федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение

высшего образования

«Оренбургский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

**МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ**

**ПО САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЕ ОБУЧАЮЩИХСЯ**

Детская неврология

(наименование дисциплины)

по направлению подготовки (специальности)

31.06.01 Клиническая медицина

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

(код, наименование направления подготовки (специальности))

Является частью основной профессиональной образовательной программы высшего образования по направлению подготовки (специальности) 31.06.01 Клиническая медицина, утвержденной ученым советом ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России

протокол № 11 от «30» июня 2017 г

Оренбург

**Модуль 1. Топическая диагностика нервной системы у детей.**

1. **Формируемые компетенции: УК-1-6, ОПК-2-6, ПК 1-6.**

|  |  |
| --- | --- |
| Формируемые компетенции | Планируемые результаты обучения по дисциплине Нервные болезни |
| Вид профессиональной деятельности | |
| УК-1 Способность к критическому анализу и оценке современных научных достижений, генерированию новых идей при решении исследовательских и практических задач, в том числе в междисциплинарных областях | З2 (УК-1) ЗНАТЬ: методы критического анализа и оценки современных научных достижений, а также методы генерирования новых идей при решении исследовательских и практических задач, в том числе в междисциплинарных областях.  У1 (УК-1) УМЕТЬ:  анализировать альтернативные варианты решения исследовательских и практических задач и оценивать потенциальные выигрыши/проигрыши реализации этих вариантов  В1.(УК-1) ВЛАДЕТЬ: навыками анализа методологических проблем, возникающих при решении исследовательских и практических задач,  в том числе в междисциплинарных областях |
| УК-2 Способность проектировать и осуществлять комплексные исследования, в том числе междисциплинарн ые, на основе целостного системного научного мировоззрения с использованием знаний в области истории и философии науки | Знает: основные направления, проблемы, теории и методы философии, содержание современных философских дискуссий по проблемам общественного развития.  Умеет: формировать и аргументированно отстаивать собственную позицию по различным проблемам философии; использовать положения и категории философии для оценивания и анализа различных социальных тенденций, фактов и явлений.  Владеет навыками восприятия и анализа текстов, имеющих философское содержание, приемами ведения дискуссии и полемики, навыками публичной речи и письменного аргументированного изложения собственной точки зрения. |
| УК-4 Готовность использовать современные методы и технологии научной коммуникации на государственном и иностранном языках | Знает виды и особенности письменных текстов и устных выступлений; понимать общее содержание сложных текстов на абстрактные и конкретные темы, в том числе узкоспециальные тексты, теоретические основы использования информационных технологий (ИТ) в науке, методы получения, обработки, хранения и представления научной информации с использованием информационных технологий, основные возможности использования информационных технологий в научных исследованиях.  Умеет подбирать литературу по теме, составлять двуязычный словник, переводить и реферировать специальную литературу, подготавливать научные доклады и презентации на базе прочитанной специальной литературы, объяснить свою точку зрения и рассказать о своих планах  Владеет навыками обсуждения знакомой темы, делая важные замечания и отвечая на вопросы; создания простого связного текста по знакомым или интересующим его темам, адаптируя его для целевой аудитории |
| УК-5 Способность следовать этическим нормам в профессиональной деятельности | Знает: нормы и моральные принципы научной этики; понятие об авторском праве; основные нарушения научной этики; порядок проведения этической экспертизы; основы этики и деонтологии врачебной деятельности в научных исследованиях.  Умеет: выстраивать профессиональную деятельность в соответствии с этическими нормами; оформлять информированные согласия на исследование.  Владеет: навыками написания аннотации научной работы для экспертизы в Комитете |
| УК-6 Способность планировать и решать задачи собственного профессиональног о и личностного развития | Знает: возможные сферы и направления профессиональной самореализации; приемы и технологии целеполагания и целереализации; пути достижения более высоких уровней профессионального и личного развития. Умеет: выявлять и формулировать проблемы собственного развития, исходя из этапов профессионального роста и требований рынка труда к специалисту; формулировать цели профессионального и личностного развития, оценивать свои возможности, реалистичность и адекватность намеченных способов и путей достижения планируемых целей.  Владеет: навыками целеполагания, планирования, реализации необходимых видов деятельности, оценки и самооценки результатов деятельности по решению профессиональных задач; приемами выявления и осознания своих возможностей, личностных и профессионально- значимых качеств с целью их совершенствования, технологиями планирования профессиональной деятельности в сфере научных исследований. |
| ОПК-1 Способность и готовность к организации проведения прикладных научных исследований в области биологии и медицины | Знает: государственную систему информирования специалистов по медицине и здравоохранению; основные этапы научного медико-биологического исследования.  Умеет: определять перспективные направления научных исследований в предметной сфере профессиональной деятельности, состав исследовательских работ, определяющие их факторы; разрабатывать научно- методологический аппарат и программу научного исследования; изучать научно- медицинскую литературу, отечественный и зарубежный опыт по тематике исследования; работать с источниками патентной информации; использовать указатели Международной патентной классификации для определения индекса рубрики; проводить информационно- патентный поиск; осуществлять библиографические процессы поиска; формулировать научные гипотезы, актуальность и научную новизну планируемого исследования.  Владеет навыками составления плана научного исследования; навыками информационного поиска; навыками написания аннотации научного исследования |
| ОПК-2Способность и готовность к проведению прикладных научных исследований в области биологии и медицины образовательным программам высшего образования в области биологических наук | Знает: теоретико-методологические, методические и организационные аспекты осуществления научно-исследовательской деятельности в медицине.  Умеет: формировать основную и контрольные группы согласно критериям включения и исключения, применять запланированные методы исследования, организовывать сбор материала, фиксировать и систематизировать полученные данные.  Владеет навыком проведения научных медико- биологических исследований |
| ОПК-3 Способность и готовность к анализу, обобщению и публичному представлению результатов выполненных научных исследований | Знает: основные принципы анализа результатов исследования, основные принципы обобщения.  Умеет: интерпретировать полученные результаты, осмысливать и критически анализировать научную информацию, оценивать и проверять гипотезы, объясняющие причину, условия и механизм возникновения заболеваний и их прогрессирования; применять современные методы и средства автоматизированного анализа и систематизации научных данных; сформулировать научные выводы, формулировать научные положения, излагать полученные данные в печатных научных изданиях, излагать полученные данные в устных докладах и мультимедийных презентациях.  Владеет: методами написания диссертации, отчета по НИР, научной статьи, монографии, научного доклада, навыками оформления библиографического списка в соответствии с действующими ГОСТами; методами статистической обработки экспериментальных медико-биологических данных с использованием современных ИТ, способами оформления и представления научных материалов в современных программах. |
| ОПК-4Готовность к внедрению разработанных методов и методик, направленных на охрану здоровья граждан | Знает: принципы разработки новых методов профилактики и лечения болезней человека, нормативную документацию, необходимую для внедрения новых методов профилактики и лечения болезней человека, понятия и объекты интеллектуальной собственности, способы их защиты, объекты промышленной собственности в сфере естественных наук; правила составления и подачи заявки на выдачу патента на изобретение.  Умеет: оформлять заявку на изобретение, полезную модель, базу данных; формулировать практическую значимость и практические рекомендации по результатам научного исследования; оформлять методические рекомендации по использованию новых методов профилактики и лечения болезней человека.  Владеет: опытом внедрения в практику и эксплуатации разработанных методов. |
| ОПК-5 Способность и готовность к использованию лабораторной и инструментальной базы для получения научных данных | Знает: основные клинико-лабораторные признаки заболеваний и состояний, выбранных в качестве объекта для научного исследования, основные клинико-инструментальные признаки заболеваний и состояний, выбранных в качестве объекта для научного исследования, возможности и перспективы применения современных лабораторных и инструментальных методов по теме научного исследования; правила эксплуатации и технику безопасности при работе с лабораторным и инструментальным оборудованием  Умеет: интерпретировать полученные лабораторные данные по профилю научного исследования; интерпретировать полученные данные инструментальных исследований по профилю научного исследования, использовать техническую документацию при освоении методов лабораторных и инструментальных исследований; соблюдать технику безопасности при проведении исследований.  Владеет: навыками лабораторных и/или инструментальных исследований по профилю научного исследования. |
| ОПК-6 Готовность к преподавательской деятельности по образовательным программам высшего образования | Знает требования ФГОС к целям, содержанию, формам обучения и результатам подготовки различных специальностей в медицинском вузе; психологическую структуру и содержание деятельности; возрастные особенности обучающихся, теоретические основы использования информационных технологий (ИТ) в образовании, основные направления использования ИТ в образовании.  Умеет: оценивать, отбирать учебный материал с позиций его обучающей ценности, организовать процесс обучения с использованием современных педагогических технологий, проектировать образовательные программы, разрабатывать новые дисциплины, а также формы и методы контроля и различные виды контрольно-измерительных материалов, в том числе на основе информационных технологий; реализовывать воспитательные цели через преподаваемый предмет.  Владеет: навыками формирования и развития учебно-исследовательской деятельности у обучающихся; способами анализа собственной деятельности. |
| ПК–1Способность к освоению всех разделов деятельности врача-невролога по диагностике, лечению, профилактике болезней нервной системы. | З1 (ОПК-2) ЗНАТЬ: основы законодательства о здравоохранении и основные директивные документы, общие вопросы организации медицинской помощи, клиническую симптоматику основных неврологических заболеваний, принципы общих и специальных методов исследования в неврологии, принципы лечения и профилактики заболеваний нервной системы.  У1 (ОПК-2) УМЕТЬ: устанавливать диагноз, анализировать данные лабораторных и инструментальных методов исследования, интерпретировать данные МРТ и КТ головного и спинного мозга.  ВЛАДЕТЬ: реанимационными манипуляциями, люмбальной пункцией, эхоэнцефалоскопией; вегетативными тестами и лекарственными пробами; умению определить группу крови, произвести переливание крови; катетеризацию мочевого пузыря. |
| ПК-2 Способность и готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными | Знает: цели и значимость профилактических медицинских осмотров и диспансеризации, принципы организации профилактических медицинских осмотров и диспансеризации пациентов, формирования диспансерных групп, нозологические формы, подлежащие диспансерному наблюдению, количественные и качественные показатели диспансеризации.  Умеет: рассчитывать показатели диспансеризации, анализировать данные профилактических медицинских осмотров и формировать группы для углубленного обследования или наблюдения.  Владеет: навыками организации и проведения профилактических медицинских осмотров и диспансеризации населения. |
| ПК-3 Способность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем | Знает: этиологию и патогенез, симптомы и синдромы, клинические, лабораторные, инструментальные и другие признаки заболеваний, соответствующих профилю обучения, современные классификации болезней.  Умеет: составить план обследования, интерпретировать полученные данные обследований, диагностировать симптомы и синдромы основных заболеваний, соответствующих профилю обучения, их осложнения, проводить дифференциальный диагноз, оценивать тяжесть заболевания и прогноз.  Владеет: навыками диагностики основных заболеваний, соответствующих профилю обучения, навыками формулировки диагноза в соответствии с Международной классификацией болезней. |
| ПК-4 Готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании медицинской помощи в соответствии с профилем направления подготовки | Знает: теоретические основы методов лечения, механизмы действия, эффективность и безопасность лекарственных препаратов и немедикаментозных способов лечения, показания и противопоказания к различным методам лечения, методы вторичной профилактики заболеваний, лечения осложнений и неотложных состояний, показания к госпитализации, признаки нежелательных лекарственных реакций.  Умеет: составить план лечения, применять основные методы лечения, контролировать ход лечения и динамику состояния пациента, описывать ход лечения в медицинской документации, выявлять нежелательные лекарственные реакции и другие осложнения лечения, оценивать эффективность лечения  Владеет: навыками первой врачебной помощи при неотложных состояниях, навыками квалифицированной врачебной помощи при заболеваниях соответствующих профилю обучения, навыками реабилитации пациентов с заболеваниями, соответствующими профилю обучения. |
| ПК-5 Способность выполнять самостоятельные научные исследования в профессиональной области в соответствии с направленностью подготовки (профилем) | Знает: принципы доказательной медицины, правила отбора больных в клиническое исследование Умеет: осуществлять отбор больных в исследование по клиническим критериям включения и исключения, критически анализировать и обобщать полученные клинические данные, объективно оценивать эффективность изучаемых методов диагностики, профилактики, лечения, реабилитации, определять соотношение риска и пользы от изучаемых в соответствии с профилем методов вмешательства Владеет: навыками научного исследования в соответствии с направленностью подготовки (профилем). |
| ПК-6 Готовность к преподавательской деятельности по дополнительным профессиональным программам в соответствии с направленностью подготовки (профилем) | Знает: особенности обучения взрослых, андрагогические принципы обучения; методы определения возможностей, потребностей и достижений обучающихся по программам дополнительного профессионального медицинского и фармацевтического образования и способы проектирования на основе полученных результатов индивидуальных маршрутов их обучения, воспитания и развития.  Умеет: организовать процесс обучения в системе дополнительного профессионального образования с использованием современных педагогических технологий, проектировать образовательные программы, разрабатывать новые модули и темы, а также формы и методы контроля обучающихся по программам дополнительного образования, в том числе на основе информационных технологий.  Владеет: навыками формирования и и развития учебно-исследовательской деятельности у обучающихся; способами анализа собственной деятельности; способами организации взаимодействия с коллегами и социальными партнерами, поиск новых социальных партнеров при решении актуальных научно-методических задач. |

Самостоятельное занятие, тема

1. **Тема: «Синдромология высших корковых функций у детей»**
2. **Цель:** Изучить основные функции коры полушарий большого мозга и симптомы поражения отдельных долей мозга.Обучиться исследовать произвольные движения верхних и нижних конечностей, выявлять расстройства произвольных движений, выделять клинический синдром и определять локализацию патологического очага - установить топический диагноз.Изучить чувствительные расстройства и их топическую диагностику.Изучить анатомию, физиологию, патологию черепно-мозговых нервов, научиться дифференцировать периферическое и центральное поражение ЧМН, ставить топический диагноз.
3. **Задачи:**

Обучающая: формирование у аспиранта новых понятий и способов действий, системы научных знаний.;

Развивающая: развитие мышления, практических навыков, самостоятельного обследования пациента, необходимых в деятельности отоневролога.

