. В течение 30 секунд подергивания распространились на всю левую руку, после чего он упал и подергивания распространились на всю левую половину тела. В бессознательном состоянии он пребывал около 3 минут, а затем 15 минут приходил в себя. Во время приступа отмечались непроизвольное мочеиспускание, прикус языка. Пациент не мог вспомнить, что с ним случилось. В неврологическом статусе — анизорефлексия. Менингеальные симптомы отрицательные.

1. Определите тип припадка.

2. Предложите план обследования.

Задача 10. Ребенку 7 лет. Учитель обратил внимание на отсутствующий периодически взгляд ребенка и чмоканье губами. Падений и судорог никогда не отмечалось. Во время краткого «отсутствия» он отзывался на свое имя. Мать замечала эти явления и раньше, но не придавала им значения, считая ребенка мечтательным. В неврологическом статусе очаговой симптоматики не выявлено.

1. Определите тип припадка.

2. Назовите предпочтительные препараты.

Задача 11. Ребенку 11 лет. Родители обратились к врачу с жалобами на приступы, возникающие у ребенка без предвестников, когда у него внезапно появляется отсутствующий взгляд, он замолкает, тело напрягается, выгибается назад, он падает, после чего отмечаются клонические подергивания в руках и ногах. Каждый приступ заканчивается травмой. После каждого приступа отмечались непроизвольное мочеиспускание и прикус языка.

В неврологическом статусе — микросимптоматика. В анамнезе отмечались 4 приступа за последние 2 года.

1. *Определите тип припадка.*
2. *Предложите план обследования.*
3. *Назовите предпочтительные препараты.*

Ответы к ситуационным задачам

Задача 1:

1. Фокальный моторный приступ без нарушения сознания с параличом Тодда.
2. ЭЭГ, МРТ головного мозга, исследование глазного дна, карбамазепин.

Задача 2:

1. Фокальные моторные приступы без нарушения сознания.
2. Симптоматическая эпилепсия.

Задача 3:

1. Абсанс типичный.
2. Детская абсанс-эпилепсия.
3. Вальпроевая кислота.

Задача 4:

1. Фебрильные судороги.
2. Жаропонижающая, противосудорожная терапия.

Задача 5:

1. Атипичный абсанс.
2. ЭЭГ.

Задача 6:

1. Абсанс типичный.
2. Детская абсанс-эпилепсия.

Задача 7:

1. Фокальный моторный приступ с билатеральной синхронизацией.
2. Симптоматическая эпилепсия.

Задача 8:

1. Простой абсанс.
2. Вальпроевая кислота.

Задача 9:

1. Фокальный моторный приступ с билатеральной синхронизацией.
2. МРТ головного мозга, ЭЭГ.

Задача 10:

1. Атипичный абсанс.
2. Препараты вальпроевой кислоты.

Задача 11:

1. Генерализованный тонико-клонический приступ.
2. ЭЭГ, МРТ головного мозга.
3. Препараты вальпроевой кислоты.

НЕЙРОХИРУРГИЯ

ТЕМА 1

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ НЕЙРОХИРУРГИИ. СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ. ГИДРОЦЕФАЛИЯ

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Время занятия: 6 ч.

Сосудистые заболевания головного мозга у детей, хотя они и встречаются реже, чем у взрослых, представляют значительную проблему из-за их способности вызывать тяжелые неврологические нарушения, задержку развития и даже угрожать жизни. На занятии рассматриваются распространенность, причины, диагностика, лечение и долгосрочные последствия детских цереброваскулярных заболеваний с учетом их значимости в нейрохирургии и педиатрии.

Цель практического занятия: ознакомить студентов с этиологией, патогенезом, клиническими проявлениями, диагностикой, профилактикой и лечением пациентов с сосудистыми заболеваниями ЦНС.

Задачи занятия. Студенту необходимо:

1. Изучить клинические проявления сосудистых заболеваний головного мозга и гидроцефалии у детей.
2. Овладеть навыками проведения дифференциальной диагностики сосудистых заболеваний и гидроцефалии у детей.
3. Овладеть навыками проведения неврологического осмотра у ребенка с сосудистыми заболеваниями и гидроцефалией.

Студент должен *знать*:

1. Эпидемиологию сосудистых поражений ЦНС в мире и в Республике Беларусь.
2. Организацию нейрохирургической помощи пациентам с основными формами сосудистых поражений в Республике Беларусь.
3. Анатомические и физиологические особенности сосудов ЦНС.
4. Механизмы патогенеза, патоморфологии сосудистых заболеваний головного мозга.
5. Принципы дифференциальной диагностики аневризматического и травматического субарахноидального кровоизлияния, инсультной и травматической внутримозговых гематом.
6. Методы специальной нейрохирургической диагностики.
7. Классификацию сосудистых поражений ЦНС.
8. Принципы хирургического лечения сосудистых поражений головного мозга, принципы оперативных вмешательств при кровоизлиянии в мозг, аневризме головного мозга, стенозах и окклюзиях магистральных артерий головы и показания к данным вмешательствам.
9. Наиболее типичные ошибки в диагностике и лечении сосудистых поражений головного мозга.
10. Вопросы этики, деонтологии в общении с пациентами.

Студент должен *уметь*:

1. Интерпретировать данные методов обследования нейрохирургических пациентов (рентгеновской компьютерной томографии (РКТ) с болюсным контрастированием, МРТ по сосудистой программе, цифровой субтракционной селективной ангиографии).
2. Проводить диагностическую и лечебную люмбальные пункции.

Материальное оснащение: таблицы, схемы (рисунки), муляжи головного мозга в разрезах, муляж ствола головного мозга, муляж черепа, мультимедийная презентация; КТ, МРТ головного мозга, цифровые субтракционные ангиограммы на пленках и CD-дисках.

СОДЕРЖАНИЕ ЗАНЯТИЯ

1. Артериальные аневризмы головного мозга: строение и локализация. Патогенез и особенности клинических проявлений догеморрагического и геморрагического периодов. Инструментальные методы диагностики.
2. Ведение пациентов со спонтанным субарахноидальным кровоизлиянием.
3. Клинические проявления, принципы хирургического и консервативного лечения постгеморрагической констриктивной ангиопатии (артериального спазма).

4. Артериовенозные аневризмы (мальформации): патофизиологическая сущность, клинические проявления и диагностика.

5. Каротидно-кавернозные соустья: этиология, основные клинические проявления, диагностика, принципы хирургического лечения.

6. Оклюзирующие процессы магистральных сосудов головного мозга: показания и технологии хирургического лечения.

7. Хирургическое лечение внутримозговых кровоизлияний. Показания и противопоказания к выполнению открытого нейрохирургического вмешательства и эндоскопических операций.

Практические навыки:

1. Сбор жалоб и анамнеза у ребенка с сосудистым заболеванием головного мозга.

2. Клиническая интерпретация результатов КТ-ангиографии, МРТ-ангиографии.

3. Определение показаний к проведению люмбальной пункции и интерпретация результатов исследования цереброспинальной жидкости.

УЧЕБНЫЕ ВОПРОСЫ И РАСЧЕТ ВРЕМЕНИ

Учебные вопросы	Расчет времени, мин
Организационная вводная часть. Постановка цели и задач занятия	5
Ознакомление студентов с предметом и основными разделами нейрохирургии	15
Контроль исходного уровня знаний студентов	10
Обучение студентов методике обследования пациентов в нейрохирургическом отделении и отделении нейрохирургической реанимации	90
Теоретическое изложение материала по теме занятия с использованием мультимедийной презентации и демонстрацией результатов нейровизуализационных методов обследования детей с аномалиями развития ЦНС, сосудистыми заболеваниями головного мозга, гидроцефалией	90
Знакомство студентов с работой нейрохирургической операционной с объяснением основных принципов оперативного вмешательства на центральной и периферической нервной системе	40
Ответы на вопросы студентов. Заключение	20

КОНТРОЛЬ УРОВНЯ ЗНАНИЙ

Тесты на различие

1. Вертебробазилярная и каротидная системы мозгового кровотока анастомозируют через следующие артерии:

- а) переднюю соединительную;
- б) задние соединительные;
- в) глазную;
- г) мозговой оболочки.

2. Передняя соединительная артерия — анастомоз между артериями:

- а) сонной и базилярной;
- б) двумя передними мозговыми;
- в) двумя вертебральными;
- г) средней и передней мозговыми.

3. Виллизиев круг может обеспечить адекватный мозговой кровоток при тромбозе артерии:

- а) средней мозговой;
- б) задней мозговой;
- в) внутренней сонной;
- г) наружной сонной.

4. Давление в крупных сосудах артериального круга большого мозга:

- а) выше в каротидной системе;
- б) выше в вертебробазилярной системе;
- в) одинаковое.

5. Мозговой кровоток у здорового человека не зависит от общей гемодинамики при колебаниях АД в пределах:

- а) 100–200 мм рт. ст.;
- б) 60–200 мм рт. ст.;
- в) 60–250 мм рт. ст.

6. Охарактеризуйте начало при внутримозговом кровоизлиянии:

- а) внезапное;
- б) с нарастанием симптомов в течение часов;
- в) с мерцанием симптомов.

7. Кровоизлияние в мозг развивается, как правило:

- а) ночью во время сна;
- б) утром после сна;
- в) днем в период активной деятельности.

8. Головная боль при кровоизлиянии в мозг:

- а) не характерна;
- б) внезапная острая;
- в) умеренная.

9. Кожные покровы пациента с кровоизлиянием в мозг чаще:

- а) бледные;
- б) обычной окраски;
- в) гиперемированы.

10. Артериовенозная мальформация (АВМ) — это:

- а) лекарственная патология;
- б) последствия ЧМТ;
- в) порок развития сосудистой системы мозга;
- г) следствие нейроинфекции.

11. Оптимальный способ лечения гигантских АВМ — это:

- а) удаление АВМ;
- б) эндоваскулярная хирургия: баллонизация, эмболизация и т. д.;
- в) консервативная терапия;
- г) лучевая терапия;
- д) радиохирургическое лечение.

12. Назовите основной принцип хирургического лечения АВМ:

- а) выключение афферентных сосудов, затем — вен с последующим удалением АВМ;
- б) выключение дренажной системы, затем удаление АВМ;
- в) удаление АВМ;
- г) последовательность не имеет значения.

13. При геморрагическом инсульте целесообразно удаление внутримозговой гематомы:

- а) в первые 7 часов;
- б) через 1 сутки;
- в) через 3 суток;
- г) в холодном периоде.

14. Мешотчатые аневризмы в бассейне передних мозговых артерий встречаются:

- а) в 37–40 % наблюдений;
- б) 33–36 % наблюдений;
- в) 21–24 % наблюдений;
- г) 5,5–10 % наблюдений.

15. Основным доступом при оперативном вмешательстве по поводу мешотчатых аневризм внутренней сонной артерии является:

- а) би- или монофронтальная трепанация;
- б) лобно-височно-сфеноидальная трепанация;
- в) парамедианная лобная трепанация.

16. Показания к хирургическому лечению по поводу мешотчатых аневризм сосудов головного мозга устанавливаются на основании данных:

- а) КТ головного мозга;
- б) церебральной ангиографии;
- в) МРТ головного мозга.

17. В каком отделе позвоночника чаще всего локализуются спинномозговые грыжи:

- а) в шейном;
- б) грудном;
- в) поясничном;
- г) крестцовом?

18. Какие из образований вовлекаются в грыжевой мешок при менинго-радикулоцеле:

- а) оболочки спинного мозга;
- б) корешки спинного мозга;
- в) спинной мозг?

19. Укажите форму спинномозговых грыж, которая встречается чаще всего:

- а) менингоцеле;
- б) менингоррадикулоцеле;
- в) миеломенингоцеле;
- г) миелоцистоцеле.

Ответы: 1 — б; 2 — б; 3 — в; 4 — в; 5 — б; 6 — а; 7 — в; 8 — б; 9 — в; 10 — в; 11 — д; 12 — а; 13 — а; 14 — а; 15 — б; 16 — б; 17 — в, г; 18 — а, б; 19 — в.

Тесты-классификации

1. Какие анатомические признаки характерны для истинной микроцефалии:

- а) уменьшение размеров мозгового черепа с изменением рисунка черепных швов и наличием признаков повышения внутричерепного давления;
- б) непропорциональность развития частей мозга (недоразвитие больших полушарий) при нормальном развитии мозгового ствола и спинного мозга?

2. Среди черепно-мозговых грыж наиболее часто встречаются:

- а) менингоцеле;
- б) энцефалоцеле;
- в) энцефалоцистоцеле.

3. Наиболее частая локализация черепно-мозговых грыж:

- а) передняя, в области корня носа;
- б) задняя, в затылочной области;
- в) базальная, в области основания черепа.

Ответы: 1 — б; 2 — б; 3 — а.

Тесты подстановки

1. При каких формах спинномозговых грыж полость мешка заполнена спинномозговой жидкостью?

2. Укажите факторы, которые могут оказывать влияние на развитие микроцефалии.

3. Укажите, какие оперативные вмешательства применяются при общем краниостенозе.

4. Укажите виды хирургических вмешательств, применяемых при ишемическом инсульте.

5. Чем характеризуется инсульт (геморрагический) в терминальной стадии?

Ответы: 1 — менингоцеле, менингоградикулоцеле, миеломенингоцеле, миелоцистоцеле; 2 — семейная предрасположенность, внутричерепные инфекционные и токсические энцефалиты; 3 — циркулярная краниотомия, двусторонняя лоскутная краниотомия с образованием фиксирующих костных мостиков; 4 — удаление ишемического очага, создание обходного ликворного шунта, экстра-интракраниальный микроанастомоз, введение в очаг радиофармпрепаратов, резекция пораженного участка артерии, тромбинтимэктомия; 5 — атонией, арефлексией, мышечной гипертонией, анизорефлексией.

Ситуационные задачи

Задача 1. Пациент, 17 лет, доставлен в клинику нервных болезней из дома. Со слов сопровождающих родственников известно, что днем у него внезапно ослабли правые конечности, он перестал разговаривать и понимать обращенную к нему речь, была однократная рвота, сознание не терял. В анамнезе — длительное время артериальная гипертензия. АД, измеренное скорой медицинской помощью, было 150/90 мм рт. ст. При осмотре: состояние тяжелое, АД 140/90 мм рт. ст., пульс 84 в минуту, ритмичный. Уровень сознания оглушение — неглубокий сон. Ригидность мышц шеи, скуловой симптом Бехтерева слева, симптом Кернига с обеих сторон. Глубокий правосторонний гемипарез с плегией в руке, мышечный тонус в правых конечностях повышен по спастическому типу, симптом Бабинского справа. Выявить координаторные и чувствительные нарушения невозможно из-за отсутствия должного контакта с пациентом.

При поясничном проколе получен красный мутный ликвор, равномерно окрашенный кровью в 3 пробирках (цвет — красный, прозрачность — мутный; после центрифугирования: цвет — ксантохромный, прозрачность — опалесцирующий, цитоз — эритроциты покрывают все поле зрения, белок — 0,66 г/л). В анализе крови нейтрофильный лейкоцитоз. На КТ в лобной области левого полушария выявляется область высокой плотности.

1. Поставьте диагноз.

2. Определите тактику ведения пациента.

Задача 2. Пациентка, 16 лет, доставлена скорой медицинской помощью из дома в бессознательном состоянии. АД, зафиксированное скорой медицинской помощью, было 230/120 мм рт. ст. Со слов родственников, вчера вечером не отвечала на телефонные звонки, сегодня утром найдена лежащей на полу без сознания со следами рвотных масс. В анамнезе артериальная гипертензия свыше 15 лет с подъемами АД до 240/130 мм рт. ст., принимает антигипертензивные препараты.

При осмотре: состояние очень тяжелое. Кожные покровы красного цвета, липкий пот. Дыхание шумное, частое, ритмичное. Уровень сознания — кома. Ригидность мышц шеи, скуловой симптом Бехтерева и симптом Кернига с 2 сторон. Глазные яблоки по средней линии, периодически совершают плавательные движения. Зрачки узкие, реакция на свет снижена. При поднимании быстрее падают левые конечности, тонус в них ниже, чем в правых. Левое бедро распластано, левая стопа ротирована кнаружи. Во время осмотра возникают экстензорно-пронаторные движения в правых конечностях. При поясничном проколе получен красный мутный ликвор, равномерно окрашенный во всех 3 пробирках (цитоз — эритроциты покрывают все поле зрения, белок — 0,66 г/л). На КТ в правом полушарии медиальнее внутренней

капсулы, а также в переднем и заднем роге бокового желудочка ипсилатеральной стороны определяется зона высокой плотности.

1. Поставьте диагноз.

2. Определите тактику ведения пациентки.

Задача 3. Пациентка, 16 лет, поступила в клинику с жалобами на сильную головную боль, светобоязнь, тошноту, слабость в правых конечностях. Была найдена родственниками на полу со следами рвоты. В анамнезе гипертоническая болезнь. При осмотре: состояние тяжелое, глубокое оглушение, речевой контакт затруднен из-за афазии. Держится левой рукой за голову, гиперестезия на внешние раздражители. Выявляются ригидность мышц затылка, симптомы Кернига, Бехтерева. Зрачки $D = S$, фотореакция сохранена. Правосторонний гемипарез до 3,0–3,5 балла. Мышечный тонус в правых конечностях снижен, глубокие рефлексy $D < S$, симптом Бабинского справа. После поясничного прокола получена цереброспинальная жидкость с примесью крови. При КТ головного мозга в левом полушарии головного мозга определяется участок неравномерно повышенной плотности размерами $33 \times 30 \times 25$ мм, передний рог и тело левого бокового желудочка поджаты, борозды лобной и височной долей сглажены, отмечается распространение крови в субарахноидальное пространство.

1. Поставьте диагноз.

2. Определите тактику ведения пациентки.

Задача 4. Пациент, 14 лет, поступил в отделение в тяжелом состоянии. Со слов родственников, в день обращения внезапно на фоне эмоционального стресса возникла сильная головная боль. Отмечались однократная рвота, кратковременное психомоторное возбуждение, сменившееся угнетением сознания. В анамнезе у пациента частые приступы головной боли, по поводу чего была проведена МР-ангиография сосудов головного мозга, на которой была выявлена аневризма основной артерии.

При осмотре состояние тяжелое. Уровень сознания — глубокий сон. Выраженный менингеальный синдром в виде ригидности мышц шеи, симптомов Бехтерева, Кернига с двух сторон. Симптомы поражения черепных нервов, парезов конечностей нет. Отмечается двусторонний симптом Бабинского. Другой очаговой неврологической симптоматики не выявляется. При поясничном проколе получен окрашенный кровью ликвор, вытекающий под повышенным давлением. После центрифугирования надосадочная жидкость ксантохромная, в осадке эритроциты покрывают все поле зрения.

1. Поставьте диагноз.

2. Определите тактику ведения пациента.

Задача 5. Пациент, 17 лет, рос и развивался нормально, практически ничем не болел, травм головы не было. Поступил в неврологическое отделение с жалобами на частые головные боли распирающего характера, беспокоящие в разное время суток, преимущественно в левой лобной области. Накануне поступления впервые в жизни развился эпилептический приступ с началом в правой ноге и последующей генерализацией. При осмотре: состояние удовлетворительное, беспокоит легкая головная боль в левой половине головы. Менингеальных симптомов нет. Со стороны черепных нервов выявляется сглаженность правой носогубной складки. Парезов конечностей нет, сухожильные и периостальные рефлексы на руках живые, $D > S$, коленные, ахилловы — живые, $D > S$. Подошвенный рефлекс справа снижен. Патологических рефлексов нет. Координаторных, чувствительных нарушений не выявлено. Со стороны высших психических функций отклонений не отмечается. Со стороны соматического статуса патологии не выявлено.

На МРТ головного мозга в проекции левой лобной области на фоне неизмененного мозгового вещества выявляется конгломерат патологически извитых сосудов (состоящий из артерий и вен). При МР-ангиографии установлено, что питающим сосудом является изменившая свой нормальный анатомический ход гипертрофированная левая средняя мозговая артерия. Венозный отток осуществляется в многочисленные гипертрофированные вены субарахноидальных оболочек левого полушария и внутрикостные вены свода черепа.

1. Поставьте диагноз.

2. Определите тактику ведения пациента.

Ответы к ситуационным задачам

Задача 1:

1. Внутримозговое кровоизлияние в левое полушарие головного мозга.

2. Консультация пациента у нейрохирурга для решения вопроса об оперативном лечении. До консультации — проведение мероприятий, направленных на поддержание функции жизненно важных органов; нейропротекция; лечение отека мозга; назначение антиоксидантных и хелатирующих препаратов.

Задача 2:

1. Внутримозговое кровоизлияние в правое полушарие головного мозга с прорывом крови в желудочки.

2. Проведение мероприятий, направленных на поддержание функции жизненно важных органов; нейропротекция; лечение отека мозга; антиоксидантные и хелатирующие препараты. Консультация у нейрохирурга для решения вопроса о возможности оперативного лечения.

Задача 3:

1. Паренхиматозно-субарахноидальное кровоизлияние в левое полушарие головного мозга. Ликворная киста в затылочной доле правого полушария.
2. Консультация у нейрохирурга для решения вопроса о хирургическом лечении. Проведение мероприятий, направленных на поддержание функции жизненно важных органов; нейропротекция; лечение отека мозга; антиоксидантные и хелатирующие препараты.

Задача 4:

1. Субарахноидальное кровоизлияние из разорвавшейся аневризмы.
2. Экстренная консультация пациента у нейрохирурга. До консультации — проведение интенсивной терапии (поддержание АД, дыхания, коррекция кислотно-щелочного равновесия, уменьшение отека мозга и т. д.).

Задача 5:

1. АВМ левой задне-лобно-теменной области.
2. Консультация пациента у нейрохирурга для решения вопроса об оперативном лечении. До этого — подбор противосудорожных препаратов.

ТЕМА 2

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ НЕЙРОХИРУРГИИ. ОПУХОЛИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ. ПРИНЦИПЫ НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Время занятия: 5 ч.

Опухоли ЦНС занимают первое место по частоте среди солидных злокачественных опухолей у детей, составляя 20 % всей онкологической заболеваемости в детском возрасте. Эти опухоли встречаются с частотой 2–2,8 на 100 000 детского населения, занимая второе место среди причин смерти детей с онкологической патологией. Заболевают чаще дети дошкольного возраста: пик заболеваемости приходится на 2–7 лет. Хотя показатель летальности от этих опухолей до настоящего времени превышает показатели летальности при многих злокачественных процессах у детей, современные терапевтические подходы и новейшие достижения в диагностических возможностях, позволяющие рано диагностировать опухоль и точно планировать лечение, позволяют излечить большее количество детей.

Цель практического занятия: на основе знаний анатомии ЦНС, локализации функций в коре головного мозга научить определять основные клинико-неврологические синдромы при опухолях головного мозга.

Задачи занятия. Студенту необходимо:

1. Изучить клинические проявления опухолей нервной системы у детей.
2. Овладеть навыками проведения дифференциальной диагностики опухолей нервной системы у детей.
3. Овладеть навыками проведения неврологического осмотра у ребенка с опухолью нервной системы.

Студент должен *знать*:

1. Общие принципы нейрохирургии; основные принципы нейрохирургических операций; краниocereбральную топографию; технику проведения люмбальной, субокципитальной и вентрикулярной пункции; принципы проведения трепанации и трепанации черепа (резекционной и костнопластической); микрохирургические, стереотаксические, эндоскопические и эндоваскулярные технологии в нейрохирургии; технику ламинэктомии; основные доступы к периферическим нервам; технику невролиза и шва нерва.

2. Эпидемиологию опухолей головного мозга в мире и в Республике Беларусь.

3. Организацию нейроонкологической помощи в Республике Беларусь.

4. Анатомические и физиологические особенности центральной и периферической нервной системы.

5. Молекулярно-биологические механизмы онкогенеза, патоморфологию опухолей головного мозга.

6. Дифференциальную диагностику опухолей головного мозга и других заболеваний ЦНС.

7. Методы специальной нейрохирургической диагностики.

8. Классификацию опухолей головного мозга.

9. Виды и методы лечения пациентов с опухолями головного мозга.

10. Принципы хирургического лечения опухолей головного мозга в зависимости от локализации.

11. Методы локального контроля опухолевого роста (фотодинамическая, локальная химиотерапия).

12. Наиболее типичные ошибки в диагностике и лечении опухолей головного мозга.

13. Вопросы этики, деонтологии в общении с пациентами.

Студент должен *уметь*:

1. Исследовать функции центральной и периферической нервной системы.

2. Интерпретировать данные методов обследования нейрохирургических пациентов (РКТ, МРТ, а также краниографии, эхоэнцефалоскопии).

3. Проводить диагностическую и лечебную люмбальные пункции.

Материальное оснащение: таблицы, схемы (рисунки), муляжи головного мозга в разрезах, муляж ствола головного мозга, муляж черепа, мультимедийная презентация; КТ, МРТ головного мозга, дигитальные субтракционные ангиограммы на пленках и CD-дисках.

СОДЕРЖАНИЕ ЗАНЯТИЯ

1. Классификация: первичные и вторичные опухолевые поражения. Клинические проявления и особенности опухолевых поражений нервной системы. Основные неврологические синдромы при опухолевом поражении головного мозга: общемозговые, очаговые. Синдром внутримозговой гипертензии у детей.

2. Клинические проявления и диагностика опухолей полушарной и субтенториальной локализации. Клинические проявления и диагностика опухолей хиазмально-селлярной области. Особенности метастатических поражений головного мозга. Методы диагностики опухолей головного мозга, план обследования пациентов. Принципы, возможности и исходы хирургического лечения. Лучевая терапия, химиотерапия, симптоматическое лечение опухолей головного мозга.

3. Классификация, основные неврологические синдромы при опухолевом поражении спинного мозга и его оболочек (синдром поперечного поражения спинного мозга, корешково-оболочечный синдром, нарушение проходимости спинального субарахноидального пространства).

4. Клинические проявления и диагностика экстрамедуллярных и интрамедуллярных опухолей, опухолей конского хвоста. Особенности клинических проявлений и диагностики метастатических поражений спинного мозга и его оболочек. Методы инструментальной диагностики и план обследования пациентов, принципы хирургического лечения.

Практические навыки:

1. Сбор жалоб и анамнеза у пациента с опухолью головного мозга.
2. Клиническая интерпретация результатов нейровизуализации неврологических пациентов (КТ, МРТ).
3. Определение функционального статуса пациента по шкале Карновского.

УЧЕБНЫЕ ВОПРОСЫ И РАСЧЕТ ВРЕМЕНИ

Учебные вопросы	Расчет времени, мин
Организационная вводная часть. Постановка цели и задач занятия	5
Контроль исходного уровня знаний студентов методом тест-контроля	10
Ответы на вопросы студентов по теме	10
Разбор темы путем опроса	120
Решение ситуационных задач по теме занятия	20
Освоение практических навыков	45

Учебные вопросы	Расчет времени, мин
Клинический разбор тематических пациентов со студентами	60
Подведение итогов занятия и постановка задач на следующее занятие	10

КОНТРОЛЬ УРОВНЯ ЗНАНИЙ

Тесты на различие

1. Наиболее грозным осложнением в хирургии опухолей задней черепной ямки в положении пациента сидя на операционном столе является:

- а) желудочковая пневмоцефалия;
- б) массивная венозная воздушная эмболия;
- в) послеоперационная ликворея.

2. Наиболее эффективным способом профилактики венозной воздушной эмболии при операциях на задней черепной ямке в положении пациента сидя на операционном столе является:

- а) приподнимание ног и их эластическое бинтование;
- б) поддержание адекватного уровня АД не ниже 100 мм рт. ст.;
- в) прижатие вен на шее в момент пассивного выдоха.

3. Появление трофических язв роговицы после удаления больших невриноом преддверно-улиткового нерва связано:

- а) с нарушением трофической функции тройничного нерва;
- б) лагофталмом вследствие травматизации лицевого нерва;
- в) ишемическим поражением моста мозга.

4. Основной способ профилактики пересыхания роговицы после удаления невриноом преддверно-улиткового нерва III–IV степени — это:

- а) сшивание век;
- б) инъекции воздуха под кожу век;
- в) местное применение витаминных препаратов.

5. Возможно ли радикальное лечение невриноом преддверно-улиткового нерва современными методами радиотерапии:

- а) возможно;
- б) невозможно;
- в) возможно только на ранних стадиях заболевания?

6. Целесообразно ли прямое вмешательство при опухолях зрительного бугра и подкорковых узлов:

- а) целесообразна декомпрессивная трепанация и биопсия опухоли с последующей рентгенотерапией;
- б) целесообразна стереотаксическая биопсия опухоли с последующей рентгенотерапией;
- в) нецелесообразно?

7. Какая возрастная группа наиболее подвержена заболеваемости первичными опухолями головного мозга:

- а) 0–16 лет;
- б) 17–30 лет;
- в) 31–50 лет;
- г) 51–70 лет;
- д) старше 70 лет?

8. Резекцию височной доли доминантного полушария по поводу опухоли целесообразно проводить (из-за риска сенсорной афазии), не выходя за пределы:

- а) полюса;
- б) нижней височной извилины;
- в) средней височной извилины;
- г) верхней височной извилины.

9. АВМ — это:

- а) лекарственная патология;
- б) последствия ЧМТ;
- в) порок развития сосудистой системы мозга;
- г) следствие нейроинфекции.

10. Возможно ли вращение липомы скальпа в полость черепа:

- а) невозможно;
- б) возможно?

11. Аденомы гипофиза развиваются из клеток:

- а) передней доли гипофиза;
- б) задней доли гипофиза;
- в) обеих долей гипофиза.

12. Укажите наиболее частую гистологическую форму аденомы гипофиза:

- а) базофильная;
- б) ацидофильная;
- в) хромофобная.

13. Основные противопоказания к трансфеноидальному удалению опухоли гипофиза:

- а) значительное анте-параретроселлярное распространение опухоли;
- б) врастание опухоли в III желудочек;
- в) сужение области выхода из турецкого седла;
- г) возраст пациента больше 65 лет;
- д) тяжелая сопутствующая соматическая патология.

14. Основные показания к субфронтальному удалению опухоли гипофиза:

- а) распространение опухоли над выходом из турецкого седла;
- б) врастание опухоли в III желудочек;
- в) тяжелые зрительные нарушения.

15. Целесообразно ли тотальное удаление аденомы гипофиза:

- а) целесообразно;
- б) нецелесообразно?

16. Краниофарингиома — это:

- а) порок развития гипофизного хода;
- б) нейроэктодермальная опухоль;
- в) дизонтогенетическая опухоль;
- г) герминативноклеточная опухоль.

17. Какой морфологический фактор создает условия для тотального удаления краниофарингиомы:

- а) отсутствие интимных связей с прилегающими отделами головного мозга;
- б) наличие зоны глиоза вокруг капсулы опухоли;
- в) наличие внутри опухоли кистозных полостей, опорожнение которых приводит к сморщиванию капсулы?

18. Основным очаговым неврологическим проявлением опухоли шишковидной железы является следующее:

- а) пирамидный тетрапарез;
- б) двусторонний парез взора;
- в) эпилептические припадки.

19. Бывают ли немозговые опухоли мостомозжечкового угла невриномы, менингиомы связаны с подъязычным нервом:

- а) бывают;
- б) не бывают?

20. Основная гистологическая структура опухолей задней черепной ямки у детей:

- а) астроцитомы;
- б) глиобластомы;
- в) медуллобластомы;
- г) эпендиномы.

21. Основная локализация опухолей головного мозга у детей:

- а) супратенториальная;
- б) субтенториальная;
- в) супра- и субтенториальные опухоли встречаются с одинаковой частотой.

Ответы: 1 — б; 2 — в; 3 — а; 4 — б; 5 — б; 6 — б; 7 — г; 8 — г; 9 — в; 10 — б; 11 — б; 12 — а; 13 — а, в; 14 — а, в; 15 — б; 16 — в; 17 — б; 18 — б; 19 — б; 20 — в; 21 — б.

Тесты подстановки

1. Какие опухоли головного мозга относятся к нейроэктодермальным?
2. Какие опухоли встречаются среди первичных опухолей желудочков мозга?
3. Что является основным источником кровоснабжения менингиом медиальных отделов крыльев клиновидной кости?

Ответы: 1 — олигодендроглиома, гемангиобластома (ангиоретикулома), пинеоцитома, амелобластома, нейрональная гамартома гипоталамуса; 2 — папиллома хориоидного сплетения, миксопапиллярная эпендимомма, гемангиобластома, ангиоматозная менингиома, анапластическая ганглиоцитома; 3 — передняя оболочечная артерия, средняя оболочечная артерия, оболочечные ветви внутренней сонной артерии.

Ситуационные задачи

Задача 1. Пациент, 17 лет, поступил в клинику с жалобами на боли в области поясницы, затруднения при ходьбе, пошатывание, усиливающееся в темноте, чувство онемения и скованности в ногах. Из анамнеза известно, что около года назад стал отмечать онемение, которое сначала локализовалось

в стопах и постепенно распространилось вверх до уровня поясничного отдела. Параллельно с онемением стал отмечать неуверенность походки. Несколько позднее присоединилась скованность в ногах, из-за чего стало трудно ходить. При осмотре мышечная сила в ногах достаточная, тонус повышен по спастическому типу, несколько больше справа. Коленные и ахилловы рефлексы высокие с расширенными зонами, клонус стоп. Справа подошвенный рефлекс не вызывается, слева — снижен. В пробе Ромберга с открытыми глазами неустойчив. При закрывании глаз пошатывание значительно усиливается. Снижение всех видов чувствительности по типу высоких носков, гиперпатия болевой чувствительности до уровня Th12–L1.

На МРТ грудного и поясничного отделов позвоночника на уровне позвонков Th10–Th11 имеется неправильной формы образование гетерогенной структуры с сигналом высокой и низкой интенсивности в режиме T2 и T1 соответственно, которое разрушает дужку позвонка и сдавливает спинной мозг.

1. Поставьте диагноз.

2. Определите тактику ведения пациента.

Задача 2. Пациентка, 15 лет, поступила в клинику нервных болезней в плановом порядке с жалобами на стойкие головные боли, значительное повышение веса, высокие цифры АД, незначительное изменение черт лица. Кроме этого, в последние 3,5–4,0 месяца стала отмечать снижение зрения. Из анамнеза известно, что первые симптомы в виде повышения веса, стойкого высокого АД стали отмечаться 2,5–3,0 года назад. В последующем присоединились остальные жалобы. Пациентка отмечает нарастание вышеуказанных симптомов.

При осмотре: в сознании, контактна, адекватна, правильно ориентирована. Имеет избыточную массу тела с ожирением по верхнему типу, стрии на бедрах и пояснице. Кожные покровы красноватые, на лице — угревая сыпь. Выраженный гипертрихоз. Со стороны черепных нервов: выпадение наружного поля зрения на левый глаз, значительное ограничение всех полей зрения на правый глаз. Другой очаговой симптоматики не выявляется. На МРТ в проекции гипофиза выявляется неправильной формы образование, выступающее за пределы турецкого седла.

1. Поставьте диагноз.

2. Определите тактику ведения пациентки.

Задача 3. Пациент, 16 лет, поступил в клинику нервных болезней с жалобами на упорные головные боли, слабость в левых конечностях. Из анамнеза известно, что головные боли беспокоят в течение 7–8 лет. Последние 2–2,5 года стал отмечать нарастающие онемение и неловкость в левой руке и ноге, снижение зрения на правый глаз. За этот период отмечались три приступа

клонических судорог в этих же конечностях. При осмотре: в сознании, контактен, адекватен, правильно ориентирован. Беспокоит головная боль. Менингеальных симптомов нет. Выраженные снижение зрения на правый глаз, парез лицевого и подъязычного нервов по центральному типу слева, левосторонний гемипарез со снижением силы в руке и ноге до 2–2,5 балла, снижение поверхностной и глубокой чувствительности по гемитипу слева.

На глазном дне справа первичная атрофия диска зрительного нерва. На МРТ в правом полушарии головного мозга определяется округлой формы образование размерами $8 \times 10 \times 6$ см с гомогенной структурой и капсулой, прилегающей к оболочкам головного мозга. После введения контрастного вещества отмечается его интенсивное и равномерное накопление в этом образовании.

1. Поставьте диагноз.

2. Определите тактику ведения пациента.

Задача 4. Пациент, 12 лет, поступил в клинику нервных болезней с жалобами на головные боли, нарушение речи, слабость в правых конечностях. Со слов пациента и сопровождающих его родственников, головные боли беспокоят в течение 2 лет. На протяжении последнего года они усилились, стали более частыми, присоединилась слабость в правых конечностях, и стали отмечаться нарушения речи. При осмотре: в сознании, контактен, адекватен, правильно ориентирован, но несколько заторможен. Элементы моторной афазии. Менингеальных симптомов нет. Центральный парез лицевого и подъязычного нервов справа, правосторонний гемипарез со снижением силы до 2–3 баллов. Хватательный рефлекс справа. Правосторонняя гемигипестезия.

На глазном дне слева — симптомы атрофии зрительного нерва, справа — проявления застоя. На ЭЭГ — фокус медленноволновой активности в лобно-височно-теменных отведениях в виде регулярных дельта-колебаний. На МРТ без введения контрастного вещества выявляется зона сигнала пониженной и повышенной интенсивности в режимах T1 и T2 соответственно, в проекции лобно-теменных отделов левого полушария, которая инфильтрирует окружающие мозговые структуры.

1. Поставьте диагноз.

2. Определите тактику ведения пациента.

Задача 5. Пациент, 17 лет, поступил с жалобами на общую слабость, слабость в левых конечностях. Со слов родственников пациента, в течение последних нескольких недель пациент стал неряшлив, неопрятен в одежде. В поведении пациента отмечалась эйфория, склонность к плоским шуткам.

В анамнезе — операция по поводу опухоли предстательной железы. При осмотре: центральный парез VII и XII пар черепных нервов слева, парез

взора влево. Левосторонний гемипарез до 3 баллов с повышением мышечного тонуса по спастическому типу. Анизорефлексия $S > D$, симптом Бабинского слева. Выраженные рефлекс орального автоматизма. Хватательные рефлекс справа. Чувствительность сохранена. В пробе Ромберга отклоняется влево. К осмотру пациент безразличен, не интересуется своим заболеванием и лечением, критика снижена. При выполнении движений нарушается переключение с одного движения на другое, задание выполняется медленно, с остановками, отмечаются персеверации, что также проявляется при письме. При выполнении сложных целенаправленных действий пациент не в состоянии составить необходимую программу последовательных движений, что приводит к невозможности выполнения задания, однако сам пациент не замечает и не корректирует свои ошибки.