Воспитывающая: формирование у аспиранта определённых свойств личности и черт характера, способных правильно собрать жалобы и анамнез.

**5.Вопросы для рассмотрения:**

1. Нарушения высших корковых функций при поражении лобной доли.
2. Виды афазий. Клиническая характеристика, диагностика.
3. Нарушение высших корковых функций при поражении височной доли.
4. Нарушение высших корковых функций при поражении теменной доли.
5. Нарушение высших корковых функций при поражении затылочной доли.
6. Виды агнозий. Клиническая характеристика, диагностика.
7. Виды апраксий. Клиническая характеристика, диагностика.
8. Нарушения памяти. Клиническая характеристика, диагностика.
9. Нарушение мышления и интеллекта. Клиническая характеристика, диагностика.
10. 1. Понятия о "произвольных" движениях, их условно-рефлектор­ная сущность. Роль периферической афферентации в функциональной системе, осуществляющей произвольные движения. Строение и топография корково-мышечного пути.
11. 2. Расположение тел клеток центральных двигательных нейронов /клетки Беца/ в коре прецентральной извилины. Проекция тела чело­века на двигательную область коры головного мозга.
12. 3. Ход и топография аксонов клеток Беца в зоне лучистого  
    венца, внутренней капсулы, ножки мозга, варолиева моста, продолговатого и спинного мозга. Кортико-нуклеарный и кортико-спинальныи тракты. Принцип двойной и перекрестной иннервации мышц в зависимости от филогенеза.
13. 4. Расположение тел клеток периферических двигательных нейронов мышц верхних и нижних конечностей, мышц шеи и туловища.
14. 5. Ход и топография аксонов периферических мотонейронов: пе­редние спинномозговые корешки, шеино-плечевое и поясничное-крестцовое сплетение, нервы верхних и нижних конечностей.
15. 6. Физиологическая функция центральных и периферических мо­тонейронов. Понятие о мышечном тонусе. Сегментарная дуга тоничес­кого рефлекса на растяжение /миотонический рефлекс/." Строение и функция мышечного веретена и гамма-нейронов.
16. 7. Понятие о параличе и парезе. Признаки поражения периферического двигательного нейрона /атрофия и атония мышц, арефлексия электромиограммы и электровоз-бозбудимости нервов и мышц/ - периферический /вялый, атрофический/ паралич.
17. 8.Признаки поражения центрального двигательного нейрона  
    /отсутствие атрофии, гипертония мышц, повышение глубоких рефлек­сов, утрата брюшных и подошвенных рефлексов, патологические кистевые рефлексы - Россолимо-Вендеровича, и стопные рефлексы - Бабинского, Рассолимо, Бехтерева, Оппенгейма/ - центральный /спастический/\_паралич /парез/.
18. 9.Принципы выделения синдромов расстройств произвольных  
    движении. Моноплегия /монопарез/, параплегия, тетраплегия, гемиплегия.
19. 10. Клинические синдромы двигательных расстройств при пора­жении следующих отделов нервной системы: прецентральной извилины, заднего бедра внутренней капсулы, ножки мозга, сегментов шейного утолщения, переднего спинномозгового корешка, нервов верхних и нижних конечностей.
20. Клиническая анатомия экстрапирамидной системы.
21. Клинические признаки амиостатического симптомокомплекса.
22. 13. Клинические проявления, диагностика и лечение хореиформного гиперкинеза
23. Клинические проявления, диагностика и лечение атетоза
24. 14. Клинические проявления, диагностика и лечение торзионной дистонии
25. Клинические проявления, диагностика и лечение тиков
26. Клинические проявления, диагностика и лечение гемибаллизма.
27. Клинические проявления, диагностика и лечение мозжечковых нарушений
28. Виды рецепторов.
29. Какие виды чувствительности синтезируются проприорецептивным анализатором?
30. Какие виды чувствительности синтезируются экстерорецептивным анализатором?
31. Из скольких нейронов складывается экстерорецептивный путь?
32. Место расположения клетки первого нейрона экстерорецептивного пути
33. Место расположения клетки второго нейрона экстерорецептивного пути.
34. Место расположения третьего нейрона экстерорецептивного пути?
35. Где находится клетка первого нейрона проприорецептивного пути? Второго? Третьего?
36. Какой нейрон экстерорецептивной чувствительности совершает свой переход на противоположную сторону? На каком уровне?
37. В области какой части нервной системы экстерорецептивные и проприорецептивные пути идут раздельно?
38. На каком уровне формируется медиальная петля, каков ее проводниковый состав?
39. Где локализуется корковый анализатор экстерорецептивной чувствительности? Где локализуется анализатор проприорецептивной чувствительности?
40. Опишите симптомы поражения обонятельного нерва.
41. Какие симптомы возникают при поражении зрительного нерва, хиазмы, зрительного тракта, пучка Грациоле, коры затылочной доли?
42. Объясните механизм формирования гомонимной и гетеронимной гемианопсии
43. Как называется место формирования зрительного нерва? Все ли волокна перекрещиваются в хиазме? Содержит ли зрительный тракт волокна от одного глаза или от двух?
44. Какие образования выполняют функцию первичных зрительных центров? Где располагаются корковые отделы зрительного анализатора
45. При какой локализации поражения (перерезка нерва или зрительного тракта) вызывают анопсию, гемианопсию.
46. Где находится ядро глазодвигательного нерва и какова его анатомическая структура?
47. Расскажите клинику изолированного паралича глазодвигательного нерва.
48. Расскажите признаки изолированного поражения порции отводящего нерва.
49. При какой локализации патологического процесса возникает вертикальный паралич взора?
50. Какие симптомы характеризуют наружную и внутреннюю офтальмоплегию?
51. Перечислите клинические признаки при поражении тройничного нерва.
52. Объясните патофизиологию развития синдрома Вебера и Валенберга-Захарченко.

**6. Основные понятия темы**: апраксии, афазии, аграфия, алексия, акалькулия, астереогноз, синдром Фостера-Кеннеди, синдром Герстмана, амнезии, нарушение интеллекта и мышления, нарушения востприятия, аффективные расстройства.

Поражение обонятельного, зрительного нервов, коры затылочной доли, гомонимная и гетеронимная гемианопсия, анопсию, ядро глазодвигательного нерва, клиника изолированного паралича глазодвигательного нерва, отводящий нерв, вертикальный паралич взора, наружная и внутренняя офтальмоплегия, тройничный нерв, синдромВаленберга-Захарченко.

Исследование высших корковых функций и их нарушений при локальных поражениях мозга является важной составной частью неврологического исследования.

Высшие психические(когнитивные) функции формируются в результате интегрированной деятельности всех структур головного мозга, которые делят на три функциональных блока:

1 функциональный блок:

* обеспечивает напряженность и устойчивость **внимания**, т. е. готовность головного мозга к поддержанию активной психической деятельности.

К нему относятся:

* восходящая часть ретикулярной формации,
* неспецифические ядра таламуса,
* структуры гиппокампового круга.

При его патологии замедляется скорость реакции на внешние стимулы.

2 функциональный блок:

* Блок приема, обработки и хранения информации.
* **Он включает** теменную, височную и затылочную кору головного мозга

**Затрудняется также воспроизведение** уже заученного материала из-за трудностей вспоминания.

Она сопровождается нарушениями гнозиса, т. е. неспособностью или трудностями целостного восприятия сложных образов соответствующей модальности.

Височная кора. При её патологии страдают слуховой гнозис и речь.

Затылочная кора. страдает зрительно-предметный гнозис; характерны также расстройства памяти соответствующей модальности.

Теменная кора. В результате утраты пространственных представлений и схемы тела нарушаются также произвольная двигательная активность (**праксис**) и счет.

3 функциональный блок. Определяет цель, планирование и контроль произвольной деятельности человека. Это функция **лобных долей** головного мозга. Патология третьего функционального блока приводит к психической инактивности. Возникает патологическая отвлекаемость вследствие нарушения произвольного внимания. Грубо нарушается поведение больных.

Значение исследования высших корковых функций (гнозиса и праксиса, речи, письма и чтения, счета и простейших интеллектуальных процессов) особенно велико в тех случаях, когда мы имеем дело с очаговыми пораже­ниями, расположенными в пределах наиболее сложно организованных зон коры головного мозга и прежде всего доминантного полушария.

Основная задача изучения высших корковых функций при локальных поражениях мозга, как мы уже указывали выше, заключается в том, чтобы, описав общую картину возникающих изменений психической деятельности, выделить основной дефект, вывести из него вторичные системные нарушения и тем самым приблизиться к объяснению того синдрома, который является следствием основного дефекта. Именно этим путем клинико-психологическое исследование может помочь топической диагностике мозговых поражений и войти как необходимая часть в общую систему клинического исследования больного. Кора головного мозга является, по существу, гигантским промежуточным центром на пути от рецепторных аппаратов к эффекторным. Сюда стекается вся информация, поступающая из внешней и внутренней среды, здесь она сопоставляется с текущими потребностями, прошлым опытом и преобразуется в команды, нередко охватывающие все процессы жизнедеятельности. Здесь вырабатываются принципиально новые решения, а также формируются динамические стереотипы, образующие шаблоны поведения, восприятия и, в ряде случаев, даже мышления. Большое значение имеют наблюдения над мимикой больного и над его позами во время беседы. Невыразительное, маскообразное лицо, 'неподвижный взор и монотонный голос больного при отсутствии его общей «загруженности»– может дать ценные указания на поражение подкорковых узлов и заставляет ожидать целую группу симптомов, сближающих эти очаговые поражения мозга с явлениями, наблюдаемыми при паркинсонизме.Повышенная тенденция к эхопраксии больного, воспроизводящего выражение лица исследующего его врача и отвечающего улыбкой на улыбку врача и тотчас же меняющего выражение лица, как только врач делает серьезную мину,тенденция воспроизводить интонацию разговаривающего с ним врача и, на конец, тенденция эхолалически воспроизводить вопросы врача, прежде чем начать отвечать на них, – все это может указывать на пассивность, характерную для поражения лобных долей мозга. Часто описываемые явления эйфории, характерной для «лобного синдрома», связаны не только с глубоким нарушением эмоциональной сферы и критики больных, но являются результатом эхолалического воспроизведения того бодрого тона, которым врач ведет беседу с больным.Существенное значение имеет и наблюдение над тем, как меняется эмоциональный тон больного во время беседы. Эмоциональная неподвижность и скованность, наблюдаемая у больных с поражениями подкорковых образований, явления насильственного смеха и плача, легко возникающие у больных со стволовыми поражениями, и легкое переключение от одного эмоционального состояния к другому 'без всяких признаков стойких переживаний и настроений, характерные для поражений лобных отделов мозга, – могут служить ценными опорными признаками для оценки данных, получаемых в процессе дальнейшего исследования. Естественно поэтому, что факты, говорящие о том, как больной реагирует на вопросы, которые должны вызывать у него естественную тревогу (вопросы о дальнейшей работоспособности, о предстоящей операции и т.д.), могут дать неоценимый материал для суждения о состоянии его аффективной сферы и критического отношения к своему заболеванию.Жалобы больного с органическим (локальным) поражением мозга могут быть очень бедны и невыразительны, но, как правило, имеют устойчивый и чаще всего достаточно определенный характер. Наличие значительного числа разнообразных и нестойких жалоб, утвердительные ответы, получаемые на любые вопросы о возможных нарушениях, заставляют думать либо о повышенной эмоциональнойреактивности больного, либо о повышенной его внушаемости, что не дает оснований для каких-либо заключений о локальном поражении мозга.

**Внимание**  - направленность психической деятельности на явления окружающей действительно­сти и на процессы, происходящие в организме.

**Речь** - сложнейшая совокупность нервных процессов, осуществляемых при совместной деятельности различных участков головного мозга. Восприятие речи основывается на анализе и синтезе элементов звукового потока, который осуществляется совместной работой слухового и кинестетического анализатора. Процесс произношения слов является сложнейшей системой координированных артикуляторных движений, сформированных в прежнем опыте и имеющих в качестве своей афферентной основы работу того же кинестетического и слухового анализаторов.

**Мышление** — процесс познавательной деятельности человека, характеризующийся обобщенным н опосредованным отражением внешнего мира.

**Воля** — это психическая деятельность человека, направленная на достижение определенной цели, на преодоление возникающих при этом препятствий.

**Интеллект** - это способность рационального познания мира, т.е. когнитивная деятельность в целом.

**Поражение пирамидного тракта, признаки периферического пареза, признаки центрального пареза, акинетико-ригидный синдром, гиперкинетический синдром, мозжечковая атаксия**.

*Пирамидная система* — система эфферентных нейронов, тела которых располагаются в коре большого мозга, оканчиваются в двигательных ядрах черепных нервов и сером веществе спинного мозга. В составе пирамидного пути (tractus pyramidalis) выделяют корково-ядерные волокна (fibrae corticonucleares) и корково-спинномозговые волокна (fibrae corticospinales). И те, и другие являются аксонами нервных клеток внутреннего, пирамидного, слоя коры большого мозга. Они располагаются в предцентральной извилине и прилегающих к ней полях лобной и теменной долей. В предцентральной извилине локализуется первичное двигательное поле, где располагаются пирамидные нейроны, управляющие отдельными мышцами и группами мышц. В этой извилине существует соматотопическое представительство мускулатуры. Нейроны, управляющие мышцами глотки, языка и головы, занимают нижнюю часть извилины; выше располагаются участки, связанные с мышцами верхней конечности и туловища; проекция мускулатуры нижней конечности находится в верхней части предцентральной извилины и переходит на медиальную поверхность полушария.Пирамидный путь образует преимущественно тонкие нервные волокна, которые проходят в белом веществе полушария и конвергируют к внутренней капсуле. Корково-ядерные волокна формируют колено, а корково-спинномозговые волокна — передние 2/3 задней ножки внутренней капсулы. Отсюда пирамидный путь продолжается в основание ножки мозга и далее в переднюю часть моста. На протяжении ствола мозга корково-ядерные волокна переходят на противоположную сторону к дорсолатеральным участкам ретикулярной формации, где они переключаются на двигательные ядра III, IV, V, VI, VII, IX, X, XI, XII черепных нервов;только к верхней трети ядра лицевого нерва идут неперекрещенные волокна. Часть волокон пирамидного пути проходит из ствола головного мозга в мозжечок.В продолговатом мозге пирамидный путь располагается в пирамидах, которые на границе со спинным мозгом образуют перекрест (decussatio pyramidum). Выше перекреста пирамидный путь содержит от 700 000 до 1 300 000 нервных волокон с одной стороны. В результате перекреста 80% волокон переходит на противоположную сторону и образует в боковом канатике спинного мозга латеральный корково-спинномозговой (пирамидный) путь. Неперекрещенные волокна из продолговатого мозга продолжаются в передний канатик спинного мозга в виде переднего корково-спинномозгового (пирамидного) пути. Волокна этого пути переходят на противоположную сторону на протяжении спинного мозга в его белой спайке (посегментно). Большинство корково-спинномозговых волокон оканчивается в промежуточном сером веществе спинного мозга на его вставочных нейронах, лишь часть их образует синапсы непосредственно с двигательными нейронами передних рогов, которые дают начало двигательным волокнам спинномозговых нервов. В шейных сегментах спинного мозга оканчивается около 55% корково-спинномозговых волокон, в грудных сегментах 20% и в поясничных сегментах 25%. Передний корково-спинномозговой путь продолжается только до средних грудных сегментов. Благодаря перекресту волокон в пирамидной системе левое полушарие головного мозга управляет движениями правой половины тела, а правое полушарие — движениями левой половины тела, однако мышцы туловища и верхней трети лица получают волокна пирамидного пути из обоих полушарий. Функция пирамидной системы состоит в восприятии программы произвольного движения и проведении импульсов этой программы до сегментарного аппарата ствола головного и спинного мозга.

    В клинической практике состояние пирамидной системы определяют по характеру произвольных движений. *Оценивают объем движений и силу сокращения поперечнополосатых мышц* по шестибалльной системе:

* полная сила мышц — 5 баллов,
* «уступчивость» мышечной силы — 4 балла,
* умеренное снижение силы при полном объеме активных движений — 3 балла,
* возможность полного объема движений только после относительного устранения силы тяжести конечности — 2 балла,
* сохранность шевеления с едва заметным сокращением мышцы — 1 балл и отсутствие произвольного движения — 0.

При поражении пирамидного пути (центрального нейрона и его аксонов) развивается центральный (спастический) паралич. В тех случаях, когда пирамидный путь поражен выше перекреста, спастический паралич развивается на противоположной от очага стороне. Если же пирамидный путь страдает ниже перекреста ( в спинном мозге), то спастический паралич развивается на стороне очага.

*Клинические симптомы центрального паралича:*

1. повышение мышечного тонуса (гипертонус, спастика);
2. повышение сухожильных рефлексов (гиперрефлексия);
3. понижение нормальных кожных рефлексов;
4. появление патологических рефлексов;
5. появление защитных рефлексов и патологических содружественных движений (синкинезий).

*Клинические симптомы периферического паралича:*

1. гипотония (атония) мышц, иннервируемых пораженными нейронами;
2. гипорефлексия (арефлексия) – снижение или утрата соответствующих рефлексов;
3. атрофия или гипотрофия мышц;
4. изменение электровозбудимости мышц и нервов (реакция дегенерации).

*При исследовании двигательной сферы следует обратить внимание на:*  имеются ли атрофии или гипертрофии мышц, и конечностей (плечо, предплечье, бедро, голень).

Фибриллярные и фасцикулярные подергивания (есть или нет, их локализация).

Объем активных движений в суставах конечностей ограничение движений в суставах.

Мышечная сила с рук, с ног (в баллах).

Проба Барре (верхняя и нижняя).

Пассивные движения возможны в полном объеме (ограничены).

Наличие тугоподвижности в суставах (есть, нет).

Контрактуры (есть, нет).

Состояние мышечного тонуса (нормальный, снижен, повышен). Повышение мышечного тонуса (по пирамидному или экстрапирамидному типу).

Феномен "зубчатого колеса" (есть, нет).

Синкинезии (есть, нет).

Гиперкинезы: дрожание, хорея, атетоз, хорео-атетоз, судороги, тики, торсионный спазм, миоклонии (имеются, отсутствуют, постоянные, только в покое или при движениях).

Гипокинезия (есть, нет).

*Физиологические рефлексы*

Рефлекс с двуглавой мышцы замыкается на уровне С5-С6 сегментов;

рефлекс с трехглавой мышцы – С7-С8;

карпорадиальный – С5-С8;

лопаточно-плечевой – С5-С6;

коленный L2-L4;

ахиллов S1-S2;

верхний брюшной - Д7-Д8;

средний брюшной – Д9-Д10;

нижний брюшной – Д11-Д12;

подошвенный - L5-S1;

кремастерный - L1-L2.

*Патологические рефлексы*

Кистевые сгибательные рефлексы: рефлекс Россолимо, Жуковского, Якобсона-Ласка.

Стопные сгибательные рефлексы: рефлекс Россолимо, Жуковского, Бехтерева-1, Бехтерева-2.

Стопные разгибательные рефлексы: рефлекс Бабинского, Оппенгейма, Гордона, Шеффера, Чаддока.

Клонусы кистей, стоп и коленных чашечек.

Защитные рефлексы: симптом Бехтерева-Мари-Фуа.

Патологические синкинезии (основные примеры): тибиальный феномен Штрюмпелля (большеберцовая синкинезия), пронаторная синкинезия, радиальная синкинезия, синкинезия Раймиста.

Основное предназначение *экстрапирамидной системы -* формирование мышечного тонуса и позы, а также автоматизированных движений. Она подготавливает скелетную мускулатуру в каждое мгновение воспринимать возбуждающие и тормозящие импульсы.

*В состав экстрапирамидной системы* входят:

1. 6-е поле коры прецентральной области головного мозга,
2. подкорковые узлы (хвостатое ядро, скорлупа и бледный шар,

■ зрительный бугор,

■ субтальмическое ядро Льюиса,

1. в стволе мозга: красное ядро,
2. черная субстанция Земмеринга,
3. нижняя олива,
4. ядра медиального продольного пучка,
5. ретикулярная формация,

■ пластинка крыши среднего мозга,

1. голубоватое ядро в мосту,
2. мозжечок,

■Гамма-мотонейроны спинного мозга.

Основными синдромами экстрапирамидного поражения являются амиостатический (Паркинсонизма или акинетико-ригидный) и гипотонико-гиперкинетический.

*Классификация нейромоторных дискинезий:*

1. фазические
2. тонические
3. фазико-тонические.

*1.* Фазические дискинезии проявляются гиперкинезами, которые бывают:

а) дрожательный

б) хореический

в) миоклонический

г) баллистический,

а так же проявляются повышением тонуса мышц - спастичностью.

*2.* Тонические дискинезии проявляются гиперкинезами:

а) атетоидный

б) торсионно-дистонический (тонические позы, в частности торсионная дистония - болезнь Циена- Оппенгейма),

в) гемиспазм лица

г) параспазм лица.

Непроизвольные подергивания объединены в *классификацию тиков и тикоподобных гиперкинезов*:

1.Идиопатические тики

а) острые преходящие,

б) персистирующие простые и сложные,

в) хронические простые и сложные

1. Синдром Жиль де ла Туретта
2. Тики, возникающие при структурном поражении мозга

а) постэнцефалитические,

б) после отравления угарным газом,

в) после черепно-мозговой травмы,

г) после острого нарушения мозгового кровообращения,

д) после малой хореи

4.Тики, вызываемые приемом лекарственных средств

а) при приеме психостимуляторов,

б) при приеме L-дофа,

в) при приеме нейролептиков.

Тикоподобные гиперкинезы и близкие по характеру патологические состояния:

1. гиперэксплексия,
2. привычные манипуляции,
3. стереотипии,
4. манерные движения,
5. фокальные дистонии, начинающиеся в зрелом возрасте,
6. клонические спазмы.

**Рецепторы, экстерорецептивный путь, проприорецептивный путь, виды чувствительных нарушений, типы нарушения чувствительности, сложные виды чувствительности, полиневритический тип, невральный тип, плексалгический тип, радикулярный тип, сегментарный тип, проводниковый тип, корковый тип, альтернирующий тип, синдром Броун-Секара.**

Посредством *чувствительности* мы воспринимаем различные внешние и внутренние раздражения. Восприятие чувствительности начинается с рецепторов. Все *рецепторы* подразделяются на три группы:

* Экстерорецепторы (в коже)
* Проприорецепторы (в мышцах, сухожилиях, костях и суставах)
* Интерорецепторы (во внутренних органах).

*Экстерорецепторы* воспринимают поверхностную чувствительность - тактильную, температурную, болевую.

*Проприорецепторы* воспринимают глубокую чувствительность - мышечно-суставную, вибрационную, чувство давления.

*Интерорецепторы* воспринимают изменения во внутренних органах и стенках сосудов (ангиорецепторы). Они относятся к вегетативной нервной системе. Среди ангиорецепторов выделяют барорецепторы, терморецепторы и хеморецепторы.

Выделяют следующие *виды чувствительных нарушений*:

* гипостезия (понижение чувствительности)
* анестезия (полное отсутствие чувствительности)
* дизестезия (извращенное восприятие раздражения)
* аналгезия (потеря болевой чувствительности)
* топанастезия (отсутствие чувства локализации)
* термоанастезия (отсутствие температурной чувствительности)
* гиперестезия (повышение чувствительности)
* гиперпатия (извращенное восприятие болевых, температурных и тактильных раздражений).

В зависимости от уровня поражения нервной системы различают следующие *типы нарушения чувствительности*:

* периферический (невральный, полиневритический, плексалгический, корешковый),
* спинальный (сегметарный и проводниковый или вертикально-циркулярный: тотальный, пятнисто-мозаичный, полиморфо-комбинированый, псевдосирингомиелитический, альтернирующий и др.),
* церебральный (гемианестезия, моноанестезия и др.).

При сирингомиелии и проказе сохраняется тактильный вид чувствительности (волосковая, осязание, прикосновение); приалкогольном или диабетическом полиневритах нарушаются преимущественно глубокие виды чувствительности (суставно-мышечное чувств, чувство вибрации, давления, веса, стереогноз); при демиелинизирующих процессах (в том числе и при рассеянной склерозе) выпадает вибрационный вид чувствительности.

**Поражение обонятельного, зрительного нервов, коры затылочной доли, гомонимная и гетеронимная гемианопсия, анопсию, ядро глазодвигательного нерва, клиника изолированного паралича глазодвигательного нерва, отводящий нерв, вертикальный паралич взора, наружная и внутренняя офтальмоплегия, тройничный нерв, синдромВаленберга-Захарченко.**

12 пар черепных нервов делятся на:

* 6 чисто двигательных (III - глазодвигательный, IV - блоковый, VI - отводящий, VII -лицевой, XI - добавочный, XII - подъязычный);
* 3 смешанных (V - тройничный, IX - языкоглоточный, X - блуждающий);
* 3 пары относятся к органам чувств (I - обонятельный, II -зрительный, VIII - преддверно-улитковый).

I пара - n. olfactorii, обонятельный нерв –

Аносмия  
Гипосмия  
Гиперосмия  
Дизосмия  
Обонятельные галлюцинации  
II пара - n. opticus, зрительный нерв –

Острота зрения на правый и левый глаза (амблиопия, амавроз)  
Цветоощущение (ахроматопсия, дисхроматопсия)  
Определение полей зрения (гомонимные и гетеронимные гемианопсии, концентрическое сужение полей зрения и пр.)  
Исследование глазного дна  
Зрительные галлюцинации

III пара - n. oculomotorius, глазодвигательный нерв IY пара - n. trochlearis, блоковый нерв - .