1. *Поставьте диагноз.*
2. *Где локализуется очаг поражения?*
3. *Какие дополнительные методы исследования могут быть рекомендованы?*
4. *Определите тактику ведения пациента.*

Задача 6. Пациентка, 15 лет, в течение последних 6 месяцев отмечает снижение слуха на правое ухо. Лечилась в ЛОР-клинике без эффекта. На протяжении последнего месяца появились нарастающее головокружение системного характера, неустойчивость при ходьбе. При обследовании: общемозговых и менингеальных симптомов нет, движения глазных яблок в полном объеме, существенное снижение слуха на правое ухо, горизонтальный нистагм при взгляде в стороны, движения в конечностях в полном объеме, пальценосовую и пяточно-коленную пробы выполняет с интенцией с двух сторон, хуже справа, в позе Ромберга неустойчива. Острота зрения с обеих сторон 0,8: поля зрения не изменены; на глазном дне — отек дисков зрительных нервов. На МРТ: патологическое образование в области пирамидки височной кости справа, умеренно выраженная сопутствующая гидроцефалия. Анализ ликвора: белково-клеточная диссоциация.

1. *Поставьте диагноз.*
2. *Определите тактику лечения.*

Ответы к ситуационным задачам

Задача 1:

1. Экстремедуллярная опухоль на уровне Th10–Th11.
2. Консультация пациента у нейрохирурга.

Задача 2:

1. Аденома гипофиза.
2. Консультация пациентки у нейрохирурга.

Задача 3:

1. Опухоль головного мозга, вероятно менингиома.
2. Консультация пациента у нейрохирурга.

Задача 4:

1. Опухоль головного мозга, вероятно глиома.
2. МРТ головного мозга с контрастированием, консультация нейрохирурга.

Задача 5:

1. Подозрение на метастатическое поражение головного мозга.
2. На основании клинических симптомов можно предположить, что очаг локализуется в правой лобной доле, о чем свидетельствуют динамическая и лобная апраксии, эмоционально-волевые нарушения, снижение критики к своему состоянию, неряшливость.
3. МРТ головного мозга с контрастированием.
4. Решение вопроса о нейрохирургическом лечении.

Задача 6:

1. Невринома слухового нерва.
2. Консультация пациентки у нейрохирурга.

ТЕМА 3
ТРАВМЫ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ.
ПРИНЦИПЫ НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ
ТРАВМ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ. НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОЕ
ЛЕЧЕНИЕ ПОРАЖЕНИЙ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ
НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Часть 1. Черепно-мозговая
и позвоночно-спинномозговая травма

Мотивационная характеристика темы

Время занятия: 5 ч.

ЧМТ — повреждение механической энергией черепа и его содержимого (головного мозга, мозговых оболочек, сосудов и черепных нервов). ЧМТ

у детей занимает одно из ведущих мест в структуре детской травматологии. Среди всех видов ЧМТ доля детской, по разным данным, доходит до 40–55 %. Также при ЧМТ, несмотря на значительные успехи, достигнутые в последнее время, сохраняется высокая летальность (от 10 до 25 %), в отдаленном периоде формируются остаточные явления, остается высокой инвалидизация (при тяжелой ЧМТ может достигать 40 %).

Чаще ЧМТ встречается у мальчиков и отмечается в летний период. Обстоятельства получения травмы во многом зависят от возраста ребенка. У младенцев чаще встречается падение с кровати, с рук взрослых, реже с младенцами падают старшие братья или сестры. В дальнейшем ребенок падает с высоты собственного роста (травмы ребенка, учащегося ходить). В возрасте 3–8 лет дети чаще получают травму при падении с деревьев, лестниц, крыш, качелей. В среднем школьном возрасте ведущую роль приобретает дорожно-транспортный травматизм или травматизм при занятиях спортом — катании на коньках, велосипеде, игре в футбол, хоккей. К сожалению, в последнее время приходится сталкиваться со случаями травмы головы из-за насилия над детьми. Частота таких травм может достигать 3–5 %.

Цель практического занятия: изучить основные моменты патофизиологии ЧМТ, методику обследования пациентов с ЧМТ, аспекты лечения пациентов с данной патологией.

Задачи занятия. Студенту необходимо:

1. Изучить клинические проявления травматических повреждений головного мозга и поражений периферической нервной системы у детей.
2. Овладеть навыками проведения дифференциальной диагностики травматических повреждений головного мозга и поражений периферической нервной системы.
3. Овладеть навыками проведения неврологического осмотра у ребенка с травматическим повреждением головного мозга и поражением периферической нервной системы.

Студент должен *знать*:

1. Эпидемиологию ЧМТ, организацию нейрохирургической и нейротравматологической помощи в Республике Беларусь.
2. Патогенетические механизмы очагового поражения головного мозга, патоморфологию ЧМТ.
3. Синдром дислокации головного мозга.
4. Методы специальной нейрохирургической и нейротравматологической диагностики.
5. Классификацию ЧМТ.
6. Оценку тяжести состояния пациента в остром периоде ЧМТ.
7. Клинику, диагностику, лечение сотрясения, ушиба, сдавления головного мозга.

8. Субарахноидальное травматическое кровоизлияние.
9. Диффузное аксональное поражение головного мозга.
10. Современные принципы краниотомии в оперативной нейрохирургии.
11. Интенсивную терапию тяжелой ЧМТ.
12. Осложнения в лечении ЧМТ.

Студент должен *уметь*:

1. Исследовать функции центральной и периферической нервной системы.
2. Интерпретировать данные методов обследования нейрохирургических пациентов (РКТ, МРТ, а также краниографии, эхоэнцефалоскопии).
3. Закрепить технику проведения диагностической и лечебной люмбальной пункции.

Материальное оснащение: таблицы, схемы (рисунки), муляжи головного мозга в разрезах, муляж ствола головного мозга, муляж черепа, мультимедийная презентация, неврологические молотки, краниограммы; КТ, МРТ головного мозга, дигитальные субтракционные ангиограммы на пленках и CD-дисках.

СОДЕРЖАНИЕ ЗАНЯТИЯ

Черепно-мозговая травма

1. Клиническая эпидемиология ЧМТ, классификация. Патологическая анатомия и патогенез черепно-мозговых повреждений: представление о первичных и вторичных, диффузных и очаговых повреждениях. Травматическая болезнь головного мозга.

2. Клинические проявления и диагностика сотрясения головного мозга и ушибов мозга. Особенности клинических проявлений диффузного аксонального повреждения мозга. Клинические проявления и диагностика основных форм сдавления мозга: эпидуральных, субдуральных и внутримозговых гематом, вдавленных переломов костей черепа. Сдавление головы. Особенности ЧМТ у детей. Осложнения и последствия ЧМТ. Формулировка диагноза.

3. План обследования пострадавших с ЧМТ. Консервативное лечение пациентов с ЧМТ. Принципы хирургического лечения. Оптимальные сроки лечения и временной нетрудоспособности при наиболее распространенных формах черепно-мозговых повреждений. Реабилитация пациентов с ЧМТ. Организация нейротравматологической помощи.

4. Краниофациальные травматические повреждения: классификация, клинические проявления, диагностика, принципы нейрохирургического лечения.

Позвоночно-спинномозговая травма

1. Распространенность и механизмы, классификация, патогенез позвоночно-спинномозговой травмы.
2. Диагностика уровня и степени повреждения спинного мозга (сотрясение, ушиб, сдавление спинного мозга). Понятие о спинальном шоке.
3. Особенности оказания скорой медицинской помощи и транспортировки. План обследования пациентов.
4. Принципы консервативного и хирургического лечения.
5. Коррекция нарушений функций тазовых органов и трофических расстройств.
6. Особенности оценки неврологического статуса и курация пациентов с позвоночно-спинномозговой травмой.
7. Реабилитация пациентов со спинномозговыми травмами.

Часть 2. Травма периферической нервной системы

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Повреждения периферических нервов у детей представляют собой сложную проблему в педиатрической неврологии и нейрохирургии. Они могут вызывать:

- длительную утрату двигательной функции (парезы, параличи);
- нарушение чувствительности (гипестезия, анестезия, парестезии);
- деформацию конечностей (из-за дисбаланса мышечной активности);
- атрофию мышц и контрактуры.

Благодаря пластичности детской нервной системы возможно спонтанное восстановление, но при полных разрывах нерва требуется хирургическое вмешательство.

Цель практического занятия: закрепить знания по анатомии и физиологии центральной и периферической нервной системы, изучить методику обследования пациентов с заболеваниями периферической нервной системы и изложить нейрохирургические аспекты лечения травматических повреждений периферических нервов.

Студент должен *знать*:

1. Предмет, основные разделы нейрохирургии. Методы обследования нейрохирургических пациентов.
2. Анатомические и физиологические особенности центральной и периферической нервной системы.
3. Острую травму периферических нервов, ее хирургическое лечение, шов нерва, оптимальные сроки интервенции.
4. Оптимальные сроки и хирургическую технику пластики лицевого нерва.

5. Лечение туннельных невропатий.
6. Нейрохирургические аспекты лечения вертеброгенных заболеваний.
7. Методику выполнения диагностической и лечебной люмбальной пункции.

8. Вопросы этики, деонтологии в общении с пациентами.

Студент должен *уметь*:

1. Исследовать функции центральной и периферической нервной системы.
2. Интерпретировать данные методов обследования нейрохирургических пациентов (РКТ, МРТ, ЭЭГ, ЭНМГ, а также краниографии, миелографии).
3. Определять показания и противопоказания для проведения диагностической и лечебной люмбальной пункции.

Материальное оснащение: таблицы, схемы (рисунки), муляжи головного мозга в разрезах, муляж ствола головного мозга, муляж черепа, мультимедийная презентация; КТ, МРТ головного мозга, дигитальные субтракционные ангиограммы на пленках и CD-дисках.

СОДЕРЖАНИЕ ЗАНЯТИЯ

1. Травматическое повреждение плечевого сплетения: механизмы, клинические проявления, диагностика, лечение. Механизмы травматических повреждений периферических нервов, функционально-морфологические варианты повреждений, основные неврологические синдромы. Терминология и формулировка диагноза. Методы инструментальной диагностики, ЭМГ, ЭНМГ.

2. Консервативное и хирургическое лечение травматических повреждений периферических нервов. Реабилитация пострадавших с повреждениями периферических нервов. Исходы травматических повреждений периферических нервов, экспертиза временной нетрудоспособности.

3. Хирургическое лечение неврологических проявлений остеохондроза позвоночника: варианты оперативных вмешательств, исходы, реабилитация пациентов после оперативного лечения, экспертиза временной нетрудоспособности.

Практические навыки:

1. Формирование клинического диагноза у ребенка с ЧМТ.
2. Клиническая интерпретация результатов КТ головы пациента с ЧМТ.
3. Оценка уровня сознания ребенка по шкале комы Глазго в различные возрастные интервалы.

УЧЕБНЫЕ ВОПРОСЫ И РАСЧЕТ ВРЕМЕНИ

Учебные вопросы	Расчет времени, мин
Организационная вводная часть. Постановка цели и задач занятия	5
Контроль исходного уровня знаний студентов методом тест-контроля	10
Ответы на вопросы студентов по теме	10
Разбор темы путем опроса	120
Решение ситуационных задач по теме занятия	20
Освоение практических навыков	45
Клинический разбор тематических пациентов со студентами	60
Подведение итогов занятия и постановка задач на следующее занятие	10

КОНТРОЛЬ УРОВНЯ ЗНАНИЙ

Тесты на различие

1. В генезе развития противоударных повреждений головного мозга прежде всего играет роль:

- а) непосредственный удар мозга о внутреннюю поверхность кости;
- б) развитие зоны отрицательного давления на противоположной удару стороне.

2. Морфологическим субстратом сотрясения головного мозга являются:

- а) субарахноидальное кровоизлияние;
- б) кровоизлияния Дюре;
- в) мелкие рассеянные участки разможнения коры мозга.

3. Кровоизлияния Дюре — это:

- а) точечные паравентрикулярные кровоизлияния в местах анатомического сужения желудочковой системы;
- б) внутримозговые гематомы зрительных бугров;
- в) субарахноидальные локальные гематомы.

4. Может ли субарахноидальное кровоизлияние обусловить очаговую неврологическую симптоматику:

- а) может, в связи с развитием отека мозга;
- б) может, в связи с развитием вазоспазма;
- в) может, в связи с развитием отека мозга и вазоспазма;
- г) не может?

5. Наиболее частым источником эпидуральной гематомы является:

- а) верхний продольный синус;
- б) средняя оболочечная артерия;
- в) задняя оболочечная артерия.

6. Наиболее частой причиной появления субдуральной гематомы является:

- а) надрыв синусов твердой мозговой оболочки;
- б) повреждение сосудов сильвиевой щели мозга;
- в) надрыв вен, впадающих в синусы твердой мозговой оболочки;
- г) повреждение сосудистых сплетений.

7. Субдуральные гигромы формируются вследствие:

- а) клапана, образующегося в области повреждения мягкой и паутинной оболочек;
- б) выпотевания ликвора из субарахноидального пространства;
- в) лизирования субдуральной гематомы до жидкого состояния.

8. Брадикардия при внутричерепной гематоме обусловлена:

- а) раздражением ствола блуждающего нерва вследствие повышения внутричерепного давления;
- б) раздражением ядер блуждающего нерва вследствие повышения внутричерепного давления;
- в) раздражением рецепторов сонной артерии вследствие повышения внутричерепного давления.

9. Установление открытой формы ЧМТ производится:

- а) при повреждении кожных покровов;
- б) повреждении апоневроза кожи головы;
- в) повреждении кожных покровов и костей свода черепа.

10. Проникающие черепно-мозговые повреждения определяются наличием:

- а) вдавления костей свода черепа;
- б) повреждения твердой мозговой оболочки;
- в) повреждения головного мозга.

11. Что наиболее характерно для сотрясения головного мозга:

- а) вегетативная лабильность;
- б) менингеальный синдром;
- в) очаговые нарушения;
- г) общемозговые нарушения?

12. Острый период легкой ЧМТ продолжается:

- а) 1–3 сут;
- б) 3–7 сут;
- в) 7–12 сут.

13. В отдаленном периоде легкой ЧМТ чаще наблюдается:

- а) эпилептический синдром;
- б) гипертензионно-гидроцефальный синдром;
- в) синдром вегетососудистой дистонии.

14. Для ушиба головного мозга характерны:

- а) очаговые нарушения;
- б) дизэнцефальные расстройства;
- в) субарахноидальные кровоизлияния.

15. Наиболее характерная локализация противоударных очагов ушиба головного мозга:

- а) полюсные отделы лобных и височных долей;
- б) стволовые отделы мозга;
- в) область срединной щели мозга.

16. Ушибы головного мозга чаще всего локализируются:

- а) в корковых отделах больших полушарий;
- б) подкорковых узлах;
- в) стволовых отделах головного мозга.

17. Изолированные ушибы области подкорковых узлов характерны:

- а) для пожилого и старческого возраста;
- б) детского возраста;
- в) не наблюдаются вообще.

18. Наиболее достоверный метод диагностики ушиба головного мозга:

- а) люмбальная пункция;
- б) эхоэнцефалография;
- в) КТ.

19. При сдавлении головного мозга нарастают прежде всего:

- а) расстройства сознания;
- б) бульбарные нарушения;
- в) показатели АД.

20. Подозрение на внутричерепную гематому при отсутствии возможности рентгеноконтрастных исследований требует:

- а) динамического наблюдения;
- б) наложения диагностических фрезевых отверстий;
- в) перевода пациента на искусственную вентиляцию легких.

21. Субдуральные гематомы по сравнению с эпидуральными:

- а) имеют большую протяженность;
- б) более локализованы;
- в) всегда сочетаются с повреждениями костей черепа.

22. Краниографическим критерием перелома костей свода черепа является:

- а) наличие дихотомического деления линии, подозрительной на перелом;
- б) прерывистость линии, подозрительной на перелом;
- в) отсутствие указанных признаков.

23. Аносмия и ликворея из носа свидетельствуют:

- а) о переломе основания черепа в передней черепной ямке;
- б) переломе основания черепа в задней черепной ямке;
- в) переломе основания черепа в средней черепной ямке.

24. Перелом основания черепа сопровождается ликвореей:

- а) всегда;
- б) достаточно часто;
- в) никогда.

25. Лечение внутримозговых гематом:

- а) только хирургическое;
- б) возможно консервативное;
- в) только консервативное.

26. Наличие очага ушиба головного мозга:

- а) требует его немедленного удаления;
- б) требует консервативного лечения;
- в) требует декомпрессии.

27. Мозговой детрит в очаге ушиба — это:

- а) некротические ткани, перемешанные со сгустками крови;
- б) некротическая ткань мозга;
- в) ишемизированная ткань мозга.

28. Двусторонняя подвисочная декомпрессия показана в случаях:

- а) наличия острой субдуральной гематомы;
- б) наличия внутримозговой гематомы;
- в) наличия выраженного отека и дислокации мозга.

29. Показателем устранения сдавления мозга после удаления внутричерепной гематомы является:

- а) западение мозга;
- б) вспучивание мозга;
- в) расправление мозга и появление его пульсации.

30. При нерасправлении мозга после удаления внутричерепной гематомы необходимо произвести:

- а) реклинизацию посредством люмбальной пункции;
- б) реклинизацию посредством пункции желудочков;
- в) никаких дополнительных мероприятий проводить не нужно.

31. Является ли обязательным опорожнение подпапоневротических гематом:

- а) является;
- б) не является?

32. Снижение слуха и парез лицевого нерва при ЧМТ свидетельствуют:

- а) о внутричерепной гематоме;
- б) переломе свода черепа;
- в) переломе пирамидки височной кости;
- г) ушибе головного мозга.

33. Основная причина летального исхода при ЧМТ:

- а) легочно-сердечная недостаточность;
- б) внутричерепные кровоизлияния;
- в) отек и дислокация ствола головного мозга.

34. Атония, арефлексия, двусторонний мидриаз, нарушение витальных функций определяют:

- а) кому в целом;
- б) запредельную кому;
- в) апаллический синдром.

Ответы: 1 — б; 2 — б; 3 — а; 4 — а; 5 — б; 6 — в; 7 — а; 8 — б; 9 — б; 10 — б; 11 — г; 12 — б; 13 — в; 14 — а; 15 — а; 16 — а; 17 — б; 18 — в;

19 — а; 20 — б; 21 — а; 22 — в; 23 — а; 24 — б; 25 — б; 26 — б; 27 — а; 28 — в; 29 — в; 30 — а; 31 — б; 32 — в; 33 — в; 34 — б.

Тесты подстановки

1. Чем характеризуется сотрясение головного мозга?
2. Назовите триаду симптомов, определяющих классическую картину внутричерепной гематомы.
3. Какие признаки возникают при повреждении ретикулярной формации?

Ответы: 1 — выключением сознания продолжительностью до нескольких минут, общемозговой симптоматикой и лабильной очаговой, исчезающей через 3–7 дней; 2 — светлый промежуток, брадикардия, анизокория; 3 — брадикардия, рвота, головокружение.