Ширина и равномерность глазных щелей (птоз, экзофтальм, энофтальм)  
Положение и объем движений глазных яблок (парезы взора вверх или вниз, сходящееся или расходящееся косоглазие)  
Диплопия  
Величина и форма зрачков (сужены, расширены, деформации, прямая и содружественная реакции зрачков на свет, конвергенция, аккомодация)  
Синдром Бернара-Горнера  
Синдром Аргайла-Робертсона  
Синдром Гертвига-Мажанди

V пара - n. trigeminus, тройничный нерв –

Объем движений нижней челюсти  
Напряжение и трофика жевательных мышц  
Боли и парестезии в лиц (с указанием по ходу какой ветви или ветвям нерва)  
Болевые (триггерные) точки и точки выхода ветвей тройничного нерва  
Чувствительность кожи лица  
Надбровный, конъюнктивальный, корнеальный и нижнечелюстной рефлексы

*Топическая диагностика поражения Vнерва.*

Поражение одной из трех ветвей тройничного нерва приводит к  
нарушению всех видов чувствительности по периферическому  
типу - в зоне, иннервируемой этой ветвью, к появлению болей, а  
также к снижению или угасанию соответствующих рефлексов.  
Так, глазная ветвь тройничного нерва проводит афферентные  
импульсы глубокого надбровного и поверхностных корнеальных и конъюнктивальных рефлексов. Эфферентная порция этих рефлексов общая - двигательные волокна от ядра лицевого нерва. Афферентные импульсы надбровного рефлекса приходят к nucl. terminalis (мостовому ядру тройничного нерва), а для корнеального и конъюнктивального рефлексов (поверхностных) - к nucl. spinalisnervitrigemini. Bn.mandibularisтройничного нерва проходят афферентные и эфферентные волокна нижнечелюстного рефлекса.

Поражение тройничного узла или чувствительного корешка (radixsensoris) сопровождается нарушением всех видов чувствительности в зонах иннервации всех трех ветвей; иногда наблюдается herpeszoster на лице.

При локализации поражения в области моста мозга могут возникнуть диссоциированные расстройства чувствительности. При полном поражении nucl. spinalisnervitrigemini выпадает поверхностная чувствительность на половине лица по сегментарному типу. Сегментарное поражение этого ядра приводит к выпадению чувствительности в определенных сегментарных кольцевых кожных зонах Зельдера.

Очаги в среднем отделе моста мозга и в продолговатом мозге могут захватывать одновременно с ядра V нерва волокна спиноталамического пути, вызывая альтернирующую гемианестезию: расстройство поверхностной чувствительности на лице на стороне очага по сегментарному типу, а на туловище и конечностях - по проводниковому типу на противоположенной стороне.

Локализация патологического процесса в области nucl. terminalis сопровождается выпадением глубокой чувствительности половины лица на стороне очага.

Поражение зрительного бугра и задней трети задней ножки внутренней капсулы вызывает контралатеральное выпадение всех видов чувствительности на лице, туловище, конечностях. Выпадение чувствительности на половине лица может возникнуть также при поражении нижней трети задней центральной извилины противоположной стороны.

При невралгии тройничного нерва, связанной с поражением той или иной ветви, возникающие боли могут носить иррадиирующий характер, захватывая нижнюю и верхнюю челюсти, глаз, ухо и т. д. Для определения локализации основного поражения большое значение имеет выявление болевых точек в местах выхода ветвей тройничного нерва на поверхность лица (для I ветви - for. supraorbitalis, для II - for. infraorbitalis, для III - for. mentalis).

Вспомним, что 12 пар черепных нервов делятся на 6 чисто двигательных (III - глазодвигательный, IV - блоковый, VI - отводящий, VII -лицевой, XI - добавочный, XII - подъязычный); 3 смешанных (V - тройничный, IX - языкоглоточный, X - блуждающий); 3 пары относятся к органам чувств (I - обонятельный, II -зрительный, VIII - преддверно-улитковый).

VII пара - n.facialis, лицевой нерв.

VIII пара - n.vestibulocochlearis, преддверно-улитковый нерв,

IX пара - n.glosso-pharyngeus, языкоглоточный нерв.

X пара - n.vagus, блуждающий нерв.

XI пара - п. accessorius, добавочный нерв.  
ХП пара - п. hypoglossus, подъязычный нерв.

*Бульварный и псевдобулъбарный паралич.*

При сочетанием поражении ядер, корешков или нервных стволов IX, X, .XII нервов развивается симптокомплекс двигательных расстройств, называемый *бульбарным параличом: дизартрия, дисфагия, дисфония.*

Бульбарный паралич имеет периферический характер. Наблюдается атрофия языка, мышц глотки, мягкого неба, фибриллярные подергивания, снижают или угасают глоточные рефлексы, отмечается реакция перерождения при исследовании мышц языка.

Аналогичная симптоматика наблюдается при *псевдобульбарном параличе,* который развивается при двустороннем поражении корково-ядерных путей. Односторонней поражение корково-ядерных путей ведет лишь к нарушению функции подъязычного нерва и отчасти лицевого нерва, поскольку все остальные черепные нервы имеют двусторонние связи с большими полушариями головного мозга.

Псевдобульбарный паралич в отличие от бульбарного является центральным: нет атрофии и реакции перерождения мышц.

Для выявления двустороннего поражения кортико-нуклеарных путей исследуют рефлексы орального автоматизма (патологические псевдобульбарные рефлексы):

*Ладонно-подбородочный рефлекс Маринеску-Радовичи.* При штриховом раздрожении ладони возникают сокращения мышц подбородка.

*Губной рефлекс Вюрпа.*Перкуссия по верхней губе вызывает выпячивание губ.

*Сосательный рефлекс Оппенгейма.* Штриховое раздражение губ вызывает сосательные движения.

*Назолабиальный рефлекс Аствацатурова.* Перкуссия переносицы вызывает вытягивание губ "хоботком".

*Корнеоментальный икорнеомандибулярный рефлексы.* Прикосновение ваткой к роговице вызывает сокращение мышц подбородка и движение нижней челюсти в противоположенную сторону.

*Дистанс-оральные рефлексы* характеризуются

сокращением губных и ментальных мышц при приближении к лицу какого-либо предмета.

Глоточный рефлекс при псевдобульбарном параличе сохранен, нередко повышен. Как правило, повышается мандибулярный рефлекс. Вследствие растормаживания подкорковых центров наблюдается явления насильственного плача, насильственного смеха.

*Синдромы поражения продолговатого мозга*

В структуру синдрома обычно входят симптомы поражения языкоглоточного, блуждающего, добавочного и подъязычного нервов.

*Симптомы поражения продолговатого мозга*

Парезы и параличи мышц противоположной половины тела (контралатеральная гемиплегия).

Альтернирующая гемиплегия (рука гомолатерально и нога контралатерально)   
 Нарушения поверхностной и глубокой чувствительности контралатерально (в том числе и диссоциированные нарушения)   
 Нарушение дыхания и сердечной деятельности   
Гомолатеральная гемиатаксия.

Синдром Бернара-Горнера

*Альтернирующие синдромы*

Развиваются при одностороннем очаговом поражении половины ствола мозга на различных уровнях и характеризуются гомолатеральным нарушением функции черепных нервов и контралатеральными проводниковыми расстройствами.

СиндромДжексона   
 Развивается при ограниченном поражении в области ядра подъязычного нерва

1. Гомолатеральный вялый парез языка
2. Контралатеральная спастическая гемиплегия

Синдром Авеллиса   
 Развивается при поражении nucleus ambiguus и пирамидного пути.

1. Гомолатеральный парез мышц мягкого неба и голосовой связки с нарушением глотания и фонации
2. Контралатеральная спастическая гемиплегия

Синдром Шмидта  
 Развивается при поражении двигательных ядер 9-11 пар черепных нервов и пирамидного пути.

1. Гомолатеральный парез мышц мягкого неба и голосовой связки с нарушением глотания и фонации
2. Гомолатеральный парез трапециевидной мышцы
3. Спастический гемипарез

Синдром Валленберга-Захарченко   
 Развивается при поражении nucleus ambiguus, симпатических волокон гладких мышц глаза, веревчатого тела, nucleus spinalis и волокон пути поверхностной чувствительности

1. Гомолатеральный парез мышц мягкого неба и голосовой связки с нарушением глотания и фонации
2. Гомолатеральные вестибулярно-мозжечковые нарушения
3. Гомолатеральный синдром Бернара-Горнера
4. Гомолатеральное нарушение поверхностной чувствительности на половине лица
5. Контралатеральное нарушение поверхностной чувствительности по гемитипу (гемианестезия)

Синдром Топиа

Развивается при поражении ядер и волокон добавочного и подъязычного нервов и пирамидного пути.

1. Гомолатеральный вялый парез m.trapezius et m.sternocleidomastoideus и половины языка
2. Контралатеральный спастический гемипарез

Синдром Валенштейна

Развивается при поражении nucleus ambiguus и пути поверхностной чувствительности.

1. Гомолатеральный парез голосовой связки
2. Контралатеральное выпадение поверхностной чувствительности по гемитипу (гемианестезия)

Альтернирующий синдром Глика

Развивается при общирном поражении различных отделов ствола мозга (ядер 2, 5, 7,10 пар черепных нервов и пирамидного пути).

1. Гомолатеральный парез и спазм мимических мышц
2. Гомолатерально боль в супраорбитальной области
3. Гомолатеральное снижение зрения (амблиопия, амавроз)
4. Нарушение глотания
5. Контралатеральный спастический гемипарез.

**7. Рекомендуемая литература:**

1. 616.8 Н 40. Неврология [Текст] : нац. руководство / ред.: Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, А. Б. Гехт. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 688 с. - ISBN 978-5-9704-2890-0 : 999.00 р.

**8. Средства обучения:**

- шкалы и тесты для оценки когнитивных функций у детей

- обходы врачом и заведующим кафедрой и заведующим отделением

- осмотр пациентов совместно с психологом и логопедом

**• задания для самостоятельного контроля**

I.

При поражении правого полушария головного мозга у правшей возникают корковые речевые расстройства:

1.Афазии

2.Алексии

3.Не возникают

2. У больных с сенсорной афазией нарушено:

1.Понимание речи

2.Слух

3.Воспроизведение речи

3. У больного с амнестической афазией нарушена способность:

1.Описать свойства и назначение предмета

2.Дать название предмета

3.Определить предмет при ощупывании

4. У больного с апраксией нарушены целенаправленные действия по причине:

1.Пареза

2.Нарушения последовательности и схемы действия

3.Нарушения скорости и плавности действия

5. При поражении левой лобной доли возникает афазия:

1.Моторная

2.Сенсорная

3.Амнестическая

6. При поражении корковых речевых центров возникает:

1.Афония

2.Анартрия

3.Афазия

7. При поражении левой угловой извилины возникает:

1.Аграфия

2.Алексия

3.Афазия

8. При поражении левой надкраевой извилины возникает:

1.Апраксия

2.Аграфия

3.Афазия

9. Зрительная агнозия наблюдается при поражении:

1.Зрительного нерва

2.Затылочной доли

3.Зрительной лучистости

10. Слуховая агнозия наблюдается при поражении:

1.Слухового нерва

2.Височных долей

3.Корковой зоны Вернике

11. При поражении левой височной доли возникает:

1.Моторная афазия

2.Сенсорная афазия

3.Амнестическая афазия

12. При поражении теменной коры правого полушария мозга возникает:

1.Анозогнозия

2.Псевдомелия

3.Афазия

4.Алексия

5.Аутотопагнозия

13. При поражении теменной коры левого полушария мозга возникает:

1.Моторная афазия

2.Акалькулия

3.Апраксия

4.Алексия

5.Агнозия

14. При поражении левой лобной доли нарушается:

1.Письмо

2.Чтение

3.Экспрессивная речь

15. При поражении левой теменной доли возникает апраксия:

1.Идеаторная

2.Моторная

3.Конструктивная

16. Вид афазии: Клинические проявления в виде нарушения:

1.Моторная А.называния предметов

2.Сенсорная Б.понимания загадок, логико-грамматических

3.Амнестическая конструкций

В.построения фразовой речи

Г.понимания простых инструкций

Д.узнавания предметов

17. Вид афазии: Расстройство речи:

1.Моторная А.парафазии

2.Сенсорная Б.словесный эмбол

3.Амнестическая В."словесный салат"

Г.неправильное называние

предметов

Д.дизартрия

18. Локализация поражения: Симптом:

1.Надкраевая извилина А.моторная афазия

2.Зона Брока Б.сенсорная афазия

3.Зона Вернике В.апраксия

Г.амнестическая афазия

19. Локализация поражения: Симптом:

1.Средняя лобная извилина А.амнестическая афазия

2.Верхняя височная извилина Б.аграфия

3.Угловая извилина В.астереогноз

Г.алексия

20. Локализация поражения: Симптом:

1.Нижняя теменная долька А.моторная афазия

2.Зона Брока Б.астереогноз

3.Угловая извилина В.акалькулия

Г.аграфия

II.

1. Мышечный тонус при поражении периферического двигательного нейрона:

1.Снижается

2. Повышается.

3. Не изменяется.

1. Мышечный тонус при поражении центрального двигательного нейрона:

1.Снижается

2. Повышается.

3. Не изменяется.