Ситуационные задачи

Задача 1. Пациент, 15 лет, поступил в больницу с жалобами на головную боль. Известно, что накануне вечером упал и ударился головой. Отмечались кратковременная потеря сознания, тошнота, однократная рвота, однако затем чувствовал себя удовлетворительно. Утром в день обращения отметил усиление головной боли, тошноту. При поступлении: состояние относительно удовлетворительное. В сознании, контактен, правильно ориентирован в пространстве и времени. Беспокоит головная боль, более выраженная в правой половине головы. Правая теменно-височная область болезненная при перкуссии. Менингеальных симптомов нет. Со стороны черепных нервов без патологии. Двигательных, чувствительных и координаторных расстройств нет. Пациент оставлен под наблюдение в приемном покое.

Спустя несколько часов появились и стали нарастать нарушение сознания до оглушения — сопора, расходящееся косоглазие за счет правого глазного яблока, расширение правого зрачка, снижение фотореакции. В левых конечностях отмечено снижение мышечной силы до 3,5–4,0 балла. На КТ выявляется структура высокой плотности в правой теменно-височной области, прилегающая к внутренней костной пластинке.

1. *Поставьте диагноз.*
2. *Как называется интервал между травмой и появлением неврологических симптомов?*
3. *Как называется развивающийся синдром?*
4. *Какие заболевания могут привести к развитию подобного синдрома?*
5. *Определите тактику ведения пациента.*

Задача 2. Пациент, 17 лет, после приема алкоголя был обнаружен на улице без сознания. Придя в себя, происшедшие с ним события амнезировал.

С того времени беспокоит головная боль, преимущественно по утрам, предпочитал лежать лицом вниз, значительно снизилась память, не может работать. Госпитализирован через 11 дней после травмы. При поступлении — состояние средней тяжести, в сознании, частично дезориентирован во времени. Перкуссия черепа болезненна, больше справа. Отмечаются ригидность затылочных мышц, скуловой симптом Бехтерева справа, симптом Кернига с двух сторон. Зрачки равномерные, фотореакция сохранена. Сглажена левая носогубная складка, правосторонний гемипарез со снижением силы до 3,5 балла, гиперкинез в пальцах левой кисти, сухожильные рефлексы оживлены, больше справа. Неуверенно выполняет координаторные пробы левыми конечностями.

На рентгенографии деструктивных изменений костей черепа не определяется. Глазное дно: диски зрительных нервов умеренно отечны, границы ступеваны, вены расширены, полнокровны. На МРТ (T1-взвешенные снимки), выполненной через 12 дней после травмы, отмечается образование с высокой интенсивностью сигнала, прилегающее к коре обоих полушарий.

1. Поставьте диагноз.

2. Определите тактику ведения пациента.

Задача 3. Мальчик, 14 лет, попал в ДТП, от предложенной госпитализации родители отказались. Через неделю после ЧМТ почувствовал головную боль, слабость и неловкость в правых конечностях. Эти явления нарастали, был госпитализирован в стационар. Состояние при обследовании тяжелое, сознание спутанное, сонлив, на вопросы отвечает односложно, не сразу. Жалуется на диффузную головную боль. Выраженная ригидность затылочных мышц, симптомы Бехтерева, Кернига, светобоязнь, непереносимость громких звуков. Анизокория $D > S$, снижение реакции зрачков на свет. Отмечается левосторонний гемипарез со снижением силы до 3 баллов. Симптом Бабинского слева. На уколы с двух сторон реагирует одинаково. Статика и координация не исследовались из-за тяжести состояния. На КТ головного мозга — образование повышенной плотности между костями черепа и веществом головного мозга в левой теменно-затылочной области.

1. Поставьте диагноз.

2. Определите тактику ведения пациента.

Ответы к ситуационным задачам

Задача 1:

1. Эпидуральная гематома.

2. Светлый промежуток.

3. Синдром височно-тенториального вклинения.

4. Супратенториальные образования, сопровождающиеся дополнительным объемом: опухоль, кровоизлияние, абсцесс, эхинококкоз.
5. Экстренная консультация пациента у нейрохирурга.

Задача 2:

1. Двухсторонняя субдуральная травматическая гематома.
2. Экстренная консультация пациента у нейрохирурга.

Задача 3:

1. Субдуральная гематома.
2. Экстренная консультация пациента у нейрохирурга.

ПРЕДЛАГАЕМЫЕ ТЕМЫ УИРС

НЕВРОЛОГИЯ

1. Сравнение оценки психомоторного развития детей в различных периодах на первом году жизни.
2. Изучение рефлексов периода новорожденности, этапности их возникновения и редукции, возможных их нарушений.
3. Трудности при исследовании неврологического статуса у детей различного возраста, возможные ошибки при исследовании.
4. Синдромы поражения больших полушарий.
5. Синдромы поражения ствола мозга.
6. Синдромы поражения мозжечка.
7. Синдромы поражения спинного мозга.
8. Травматическое повреждение в родах плечевого сплетения.
9. Невропатия лицевого нерва у детей.
10. Острый вялый паралич у детей.
11. Вегетативные синдромы.
12. Альтернирующие синдромы, их значение для топической диагностики у детей.
13. Клинические синдромы поражения экстрапирамидной нервной системы у детей.
14. Нарушения сознания. Кома.
15. Речь и речевые нарушения у детей.
16. ДЦП. Основы реабилитации.
17. Наследственные синдромы в неврологии.
18. Неврологические синдромы при висцеральной патологии.
19. Неврологические проявления при эндокринной патологии.

20. Реабилитация детей, перенесших острое нарушение мозгового кровообращения.
21. Поражение нервной системы при инфекционных заболеваниях.
22. Медикаментозные отравления у детей.
23. Проблемы нейро-СПИДа в практике врача-невролога.
24. Мигрень, ее особенности у детей.
25. Рассеянный склероз у детей.
26. Сосудистые заболевания головного мозга у детей.
27. Эпилепсия и эпилептические синдромы у детей.

НЕЙРОХИРУРГИЯ

1. Эпидуральные гематомы. Особенности клинического течения, диагностика, хирургическое лечение.
2. Позвоночно-спинномозговая травма: диагностическая и лечебная тактика.
3. Оказание нейрохирургической помощи на этапах медицинской эвакуации при позвоночно-спинномозговых повреждениях.
4. Реабилитация пациентов, перенесших травму позвоночника и спинного мозга.
5. Эндоскопические операции на позвоночном столбе.
6. Остеохондроз позвоночника.
7. Посттравматический церебральный арахноидит.
8. Травма периферической нервной системы. Современный взгляд.
9. Мочевой пузырь при позвоночно-спинномозговой травме.
10. Диагностика и хирургическая тактика при очагах размножения головного мозга.
11. Остеохондроз поясничного отдела позвоночника. Рецидив болевого синдрома после удаления грыж поясничных межпозвонковых дисков.
12. Основные базальные хирургические доступы при опухолях головного мозга.
13. Ликворошунтирующие операции.
14. Современные подходы к диагностике и лечению ЧМТ и ее последствий.
15. Иммунопатология ЧМТ.
16. Ушибы головного мозга тяжелой степени различной локализации, их клиника и диагностика.
17. Повреждение плечевого сплетения.
18. Коматозные состояния при нейрохирургической патологии, неотложная помощь.
19. Нарушение мозгового кровообращения при ЧМТ.

20. Гидроцефалия у детей. Клиника, диагностика, лечение.
21. Оказание медицинской помощи пострадавшим с боевыми повреждениями черепа и головного мозга на этапах медицинской эвакуации.
22. Эпилепсия. Аспекты современного хирургического лечения.
23. Опухоли желудочков головного мозга.
24. Рентгенодиагностика переломов основания черепа.
25. Клиника, диагностика и лечение травматической пневмоцефалии.
26. Критические состояния мозга и нарушения сознания: терминология и классификация.
27. Хронические субдуральные гематомы. Клиника, диагностика, лечение.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Основная литература по неврологии

1. *Онегин, Е. В.* Общая неврология и нейрохирургия : учеб. пособие / Е. В. Онегин. – Гродно : ГрГМУ, 2020. – 119 с.

Дополнительная литература по неврологии

2. *Федулов, А. С.* Неврология и нейрохирургия : учеб. пособие : в 2 ч. / А. С. Федулов, Е. С. Нургужаев. – Минск : Новое знание, 2015. – Ч. 1 : Пропедевтика и семиотика поражений нервной системы. – 304 с.

3. *Петрухин, А. С.* Детская неврология : учеб. : в 2 т. / А. С. Петрухин. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 2 т.

4. *Федеральное руководство по детской неврологии* / под ред. В. И. Гузевой. – М. : Специальное изд-во мед. кн. (СИМК), 2016. – 649 с.

5. *Заболевания периферической нервной системы у детей* : учеб.-метод. пособие / А. С. Федулов, Л. И. Ясинская, В. Г. Логинов, А. Г. Байда. – Минск : БГМУ, 2020. – 40 с.

6. *Латышева, В. Я.* Неврология и нейрохирургия : учеб. / В. Я. Латышева, Б. В. Дривотинов, М. В. Олизарович. – Гомель : ГомГМУ, 2018. – 440 с.

7. *Гусев, Е. И.* Неврология и нейрохирургия : учеб. : в 2 т. / под ред. Е. И. Гусева, А. Н. Коновалова, В. И. Скворцовой. – 5-е изд., доп. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2022. – Т. 1. – 639 с.

8. *Гусев, Е. И.* Неврология и нейрохирургия : учеб. : в 2 т. / под ред. Е. И. Гусева, А. Н. Коновалова, В. И. Скворцовой. – 5-е изд., доп. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2022. – Т. 2. – 384 с.

9. *Гусев, Е. И.* Неврология : национальное руководство : в 2 т. / под ред. Е. И. Гусева, А. Н. Коновалова, В. И. Скворцовой. – 2-е изд., перераб. и доп. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 880 с.

10. *Епифанов, В. А.* Головные и лицевые боли. Миофасциальный релиз / В. А. Епифанов, А. В. Епифанов, М. С. Петрова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2023. – 512 с.

11. *Пирадов, М. А.* Неврологические орорациальные заболевания и синдромы / М. А. Пирадов, М. Ю. Максимова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 216 с.

12. *Дуус, П.* Топический диагноз в неврологии / П. Дуус ; пер. с англ. – М. : Практическая медицина, 2018. – 608 с.

13. *Скоромец, А. А.* Топическая диагностика заболеваний нервной системы : руководство для врачей / А. А. Скоромец, Т. А. Скоромец. – СПб. : Политехника, 2021. – 663 с.

14. *Неотложная неврология новорожденных и детей раннего возраста* / В. И. Гузева, Д. О. Иванов, Ю. С. Александрович [и др.]. – СПб. : СпецЛит, 2017. – 215 с.

15. *Жевнеронок, И. В.* Перинатальная неврология у недоношенных детей : учеб.-метод. пособие / И. В. Жевнеронок. – Минск : БГМУ, 2023. – 148 с.

16. *Неонатальная энцефалопатия* : учеб.-метод. пособие / Л. В. Шалькевич, И. В. Жевнеронок, О. Ю. Лемеш, С. К. Лебедева. – Минск : БелМАПО, 2022. – 54 с.

17. *Норма и нарушения развития детей раннего возраста* : учеб.-метод. пособие / Л. В. Шалькевич, И. В. Жевнеронок, Е. Н. Ивашина [и др.]. – Минск : БелМАПО, 2021. – 72 с.

18. *Нарушения психоречевого развития у детей* : учеб.-метод. пособие / Е. К. Филипович, А. И. Кудлач, О. С. Литвинова, О. А. Хорликова. – Минск : БелМАПО, 2021. – 80 с.

19. *Шалькевич, Л. В.* Противоэпилептические лекарственные средства у детей : учеб.-метод. пособие / Л. В. Шалькевич. – Минск : БелМАПО, 2020. – 40 с.
20. *Шалькевич, Л. В.* Классификация эпилепсий и эпилептических приступов : учеб.-метод. пособие / Л. В. Шалькевич. – Минск : БелМАПО, 2020. – 33 с.
21. *Жевнеронок, И. В.* Спинальная мышечная атрофия: диагностика и вопросы оказания медицинской помощи : учеб.-метод. пособие / И. В. Жевнеронок, Л. В. Шалькевич, А. Н. Яковлев. – Минск : БелМАПО, 2019. – 25 с.
22. *Алгоритм* наблюдения новорожденных групп риска по внутриутробному инфицированию и патологии ЦНС в условиях родильного дома, отделений для новорожденных и первого месяца жизни в детской поликлинике : методические рекомендации : утв. приказом Комитета по здравоохранению Мингорисполкома от 2 февр. 2019 г. № 211 / А. К. Ткаченко, А. А. Устинович, Ю. А. Устинович [и др.]. – Минск, 2019. – 24 с.
23. *Расстройства* речевой функции у детей : учеб.-метод. пособие / Л. В. Шалькевич, А. И. Кудляч, Е. К. Филипович, О. С. Литвинова. – Минск : БелМАПО, 2018. – 38 с.
24. *Вегетативные* нарушения у детей : учеб.-метод. пособие / Е. К. Филипович, Е. Н. Ивашина, Л. В. Шалькевич, И. В. Жевнеронок. – Минск : БелМАПО, 2017. – 42 с.
25. *Шалькевич, Л. В.* Цереброваскулярная патология в детском возрасте (избранные вопросы) : учеб.-метод. пособие / Л. В. Шалькевич, И. В. Жевнеронок. – Минск : БелМАПО, 2015. – 40 с.

Основная литература по нейрохирургии

1. *Краткая* история нейрохирургии. Черепно-мозговая травма / А. Г. Нарышкин, Р. Ю. Селиверстов, Е. Б. Панина [и др.]. – СПб. : ГБОУ ВПО СЗГМУ им. И. И. Мечникова, 2015. – 123 с.
2. *Гусев, Е. И.* Неврология и нейрохирургия : учеб. : в 2 т. / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. – 5-е изд., доп. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2023. – Т. 2 : Нейрохирургия. – 423 с.
3. *Федулов, А. С.* Неврология и нейрохирургия : учеб. пособие : в 2 ч. / А. С. Федулов, Е. С. Нургужаев. – Минск : Новое знание, 2015. – Ч. 1 : Пропедевтика и семиотика поражений нервной системы. – 304 с.
4. *Петрухин, А. С.* Детская неврология и нейрохирургия : учеб. : в 2 т. / А. С. Петрухин, М. Ю. Бобылова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2023. – 2 т.
5. *Горелышев, С. К.* Детская нейрохирургия / С. К. Горелышев. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 672 с.

Дополнительная литература по нейрохирургии

6. *Рекомендации* по лечению детей с черепно-мозговой травмой / Ж. Б. Семенова, А. В. Мельников, И. А. Саввина [и др.] // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2016. – Т. 6, № 2. – С. 112–131.
7. *Гескилл, С.* Детская неврология и нейрохирургия / С. Гескилл, А. Мерлин. – М. : АОЗТ «Антидор», 1996. – 347 с.
8. *Черепно-мозговая* травма у детей : клиническое руководство / А. А. Артарян, А. С. Иова, Ю. А. Гармашов, А. В. Банин. – М. : Антидор, 2001. – Т. 2. – С. 603–648.
9. *Черепно-мозговая* травма у детей : клинические рекомендации / Ассоциация нейрохирургов России, Всероссийское Общество по детской нейрохирургии, 2022. – URL: <https://ruans.org> (дата обращения: 25.04.2025).

ИЛЛЮСТРАЦИИ К ПРАКТИЧЕСКИМ ЗАНЯТИЯМ



**ВИДЕОИНСТРУКЦИИ ПО ИССЛЕДОВАНИЮ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО
СТАТУСА И ВЫПОЛНЕНИЮ ЛЮМБАЛЬНОЙ ПУНКЦИИ**



Видео 1. Исследование высших мозговых функций



*Видео 2. Методика обследования неврологического пациента.
Исследование функции черепных нервов*



*Видео 3. Черепные нервы: исследование функции тройнично-
го нерва*



*Видео 4. Черепные нервы: исследование функции VII–VIII пар
черепных нервов*



*Видео 5. Черепные нервы: исследование функции IX–XII пар
черепных нервов*



Видео 6. Исследование глубоких рефлексов



Видео 7. Исследование двигательной функции и поверхностных рефлексов



Видео 8. Методика обследования неврологического пациента. Исследование двигательной и чувствительной сфер



Видео 9. Исследование рефлексов орального автоматизма, патологических кистевых рефлексов



Видео 10. Патологические стопные рефлексы (исследование)



Видео 11. Исследование поверхностной чувствительности и симптомов натяжения нервных корешков



Видео 12. Исследование глубокой и сложных видов чувствительности



Видео 13. Исследование вибрационной чувствительности



Видео 14. Исследование координации и функции мозжечка



Видео 15. Исследование экстрапирамидной системы



Видео 16. Методика обследования неврологического пациента.
Исследование экстрапирамидной сферы и мозжечка



Видео 17. Исследование менингеальных симптомов



Видео 18. Исследование вегетативной нервной системы



Видео 19. Неврологический осмотр 1



Видео 20. Неврологический осмотр 2



Видео 21. Четырехминутный неврологический осмотр



Видео 22. Выполнение люмбальной пункции



Видео 23. Выполнение люмбальной пункции новорожденного

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО СТАТУСА РЕБЕНКА

Неврологическому осмотру предшествует физикальный осмотр, во время которого обращают внимание на развитие костно-мышечной системы и проводят осмотр головы и шеи ребенка.

Костно-мышечная система: оценивают общее развитие мышц (хорошее, умеренное, слабое), тонус мышц, болезненность мышц при пальпации или при движениях (активных или пассивных), наличие атрофии, гипотрофии или гипертрофии, уплотнений.

Оценивают форму суставов, наличие костных деформаций, искривлений, трещин, дизостозов, контрактур, остеопороза, болезненность при пальпации.

Проводят осмотр тазобедренных суставов: у здоровых новорожденных разведение ножек в тазобедренных суставах возможно почти до поверхности пеленального стола.

Ограничение подвижности отмечают при поражении ЦНС (патологический гипертонус аддукторов бедер, то есть аддукторный синдром), дисплазии тазобедренных суставов. Патологическая подвижность в тазобедренных суставах («разболтанность») возможна при снижении мышечного тонуса нижних конечностей (недоношенность, родовая травма), при некоторых заболеваниях наследственного характера (артрогрипоз, болезнь Дауна).

Установка стоп: варусная установка стоп характеризуется отклонением стопы от оси конечности в медиальном направлении; вальгусное положение — отклонением стопы от оси конечности в латеральном направлении. Эти положения стоп могут быть связаны как с ортопедической патологией (установочные), так и с неврологическими повреждениями.

Осмотр головы: форма головы может быть округлой, брахицефалической, долихоцефалической, скафоцефалической, неправильной, что связано с изменением конфигурации костей черепа при прохождении по родовым путям.

Окружность головы: в норме составляет 34–36 см у доношенного ребенка, что на 1–2 см больше окружности грудной клетки. В течение первых 3 месяцев жизни окружность головы увеличивается до 2 см ежемесячно, в следующие 3 месяца — до 1 см ежемесячно, во втором полугодии — на 0,5 см в месяц, с года до 5 лет прирост составляет 1 см в год, а с 5 до 15 лет — 0,5 см в год.

Плотность костей черепа: отмечают локальные утолщения костей свода черепа (дизостозы), которые относят к дизонтогенезам; лакунарные дефекты костей свода черепа («окончатый» череп), имеющие неясный генез; истончение костей свода черепа (чаще одной или обеих теменных).

При нарушениях минерализации необходимо дифференцировать с несовершенным остеогенезом.

Швы и роднички: у здоровых детей они обычно находятся на уровне края костей, их образующих. Размеры большого родничка индивидуальны и составляют 1–3 см между краями противоположных костей. Маленький родничок у большинства доношенных новорожденных закрыт. Боковые роднички открыты только у глубоко недоношенных либо являются признаком гидроцефалии. Широкие швы и наличие малого родничка у недоношенных являются вариантом нормы. Сагиттальный шов у доношенных чаще закрыт либо открыт не более чем на 1–2 мм, остальные швы пальпируются на стыке костей.

Осмотр шеи: короткая шея может быть следствием травмы шейного отдела позвоночника («голова уходит в плечи»); крыловидная шея (продольные складки кожи, расположенные на боковых поверхностях шеи по направлению к плечам) характерна для синдрома Шерешевского–Тернера; кривошея проявляется асимметричностью напряжения грудино-ключично-сосцевидной мышцы, укорочением ее на пораженной стороне, наклоном головы в эту сторону и поворотом лица в противоположную сторону, а также компенсаторным удлинением и напряженностью аналогичной мышцы с противоположной стороны.

Высшие психические функции

Состояние сознания: оценивается сознание по шкале комы Глазго (ясное, оглушение, сопор, кома), а также возможность контакта с пациентом (доступность, продуктивность), ориентировка пациента в месте, времени, собственной личности.

Коммуникабельность — способность вступать в контакт с осматривающим, важнейший критерий оценки состояния ребенка. Оценивают коммуникабельность по комплексу поведенческих реакций новорожденного на голос, лицо, прикосновение врача, по характеру крика ребенка, смене выражения его лица, реакции при наличии дискомфорта (голод, мокрые пеленки, насильственное пробуждение), скорости успокоения при устранении раздражающих факторов.

Крик новорожденного оценивается по эмоциональности, интенсивности, длительности, модуляции. Эмоциональный крик возникает в ответ на разворачивание, осмотр, болевое раздражение и характеризуется кратковременностью, динамичными и адекватными модуляциями в ответ на ласковый голос осматривающего, его поглаживающие движения. Он прекращается вскоре после устранения раздражителя. Слабый крик или его отсутствие всегда вызывают беспокойство и, как правило, бывают у недоношенных; у доношенных же это может быть следствием реанимационных мероприятий

или поражения ЦНС. Раздраженный («мозговой») крик сопровождается субарахноидальные кровоизлияния, повышение внутричерепного давления, болевой синдром. Монотонный («неэмоциональный») оттенок крика бывает при метаболических нарушениях, гидроцефалии, билирубиновой энцефалопатии. Гнусавый оттенок крика — свидетельство поражения каудальной группы черепно-мозговых нервов или надъядерных волокон.

Психическое развитие. У ребенка первых месяцев жизни следует обращать внимание на общее выражение лица, способность фиксировать взгляд, следить за игрушкой, реагировать на звуковые раздражения. В возрасте после года обращают внимание на способность ребенка понимать отдельные слова и простейшие фразы, на знание им предметов обихода и наличие навыков опрятности. У детей младенческого и раннего возраста выявляют доречевые нарушения (присутствует ли гуление, слогоподобное произношение звуков, лепет).

Неврологический осмотр новорожденного включает в себя оценку поведенческого состояния, коммуникабельности, мышечного тонуса, спонтанной двигательной активности, безусловных рефлексов, исследование функций черепных нервов, сухожильных рефлексов, выявление возможного источника болевых ощущений, исследование вегетативной нервной системы.

Приступая к осмотру новорожденных детей и детей раннего возраста, необходимо установить контакт с ребенком, расположить его к себе. Благоприятно на ребенка влияют тихая ласковая речь, негромкие звуки, яркие игрушки. Со старшими детьми легче вступать в контакт при игровой ситуации. Предварительно следует понаблюдать за ребенком со стороны: как он двигается в кроватке, как играет, как реагирует на врача. При этом важно обращать внимание на позу ребенка. Необходимо определить степень упитанности, оценить состояние тургора тканей, состояние кожных покровов и слизистых. Особое внимание уделяется выражению лица малыша, реакции на осмотр. При общем осмотре важно установить наличие или отсутствие мелких аномалий развития, или стигм, нарушений пропорций туловища и конечностей, видимых деформаций скелета.

У детей старшего возраста оценивают:

- речь (дислалия, дизартрия, алалия, афазия — моторная, сенсорная, амнестическая);
- способность к концентрации внимания (устойчивое, быстрая отвлекаемость);
- функцию чтения, письма;
- ориентацию, память, гнозис (распознавание), праксис (предметная деятельность);
- вступление обследуемого в контакт (легкое, неохотное, затрудненное, односложное и т. п.);

- кратковременную и долговременную память (память на ближайшие и отдаленные события);
- поведение при исследовании: мимику, жестикуляцию, манеру изложения, эмоциональную реакцию на беседу с врачом;
- мышление: темп (замедленное, ускоренное, повышенная обстоятельность, абстрактность); лексикон; интеллект (соответствует возрасту, образованию, жизненному опыту, социальному положению);
- эмоциональную сферу, настроение, поведение (адекватное, подавленное, необщительное, замкнутое, негативное, агрессивное, эйфория); отношение пациента к своему заболеванию;
- сон и его нарушения (сонливость, бессонница, извращение сна), скорость засыпания, глубину сна, сновидения и их характер, самочувствие после сна.

Сохранность целенаправленных движений по команде и по подражанию — **праксис**. Неспособность выполнения этих функций — идеаторная и динамическая апраксия. Способность пациента из частей сложить целое или схематически изобразить что-нибудь (домик, человека и т. п.) — конструктивный праксис. Неспособность выполнения этих действий — конструктивная апраксия.

Речь — способность говорить. Для ее оценки исследуется экспрессивная и импрессивная речь. Пациенту предлагают рассказать о себе, ответить на вопросы, повторить простые и сложные фразы, слова, слоги. Моторная речь — способность плавно, четко, модулированно говорить.

Оценивается также **артикуляция речи и ее особенности**: дизартрия, скандированность, монотонность, брадилалия, заикание, косноязычие. Если пациент понимает обращенную речь и выполняет все задания, но сам не говорит или говорит отдельные слоги, слова, следует иметь в виду моторную афазия или алалию. Понимание обращенной к пациенту речи, понимание смысла слов, простых и сложных предложений, способность называния предъявляемых предметов — вариант нормы сенсорной речи, а непонимание обращенной речи, неспособность называния предметов — сенсорная и амnestическая афазия.

Гнозис — способность распознавания событий, явлений, предметов по информации о них. Разновидности гнозиса: распознавание слуховых, вкусовых, обонятельных, соматосенсорных, зрительных раздражителей. Неспособность выполнения этих функций — агнозия. Обонятельный гнозис возможно проверить у детей старшего возраста при вдыхании ими поочередно каждой половиной носа при закрытых глазах знакомых пахнущих веществ. Зрительный гнозис проверяется предъявлением различных предметов для их узнавания. Вкусовой гнозис проверяется при поочередном нанесении кислого, сладкого, горького, пресного раствора на корень языка. Слуховой

гнозис — путем проверки способности распознавать события, явления, предметы по звуковым сигналам (произносимые слова, различные звуки, в том числе и музыкальные). Соматосенсорный гнозис (стереотаксис) исследуется путем проверки способности распознавать различные знакомые предметы на ощупь. Неосознание своего заболевания — анозогнозия. Неосознание своего тела — аутоотопагнозия. Ощущение наличия лишних частей тела (рук, ног) — псевдомелия.

Неспособность счета и вычисления математических функций — акалькулия. Непонимание музыки — амузия. Неспособность писать и читать — аграфия и алексия соответственно.

Для выявления когнитивных нарушений у детей с подросткового возраста может быть использована Монреальская когнитивная шкала (MoCA). Результат в 30–26 баллов считается нормой, 25–19 баллов соответствуют умеренным когнитивным нарушениям, 11–21 — выраженным.

Черепные нервы

I пара — обонятельный нерв: у детей первых лет жизни не оценивают из-за невозможности пациентов описать ощущение. При необходимости внимательно наблюдают за поведенческой реакцией ребенка на те или иные запахи. У детей старшего возраста проверка обоняния проводится так же, как и у взрослых, с закрытыми глазами, каждым носовым ходом в отдельности.

II пара — зрительный нерв: оценивают остроту зрения, поля зрения, цветоощущение и состояние глазного дна.

Острота зрения: у грудных детей проверяется ориентировочно с реакции сосредоточения — исследователь оценивает расстояние, с которого ребенок узнает мать, видит различные предметы, например, игрушки. Начиная с 3 лет остроту зрения уже успешно можно определить с помощью таблиц с картинками, которые показывают ребенку на расстоянии 5 м вначале при обоих открытых глазах, а затем для каждого глаза в отдельности. При этом выявляют наличие амблиопии, амавроза, зрительных галлюцинаций.

Поля зрения: у ребенка можно точно определить только с помощью периметра. Однако это исследование нельзя достоверно оценить у детей младше 6–7 лет. О состоянии периферического зрения можно также судить по ориентации ребенка в окружающей обстановке при его передвижении.

При оценке полей зрения учитывают концентрическое сужение полей зрения, выпадение отдельных участков (скотома), наличие гемианопсии (гомимная, гетеронимная, битемпоральная, биназальная, квадрантная).

Цветовое зрение: исследование проводится с 2–3 лет жизни. Используют ярко окрашенные в основные цвета картинки и просят ребенка показать такую же, какую исследователь ему дает (красную, зеленую).

Глазное дно: исследование проводится с помощью офтальмоскопа у детей любого возраста. Важна характеристика диска зрительного нерва (неврит, застой, атрофия) и кровоснабжающих сетчатку сосудов (признаки ретинопатии).

III, IV, VI пары — глазодвигательный, блоковый и отводящий нервы: эти черепные нервы исследуются одновременно. Возраст ребенка при этом не имеет существенного значения, однако следует помнить, что у детей до года жизни недоступен для выявления такой важный диагностический признак, как двоение в глазах. Обращается внимание на ширину глазных щелей (асимметрия, птоз), наличие косоглазия (расходящегося, сходящегося), экзо- или энофтальма. Врожденный птоз одного или двух глаз виден сразу после рождения.

У новорожденных детей может отмечаться невыраженное сходящееся косоглазие вследствие недостаточной миелинизации заднего продольного пучка, которое исчезает после возраста 1 месяца. Для определения у ребенка объема движений глазных яблок обычно используется яркая игрушка, за которой тот следит глазами вверх, вниз и в стороны. При этом могут отмечаться проявления пареза взора (отсутствие движений глазных яблок в определенную сторону) или нистагма (горизонтального, вертикального, ротаторного).

Уделяется внимание наличию симптома «заходящего солнца», симптома Грефе, синдрома Горнера. Определяют форму и величину зрачков, реакцию зрачков на свет (прямую и содружественную), реакцию зрачков на конвергенцию и аккомодацию.

Анизокория может быть нормальным явлением у детей первых месяцев жизни.

V пара — тройничный нерв: проверяется чувствительность кожи лица, слизистых, болезненность в точках выхода тройничного нерва. Болевая чувствительность на лице ребенка исследуется в симметричных точках справа и слева в области иннервации всех ветвей тройничного нерва. Чтобы выявить сегментарные нарушения чувствительности в зонах Зельдера, сравнивают чувствительность в областях, расположенных около уха и около носа, поскольку не рекомендуется использовать в этих целях инъекционные иглы или булавки. Для исследования двигательной функции тройничного нерва у ребенка наблюдают за положением его нижней челюсти при открывании рта, сосании, жевании. Поражение жевательных мышц, иннервируемых тройничным нервом, проявляется отклонением нижней челюсти в сторону поражения, затруднением сосания, выливанием молока изо рта. У детей 2–3 лет можно выявить атрофию и слабость жевательных мышц. Исследуют корнеальный и конъюнктивальный рефлекс, нижнечелюстной рефлекс.

VII пара — лицевой нерв: обращается внимание на равномерность складок лба, ширину глазных щелей, симметричность носогубных складок

и углов рта; определяется способность ребенка поднимать и нахмуривать брови, зажмуривать глаза, надувать щеки, свистеть, улыбаться. О функции лицевого нерва у новорожденных детей судят по ширине глазных щелей, плотности их смыкания и выраженности носогубных складок во время сосания, крика, улыбки. Определяется нарушение вкуса передних двух третей языка. Обращается внимание на наличие слезотечения или сухости глаз.

VIII пара — преддверно-улитковый нерв: оценивают при исследовании слуха, нистагма, координации. Даже у недоношенных детей выявляются реакции на звуковые раздражители. В ответ на громкий звуковой раздражитель ребенок закрывает глаза, наблюдаются реакции испуга, гримаса плача, изменение дыхания, поворот головы в сторону звука (в норме). Для исследования состояния слуха у новорожденных используются кохлеопальпебральный и кохлеопупиллярный рефлекс. К 3 годам дети уже воспринимают шепотную речь на расстоянии 6 м, поэтому остроту слуха можно исследовать обычными приемами: одно ухо ребенка закрывают рукой, а другое поворачивают к исследователю, после чего тот произносит шепотом какое-либо слово, которое ребенок должен повторить. При наличии нарушений умственного развития данный метод исследования будет недостоверным.

Поражение вестибулярной части нерва у ребенка проявляется головокружением, нистагмом, нарушением координации движений. Следует помнить, что головокружение у детей раннего возраста выявить очень трудно.

IX, X пары — языкоглоточный и блуждающий нервы: функция этих нервов определяется их значением в координировании акта сосания и глотания. Их исследование возможно в самом раннем возрасте. Проверяется подвижность мягкого неба, его симметричность, характер глоточного рефлекса, при котором прикосновение к задней стенке глотки вызывает у ребенка рвотное движение. Прикосновение к мягкому небу вызывает его сокращение на стороне раздражения. Глухой или беззвучный голос ребенка может быть вызван слабостью голосовых связок (афония, дисфония). Если у ребенка во время кормления жидкая пища или молоко выливается через нос, это указывает на нарушение функции мягкого неба. Наблюдение за кормлением позволяет выявить расстройство глотания (дисфагию). У более старших детей уже можно определить наличие гнусавого оттенка голоса при разговоре и исследовать вкус на задней трети языка.

XI пара — добавочный нерв: проверяется возможность поворота головы в противоположную сторону, поднятие плеч, приведение лопаток к позвоночнику. Обращается внимание на расположение головы по средней линии, силу, напряжение и трофику грудино-ключично-сосцевидной мышцы, наличие кривошеи.

XII пара — подъязычный нерв: исследуется положение языка во рту, его спонтанная подвижность и движения при сосании. Более старшие дети

(2–3 лет) уже могут сами показывать язык. При этом обращается внимание на его трофику, наличие фасцикулярных подергиваний, отклонение в сторону от средней линии, наличие дизартрии. Также оценивают наличие рефлексов орального автоматизма.

Двигательная сфера

Проводится исследование статики и моторики, мышечной силы, тонуса, рефлексорной деятельности. У новорожденных движения избыточные, неkoordinированные, нередко атетозоподобные. Спонтанная двигательная активность у здоровых новорожденных детей обычно оценивается по периодическому сгибанию и разгибанию ног, их перекресту, отталкиванию от опоры (рефлекс ползания по Бауэру), движениям рук.

Мышечный тонус является важной характеристикой состояния детей. Для новорожденных характерна флексорная поза. При нарушении мышечного тонуса необходимо отметить характер этого нарушения (гипотония, атония, спастичность, ригидность, наличие дистонии). Оценивается объем активных и пассивных движений в верхних и нижних конечностях.

Оценка мышечной силы у самых маленьких детей производится с учетом силы, с которой ребенок отдергивает конечности, сопротивляясь осмотру, а у более старших — согласно тестам по пятибалльной системе (5 баллов — нет пареза, 4 балла — легкий парез, 3 балла — умеренный парез, 2–1 балл — глубокий парез, 0 баллов — плегия (паралич)). Важное значение для оценки состояния моторики у детей имеет выявление мышечных атрофий или гипертрофий. Для атрофии мышц характерно уменьшение их объема. Атрофии могут быть диффузными и локальными. Также важно указать характер походки и ее нарушения (паретическая, гемиплегическая, атактическая, утиная походка и др.).

Рефлексорная сфера: у детей раннего возраста исследуются физиологические рефлексы ребенка первых месяцев жизни, которые формируют основу для его последующей моторики и в дальнейшем исчезают. Они получили название *врожденных автоматизмов* и в течение первых 2–4 месяцев являются нормой. Их выявление позже этого срока является патологией.

Оценивают, в частности:

1) оральные автоматизмы (ладонно-ротовой рефлекс Бабкина, хоботковый, поисковый, сосательный рефлексы, среднелицевой рефлекс Бабкина, щечно-вращательный рефлекс Бабкина, назолабиальный рефлекс);

2) спинальные автоматизмы (защитный рефлекс, рефлекс опоры и автоматической ходьбы, верхний и нижний хватательные рефлексы, рефлекс ползания Бауэра, рефлекс Моро, рефлекс Галанта, рефлекс Переса, рефлекс Бабинского);

3) миелоэнцефальные позотонические автоматизмы (симметричный шейный тонический рефлекс, асимметричный шейный тонический рефлекс, лабиринтный тонический рефлекс);

4) мезэнцефальные установочные рефлексы (простые шейные и туловищные установочные рефлексы, цепные шейные и туловищные установочные рефлексы); пробу на тракцию, парашютный рефлекс; лабиринтные установочные рефлексы (реакции).

Глубокие рефлексы: на верхних конечностях (рефлекс с сухожилия двухглавой мышцы; рефлекс с сухожилия трехглавой мышцы; карпорадиальный рефлекс); на нижних конечностях (коленный, ахиллов, медиоплантарный рефлексы). При оценке данных рефлексов необходимо указать степень их вызывания (гиперрефлексия, гипорефлексия, арефлексия).

Поверхностные рефлексы: верхний брюшной, средний брюшной, нижний брюшной, кремастерный.

Патологические рефлексы: кистевые (рефлекс Якобсона–Ласка, Жуковского, Вендеровича); стопные — разгибательные патологические рефлексы (рефлексы Бабинского, Оппенгейма, Гордона, Шеффера) и сгибательные патологические рефлексы (рефлексы Россолимо, Жуковского, Бехтерева–Менделя, Корнилова).

При осмотре оцениваются:

1) поза пациента, общая двигательная активность: тремор, иные неконтролируемые движения; походка: не нарушена / нарушения походки (спастическая и др.); тандемная ходьба: выполняет удовлетворительно / выполняет неуверенно / выполнение затруднено;

2) ходьба на пальцах/стопах: выполняет удовлетворительно / выполнение затруднено / подпрыгивание на одной ноге;

3) размер и контур мышц, наличие атрофий, фасцикуляций, гипертрофии мышц: необходимо проведение пальпации мышц, если при осмотре они кажутся атрофическими или гипертрофическими или в анамнезе можно предположить болезненность или спазмы.

Оценка мышечной силы производится следующим образом:

1. Плечевой пояс: пациента просят поднять плечи и сопротивляться, при этом давят вниз на плечи пациента, выявляют крыловидные лопатки.