1. Патологические пирамидные знаки симптомы на верхней конечности – рефлексы:
2. Бабинского
3. Оппенгейма
4. Россолимо
5. Шеффера
6. Гипотрофия мышц характерна для поражения:

1.Центрального двигательного нейрона

2.Периферического двигательного нейрона

3.Мозжечка

5. Патологические рефлексы характерны для поражения:

1. Периферического двигательного нейрона

2. Центрального двигательного нейрона

3. Мозжечка

6. Глубокие рефлексы при поражении центрального двигательного нейрона:

1.Повышаются

2.Не изменяются

3.Понижаются

7. Глубокие рефлексы при поражении периферического двигательного нейрона:

1.Повышаются

2.Снижаются

3.Не изменяются

8. При поражении периферического двигательного нейрона трофика мышц:

1.Снижена

2. Повышена

3. Не изменена

9. При поражении центрального двигательного нейрона патологические синкинезии:

1.Могут наблюдаться

2.Наблюдаются всегда

3.Не наблюдаются

10. Признак поражения внутренней капсулы:

1. Гемипарез
2. Парапарез
3. Моноплегия

11. Признаки поражения центрального двигательного нейрона:

1. Фибрилляция
2. Гипорефлексия
3. Атония мышц
4. Патологические рефлексы
5. Защитные рефлексы
6. Синкинезии
7. Клонусы
8. Отсутствие кожных рефлексов
9. Отсутствие сухожильных рефлексов

12. Признаки поражения периферического двигательного нейрона:

1.Спастический тонус

2.Гипотония мышц

3.Снижение сухожильных рефлексов

4.Гипотрофия мышц

5.Реакция перерождения мышц при исследовании электровозбудимости

13. Признаки поражения периферического нерва:

1.Гипотрофия мышц

2.Патологические рефлексы

3.Защитные рефлексы

4.Арефлексия

14. Признаки поражения пирамидного пути:

1.Гемипарез

2.Повышение мышечного тонуса в паретичных мышцах

3.Повышение сухожильных рефлексов

4.Снижение мышечного тонуса

5.Снижение кожных рефлексов

6.Защитные рефлексы

15. Признаки поражения передних рогов спинного мозга:

1.Гипотония мышц

2.Фибриллярные подергивания

3.Отсутствие сухожильных рефлексов

4.Гипотрофия мышц

5.Патологические рефлексы

Установить соответствие:

16. Локализация поражения: Симптомы:

1.Двухстороннее поражение пирамидных А.Спастический тонус

путей в грудном отделе спинного Б.Клонус стоп

мозга (Th5-Th7). В.Гипотония мышц

2.Периферические нервы нижних

конечностей Г.Отсутствие

коленных и

ахилловых рефлексов

Д.Парез нижних

конечностей

Е. Парез верхних

конечностей

17. Локализация поражения: Симптомы:

1.Внутренняя капсула А.Гемиплегия

2.С4-С8 сегменты спинного мозга Б.Поза Вернике-Манна

В.Периферический парез

руки

Г.Фибриллярные

Подергивания

18. Локализация поражения: Симптомы:

1.Двухстороннее поражение пирамидных путей

А.Тетрапарез

в верхнешейном

отделе спинного мозга Б.Спастический тонус

В.Патологические рефлексы

2.Плечевое сплетение

Г.Гипотрофия

Д.Периферический парез

руки

Е.Отсутствие глубоких

рефлексов

19. Локализация поражения: Симптомы:

1.Внутренняя капсула А.Гипотония мышц

2.Передний корешок спинного мозга Б.Повышение глубоких

рефлексов

В.Патологические

рефлексы

Г.Нарушение

чувствительности

по корешковому типу

20. Локализация поражения: Симптомы:

1.Пирамидные пути в шейном отделе А.Тетрапарез

спинного мозга Б.Повышение мышечного

тонуса

2.Передний корешок S1 сегмента В.Парез разгибателей стопы

Г.Отсутствие ахиллова

рефлекса

Д.Гиперрефлексия

Е.Отсутствие коленного

рефлекса

Дополните:

21. Центральный нижний парапарез - синдром \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ поражения спинного мозга на уровне \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ сегментов.

22. Синдром поражения половины поперечника спинного мозга называется синдромом \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_.

23. Спастический тонус, гиперрефлексия, патологические рефлексы, клонусы - признаки поражения \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ нейрона.

24. Атрофия мышц, атония мышц, арефлексия - признаки поражения \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ нейрона.

25. Периферический парез верхних конечностей - синдром поражения \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ спинного мозга на уровне \_\_\_\_\_\_\_\_ сегментов.

III.

1. Сопровождается ли поражение задних корешков спинного мозга чувствительными нарушениями

а) да б) нет

2. Возникает ли при поражении задних столбов спинного мозга выпадение болевой чувствительности

а) да б) нет

3. Приводит ли поражение спиноталамического тракта к нарушениям чувствительности проводникового характера

а) да б) нет

4. Какие чувствительные нарушения характерны для поражения периферических нервов:

а) проекционные боли

б) парестезии

в) симптомы натяжения

г) снижение всех видов чувствительности

5. Нарушается ли глубокая чувствительность при поражении заднего рога?

а) да б) нет

6. Возникают ли боли при поражении задних корешков?

а) да б) нет

7. Нарушается ли глубокая чувствительность при поражении задних корешков?  
а) да б) нет

8. Нарушается ли поверхностная чувствительность при поражении зрительного бугра?

а) да б) нет

9. Возникают ли боли при поражении зрительного бугра?

а) да б) нет

10. Назовите основные отделы анализатора.

1)…………

2)…………

3)………….

11. Возникают ли чувствительные Джексоновские припадки при раздражении задней центральной извилины?

а) да б) нет

12. Какой симптомокомплекс развивается при поражении зрительного бугра?

а) гемианестезия

б) гемиалгия

в) гемиатаксия

13. Характерно ли наличие гипостезии по гемитипу для поражения зрительного бугра?

а) да б) нет

14. Поражение каких из перечисленных образований ведет к сегментарному типу нарушения чувствительности?

а) задние рога спинного мозга

б) задние корешки спинного мозга

в) передняя серая спайка спинного мозга

15. Возникает ли сенситивная атаксия при поражении глубокой чувствительности?

а) да б) нет

16. Какие три вида рецепторов различают:

а) экстерорецепторы

б) интеррецепторы

в) проприорецепторы

17. Из скольких нейронов складывается экстерорецептивный путь?

а) из 3-х нейронов

б) из 2-х нейронов

18. Место расположения третьего нейрона экстерорецептивного пути:

а) таламус

б) продолговлатый мозг

19. Где локализуется корковый анализатор экстерорецептивной чувствительности?

а) передняя центральная извилина

б) задняя центральная извилина

20. Относится ли к сложным видам чувствительности чувство локализации и чувство веса?

а) да б) нет

21. Какие из видов чувствительных расстройств выявляются без нанесения раздражений?

а) спонтанные боли

б) парестезия.

IV.

1. Где расположено ядро III нерва?

а) в коре головного мозга

б) во внутренней капсуле

в) в ножке мозга

г) в мозжечке

д) в варолиевом мосту

2. Где расположено ядро IV нерва?

а) в коре головного мозга

б) в ножке мозга

д) в варолиевом мосту

3. Где расположено ядро IV нерва?

а) в коре головного мозга

б) во внутренней капсуле

в) в ножке мозга

г) в мозжечке

д) на дне IV желудочка

4. Где расположено двигательное ядро V  
нерва?

а) в глубине покрышки моста

б) в ножке мозга

в) в мозжечке

г) во внутренней капсуле

д) в коре головного мозга

5. Где выходят волокна III нерва изполостичерепа?

а) через круглое отверстие

б) через овальное отверстие

в) через верхнюю глазную щель

г) через яремное отверстие

д) через шило-сосцевидное отверстие

6. Где выходят волокна IV нерва изполости черепа?

а) через круглое отверстие

б) через овальное отверстие

в) через верхнюю глазную щель

7. Где выходят волокна VI нерва изполости черепа?

а) через круглое отверстие

б) через овальное отверстие

в) через глазную щель

г) через шило-сосцевидное отверстие

8. Подчеркните место выхода двигательныхволокон V нерва:

а) через круглое отверстие

б) через овальное отверстие

в) через верхнюю глазную щель

г) через яремное отверстие

д) через шило-сосцевидное отверстие

9. Подчеркните название мышциннервируемых III нервом:

а) внутренняя прямая

б) наружная прямая

в) верхняя прямая

г) нижняя прямая

д) верхняя косая

е) мышца, поднимающая верхнее веко, мимические мышцы

ж) нижняя косая

10. Подчеркните название мышц, иннервируемой IV нервом:

а) верхняя прямая

б) наружная прямая

в) нижняя прямая

г) верхняя косая

11. Подчеркните симптомы поражения III нерва: а) двоение в глазах

б) опущение верхнего века

в) расходящееся косоглазие

г) сходящееся косоглазие

д) паралитический мидриаз

е) ограничение движений глазного яблока кнаружи

12. Подчеркните симптомы поражения VIнерва:

а) птоз

б) мидриаз

в) расходящееся косоглазие

г) сходящееся косоглазие

д) двоение в глазах

13. Подчеркните симптомы поражения двигательной порции Vнерва:

а) парез жевательной мускулатуры

б) парез мимической мускулатуры

в) парез мышц мягкого неба

г) мидриаз

14. Возникают ли расходящееся косоглазие при поражении глазодвигательного нерва?

1)Да 2)Нет

15. При поражении обонятельной луковицы наступает полное выпадение обоняния?

1)Да 2)Нет

16. Возникает ли снижение остроты зрения при поражении глазодвигательного нерва ?

1)Да 2)Нет

17. Возникает ли биназальная гемианопсия при поражении наружных углов хиазмы?

1)Да 2)Нет

18. Иннервируются ли жевательные мышцы тройничным нервом?

1)Да 2)Нет

19. Могут ли быть обонятельные галлюцинации при поражении медиальной поверхности височной доли?

1)Да 2)Нет

20. Наблюдаются ли битемпоральнаягемианопсиия при поражении перекреста зрительных путей?

1)Да 2)Нет

21. Гомонимная гемианопсия наблюдается при поражении внутренней капсулы?

1)Да 2)Нет

22. Возникают ли расходящееся косоглазие при поражении глазодвигательного нерва?

1)Да 2)Нет

23. Может ли возникнуть диплопия в горизонтальной плоскости при поражении глазодвигательного и отводящего нервов?

1)Да 2)Нет

24. Наступает ли птоз при поражении отводящего нерва?

1)Да 2)Нет

25. Подчеркните название мышц, иннервируемых VI нервом:

а) внутренняя прямая

б) наружная прямая

в) верхняя прямая

г) верхняя косая

д) нижняя прямая

* **ситуационные задачи**

I.

Задача № 1.

В неврологическое отделение из лор-клиники переведен Б-в А., 8 лет, где находился по поводу отита. В последние дни он перестал чисто выговари­вать слова, переставлял или пропускал в них звуки и буквы.

1. В правых конечностях был выявлен пирамидный дефицит. Невролог вы­сказал предположение об абсцессе головного мозгаБольной разучился одеваться, не может пользоваться чашкой, ложкой. Его одевают, кормят. Определите топику поражения. Как называются описанные расстрой­ства?

а) Назовите синдром корковых нарушений.

б) Где должен располагаться очаг?

Задача № 2.

У В-вой Н., 5 лет, среди полного здоровья появились приступы, начи­нающиеся с поворота головы и глаз в правую сторону с последующими кло-ническими судорогами в правой руке и ноге. В течение месяца отмечалось 3 припадка продолжительностью каждого менее одной минуты. Вскоре больная стала жаловаться на головную боль, тошноту и рвоту.

В неврологическом статусе: легкая сглаженность правой носогубной складки, снижена сила правой кисти. Гиперрефлексия сухожильных и перио-стальных рефлексов с рук и ног справа. Справа снижены брюшные рефлексы и выявляется симптом Бабинского. При ходьбе и в позе Ромберга отклоняется вправо. Стала чрезмерно дурашливой, крайне неряшливой.

а) Определите синдромологический диагноз.

б) Укажите топику поражения.

• письменные контрольные работы

Учение об афазиях;

Корковая регуляция функций внутренних органов;

II.

Задача 1.

У больного 66 лет, страдающего гипертонической болезнью, внезапно появилась слабость в левой руке и ноге.

Объективно: тонус мышц в левых конечностях повышен (феномен "складного ножа"), гиперрефлексия сухожильных и периостальных рефлексов, патологические стопные знаки Бабинского, Оппенгейма, Россолимо. Кроме того, имеется сглаженность левой носогубной складки. Язык при высовывании отклоняется влево.

 Вопросы:

- Поставьте синдромологический диагноз.

- Укажите топику поражения.

Задача 2.

Больной А., 20 лет. Месяц назад получил травму (нырнул, ударился головой о дно).

Объективно: полное отсутствие движений в руках и ногах. Гипотония и гипорефлексия мышц рук. В мышцах ног рефлексы высокие, тонус здесь резко повышен, имеется феномен "складного ножа", двухсторонний симптом Бабинского. Кроме того, у больного имеется нарушение функций тазовых органов, моча отделяется непроизвольно периодически, задержка стула.

 Вопросы:

- Определите синдромологический диагноз

- Укажите топику поражения

- Укажите наиболее вероятный клинический диагноз

Задача 3.