2. Верхние конечности: проверяют силу бицепитальных, трицепитальных мышц, сгибателей и разгибателей запястья, а также силу отведения и разгибания пальцев.

3. Мышцы живота: пациента просят присесть, следят за смещением пупочной области.

4. Нижние конечности: проверяют силу сгибателей бедра, отводящих и приводящих мышц бедер, сгибателей и разгибателей голени, сгибателей и разгибателей стопы.

5. Оценка силы мышц по шкале от 0 до 5: сила мышц не изменена / парез легкий/умеренный/глубокий либо паралич.

Верхняя проба Барре: отрицательная (сила верхних конечностей — 5 баллов).

Нижняя проба Барре: отрицательная (сила нижних конечностей — 5 баллов).

Проверяют объем движений в суставах (объем движений ограничен/не ограничен), оценивают мышечный тонус (мышечный тонус не изменен/спастичность/ригидность/гипотония).

Перкуссия мышц: перкутируют возвышение тенара на предмет миотонического феномена и проводят тест на миотоническую ригидность, если у пациента имеется генерализованная мышечная слабость.

Координация движений

Выявление расстройств координации движений у детей раннего возраста представляет немалые трудности. У детей, родившихся с нарушением функции мозжечка, всегда отмечается задержка моторного развития. Эти нарушения можно обнаружить, наблюдая за тем, как ребенок тянется к игрушке, подносит ложку ко рту, сидит, стоит, ходит, поскольку проверить симптом Ромберга, пальценосовую, пяточно-коленную пробу у детей раннего возраста не удастся.

У детей старшего возраста исследуется статическая координация (проба Ромберга, сенсibilизированная проба Ромберга) и динамическая координация (пальценосовая, пяточно-коленная пробы, интенционный тремор, проба на диадохокinez, походка). Обращается внимание на характер речи (замедленная, растянутая, скандированная).

Экстрапирамидная система

Выявляют гиперкинетический синдром (тики, атетоз, хорей, баллизм, дистония, писчий спазм, лицевой гемиспазм, миоклонус), локализацию, ритм, амплитуду гиперкинезов; изменения походки (шаркающая, замедленная).

Выявляют гипертонически-гипокинетический синдром (олигокинезия, брадикинезия, тремор, ахейрокинез, камптокормия, пропульсии, микрография, наличие немоторных проявлений — вегетативные нарушения).

Чувствительность

В раннем детском возрасте представление о состоянии чувствительной сферы ребенка можно сформировать лишь ориентировочно, учитывая его реакцию на прикосновение или укол. У детей старшего возраста можно

исследовать болевую, температурную, тактильную чувствительность, суставно-мышечное чувство, вибрационную чувствительность, чувство давления и веса. Оцениваются симптомы натяжения (Ласега, Нери, Мацкевича, Вассермана, точки Валле).

Важно указать на наличие боли у пациента и ее характеристики (локализация, начало, характер боли, место иррадиации боли, ассоциируемые с болью симптомы, время начала, интенсивность боли по визуальной аналоговой шкале / нумерологической оценочной шкале).

Менингеальные симптомы

У новорожденных детей одним из ранних признаков раздражения мозговых оболочек являются выбухание и напряжение большого родничка, симптом «мозгового крика», симптом Бехтерева, симптом подвешивания (Лесажа).

В более старшем возрасте исследуются ригидность мышц затылка, симптом Кернига, симптомы Брудзинского (верхний, средний, нижний), симптом «треножника».

Вегетативная нервная система

Для оценки состояния вегетативной нервной системы следует обратить внимание на окраску кожи, потоотделение, местные изменения температуры, сухость лица, слюноотделение, трофические изменения кожи, костей, артропатии, пролежни.

Необходимо уточнить наличие вегетативных пароксизмальных состояний (обмороки, головокружения, акроцианоз, отек Квинке, крапивница, вазомоторный ринит, бронхиальная астма, гипоталамические кризы, приступы сонливости или бессонницы, вегетативно-висцеральные ауры и т. п.) на момент обследования и в анамнезе.

При этом нужно отметить нормальное состояние исследуемых показателей или их патологические изменения. Проверка состояния местного дермографизма проводится путем раздражения кожи тупым концом молоточка, шпателя или спички. При этом на 5–10 секунд появляется белая полоса (белый дермографизм), а затем красная полоса в пределах раздражения. Необходимо отметить быстроту возникновения ответной реакции, ее интенсивность и продолжительность (быстрая, замедленная, ограниченная, разлитая, стойкая, отсутствует). Рефлекторный дермографизм проверяется легким раздражением острой иглой кожи туловища сверху вниз. В норме спустя 5–20 секунд появляется фестончатая розово-красная полоска шириной от 1 до 5 см, исчезающая через 1–10 минут.

Глазосердечный рефлекс Даньини–Ашнера. Пациенту, лежащему на спине с закрытыми глазами, подсчитывают пульс, затем большим пальцем надавливают на боковые поверхности глазных яблок в течение 20–30 секунд и вновь подсчитывают пульс. В норме наблюдается его замедление на 8–10 ударов.

Клиностатический рефлекс. При переходе пациента из вертикального положения в горизонтальное пульс в норме замедляется на 10–12 ударов в минуту. Если пульс учащается больше чем на 24 удара, то превалирует симпатикотония.

Ортостатический рефлекс. При переходе пациента из горизонтального положения в вертикальное пульс учащается в норме на 10–12 ударов в минуту. Если пульс замедляется больше чем на 12 ударов, то преобладает ваготония.

Вертебральный осмотр

Производится **визуальный осмотр** позвоночника на всем протяжении (пациент в положении стоя): оцениваются изгибы позвоночника (выраженность лордоза шейного отдела, кифоза грудного отдела, лордоза поясничного отдела); проводят с легким нажимом по остистым отросткам и определяют наличие сколиоза позвоночника (направление дуги сколиоза (например, сколиоз поясничного отдела позвоночника, открытый дугой вправо)).

Оценивается **объем движений** в шейном отделе позвоночника (наклон головы вперед, назад, в стороны; повороты головы в стороны — придерживая голову пациента, без усилия поворачивают ее в стороны) и поясничном отделе позвоночника (наклон туловища вперед, в стороны — вправо, влево; не ограничен, ограничен, степень ограничения).

Отмечается наличие **напряжения паравертебральных мышц**, мышц надплечья, шеи, тазовой области (болезненность, степень напряжения).

При наличии вертебрального синдрома указывается его степень (например: выраженный рефлекторно-тонический и болевой синдром с ограничением подвижности в поясничном отделе позвоночника).

Симптомы натяжения корешков спинного мозга и нервных стволов

Симптом Нери — проверяется путем резкого пассивного наклона головы к груди. В случае поражения корешковых нервов (канатиков) появляется или усиливается болевая реакция в зоне пораженного корешка (в шейном, грудном или поясничном отделе).

Симптом Ласега — при разгибании в коленном суставе ноги, предварительно согнутой в тазобедренном и коленном суставах, или при сгибании выпрямленной ноги в тазобедренном суставе у пациента, лежащего на спине, возникает боль в пояснице и по ходу седалищного нерва. Контралатеральный

(перекрестный) симптом Ласега, или Бехтерева: при сгибании выпрямленной здоровой ноги в тазобедренном суставе возникает боль на противоположной стороне в пояснице и по задней поверхности ноги.

Симптом Дежерина — определяется появлением или усилением имеющейся в пояснице боли при кашле, чихании, давлении на область живота.

Симптом посадки — появляется или резко усиливается боль в пояснице и легкое сгибание ног в коленных суставах при попытке пациента перейти из лежачего в сидячее положение.

Симптом Вассермана — появляется боль по передней поверхности бедра при сгибании ноги в коленном суставе у пациента, лежащего на животе.

Симптом Мацкевича — появляется боль по передней поверхности бедра и в паховой области, вызываемая резким отведением выпрямленной ноги кзади.

Точки Валле — возникает боль при надавливании на точки выхода ветвей тройничного, затылочного нервов, ягодичной складки, подколенной ямки, паравертебральные точки при поражениях периферической нервной системы.

РЕФЛЕКТОРНАЯ СФЕРА ДЕТЕЙ ПЕРВЫХ МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ

Физиологические рефлексы ребенка первых месяцев жизни формируют основу для его последующей моторики и в дальнейшем исчезают. Они получили название врожденных автоматизмов и в течение первых 2–4 месяцев являются нормой. Их выявление позже этого срока является патологией. У новорожденных, перенесших тяжелую гипоксию или родовую травму, эти автоматизмы не вызываются, при этом они могут появляться позже и дольше сохраняться. Различают оральные и спинальные автоматизмы, а также миелонцефальные позотонические рефлексы.

Оральные автоматизмы (дуга замыкается в продолговатом мозге):

1. Ладонно-ротовой рефлекс (Бабкина) — при надавливании на ладонь ребенка у него происходит открывание рта и наклон головы, плеча и предплечья. Рефлекс Бабкина является физиологически древним рефлексом, на базе которого формируются руко-ротовые реакции, он угасает к 3-месячному возрасту. Ладонно-ротовой рефлекс может отсутствовать при парезе руки. Если рефлекс не имеет тенденции к угасанию после 2 месяцев, а, наоборот, усиливается и возникает даже при легком касании ладоней ребенка, это указывает на поражение нервной системы.

2. Хоботковый рефлекс — в ответ на легкий удар пальцем по губам у ребенка вытягиваются губы хоботком. Рефлекс физиологичен до 2–3 месяцев.

3. Поисковый рефлекс Куссмауля — при поглаживании пальцем около рта происходит опускание угла рта и поворот головы ребенка в сторону раздражения. Рефлекс выражен до 3–4-месячного возраста и исчезает, когда тактильный анализатор сменяется зрительным, и ребенок оживляется при виде бутылочки с молоком или при приготовлении матерью груди для кормления. Поисковый рефлекс является базой для таких мимических движений, как качание головой, улыбка.

4. Сосательный рефлекс — при прикосновении какого-либо предмета к губам ребенка у него возникают сосательные движения. Этот рефлекс сохраняется в течение всего первого года жизни, а нередко и позже. В норме каждый рефлекс орального автоматизма можно вызвать у новорожденного начиная с первых суток жизни, не менее 5–7 раз подряд. Их более быстрая истощаемость свидетельствует о патологии.

Спинальные автоматизмы (дуга замыкается на уровне спинного мозга):

1. Защитный рефлекс — при выкладывании ребенка на живот он поворачивает голову вправо либо влево.

2. Хватательный рефлекс Робинсона — при надавливании пальцем на ладонь ребенка у того возникает схватывающее движение. Этот рефлекс

вызывается и на стопах в виде стопного хватательного рефлекса. Рефлекс физиологичен до 3–4 месяцев, а затем на его базе формируется произвольное захватывание предмета и имеет место смена тактильного раздражителя зрительным: ребенок видит игрушку и тянется к ней, то есть формируется зрительно-моторная координация. Наличие рефлекса после 4–5 месяцев свидетельствует о поражении ЦНС.

Хватательный рефлекс Веркома — тоническое сгибание пальцев ног при раздражении передней части подошвы. Физиологический в том же периоде, что и предыдущий.

3. Рефлекс опоры — поставленный на опору ребенок выпрямляет туловище и стоит некоторое время.

4. Шаговый рефлекс (рефлекс автоматической ходьбы) — при опоре ребенка на ножки и легком наклоне вперед у него возникают шаговые движения.

5. Рефлекс ползания (по Бауэру) — если положить ребенка на живот, то он старается поднять голову и выполнить одновременно ползающие движения; а если плотно прижать руку к стопе ребенка, то он активно от нее отталкивается.

6. Рефлекс Моро — вызывается несколькими способами, при этом реакция ребенка на них одинаковая. Первый способ: при ударе рукой по поверхности, на которой лежит ребенок, он вначале широко разводит руки в стороны и разгибает пальцы (1-я фаза рефлекса), а затем возвращает руки в прежнее положение, совершая охватывающее движение (2-я фаза). Другой способ: удерживая ребенка на руках, резко опустить его вниз на 15–20 см (возникает 1-я фаза), в дальнейшем вернуть в прежнее положение (возникает 2-я фаза). Это также может быть продолжением хватательного рефлекса — подтянуть ребенка за пальцы (не приподнимая над столом) и тут же отпустить их, после чего последовательно возникают обе фазы рефлекса. Рефлекс также может быть вызван похлопыванием по бедру, ягодице, быстрым разгибанием нижних конечностей ребенка.

7. Рефлекс Галанта — при раздражении двумя пальцами паравертебральных линий сверху вниз (в положении ребенка на животе или на боку) — от шеи к ягодицам — возникает дугообразное изменение туловища.

8. Рефлекс Переса — если в положении ребенка на животе с некоторым усилием провести указательным пальцем снизу вверх (от копчика до шеи) по остистым отросткам позвоночника, это вызывает у ребенка крайне негативную реакцию: резкий крик, изгибание конечностей, произвольную дефекацию или мочеиспускание.

Миелозэнцефальные позотонические рефлексы (регулируются центрами продолговатого и среднего мозга):

1. Симметричный шейный тонический рефлекс (физиологичен до 2 месяцев) — при пассивном сгибании головы ребенка в лежащем положении происходит сгибание верхних конечностей и разгибание нижних; при разгибании головы возникают противоположные изменения.

2. Асимметричный шейный тонический рефлекс (физиологичен до 2–3 месяцев) — при пассивном повороте головы ребенка в одну сторону на этой же стороне повышается тонус разгибателей, преимущественно руки, и возникает их кратковременное вытягивание, а на противоположной — сгибание за счет повышения их тонуса.

3. Лабиринтный тонический рефлекс — изменение мышечного тонуса новорожденных в зависимости от положения тела. В положении на животе мышечный тонус повышается в сгибателях рук, ног и туловища; в положении на спине имеет место тенденция к повышению тонуса в разгибателях. Физиологичен в периоде новорожденности, затем постепенно сменяется лабиринтным установочным рефлексом — более новым этапом развития двигательной сферы.

4. Лабиринтный установочный рефлекс — ребенок приподнимает голову и может кратковременно ее удерживать — более новый этап развития после лабиринтного тонического рефлекса.

Мезэнцефальные установочные рефлексы:

1. Простые шейные и туловищные установочные рефлексы — при повороте головы в сторону туда же одновременно поворачивается туловище. Этот рефлекс начинает выявляться с периода новорожденности, хорошо выражен на 2–4-м месяце жизни, а затем постепенно редуцирует, сменяясь цепными шейными и туловищными установочными рефлексам.

2. Цепные шейные и туловищные установочные рефлексы — при повороте головы в сторону в последующем (как бы по частям) поворачиваются туда же плечевой пояс и туловище. Ребенок делает попытку повернуться на бок. Этот рефлекс появляется на 5-м месяце жизни. Вскоре за поворотом головы и туловища поворачивается тазовый пояс. Ребенок самостоятельно переворачивается на бок, а затем на живот. Так постепенно формируется выпрямительная реакция и в последующем вертикальная установка тела.

3. Лабиринтные установочные рефлексы (Ландау) — в положении на животе ребенок, начиная со 2-го месяца жизни, начинает приподнимать и некоторое время удерживает голову. Вначале он опирается на предплечья, а с 3–4 месяцев — на разогнутые руки (верхний установочный рефлекс Ландау). В последующем (5–6-й месяцы) разгибаются ноги и ребенок приподнимает таз — становится на четвереньки.

**ПЕРЕЧЕНЬ ОСНОВНЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ
НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА**

1-й год жизни

К 1-му месяцу:

- первая улыбка в ответ на разговор взрослого;
- пытается поднимать и удерживать голову, лежа на животе.

Ко 2-му месяцу:

- рассматривает висящие над ним игрушки, следит за движущейся перед глазами игрушкой;
- быстро отвечает улыбкой на разговор с ним.

К 3-му месяцу:

- появляется «комплекс оживления» — улыбка, оживленные движения рук и ног, звуки в ответ на разговор взрослого;
- лежит на животе несколько минут, опираясь на предплечья, и хорошо удерживает голову;
- хорошо удерживает голову в вертикальном положении;
- поддерживаемый под мышки, крепко упирается ногами, согнутыми в тазобедренных суставах.

К 4-му месяцу:

- поворачивает голову к источнику звука;
- во время бодрствования часто проявляется «комплекс оживления»; громко смеется, когда с ним заигрывают;
- рассматривает, ощупывает и захватывает висящие над грудью игрушки.

К 5-му месяцу:

- отличает близких от чужих людей;
- подолгу певуче гулит;
- берет игрушку, которую держат у него над грудью, удерживает ее;
- долго лежит на животе, поднимая корпус и упираясь на ладони выпрямленных рук;
- ровно, устойчиво стоит при поддержке под мышки.

К 6-му месяцу:

- начинает произносить отдельные слоги;
- свободно берет погремушку из разных положений;
- переворачивается с живота на спину;
- начинает ползать;
- хорошо ест с ложки.

К 7-му месяцу:

- повторно произносит одни и те же слоги;
- на вопрос «Где?» (часы, огонек и др.) ищет и находит взором предмет;
- хорошо и много ползает.

К 8-му месяцу:

- по просьбе взрослого выполняет разученные движения, например «Дай ручку», «До свидания», «Ладушки»;
- игрушками может заниматься долго;
- садится и ложится из сидячего положения;
- придерживаясь руками, сам встает, стоит и опускается, переступает;
- пьет из чашки, которую держит взрослый.

К 9-му месяцу:

- на вопрос «Где?» отыскивает несколько знакомых предметов, независимо от их месторасположения;
- знает свое имя;
- оборачивается на зов;
- с предметами действует по-разному в зависимости от их свойств — катит шар, вынимает один предмет из другого, сжимает и разжимает резиновую игрушку;
- переходит от одного предмета к другому, слегка придерживаясь за них руками;
- хорошо пьет из чашки, слегка придерживая ее руками.

К 10-му месяцу:

- повторяет за взрослым разнообразные звуки и слоги;
- по просьбе взрослого находит и дает знакомую игрушку («Дай мяч», «Дай лялю»);
- проделявает разученные действия с предметами (вынимает, вкладывает, открывает, закрывает и др.).

К 11-му месяцу:

- употребляет первые слова-обозначения («Ав-ав», «Кис-кис», «Дай» и др.);
- овладевает новыми действиями с предметами: накладывает один кубик на другой, снимает со стержня и надевает на него свободно снимающиеся кольца;

- стоит самостоятельно.

К 12-му месяцу:

- легко подражает новым слогам, употребляет около 10 слов;
- самостоятельно ходит;
- самостоятельно пьет из чашки.

2-й год жизни

От 1 года до 1 года 6 месяцев:

- запас слов — около 30–40, легко подражает часто слышимым облегченным словам;
- сопровождает свои действия лепетом;
- понимает изображения отдельных предметов, называет их;
- легко подражает новым действиям;
- действия с предметами носят целенаправленный характер (собирает пирамиду из 3–5 колец, двухместную матрешку и т. д.);
- различает предметы, резко контрастные по величине (большой — маленький);
- проходит по наклонной доске, перешагивает через палку, бросает одной рукой мяч;
- самостоятельно ест ложкой густую пищу;
- знает место хранения игрушек и своей одежды.

От 1 года 6 месяцев до 2 лет:

- понимает смысл предложений о событиях и явлениях, часто повторяющихся в личном опыте;
- словарь употребляемых слов растет до 300 (к 2 годам);
- легко повторяет слова и простые фразы;
- облегченные слова заменяет правильными;
- начинает говорить по разным поводам;
- начинает употреблять предложения из 3–4 слов, начинает употреблять прилагательные и местоимения;
- понимает несложный сюжет по картинке, отвечает на вопросы;
- задает вопрос «Что это?»;
- подбирает по образцу предметы четырех основных цветов из двух однородных предметов разного цвета;
- нанизывает кольца на пирамидку, подбирая по величине 6–7 колец;
- легко влезает на стремянку высотой 1 м и спускается с нее чередующимся шагом;
- ест довольно аккуратно;
- по мере надобности пользуется носовым платком;
- частично одевается и раздевается;
- пытается складывать свою одежду;
- контролирует физиологические отправления.

От 2 лет до 2 лет 6 месяцев:

- понимает будущее, прошедшее;
- появляются вопросы «Где?», «Почему?», «Куда?»;
- легко повторяет услышанные фразы;
- понимает рассказ без сопровождения иллюстрациями;

- легко воспроизводит в игре ряд последовательных связанных между собой часто наблюдаемых действий;
- начало конструктивной деятельности;
- в игре объединяются 2–3 ребенка;
- влезает на табурет или скамейку;
- полностью одевается, но еще не умеет застегивать пуговицы и завязывать шнурки;
- ест аккуратно.

От 2 лет 6 месяцев до 3 лет:

- легко запоминает стихи и песенки;
- словарь равен 1200–1500 словам;
- в словарь входят все части речи, кроме причастия и деепричастия;
- появляются вопросы «Зачем?», «Когда?»;
- произносит правильно все звуки, кроме «р», «л» и шипящих;
- начало изобразительной деятельности;
- знает и называет четыре основных цвета;
- имеет понятие о количестве предметов — один, два, много, меньше, больше;
- может согласовывать свои движения с другими детьми, например, ходить парами в общем кругу, одновременно действовать рукой и ногой;
- может менять темп, направление, характер движений в зависимости от словесного или музыкального сигнала;
- одевается самостоятельно, может застегнуть пуговицу, завязать шнурки с небольшой помощью взрослого;
- моет руки перед едой без напоминания;
- пользуется салфеткой по мере надобности, без напоминания;
- благодарит после еды без напоминания.

ПЕРЕЧЕНЬ НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫХ АНОМАЛИЙ И СТИГМ

Лицо: «птичье лицо» (клинический признак некоторых хромосомных аномалий), широкий корень носа, вывернутые ноздри.

Череп: асимметричный, долихоцефалический, брахицефалический; черепно-лицевая асимметрия, прогнатизм, микрогнатия, выступающий затылок, др.

Глаза: монголоидный разрез глаз (при синдроме Дауна), антимоногоидный разрез глаз (при синдроме Рубинштейна–Тейби), эпикант, гипертелоризм, гипотелоризм, микрофтальмия, узкая глазная щель, изменения радужной оболочки глаз (колобомы, гетерохромия), неправильная форма зрачка.

Рот: микростомия, макростомия, хейлосхиз (расщепление верхней губы), палатосхиз (расщепление твердого неба), «карпий рот», высокое (готическое) небо, макроглоссия, дольчатый язык, расщепление языка, язычка.

Уши: широкое стояние, асимметричное расположение, низкое расположение, различная величина, большие оттопыренные, маленькие, прижатые к черепу, аномалии строения завитка и противозавитка.

Шея: короткая, крыловидные складки, кривошея.

Волосы: низкий рост на лбу или сзади на шее, гирсутизм, закручивающиеся волосы, нарушение пигментации, гнездное выпадение, ломкие волосы, соединение бровей по средней линии.

Кожа: пигментные пятна, сосудистые пятна, депигментированные участки, поперечная борозда на ладони, лишняя кожа, фистульные ходы.

Туловище: длинное, короткое, нарушение пропорций тела.

Грудная клетка: узкая грудь, «куриная грудь», «грудь сапожника», множественные соски, увеличение расстояния между сосками.

Живот: диастаз прямых мышц живота, низкое стояние пупка, пупочная или паховая грыжа.

Кисти: брахидактилия, арахнодактилия, синдактилия, короткий изогнутый V палец, низкое расположение большого пальца, сгибательная контрактура пальцев.

Стопы: двузубец, трезубец, сандалевидная щель, синдактилия, брахидактилия, арахнодактилия.

Половые органы: крипторхизм, фимоз, недоразвитие полового члена, пахово-мошоночная грыжа, расщепление мошонки, гипертрофия малых или больших половых губ, гипертрофия клитора, недоразвитие половых губ.

НЕЙРОХИРУРГИЯ

СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ

Сосудистые заболевания головного мозга у детей включают ряд патологий, поражающих кровеносные сосуды головного мозга, таких как ишемические и геморрагические инсульты, АВМ, болезнь моя-моя и аневризмы. Хотя частота встречаемости этих заболеваний у детей ниже, чем у взрослых, их влияние на когнитивные и моторные функции делает их раннюю диагностику и лечение жизненно важными.

Этиология и факторы риска. Причины сосудистых заболеваний головного мозга у детей отличаются от таковых у взрослых и часто включают врожденные сосудистые мальформации, генетическую предрасположенность, инфекции, метаболические расстройства, травмы и кардиологические патологии. Некоторые заболевания, такие как серповидноклеточная анемия, повышают риск инсульта у детей.

Клиническая картина и диагностика. У детей с цереброваскулярными заболеваниями могут проявляться различные симптомы, включая внезапную слабость, нарушения речи, судороги, головные боли и потерю сознания. Диагностика включает использование МРТ, КТ, церебральной ангиографии и транскраниальной доплерографии для раннего выявления этих патологий.

Методы лечения. Лечение сосудистых заболеваний головного мозга у детей требует мультидисциплинарного подхода с участием детских неврологов, нейрохирургов, гематологов и специалистов по реабилитации. Терапия может включать хирургические вмешательства (например, реваскуляризацию при болезни моя-моя), эндоваскулярные методики при АВМ и аневризмах, а также медикаментозное лечение, включая применение антикоагулянтов и тромболитиков при ишемическом инсульте.

Долгосрочные последствия и прогноз. Прогноз детей с цереброваскулярными заболеваниями варьируется в зависимости от тяжести заболевания и своевременности лечения. В то время как некоторые дети полностью выздоравливают, другие могут страдать от стойких неврологических нарушений, требующих длительной реабилитации и поддержки. Важно учитывать также когнитивные и психологические последствия для улучшения качества жизни пациентов.

Хотя сосудистые заболевания головного мозга у детей встречаются нечасто, они являются серьезными патологиями, требующими своевременного выявления и лечения. Современные методы визуализации, генетические исследования и хирургические технологии позволяют улучшить прогноз. Повышение осведомленности и дальнейшие исследования детских

цереброваскулярных заболеваний остаются важными для повышения точности диагностики и эффективности терапии.

Инсульт у детей происходит при нарушении кровоснабжения мозга, что приводит к ишемии или кровоизлиянию. В отличие от инсультов у взрослых, детские инсульты часто связаны с врожденными пороками сердца, заболеваниями крови, инфекциями или сосудистыми аномалиями.

Ишемический инсульт

Гистология и патология: при артериальном ишемическом инсульте закупорка церебральной артерии приводит к гибели нейронов из-за нехватки кислорода.

Стадии поражения мозга:

- острая фаза (0–24 часа): набухание нейронов, цитотоксический отек;
- подострая фаза (дни – недели): инфильтрация макрофагов, активация астроцитов, некроз;

- хроническая фаза (недели – месяцы): формирование полостей, глиоз.

Клинические признаки:

- новорожденные: судороги (самый частый симптом), вялость, плохое питание;

- дети: гемипарез (слабость на одной стороне тела), асимметрия лица, нарушение речи, судороги, головные боли, потеря сознания.

Диагностика:

- МРТ с диффузионно-взвешенным изображением (DWI) — лучший метод для выявления ранних изменений;

- магнитно-резонансная ангиография (МРА) / компьютерная томографическая ангиография — используется для оценки закупорки сосудов;

- эхокардиография — используется для проверки источника эмболии;

- коагулограмма — используется для выявления тромбофилии.

Лечение:

- острая фаза: тканевой активатор плазминогена (если подходит по возрасту и времени); антикоагулянты (гепарин, Аспирин);

- долгосрочное лечение: антиагреганты (Аспирин, варфарин); переливание крови (при серповидноклеточной анемии); физиотерапия и реабилитация.

Прогноз: высокий риск повторного инсульта без лечения; возможны нарушения моторики, когнитивные расстройства.

Геморрагический инсульт

Описание: возникает из-за разрыва сосудов и кровоизлияния в мозг, это часто связано с сосудистыми мальформациями, коагулопатиями, травмами.

Гистология и патология: гематома приводит к отеку, ишемии соседних тканей.

Стадии кровоизлияния:

- острая: скопление крови, сдавление мозга;
- подострая: воспаление, накопление гемосидерина;
- хроническая: формирование кист, глиоз.

Клинические признаки: внезапная сильная головная боль; рвота, потеря сознания; судороги, очаговые неврологические нарушения.

Диагностика:

- КТ без контраста — лучший метод для выявления острого кровоизлияния;
- МРТ/МРА — используется для выявления сосудистых аномалий;
- коагулограмма — используется для исключения нарушений свертываемости.

Лечение:

- в остром периоде: контроль внутричерепного давления (маннитол, поднятие головы); хирургическое удаление гематомы при больших кровоизлияниях;
- долгосрочное: лечение первопричины (АВМ, аневризмы, коагулопатии).

Прогноз: высокая смертность; возможны эпилепсия, когнитивные нарушения.

Болезнь моя-моя

Описание: редкое прогрессирующее заболевание, при котором внутренние сонные артерии сужаются, вызывая ишемические и геморрагические инсульты.

Гистология и патология: гиперплазия интимы, фиброз, разрушение эластического слоя → сужение сосудов. Формируются хрупкие коллатерали («дымка» на ангиографии).

Клинические признаки: ишемические инсульты (чаще у детей); переходящие ишемические атаки (транзиторная ишемическая атака) — слабость, нарушение речи; геморрагические инсульты (чаще у взрослых).

Диагностика:

- МРТ/МРА — «дымчатый» рисунок сосудов;
- церебральная ангиография — золотой стандарт.

Лечение: операция (байпас, реваскуляризация); Аспирин — для профилактики инсультов.

Прогноз: без лечения — прогрессирующее ухудшение; после операции прогноз значительно улучшается.

Церебральный синусовый венозный тромбоз

Описание: тромбоз венозных синусов мозга приводит к повышению внутричерепного давления и ишемии.

Гистология и патология: тромбоз вызывает венозный застой, отек, геморрагические инфаркты.

Клинические признаки: головная боль, рвота, судороги; папиллоэдема (отек зрительного нерва).

Диагностика:

– МРТ с венографией (MRV) — показывает окклюзию вен;

– коагулограмма — используется для выявления причин тромбообразования.

Лечение: антикоагулянты (гепарин, варфарин); лечение инфекции, обезвоживания.

Прогноз: хороший — при раннем лечении; возможны хронические головные боли, эпилепсия.

Серповидноклеточная анемия и васкулопатия

Описание: серповидные эритроциты повреждают сосуды мозга, вызывая ишемические инсульты и когнитивные нарушения.

Диагностика: транскраниальная доплерография (TCD) — выявляет стеноз сосудов.

Лечение: переливания крови — для профилактики инсульта; гидроксимочевина — для снижения кризов.

Прогноз: высокий риск повторных инсультов без лечения.

Гидроцефалия у детей

Определение и общий обзор. Гидроцефалия — это состояние, характеризующееся аномальным накоплением спинномозговой жидкости (ликвора) в желудочковой системе головного мозга, что приводит к повышению внутричерепного давления. Это происходит из-за дисбаланса между продукцией и абсорбцией ликвора. Если это состояние не лечить, гидроцефалия может привести к неврологическим повреждениям, задержке развития и даже летальному исходу.

Классификация. Гидроцефалия у детей делится на два основных типа — сообщающуюся и несообщающуюся (обструктивную) гидроцефалию:

1. Сообщающаяся: ликвор свободно циркулирует между желудочками и субарахноидальным пространством, но его абсорбция нарушена.

Причины:

- постинфекционная (например, после менингита);
- постгеморрагическая (например, внутрижелудочковое кровоизлияние у недоношенных детей);
- врожденные аномалии (например, мальформация Денди–Уокера).

2. Несообщающаяся (обструктивная): блокировка препятствует оттоку ликвора через желудочковую систему.

Причины:

- стеноз сильвиева водопровода (сужение водопровода мозга);
- опухоли (например, медуллобластома, эпендимомы);
- мальформация Киари;
- врожденные кисты (например, арахноидальные кисты).

3. Другие подтипы:

- врожденная гидроцефалия — присутствует при рождении, связана с генетическими факторами или внутриутробными инфекциями;
- приобретенная гидроцефалия — развивается после рождения вследствие травмы, кровоизлияния, опухолей или инфекций;
- гидроцефалия нормального давления (NPH) — редко встречается у детей, чаще у пожилых;
- гидроцефалия ex vacuo — расширение желудочков из-за атрофии мозга, а не из-за избытка ликвора.

Причины гидроцефалии у детей. Выделяют врожденные и приобретенные причины:

1. Врожденные:

- стеноз сильвиева водопровода (наиболее распространенная причина);
- мальформация Киари;
- мальформация Денди–Уокера;
- дефекты нервной трубки (например, миеломенингоцеле/spina bifida);
- внутриутробные инфекции (TORCH: токсоплазмоз, краснуха, цитомегаловирусная инфекция, герпес).

2. Приобретенные:

- постгеморрагическая гидроцефалия (внутрижелудочковое кровоизлияние у недоношенных);
- постменингитная гидроцефалия;
- опухоли головного мозга (чаще всего в задней черепной ямке);
- ЧМТ с субарахноидальным кровоизлиянием;
- идиопатическая внутричерепная гипертензия.

Клиническая картина (признаки и симптомы):

1) у младенцев (до закрытия черепных швов):

- увеличение окружности головы (превышение нормы на графиках роста);
- выпячивание родничка (напряженный, не пульсирующий);

- симптом «заходящего солнца» (глаза отклонены вниз);
- раздражительность, высокий пронзительный крик;
- плохое питание, рвота;
- задержка психомоторного развития;
- судороги (в тяжелых случаях);

2) у детей старшего возраста (после закрытия черепных швов):

- головные боли (особенно по утрам);
- рвота (часто струйная, облегчается в положении сидя);
- папиллоэдема (отек диска зрительного нерва);
- нарушение зрения (раздвоение, размытость);
- атаксия и нарушение координации;
- когнитивные нарушения, изменения личности;
- эндокринные расстройства (если поражена гипоталамо-гипофизарная область).

область).

Диагностика. Включает следующее:

1. Методы визуализации:

- УЗИ: используется у новорожденных с открытыми родничками; выявляет расширение желудочков и кровоизлияния;
- КТ: быстрый метод диагностики острой гидроцефалии; облучение ограничивает частое применение;
- МРТ: золотой стандарт диагностики; показывает детальную анатомию желудочков и причины гидроцефалии;
- цистернография (редко используется): исследует динамику циркуляции ликвора.

2. Люмбальная пункция: не проводится при подозрении на гидроцефалию из-за риска вклинения мозга.

3. Мониторинг внутричерепного давления: используется при подозрении на его повышение (например, после травмы).

Лечение. Включает следующие направления:

1. Временная медикаментозная терапия:

- ацетазоламид и фуросемид (уменьшают продукцию ликвора, но не решают проблему);
- серийные люмбальные пункции (в отдельных случаях);
- внешнее вентрикулярное дренирование (EVD) — временная мера в критических ситуациях.

2. Хирургическое лечение (основной метод):

- вентрикулоперитонеальное шунтирование (самый распространенный метод): катетер соединяет желудочек мозга с брюшной полостью; осложнения: поломка или закупорка шунта; инфекция (менингит, вентрикулит); гипердренирование (синдром щелевидного желудочка);

– эндоскопическая вентрикулостомия: создается отверстие в дне III желудочка для обхода блокады; лучше всего подходит при акведукальном стенозе;

– вентрикулоатриальное шунтирование: ликвор отводится в правое предсердие (при противопоказаниях к вентрикулоперитонеальному шунту);

– вентрикулоплевральное шунтирование: ликвор отводится в плевральную полость, но риск плеврального выпота высок.

Прогноз. Зависит от причины и своевременности лечения. Шунт-зависимые дети требуют пожизненного наблюдения. Риск осложнений сохраняется даже через годы после операции.

ОПУХОЛИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Головной и спинной мозг образуют ЦНС. Опухоли ЦНС могут быть доброкачественными (нераковыми) или злокачественными (раковыми). Тем не менее, даже доброкачественные опухоли в ЦНС могут вызывать серьезные проблемы и приводить к летальному исходу.

Опухоли, образующиеся в головном мозге, называются первичными опухолями головного мозга. Они могут распространяться на другие области головного или спинного мозга, но обычно не распространяются на другие части тела. Кроме того, опухоли головного мозга могут образовываться из опухолевых клеток, распространившихся из других частей тела. В этом случае они называются метастатическими, или вторичными, опухолями головного мозга. Такие опухоли обозначаются в соответствии с той частью тела, в которой они изначально образовались, и редко встречаются у детей.

У детей опухоли головного и спинного мозга — второй по распространенности вид рака после лейкоза. Приблизительно в 20 % случаев опухоли у детей начинаются в головном или спинном мозге. В США ежегодно выявляется около 4100 новых случаев опухолей ЦНС. Опухоли головного и спинного мозга являются основной причиной смерти от рака у детей.

Около половины опухолей головного мозга у детей — это глиомы или астроцитомы. Они формируются из глиальных клеток, которые составляют вспомогательную ткань мозга. Глиомы могут быть доброкачественными или злокачественными и могут возникать в различных областях головного и спинного мозга.

Наиболее распространенная злокачественная опухоль головного мозга у детей — медуллобластома. Этот вид рака формируется в мозжечке.

Существует много видов опухолей, образующихся в головном и спинном мозге, и их симптомы могут существенно различаться. Симптомы зависят от расположения опухоли, ее размера и скорости роста, а также от возраста и стадии развития ребенка.

Значительная часть опухолей ЦНС у детей растет медленно. Симптомы могут быть слабыми либо могут появляться и пропадать. Они могут не соответствовать типичной картине развития опухоли.

Некоторые симптомы опухолей головного мозга:

- головные боли, особенно по утрам;
- тошнота и рвота, особенно по утрам;
- проблемы со зрением;
- проблемы с речью или слухом;
- потеря равновесия, проблемы с координацией или трудности при ходьбе;
- слабость в руках или ногах;
- судороги;
- чувство усталости или изменение уровня активности;
- необъяснимое изменение веса (набор или потеря);
- симптомы, связанные с проблемами эндокринной системы или гормональными изменениями (например, повышенная жажда или раннее половое созревание);
- перемены характера;
- изменения успеваемости в школе;
- проблемы с мышлением или памятью;
- слабость, онемение, покалывание либо изменения чувствительности (рук или ног либо и того и другого) с одной стороны тела;
- патологический наклон головы в одну сторону;
- увеличение размера головы у младенцев.

Симптомы опухолей спинного мозга включают боль в спине или шее, слабость в руках или ногах, трудности при ходьбе и проблемы с посещением туалета.