Больной 36 лет, получил осколочное ранение в область шейных позвонков. Возник паралич рук и ног, появились запоры и задержка мочеиспускания, которая затем сменилась недержанием мочи. На рентгенограмме позвоночника оказался крупный оскольчатый перелом дужек и суставных поверхностей 4 и 5 шейных позвонков со смещением по направлению к позвоночному каналу. В неврологическом статусе черепно-мозговые нервы в норме. Синдром Клод Бернара-Горнера. Движение головы ограничено в сторону. Атрофия мышц предплечья обеих рук, ладанных межкостных мышц правой и левой кисти. Тонус сгибателей и разгибателей понижен, мышечная сила уменьшена. Объем активного движения ног резко ограничен. Тонус разгибателей ног повышен, мышечная сила резко ослаблена. Периостальные рефлексы на руках отсутствуют. Коленные, ахилловы рефлексы высокие. Клонус стоп и коленных чашек. Вызываются рефлексы Бабинского, Россолимо с обеих сторон.

Вопросы:

1. Где локализируется патологический процесс? Укажите уровень расположения и его протяженность.

2. Какой характер паралича рук и ног? В результате чего они возникли?

Задача 4.

У больного определяется триада Горнера (симпатический птоз, миоз и энофтальм) с обеих сторон. Активные движения рук и ног отсутствуют. Наблюдаются атония и атрофия мышц плечевого пояса и рук. Тонус мышц ног повышен. Отсутствуют биципитальные, триципитальные и карпорадиальные рефлексы. Коленные и ахилловы рефлексы высокие, клонусы надколенников и стоп. Кожные брюшные рефлексы угнетены. Вызываются патологические рефлексы группы Бабинского и Россолимо с обеих сторон. Утрачены все виды чувствительности с области надплечий книзу (по проводниковому типу). Задержка мочи и стула.

Вопросы

Определите, где находится поражение.

Обоснуйте топический диагноз.

На уровне каких сегментов спинного мозга замыкается дуга биципитального рефлекса?

Задача 5.

У больного резко снижена сила ног, отмечаются атония и атрофия мышц ягодичной области, задней поверхности бедер, голеней и стоп. Анальный рефлекс вызывается, коленные рефлексы снижены, ахилловы и подошвенные - отсутствуют. Выявляется "седловидная" анестезия по задней поверхности бедер, голеней и пяток. Нарушены функции тазовых органов в виде задержки мочи и стула.

Вопросы

Определите, где находится поражение.

Обоснуйте топический диагноз.

На уровне каких сегментов спинного мозга замыкаются дуги подошвенного и ахиллова рефлексов?

При каких заболеваниях могут встречаться описанные симптомы?

III.

Задача 1.

У больного с жалобами на ощущение онемения, ползания мурашек и боли в стопах и кистях при обследовании выявлено снижение всех видов чувствительности в этих же участках по типу "перчаток" и "носок"

Вопросы:

Укажите синдром чувствительных нарушений.

Задача 2.

Больной жалуется на боли, ощущение покалывания, "одеревенения" в IV - V пальцах правой кисти. При осмотре выявлена гипестезия всех видов чувствительности по медиальному краю кисти и в IV-V пальцах, болезненность при пальпации области бороздки.

Вопросы:

Укажите клинический синдром.

Задача 3.

Больной 12 лет, жалуется на шаткость, неустойчивость при ходьбе, усиливающуюся при плохом освещении, сильные стреляющие боли в ногах.

В неврологическом статусе: узкие зрачки, вяло реагирующие на свет. Реакция на конвергенцию сохранена. Поверхностная чувствительность не нарушена. Больной путает направление Движения пальцев на обеих ногах, не может назвать пальцы и резко нарушена вибрационная чувствительность. В позе Ромберга при закрывании глаз неустойчив. Походка неустойчивая - ходит, широко расставляя ноги и с усилием опуская их на пол. Резко снижен мышечный тонус в нижних конечностях. Сухожильные рефлексы на руках вызываются, коленные и ахилловы отсутствуют.

Вопросы:

1. Определите синдромологический диагноз.
2. Укажите топику поражения.
3. Укажите наиболее вероятный клинический.

Задача 4.

Больная 15 лет жалуется на частое получение случайных безболезненных ожогов, онемение и тупые боли в правой руке*.* Больна около 2 лет, указать начало болезни более точно не может. Заболевание развивалось без видимых причин*.*

Объективно: дизрафические признаки, правосторонний умеренно выраженный кифосколиз на коже предплечья, плеча, спины справа множественные рубцы от ожогов.

Вопросы:

1. Определите синдромологический диагноз?
2. Укажите топику поражения.
3. Укажите наиболее вероятный клинический диагноз.

Задача 5.

У больного отмечаются боли, утрата всех видов чувствительности по типу широкого полупояса в правой нижней части туловища от уровня пупка до паховой области, а также отсутствие среднего и нижнего кожных брюшных рефлексов справа. Вопросы:

1. Поставьте топический диагноз.
2. Как называется описанный синдром?

При каких заболеваниях могут встречаться приведенные симптомы?

IV.

Задача 1.

У больного выявлена аносмия справа. Слизистая оболочка носа не поражена.

Вопросы:

Поставьте топический диагноз. Как исследуется обоняние?

Задача 2.

У больного птоз справа, появлению которого предшествовала диплопия при взгляде влево и прямо. После пассивного поднятия века обнаружены резко расширенный зрачок (мидриаз) и отсутствие его реакции на свет и аккомодацию; глазное яблоко отведено кнаружи (расходящееся косоглазие); отсутствуют движения глазного яблока внутрь и вверх, ограничены вниз.

Вопросы:

Определить очаг поражения.  
Объясните описанные симптомы.  
Функции каких мышц глаза сохранены?

Задача 3.

У больного правое глазное яблоко повернуто к носу (сходящееся косоглазие), отмечается двоение предметов при взгляде вправо. Вопросы:

Определите очаг поражения. В связи с чем возникает диплопия?

Задача 4.

У больного двоение предметов при взгляде вниз, выявляется ограничение движения правого глазного яблока книзу.

Вопросы:

Определите очаг поражения. Как отличить органическую диплопию от функциональной?

Задача 5.

Назовите, какие мышцы иннервируются тройничным нервом. Какие рефлексы исчезают при поражении тройничного нерва?

Задача 6.

У больного обнаружена правосторонняя гемианопсия, положительная гемианопсическая реакция зрачков на свет (наличие реакции), частичная атрофия сосков зрительных нервов.

Вопросы:

Определите локализацию поражения.

Задача 7.

У больного на лице справа в области носа и рта по "луковичному" типу (в виде полукруга) снижена болевая чувствительность.

Вопросы:

Определите локализацию поражения.

* **письменные контрольные работы**

**I**

1. Дифференциальная диагностика двигательных расстройств»,
2. «Основные синдромы расстройств движения при поражении центральной и периферической нервной системы».
3. Болезнь Паркинсона»,
4. «Синдром Жилль де ла Туретта»

«Хорея Гентингтона»

II

1. «Таламический синдром»,
2. «Алкогольная полиневропатия»,
3. «Диабетическая полинейропатия».
4. «Дифференциальная диагностика чувствительных расстройств»,
5. «Основные синдромы расстройств чувствительности при поражении центральной и периферической нервной системы»,
6. «Дифференциальная диагностика полинейропатий».

III

1. «Бульбарный и псевдобульбарный синдром»,
2. «Центральный парез лицевого нерва»,
3. «Вестибулярный синдром»,
4. «Альтернирующие синдромы».

Ответы на тесты самостоятельного контроля:

**I.**

1. Ответ: 3

2. Ответ: 1

3. Ответ: 2

4. Ответ: 2

5. Ответ: 1

6. Ответ: 3

7. Ответ: 2

8. Ответ: 1

9. Ответ: 2

10. Ответ: 2

11. Ответ: 2, 3

12. Ответ: 1, 2, 5

13. Ответ: 2, 3, 4

14. Ответ: 1, 3

15. Ответ: 1, 2, 3

16. Ответ: 1 - В. 2 - Б, Г. 3 - А.

17. Ответ: 1 - А, Б. 2 - А, В. 3 - Г.

18. Ответ: 1 - . 2 - А. 3 - Б.

19. Ответ: 1 - Б. 2 - А. 3 - Г.

20. Ответ: 1 - Б. 2 - А. 3 - В.

**II.**

1. Ответ: 1

2. Ответ: 2

3. Ответ: 3

4. Ответ: 2

5. Ответ: 2

6. Ответ: 1

7. Ответ: 2

8. Ответ: 1

9. Ответ: 1

10. Ответ: 1

11. Ответ: 4, 5, 6, 7, 8

12. Ответ: 2, 3, 4, 5

13. Ответ: 1, 4

14. Ответ: 1, 2, 3, 5, 6

15. Ответ: 1, 2, 3, 4

16. Ответ: 1 - А,Б,Д. 2 - В,Г,Д.

17. Ответ: 1 - А, Б, 2 - В, Г

18. Ответ: 1 - А,Б,В. 2 - Г,Д,Е.

19. Ответ: 1 - Б,В. 2 - А.

20. Ответ: 1 - А,Б,Д. 2 - В, Г

21. Ответ: полного поперечного, грудных

22. Ответ: Броун-Секара

23. Ответ: центрального двигательного

24. Ответ: периферического двигательного

25. Ответ: передних рогов, С5-С8.

**III.**

1.да. 2.нет. 3.да.

1. а,б,в,г.
2. нет.
3. да
4. да
5. да
6. да

10. 1) рецепторы, 2) проводниковый, 3) корковый  
11. да. 12. а,б,в. 13. да . 14. а,б,в. 15. да. 16. а.б.в

17. а. 18. а. 19. б. 2О. а. 21. а,б.

IV.

1.в 2.б З.д 4.а 5.в 6.в 7.в 8.б 9.агеж 1О.г 11.абвд 12.гд 13.а14.да 15.нет 16.нет 17.да 18.да 19.да 20.да 21.да 22. да 23.да 24.нет 25. 6

## Ответы на ситуационные задачи

**I.**

Задача 1

Эталон ответа:

а) Моторная афазия. Литеральные парафазии.

б) Задняя часть нижней левой лобной извилины.

Задача 2

Эталон ответа:

а) Очаговый судорожный синдром. Правосторонний пирамидный дефицит (гемипарез по центральному типу).

б) Средняя лобная извилина в премоторной области (поля 8,9 – центр поворота головы и глаз в противоположенную сторону).

**II.**

Задача 1.

1.Центральный левосторонний гемипарез

2.Центральный парез VII и XII нервов слева

3.Поражен кортико-спинальный путь

4.Поражен кортико-нуклеарный путь

5.Очаг поражения во внутренней капсуле справа

6.Поражено заднее бедро внутренней капсулы

7.Поражено также колено внутренней капсулы

Задача 2.

1.Вялая верхняя параплегия отдела позвоночника

2.Нижняя спастическая параплегия

3.Расстройство функции тазовых органов по центральному типу

4.Поражение шейного утолщения спинного мозга

5.Разрушение серого и белого вещества

6.Перелом шейного отдела позвоночника.

Задача 3.

1. Патологический очаг располагается в шейном отделе спинного мозга на протяжении от пятого шейного до первого грудного сегмента. Нарушения сегментарного и проводникового характера свидетельствуют о поперечном поражении спинного мозга. Состояние спинномозговой жидкости и результаты пробы по Квекенштедту указывают на наличие спинального блока.

2. У данного больного периферический паралич рук (атрофия, гипотония, арефлексия) возник в результате поражения передних рогов спинного мозга на уровне шейного утолщения. Спастический паралич ног (гипертония, гиперрефлексия, патологические рефлексы) - результат нарушения проводимости пирамидных путей.

Задача 4.

Поражен весь поперечник спинного мозга на уровне 5-8-го шейных и 1-2-го грудных сегментов.

Периферический паралич рук свидетельствует о поражении передних рогов 5-8-го шейных и 1-2-го грудных сегментов, так как двигательные клетки передних рогов этих сегментов иннервируют мышцы верхних конечностей. На этом же уровне в спинном мозге (при сохранности функции черепномозговых нервов) пострадали пирамидные пути, что проявляется центральным параличом ног, а также задержкой мочи и стула. Утрата всех видов чувствительности с уровня надплечий книзу является следствием поражения всех проводников чувствительности на уровне 5-го шейного сегмента. Наличие триады Горнера с обеих сторон - результат поражения боковых рогов 8-го шейного и 1-го грудного сегментов (цилиоспинальный центр), которые иннервируют три гладкие мышцы: орбитальную, расширяющую зрачок, и мышцу хряща верхнего века.

Дуга биципитального рефлекса замыкается на уровне 5-6-го шейных сегментов.

Задача 5.

Поражен эпиконус (4-5-й поясничные и 1-2-й крестцовые сегменты) спинного мозга.

О поражении эпиконуса свидельствуют периферический парез ног, "седлообразная" анестезия, задержка мочи и стула.

Рефлекторная дуга подошвенного рефлекса замыкается на уровне 5-го поясничного и 1-го крестцового сегментов, ахиллова - на уровне 1-2-го крестцовых сегментов спинного мозга.

Симптомы поражения эпиконуса могут наблюдаться при опухоли спинного мозга, выпавшем межпозвонковом диске, миелите, опухоли 12-го грудного позвонка.

**III.**

Задача 1.

Полиневритический синдром.