Лечение опухолей головного и спинного мозга. Хирургическая операция — основной метод лечения опухолей головного и спинного мозга. Дополнительными методами лечения считаются химиотерапия, лучевая терапия и таргетная терапия.

Лечение зависит от вида и расположения опухоли, возраста ребенка и размера той части опухоли, которую можно удалить хирургическим путем.

Большинству пациентов, перенесших хирургическую операцию на головном мозге, будут назначены стероидные препараты для уменьшения отека головного мозга. Некоторые пациенты могут получать противосудорожные препараты.

В некоторых случаях в мозг устанавливают шунт, чтобы предотвратить накопление жидкости (гидроцефалию). Шунт — это небольшая трубка, отводящая спинномозговую жидкость из области головного мозга. Шунт может быть временным или постоянным.

Выздоровлению способствуют послеоперационная реабилитация и поддерживающее лечение, включающие восстановление зрения, речи, слуха, мышечной силы и двигательной функции. В решении эмоциональных и социальных проблем, проблем развития и обучения учащимся могут помочь службы психологической и медико-санитарной помощи.

ОСОБЕННОСТИ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ У ДЕТЕЙ

У детей отмечаются дополнительные сложности при оценке степени тяжести на основании только клинической симптоматики (особенно у младенцев и детей младшего возраста). Так, характерно атипичное для ЧМТ (но типично педиатрическое) течение. Например, возможны длительное бессимптомное течение при угрожающих жизни повреждениях и, наоборот, выраженная симптоматика при легких повреждениях. В последнем случае состояние ребенка вызывает большое беспокойство у родственников и врачей (у ребенка отмечаются выраженная головная боль, многократная рвота, сонливость). Вышеперечисленная симптоматика полностью проходит через несколько дней без лечения. В то же время даже очень большие патологические процессы могут не приводить к неврологическому дефициту вследствие больших субарахноидальных пространств, малой дифференцированности коры и возможности увеличения объема черепа. Длительная компенсация может сменяться резким нарастанием неврологической симптоматики при возникновении отека мозга и его дислокации. Этому способствует высокая гидрофильность мозговой ткани у детей.

Также у детей зачастую возникают сложности со сбором травматического анамнеза. Если маленький ребенок оставлен под присмотром старших детей, родственников, знакомых, то они, как правило, стараются скрыть от родителей ребенка полученную травму. Дети младшего школьного возраста по различным причинам сами могут скрывать факт травмы. Кроме того, у детей возможно формирование структурных повреждений без непосредственной травмы головы, например, при воздействии на тело ребенка внезапного ускорения и (или) торможения (так называемый синдром встряхивания ребенка). Возникновению повреждений мозга при этом способствуют относительно большие размеры головы, слабость шейной мускулатуры, повышенная подвижность мозга в полости черепа. Наиболее характерен этот синдром для младенцев и детей младшего возраста, ему способствуют грубое обращение с ребенком (многократные встряхивания), прыжки с высоты на ноги и даже чрезмерно интенсивное укачивание. Реже полученная травма приводит к срыву компенсаторных механизмов при врожденных арахноидальных кистах, опухолях головного мозга.

В отличие от взрослых, у которых потеря сознания после травмы является одним из признаков ЧМТ, у детей она встречается редко и может отсутствовать даже при тяжелой травме. Очаговая неврологическая симптоматика может отсутствовать при ушибах мозга средней степени. У детей грудного возраста встречается бессимптомное течение субарахноидального кровоизлияния и линейных переломов свода черепа. Необходимо учитывать интимное прилежание твердой мозговой оболочки к кости и сращение в области швов у детей раннего возраста, что может привести к повреждению твердой мозговой оболочки при линейных переломах и возникновению поднадкостничной гематомы, распространяющейся эпидурально. Такая травма относится к закрытой проникающей ЧМТ.

Классификация. Классификация ЧМТ у детей сходна с классификацией у взрослых и имеет отличия лишь в определении степени тяжести ЧМТ. Так, к легкой травме относится только сотрясение головного мозга, а ушиб головного мозга легкой степени классифицируют как среднюю ЧМТ.

ЧМТ рассматривают с разных сторон:

1. Биомеханика:

а) ударно-противоударная — ударная волна распространяется от места приложения механической энергии к голове через мозг к противоположному полюсу;

б) ускорения-замедления — перемещение и ротация полушарий мозга относительно более неподвижного ствола мозга;

в) сочетанная — одновременное воздействие двух механизмов.

2. Вид повреждения:

а) очаговое — ограниченные макроструктурные повреждения вещества мозга различной тяжести;

б) диффузное — как правило, встречается при травме ускорения-замедления (преходящая асинапсия, первичные и вторичные разрывы аксонов в подкорковых структурах, семиовальном центре, мозолистом теле, стволе мозга в сочетании с мелкоочаговыми кровоизлияниями в этих образованиях);

в) сочетанное.

3. Патогенез:

а) первичное поражение мозга — первичные внутричерепные гематомы, очаговые ушибы и размозжения мозга, диффузное аксональное повреждение;

б) вторичные — за счет влияния вторичных внутричерепных факторов (отсроченные внутричерепные гематомы, патология гемо-, ликвороциркуляции при субарахноидальных и желудочковых кровоизлияниях, увеличение объема мозга вследствие его отека, гиперемии или венозного полнокровия).

4. Тип ЧМТ:

а) изолированная — нет внечерепных повреждений;

б) сочетанная — одновременное повреждение механической энергией внечерепных структур;

в) комбинированная — одновременное воздействие на организм различных видов энергии.

5. Характер ЧМТ:

а) закрытая — нет нарушений целостности покровов головы либо поверхностные раны без повреждения апоневроза;

б) открытая — есть рана головы с повреждением апоневроза, или перелом костей черепа с нарушением прилежащих мягких тканей, или переломы основания черепа с гемато- или ликвореей из носа или уха. При неповрежденной твердой мозговой оболочке открытую ЧМТ классифицируют как не проникающую, при повреждении — как проникающую.

6. Тяжесть ЧМТ:

а) легкая — сотрясение головного мозга;

б) средней тяжести — ушиб головного мозга легкой и средней степени, с переломом или без костей свода черепа, субарахноидальное кровоизлияние, эпидурально-поднадкостничные гематомы без сдавления мозга, поднадкостничные гигромы;

в) тяжелая — ушиб головного мозга тяжелой степени, сдавления мозга (внутричерепные гематомы, пневмоцефалия, инородные тела, вдавленные, оскольчатые переломы черепа), диффузное аксональное повреждение.

7. Клиническая форма:

а) сотрясение головного мозга;

б) очаговый ушиб мозга (легкой, средней и тяжелой степени);

в) диффузное аксональное повреждение;

г) сдавления головного мозга;

д) сдавления головы.

8. Клинические фазы:

а) компенсации — отсутствие общемозговой симптоматики, очаговой симптоматики нет или минимальна;

б) субкомпенсации — мягко выраженные очаговые симптомы, сознание ясное или умеренное оглушение, жизненно важные функции не нарушены;

в) умеренной декомпенсации — состояние пациента средней тяжести или тяжелое, оглушение, нарастание или появление новых очаговых симптомов, тенденция к нарушению жизненно важных функций;

г) грубой декомпенсации — состояние тяжелое или крайне тяжелое, уровень сознания — сопор или кома, выражены дислокационные симптомы, угрожающие нарушения жизненно важных функций;

д) терминальная — необратимая кома с грубейшими нарушениями жизненно важных функций, атония, арефлексия, двусторонний запредельный мидриаз.

9. Период ЧМТ:

а) острый — от получения травмы до стабилизации функциональных нарушений; составляет при сотрясении 1–2 недели, ушибе легкой степени — 2–3 недели, средней — 4–5 недель, тяжелой — 6–8, диффузном аксональном повреждении — 8–10 и при сдавлении мозга — 3–10 недель;

б) промежуточный — период до частичного клинического восстановления или устойчивой компенсации: легкая ЧМТ — до 2 месяцев, средняя — 4, тяжелая — 6 месяцев;

в) отдаленный — при клиническом выздоровлении составляет до 2 лет, при прогредиентном течении не ограничен.

10. Осложнения ЧМТ:

а) гнойно-воспалительные;

б) нейротрофические;

в) иммунные;

г) ятрогенные;

д) другие.

11. Последствия ЧМТ:

а) тканевые;

б) ликвородинамические;

в) сосудистые;

г) другие.

12. Исход:

а) хорошее восстановление;

б) умеренная инвалидизация;

в) грубая инвалидизация;

г) вегетативное состояние;

д) смерть.

У грудных детей достаточно часто встречается травма средней и тяжелой степени, в младшем и школьном возрасте преобладает легкая и средняя ЧМТ.

Патогенез и биомеханика у детей (за исключение родовой травмы, о которой речь пойдет далее) не имеют больших отличий от взрослых.

Особенности диагностики и лечения у детей. Диагностика и лечение ЧМТ у детей должны соответствовать следующим требованиям:

- доклиническая диагностика потенциально жизнеопасных повреждений;
- оценка структурного и функционального состояния головного мозга;
- качественная нейровизуализация;
- неинвазивность диагностических манипуляций;
- минимальная инвазивность лечебных мероприятий;
- минимальная лучевая нагрузка.

РОДОВЫЕ ТРАВМЫ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ

Определение: возникают в результате механического воздействия на периферическую нервную систему во время родов.

Причины: трудные роды (узкий таз, крупный плод, неправильное положение плода); использование акушерских щипцов, вакуум-экстрактора; продолжительное нахождение плода в родовых путях.

Классификация:

- паралич Дюшенна–Эрба;
- паралич Клюбке;
- повреждение лицевого нерва.

Паралич Дюшенна–Эрба (верхний акушерский паралич). Повреждаются корешки С5–С6. Причина: сильное натяжение шеи при рождении.

Патология: разрыв аксонов в области плечевого сплетения; повреждение миелина, воспаление, рубцевание; атония мышц плеча и предплечья.

Симптомы: рука приведена к телу и разогнута в локте (поза официанта, принимающего чаевые); отсутствуют бицепсовый рефлекс, рефлекс Моро и Бабинкина; слабость дельтовидной и двуглавой мышц плеча.

Паралич Клюбке (нижний акушерский паралич). Повреждаются корешки С8–Th1. Причина: сильное натяжение руки во время родов.

Патология: повреждение аксонов в нижней части плечевого сплетения; поражение локтевого и срединного нерва; возможно вовлечение симпатических волокон (развитие синдрома Горнера).

Симптомы: паралич кисти («когтистая рука»); отсутствие сгибания пальцев, разгибания запястья; синдром Горнера — птоз, миоз, энофтальм.

Повреждение лицевого нерва. Причина: компрессия лицевого нерва при прохождении через родовые пути или при использовании акушерских щипцов. Симптомы: асимметрия лица, невозможность закрыть глаз; гипотония мимических мышц на одной стороне.

Диагностика родовых травм:

- ЭНМГ — определяет уровень повреждения нерва;
- МРТ плечевого сплетения — выявляет анатомические нарушения.

Лечение:

1) консервативное: физиотерапия, массаж, лечебная физкультура; электростимуляция мышц; ношение ортезов для предотвращения контрактур;

2) хирургическое (при отсутствии улучшений 6–9 месяцев): нейропластика, пересадка нервов; тенотомия (при контрактурах).

Прогноз: легкие формы полностью восстанавливаются за 6–12 месяцев; при тяжелых поражениях без лечения — стойкая инвалидизация.

ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ

Определение: повреждения нервов при дорожно-транспортных происшествиях, падениях, огнестрельных ранениях, порезах.

Классификация:

– невропраксия — легкое сдавление нерва, полное восстановление за 3–6 недель;

– аксонотмезис — повреждение аксонов, но сохранение оболочки (восстановление 6–12 месяцев);

– невротмезис — полное разрывное повреждение нерва (требуется хирургии).

Патология:

– разрушение миелина → потеря проводимости;

– воспаление → отек, компрессия нерва;

– разрыв нерва → неврома (рубцовое образование).

Симптомы:

– паралич или парез мышц;

– нарушение чувствительности (анестезия, гипестезия, парестезии);

– атрофия мышц, сухость кожи.

Диагностика:

– ЭНМГ — снижение скорости импульса;

– УЗИ, МРТ — выявление разрыва или компрессии.

Лечение:

– консервативное: витамины группы В, нейропротекторы; физиотерапия, массаж;

– хирургическое: нейропластика, шов нерва; при полном разрыве — пересадка нерва.

Прогноз: легкие повреждения полностью восстанавливаются; при разрывах без хирургии — стойкая потеря функции.

КОМПРЕССИОННЫЕ НЕВРОПАТИИ У ДЕТЕЙ

Определение: хроническое сдавление нерва в анатомических туннелях.

Примеры: карпальный синдром (сдавление срединного нерва); туннельная невропатия локтевого нерва.

Симптомы: боль, онемение, парестезии; усиление симптомов при движении.

Диагностика:

– ЭНМГ — замедление проводимости нерва;

– МРТ — выявление компрессии.

Лечение: физиотерапия, лечебная физкультура; ортезы, ночные шины.
При неэффективности — хирургическое высвобождение нерва.

Ключевые моменты:

- 1) ЭНМГ — главный метод диагностики;
- 2) хирургия необходима при полном разрыве нерва;
- 3) ранняя диагностика и лечение повышают шансы на восстановление.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Мотивационная характеристика тематического цикла	3
Неврология.....	4
Тема 1. Клиническая нейроанатомия двигательной и чувствительной систем у детей. Методы исследования. Синдромы поражения	4
Часть 1. Спинной мозг. Анатомо-физиологические аспекты у детей. Двигательная система. Методы исследования. Синдромы поражения.....	4
Мотивационная характеристика темы.....	4
Содержание занятия.....	5
Учебные вопросы и расчет времени.....	6
Контроль уровня знаний.....	7
Часть 2. Спинной мозг. Анатомо-физиологические аспекты у детей. Чувствительность. Методы исследования. Синдромы поражения	16
Мотивационная характеристика темы.....	16
Содержание занятия.....	17
Контроль уровня знаний.....	18
Тема 2. Черепные нервы. Анатомо-физиологические аспекты у детей. Методы исследования. Синдромы поражения.....	23
Мотивационная характеристика темы.....	23
Содержание занятия.....	24
Учебные вопросы и расчет времени.....	26
Контроль уровня знаний (черепные нервы I–VI пары)	26
Контроль уровня знаний (черепные нервы VII–XII пары).....	34
Тема 3. Мозжечок и экстрапирамидная система. Вегетативная нервная система. Особенности анатомии и физиологии у детей. Методы исследования. Синдромы поражения. Цереброспинальная жидкость. Менингеальный синдром. Люмбальная пункция	40
Мотивационная характеристика темы.....	40
Содержание занятия.....	42

Учебные вопросы и расчет времени.....	43
Контроль уровня знаний	44
Тема 4. Высшие психические функции у детей: гнозис, праксис, речь, письмо, чтение, счет. Формирование. Локализация.	
Методы исследования. Синдромы поражения	52
Мотивационная характеристика темы.....	52
Содержание занятия.....	54
Учебные вопросы и расчет времени.....	55
Контроль уровня знаний	55
Тема 5. Синдромы поражения головного и спинного мозга.	
Методы исследования неврологического статуса.	
Постановка топического диагноза.....	64
Мотивационная характеристика темы.....	64
Содержание занятия.....	65
Учебные вопросы и расчет времени.....	66
Контроль уровня знаний	66
Тема 6. Методы исследования неврологического статуса ребенка.	
Постановка топического и клинического диагнозов.	
Дифференциальная диагностика	72
Мотивационная характеристика темы.....	72
Содержание занятия.....	73
Учебные вопросы и расчет времени.....	74
Контроль уровня знаний	75
Тема 7. Перинатальная патология: гипоксически-ишемическая энцефалопатия новорожденных. Интранатальные повреждения нервной системы. Написание истории болезни	
Мотивационная характеристика темы.....	82
Содержание занятия.....	83
Учебные вопросы и расчет времени.....	85
Контроль уровня знаний	85

Тема 8. Сосудистые заболевания головного мозга у детей. Острая и хроническая сосудисто-мозговая недостаточность. Диагностика. Принципы лечения.....	93
Мотивационная характеристика темы.....	93
Содержание занятия.....	94
Учебные вопросы и расчет времени.....	96
Контроль уровня знаний.....	97
Тема 9. Эмбриопатии. Детский церебральный паралич	107
Мотивационная характеристика темы.....	107
Содержание занятия.....	108
Учебные вопросы и расчет времени.....	109
Контроль уровня знаний.....	109
Тема 10. Нервно-мышечные заболевания. Наследственные полинейропатии. Наследственно-дегенеративные заболевания нервной системы, начинающиеся в детском возрасте. Пирамидные, экстрапиримидные, мозжечковые дегенерации. Факоматозы.....	116
Мотивационная характеристика темы.....	116
Содержание занятия.....	117
Учебные вопросы и расчет времени.....	120
Контроль уровня знаний (1-я часть).....	121
Контроль уровня знаний (2-я часть).....	128
Тема 11. Эпилепсия и судорожные состояния у детей	135
Мотивационная характеристика темы.....	135
Содержание занятия.....	136
Учебные вопросы и расчет времени.....	137
Контроль уровня знаний.....	138
Нейрохирургия	148
Тема 1. Общие принципы нейрохирургии. Сосудистые заболевания головного мозга у детей. Гидроцефалия.....	148
Мотивационная характеристика темы.....	148
Содержание занятия.....	149

Учебные вопросы и расчет времени.....	150
Контроль уровня знаний.....	151
Тема 2. Общие принципы нейрохирургии. Опухоли нервной системы у детей. Принципы нейрохирургического лечения	158
Мотивационная характеристика темы.....	158
Содержание занятия.....	160
Учебные вопросы и расчет времени.....	160
Контроль уровня знаний.....	161
Тема 3. Травмы нервной системы у детей. Принципы нейрохирургического лечения травм нервной системы. Нейрохирургическое лечение поражений периферической нервной системы	168
Часть 1. Черепно-мозговая и позвоночно-спинномозговая травма	168
Мотивационная характеристика темы.....	168
Содержание занятия.....	170
Часть 2. Травма периферической нервной системы.....	171
Мотивационная характеристика темы.....	171
Содержание занятия.....	172
Учебные вопросы и расчет времени.....	173
Контроль уровня знаний.....	173
Предлагаемые темы УИРС.....	180
Неврология.....	180
Нейрохирургия	181
Список использованной литературы.....	183
Приложение 1	185
Приложение 2	186
Приложение 3	191
Приложение 4	204
Приложение 5	207
Приложение 6	211
Приложение 7	212

Учебное издание

Федулов Александр Сергеевич
Борисов Алексей Викторович
Байда Алла Григорьевна и др.

НЕВРОЛОГИЯ

Пособие

Ответственный за выпуск А. С. Федулов
Старший корректор Е. Е. Родионова
Компьютерная вёрстка М. Г. Лободы

Подписано в печать 13.04.26. Формат 60×84/16. Бумага писчая «Снегурочка».

Ризография. Гарнитура «Times».

Усл. печ. л. 13,48. Уч.-изд. л. 9,46. Тираж 77 экз. Заказ 196.

Издатель и полиграфическое исполнение: учреждение образования
«Белорусский государственный медицинский университет».
Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/187 от 24.11.2023.
Ул. Ленинградская, 6, 220006, Минск.