Задача 2

Синдром поражения локтевого нерва

Задача 3.

1 .Сенситивная атаксия

2.Радикулярный синдром

3.Поражены задние стволы сп.м

1. Поражены пучки Голля
2. Поражены задние корешки сп.м

- Спинная сухотка

Задача 4.

1. Синдром диссоциированного нарушения

чувствительности

2.Серое вещество сп.м

3.Задние рога

4.Утолщение и грудные сегменты справа

5*.* Сирингомиелия

Задача 5

1. Поражены 9-12 задние грудные корешки спинного мозга

справа.

1. Корешковый синдром.
2. При нижнем грудном и поясничном остеохондрозе, экстрамедулярной опухоли, спондилите.

**IV.**

Задача 1

В данном случае могут быть поражены обонятельные нервы,луковица, тракт или первичные центры. Обоняние исследуютподнося больному поочередно то к одной, то к другой ноздреразличные пахучие вещества (мятные капли настойка валерианы,камфорное масло). Не следует применять вещества с сильнораздражающим запахом (уксус,нашатырный спирт),

воздействующие на окончание тройничного нерва.

Задача 2

Поражен правый глазодвигательный нерв или его ядра.

Птоз возник в результате паралича мышцы, поднимающей верхнее веко. Расходящееся косоглазие правого глаза, отсутствие движений его внутрь и вверх, а также ограничение движения вниз обусловлены параличами нижней косой и прямых - нижней, верхней и внутренней.

Мидриаз является следствием паралича гладкой мышцы, суживающей зрачок.

Сохранены функции наружной прямойи верхней косой

мышц.

Задача 3

Поражен правый отводящий нерв или его ядро. Диплопия возникает в результате паралича правой наружной прямой мышцы глаза.

Задача 4

Поражен правый блоковый нерв. Органическая диплопия исчезает при закрытии одного глаза, а функциональная при этом сохраняется.

Задача 5

Тройничный нерв иннервирует жевательные мышцы и переднее брюшко двубрюшной мышцы. При его поражении исчезают роговичный, конъюнктивальный и нижнечелюстной рефлексы.

Задача 6

Поражен левый зрительный тракт.

Задача 7

Поражено ядро спинномозгового пути тройничного нерва.

## Ответы на вопросы:

## 1. Эталон ответа:Левая нижняя височная извилина.

1. Эталон ответа: Поражен нижний отдел передней центральной извилины лобной доли слева.
2. Эталон ответа: Патологический процесс локализуется в левой

теменной доле. Астереогнозия - неспособность узнавать предметы

на ощупь, апраксия - утрата способности выполнять не только сложные целенаправленные действия, но и потеря навыков привычных действий, акалькулия - на­рушение счета, алексия - расстройство чтения.

1. Эталон ответа: Патологический очаг располагается в

надкраевой извилине левой те­менной доли головного мозга. Указанные расстройства называются апраксией. Различают идеаторную (апраксия замысла), моторную (апраксия выполнения действий) и конструктивную апраксии.

**Методические рекомендации**

**по самостоятельной работе**

**по темам**

**«Перинатальные гипоксически-ишемические поражения центральной нервной системы. Сосудистые заболевания головного мозга у детей. Инфекционные и воспалительные заболевания нервной системы у детей. Эпилепсия детского возраста. Методы исследования при заболеваниях нервной системы у детей»**

**ДИСЦИПЛИНА «Нервные болезни»**

**РП по выбору «Детская неврология»**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  |  | Методические рекомендации разработаны  Аптикеева Н.В., Долгов А.М., Рябченко А.Ю., Вагнер Н.Е., Ишков С.В., Левошко Л.И., Якубова Т.М.  Кафедра неврологии, медицинской генетики |

**Модуль 2. Частная неврология и методы исследования в неврологии у детей.**

1. **Формируемые компетенции: УК-1-6, ОПК-2-6, ПК 1-6.**

|  |  |
| --- | --- |
| Формируемые компетенции | Планируемые результаты обучения по дисциплине Нервные болезни |
| Вид профессиональной деятельности | |
| УК-1 Способность к критическому анализу и оценке современных научных достижений, генерированию новых идей при решении исследовательских и практических задач, в том числе в междисциплинарных областях | З2 (УК-1) ЗНАТЬ: методы критического анализа и оценки современных научных достижений, а также методы генерирования новых идей при решении исследовательских и практических задач, в том числе в междисциплинарных областях.  У1 (УК-1) УМЕТЬ:  анализировать альтернативные варианты решения исследовательских и практических задач и оценивать потенциальные выигрыши/проигрыши реализации этих вариантов  В1.(УК-1) ВЛАДЕТЬ: навыками анализа методологических проблем, возникающих при решении исследовательских и практических задач,  в том числе в междисциплинарных областях |
| УК-2 Способность проектировать и осуществлять комплексные исследования, в том числе междисциплинарн ые, на основе целостного системного научного мировоззрения с использованием знаний в области истории и философии науки | Знает: основные направления, проблемы, теории и методы философии, содержание современных философских дискуссий по проблемам общественного развития.  Умеет: формировать и аргументированно отстаивать собственную позицию по различным проблемам философии; использовать положения и категории философии для оценивания и анализа различных социальных тенденций, фактов и явлений.  Владеет навыками восприятия и анализа текстов, имеющих философское содержание, приемами ведения дискуссии и полемики, навыками публичной речи и письменного аргументированного изложения собственной точки зрения. |
| УК-4 Готовность использовать современные методы и технологии научной коммуникации на государственном и иностранном языках | Знает виды и особенности письменных текстов и устных выступлений; понимать общее содержание сложных текстов на абстрактные и конкретные темы, в том числе узкоспециальные тексты, теоретические основы использования информационных технологий (ИТ) в науке, методы получения, обработки, хранения и представления научной информации с использованием информационных технологий, основные возможности использования информационных технологий в научных исследованиях.  Умеет подбирать литературу по теме, составлять двуязычный словник, переводить и реферировать специальную литературу, подготавливать научные доклады и презентации на базе прочитанной специальной литературы, объяснить свою точку зрения и рассказать о своих планах  Владеет навыками обсуждения знакомой темы, делая важные замечания и отвечая на вопросы; создания простого связного текста по знакомым или интересующим его темам, адаптируя его для целевой аудитории |
| УК-5 Способность следовать этическим нормам в профессиональной деятельности | Знает: нормы и моральные принципы научной этики; понятие об авторском праве; основные нарушения научной этики; порядок проведения этической экспертизы; основы этики и деонтологии врачебной деятельности в научных исследованиях.  Умеет: выстраивать профессиональную деятельность в соответствии с этическими нормами; оформлять информированные согласия на исследование.  Владеет: навыками написания аннотации научной работы для экспертизы в Комитете |
| УК-6 Способность планировать и решать задачи собственного профессиональног о и личностного развития | Знает: возможные сферы и направления профессиональной самореализации; приемы и технологии целеполагания и целереализации; пути достижения более высоких уровней профессионального и личного развития. Умеет: выявлять и формулировать проблемы собственного развития, исходя из этапов профессионального роста и требований рынка труда к специалисту; формулировать цели профессионального и личностного развития, оценивать свои возможности, реалистичность и адекватность намеченных способов и путей достижения планируемых целей.  Владеет: навыками целеполагания, планирования, реализации необходимых видов деятельности, оценки и самооценки результатов деятельности по решению профессиональных задач; приемами выявления и осознания своих возможностей, личностных и профессионально- значимых качеств с целью их совершенствования, технологиями планирования профессиональной деятельности в сфере научных исследований. |
| ОПК-1 Способность и готовность к организации проведения прикладных научных исследований в области биологии и медицины | Знает: государственную систему информирования специалистов по медицине и здравоохранению; основные этапы научного медико-биологического исследования.  Умеет: определять перспективные направления научных исследований в предметной сфере профессиональной деятельности, состав исследовательских работ, определяющие их факторы; разрабатывать научно- методологический аппарат и программу научного исследования; изучать научно- медицинскую литературу, отечественный и зарубежный опыт по тематике исследования; работать с источниками патентной информации; использовать указатели Международной патентной классификации для определения индекса рубрики; проводить информационно- патентный поиск; осуществлять библиографические процессы поиска; формулировать научные гипотезы, актуальность и научную новизну планируемого исследования.  Владеет навыками составления плана научного исследования; навыками информационного поиска; навыками написания аннотации научного исследования |
| ОПК-2 Способность и готовность к проведению прикладных научных исследований в области биологии и медицины образовательным программам высшего образования в области биологических наук | Знает: теоретико-методологические, методические и организационные аспекты осуществления научно-исследовательской деятельности в медицине.  Умеет: формировать основную и контрольные группы согласно критериям включения и исключения, применять запланированные методы исследования, организовывать сбор материала, фиксировать и систематизировать полученные данные.  Владеет навыком проведения научных медико- биологических исследований |
| ОПК-3 Способность и готовность к анализу, обобщению и публичному представлению результатов выполненных научных исследований | Знает: основные принципы анализа результатов исследования, основные принципы обобщения.  Умеет: интерпретировать полученные результаты, осмысливать и критически анализировать научную информацию, оценивать и проверять гипотезы, объясняющие причину, условия и механизм возникновения заболеваний и их прогрессирования; применять современные методы и средства автоматизированного анализа и систематизации научных данных; сформулировать научные выводы, формулировать научные положения, излагать полученные данные в печатных научных изданиях, излагать полученные данные в устных докладах и мультимедийных презентациях.  Владеет: методами написания диссертации, отчета по НИР, научной статьи, монографии, научного доклада, навыками оформления библиографического списка в соответствии с действующими ГОСТами; методами статистической обработки экспериментальных медико-биологических данных с использованием современных ИТ, способами оформления и представления научных материалов в современных программах. |
| ОПК-4Готовность к внедрению разработанных методов и методик, направленных на охрану здоровья граждан | Знает: принципы разработки новых методов профилактики и лечения болезней человека, нормативную документацию, необходимую для внедрения новых методов профилактики и лечения болезней человека, понятия и объекты интеллектуальной собственности, способы их защиты, объекты промышленной собственности в сфере естественных наук; правила составления и подачи заявки на выдачу патента на изобретение.  Умеет: оформлять заявку на изобретение, полезную модель, базу данных; формулировать практическую значимость и практические рекомендации по результатам научного исследования; оформлять методические рекомендации по использованию новых методов профилактики и лечения болезней человека.  Владеет: опытом внедрения в практику и эксплуатации разработанных методов. |
| ОПК-5 Способность и готовность к использованию лабораторной и инструментальной базы для получения научных данных | Знает: основные клинико-лабораторные признаки заболеваний и состояний, выбранных в качестве объекта для научного исследования, основные клинико-инструментальные признаки заболеваний и состояний, выбранных в качестве объекта для научного исследования, возможности и перспективы применения современных лабораторных и инструментальных методов по теме научного исследования; правила эксплуатации и технику безопасности при работе с лабораторным и инструментальным оборудованием  Умеет: интерпретировать полученные лабораторные данные по профилю научного исследования; интерпретировать полученные данные инструментальных исследований по профилю научного исследования, использовать техническую документацию при освоении методов лабораторных и инструментальных исследований; соблюдать технику безопасности при проведении исследований.  Владеет: навыками лабораторных и/или инструментальных исследований по профилю научного исследования. |
| ОПК-6 Готовность к преподавательской деятельности по образовательным программам высшего образования | Знает требования ФГОС к целям, содержанию, формам обучения и результатам подготовки различных специальностей в медицинском вузе; психологическую структуру и содержание деятельности; возрастные особенности обучающихся, теоретические основы использования информационных технологий (ИТ) в образовании, основные направления использования ИТ в образовании.  Умеет: оценивать, отбирать учебный материал с позиций его обучающей ценности, организовать процесс обучения с использованием современных педагогических технологий, проектировать образовательные программы, разрабатывать новые дисциплины, а также формы и методы контроля и различные виды контрольно-измерительных материалов, в том числе на основе информационных технологий; реализовывать воспитательные цели через преподаваемый предмет.  Владеет: навыками формирования и развития учебно-исследовательской деятельности у обучающихся; способами анализа собственной деятельности. |
| ПК–1Способность к освоению всех разделов деятельности врача-невролога по диагностике, лечению, профилактике болезней нервной системы. | З1 (ОПК-2) ЗНАТЬ: основы законодательства о здравоохранении и основные директивные документы, общие вопросы организации медицинской помощи, клиническую симптоматику основных неврологических заболеваний, принципы общих и специальных методов исследования в неврологии, принципы лечения и профилактики заболеваний нервной системы.  У1 (ОПК-2) УМЕТЬ: устанавливать диагноз, анализировать данные лабораторных и инструментальных методов исследования, интерпретировать данные МРТ и КТ головного и спинного мозга.  ВЛАДЕТЬ: реанимационными манипуляциями, люмбальной пункцией, эхоэнцефалоскопией; вегетативными тестами и лекарственными пробами; умению определить группу крови, произвести переливание крови; катетеризацию мочевого пузыря. |
| ПК-2 Способность и готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными | Знает: цели и значимость профилактических медицинских осмотров и диспансеризации, принципы организации профилактических медицинских осмотров и диспансеризации пациентов, формирования диспансерных групп, нозологические формы, подлежащие диспансерному наблюдению, количественные и качественные показатели диспансеризации.  Умеет: рассчитывать показатели диспансеризации, анализировать данные профилактических медицинских осмотров и формировать группы для углубленного обследования или наблюдения.  Владеет: навыками организации и проведения профилактических медицинских осмотров и диспансеризации населения. |
| ПК-3 Способность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем | Знает: этиологию и патогенез, симптомы и синдромы, клинические, лабораторные, инструментальные и другие признаки заболеваний, соответствующих профилю обучения, современные классификации болезней.  Умеет: составить план обследования, интерпретировать полученные данные обследований, диагностировать симптомы и синдромы основных заболеваний, соответствующих профилю обучения, их осложнения, проводить дифференциальный диагноз, оценивать тяжесть заболевания и прогноз.  Владеет: навыками диагностики основных заболеваний, соответствующих профилю обучения, навыками формулировки диагноза в соответствии с Международной классификацией болезней. |
| ПК-4 Готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании медицинской помощи в соответствии с профилем направления подготовки | Знает: теоретические основы методов лечения, механизмы действия, эффективность и безопасность лекарственных препаратов и немедикаментозных способов лечения, показания и противопоказания к различным методам лечения, методы вторичной профилактики заболеваний, лечения осложнений и неотложных состояний, показания к госпитализации, признаки нежелательных лекарственных реакций.  Умеет: составить план лечения, применять основные методы лечения, контролировать ход лечения и динамику состояния пациента, описывать ход лечения в медицинской документации, выявлять нежелательные лекарственные реакции и другие осложнения лечения, оценивать эффективность лечения  Владеет: навыками первой врачебной помощи при неотложных состояниях, навыками квалифицированной врачебной помощи при заболеваниях соответствующих профилю обучения, навыками реабилитации пациентов с заболеваниями, соответствующими профилю обучения. |
| ПК-5 Способность выполнять самостоятельные научные исследования в профессиональной области в соответствии с направленностью подготовки (профилем) | Знает: принципы доказательной медицины, правила отбора больных в клиническое исследование Умеет: осуществлять отбор больных в исследование по клиническим критериям включения и исключения, критически анализировать и обобщать полученные клинические данные, объективно оценивать эффективность изучаемых методов диагностики, профилактики, лечения, реабилитации, определять соотношение риска и пользы от изучаемых в соответствии с профилем методов вмешательства Владеет: навыками научного исследования в соответствии с направленностью подготовки (профилем). |
| ПК-6 Готовность к преподавательской деятельности по дополнительным профессиональным программам в соответствии с направленностью подготовки (профилем) | Знает: особенности обучения взрослых, андрагогические принципы обучения; методы определения возможностей, потребностей и достижений обучающихся по программам дополнительного профессионального медицинского и фармацевтического образования и способы проектирования на основе полученных результатов индивидуальных маршрутов их обучения, воспитания и развития.  Умеет: организовать процесс обучения в системе дополнительного профессионального образования с использованием современных педагогических технологий, проектировать образовательные программы, разрабатывать новые модули и темы, а также формы и методы контроля обучающихся по программам дополнительного образования, в том числе на основе информационных технологий.  Владеет: навыками формирования и и развития учебно-исследовательской деятельности у обучающихся; способами анализа собственной деятельности; способами организации взаимодействия с коллегами и социальными партнерами, поиск новых социальных партнеров при решении актуальных научно-методических задач. |

Самостоятельное занятие

**Тема: «Перинатальные гипоксически-ишемические поражения центральной нервной системы**. **Сосудистые заболевания головного мозга у детей. Инфекционные и воспалительные заболевания нервной системы у детей. Эпилепсия детского возраста. Методы исследования при заболеваниях нервной системы у детей »**

**Цель:** Изучить особенности обследования новорожденных. Ознакомиться с классификацией перинатальных поражений центральной нервной системы. Изучить этиологию, патогенез, клинику, диагностику, лечение, профилактику гипоксически-ишемических перинатальных поражений нервной системы. Овладеть навыками обследования ребенка перинатальным поражением центральной нервной системы. Научиться выработки логического мышления при решении клинических задач. Изучить синдромы поражения сосудистых систем головного мозга у детей, изучить принципы диагностики, лечения и профилактики цереброваскулярной патологии у детей. Изучить этиологию, патогенез, клиническую картину воспалительных заболеваний нервной системы. Изучить клинические особенности судорожных состояний и разновидность эпиприпадков, пути оказания неотложной помощи при эпистатусе. Изучить неинвазивные и инвазивные методы исследования в неврологии и нейрохирургии, научиться принципам диагностики субарахноидального кровоизлияния, опухолей головного и спинного мозга, обучиться умению формулировать показания к применению тех или иных дополнительных методов в диагностике болезней нервной системы, обучиться навыкам интерпретации объективных методов диагностики в неврологии и нейрохирургии

**Задачи:**

Обучающая: формирование у аспиранта новых понятий и способов действий, системы научных знаний.;

Развивающая: развитие мышления, практических навыков, самостоятельного обследования пациента, необходимых в деятельности отоневролога.

Воспитывающая: формирование у аспиранта определённых свойств личности и черт характера, способных правильно собрать жалобы и анамнез.

**Вопросы для рассмотрения:**

1. Дайте определение перинатальным поражениям центральной нервной системы.
2. Классификация перинатальных поражений ЦНС.
3. Эпидемиология, факторы риска возникновения гипоксически-ишемических поражений ЦНС.
4. Основные причины церебральной гипоксемии и ишемии.
5. Патогенетические механизмы развития гипоксии и ишемии в перинатальном периоде.
6. Клиническая картина в зависимости от степени тяжести поражения.
7. Диагностика перинатального поражения центральной нервной системы.
8. Лечение, абилитация детей.
9. Клиническая анатомия сосудов головного мозга
10. Этиология и патогенез нарушений мозгового кровообращения
11. Классификация нарушений мозгового кровообращения
12. Клиническая картина различных вариантов нарушений мозгового кровообращения
13. Методы инструментальной и лабораторной диагностики при нарушениях мозгового кровообращения
14. Консервативные методы лечения нарушений мозгового кровообращения
15. Хирургические методы лечения нарушений мозгового кровообращения
16. Первичная и вторичная профилактика нарушений мозгового кровообращения.
17. Прогноз при нарушениях мозгового кровообращения.
18. Понятие об энцефалитах. Деление энцефалитов на первичные и вторичные. Выделение острых, подострых и хронических энцефалитов. Полиэнцефалиты и лейкоэнцефалиты.
19. Общие характерные признаки энцефалитического процесса - общемозговые, очаговые симптомы.
20. Характеристика ликвора при энцефалитах. Использование для диагностики энцефалитов эпидемиологических, клинических, лабораторных, серологических, вирусологических данных.
21. Этиология и патогенез энцефалитов. Группа вирусных энцефалитов клещевые, комариные, эпидемический, энтеровирусные, полисезонные, инфекционно-аллергические и аллергические энцефалиты при коре, ветряной оспе, краснухе, скарлатине, вакцинальные, оспенные, антирабические, при КДС, АКДС, ревматические энцефалиты.
22. Эпидемический энцефалит. Первые описания эпидемических вспышек. Возможности эпидемического распространения в настоящее время. Пути распространения инфекции. Особенности патологоанатомических данных. Начальные проявления острого проявления болезни. Особенности клинической картины эпидемического энцефалита в настоящее время вестибулярная, гиперкинетическая формы.
23. Понятие о лептоменингитах, арахноидитах, пахименингитах. Менингиты первичные и вторичные, гнойные и серозные, основная характеристика менингеального синдрома. Изменения ликвора при различных менингитах. Явление менингизма.
24. Менингококковый менингит. Этиология и патогенез. Преимущественное заболевание детского возраста. Патологическая анатомия, клиника типичных проявлении менигококкового менингита, осложнения и последствия. Атипичные формы - менингококцемия, молниеносная форма, абортивная, хроническая. Принципы лечения менингококкового менингита.
25. Особенности клиники и течения гнойных менингитов другой этиологии у детей. Принципы лечения гнойных менингитов.
26. Серозные менингиты - различные по этиологии формы менинги­тов, объединяемые серозным характером воспаления оболочек мозга. Основные виды серозных менингитов - энтеровирусные, лимфоцитарные, при эпидемическом паротите. Наиболее частые формы серозных менингитов. Особенности лечения. Исходы, Принципы дифференциаль­ной диагностики серозных менингитов от туберкулезного менингита. Лечение туберкулезного менингита.
27. Вторичные инфекционные аллергические энцефалиты. Поражения головного мозга, развивающиеся при общих инфекциях и после вакцинации.
28. Преобладание поражения белого вещества головного, спинного мозга, энцефаломиелиты, периферической нервной системы энцефаломиелополирадикулоневриты.
29. Эпилепсия. Заболеваемость. Распространенность.
30. Современные представления об этиологии, патогенезе, патморфологии при судорожных состояниях и эпилепсии.
31. Классификация судорожных состояний у детей и взрослых.
32. Дифференциальный диагноз судорожных состояний с эпилепсией, как органическим заболеванием центральной нервной системы.
33. Методы исследования эпилепсии. Электроэнцефалография, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография и др.в диагностике и дифференциальной диагностике судорожных состояний.
34. Этиология, патогенез, клиника эпилепсии, лечение судорожных состояний в зависимости от типа припадка и течения заболевания. Клиника и лечение эпилептического статуса.
35. Прогноз и реабилитация больных с судорожными состояниями
36. спондилография (сагиттальная, фронтальная, косая проекции; рентгенография шейного, грудного и пояснично-крестцового отделов позвоночника; рентгенография атланто-аксиального отдела позвоночника); томография черепа и позвоночника;
37. принцип работы кабинета нейрофизиологических методов исследования (ЭхоЭГ, ЭЭГ, РЭГ, ЭМГ, УЗДГ);
38. Принцип работы отоневрологического кабинета:  
    исследование слухового анализатора (шепотная и разговорная речь, камертональные пробы, компьютерная аудиометрия); исследование вестибулярного анализатора (исследование нистагма, электронистагмография, пробы Ромберга, спонтанное отклонение рук, калорическая проба, вращательная проба по Барани, отолитовая реакция, фистульный симптом, исследование вызванных потенциалов, стабиллография, стабиллометрия);
39. исследование функции мозжечка (походка, пальце-носовая проба, проба на диадохокинез);
40. исследование функции черепных нервов (I, V, VI, VII, VIII, XIII, IX, X, XII);
41. принцип работы офтальмологического кабинета (исследование остроты зрения, полей зрения и глазного дна);
42. принцип работы нейрорентгенологического отделения:
43. -пневмоэнцефалография;
44. -пневмоцистернография;- вентрикулография;
45. - миелография (восходящая, нисходящая);
46. - веноспондилография;
47. - дискография;
48. - эпидурография;
49. принцип работы перевязочной нейрохирургического отделения:
50. - люмбальная пункция;
51. - субокципитальная пункция;
52. - вентрикулярная пункция (переднего рога, заднего рога, височного рога);
53. - методика проведения ликвородинамических проб (Квеккенштедта, Стуккея, Пусеппа);
54. - методика наложения вентрикулярного дренажа по Арендту;
55. принцип работы отделения компьютерных методов исследования:
56. - компьютерная томография (черепа и головного мозга, позвоночника и спинного мозга); магнитно-резонансная томография (головного и спинного мозга);
57. принцип работы отделения рентгенохирургических методов исследования:
58. церебральная ангиография (каротидная, вертебральная, тотальная, селективная);
59. спинальная ангиография.

**Основные понятия темы**: психическое развитие детей до 1 года, безусловные рефлексы новорожденных и грудных детей, физиологические рефлексы, патологические рефлексы, эпидемиология и факторы риска возникновения гипоксически-ишемических поражений цнс, патогенез, клиническая классификация поражений нервной системы у новорожденных и детей раннего возраста, классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных (мкб-10), клиническая картина, диагностика, лечение и реабилитация детей с перинатальными гипоксическими поражениями нервной системы, транизиторная ишемическая атака, ишемический инсульт, малый инсульт, геморрагический инсульт, перинатальный инсульт, детский инсульт, субарахноидальное кровоизлияние, вентрикулярное кровоизлияние, хронические нарушения мозгового кровообращения, подтипы инсульта, хирургическое лечение, консервативное лечение, профилактика сосудистых заболеваний головного мозга, аневризмы артерий, артериовенозные мальформации, гипоплазии и аплазий сосудов. Менингиты, энцефалиты, менингококковый менингит, герпетический энцефалит, энцефаломиелиты, энцефаломиелополирадикулоневриты, абцесс мозга, эмпиема мозговых оболочек, диагностика менингитов и энцефалитов, лечение менингитов и энцефалитов. Классификация судорожных синдромов, этиология, патогенез эпилепсии, электроэнцефалография, магнитно-резонансная томография, компьютерная томография, лечение эпилепсии, лечение эпилептического статуса, хирургическое лечение эпилепсии, прогноз при эпилепсии. Краниография, сподилография, электроэнцефалография, электромиография, эхо энцефалоскопия, реоэнцефалография, ультразвуковая допплерография, нейросонография, дуплексное и триплексное сканирование, компьютерная рентгеновская томография, магнитно-резонансная томография, позитронно-эмиссионная томография, однофотонная эмиссионная томография, вызванные потенциалы, ангиография церебральная и спинальная, люмбальная, субокципитальная и вентрикулярные пункции, отоневрологические методы исследования, офтальмоскопи.

**I**

Перинатальные поражения нервной системы — группа патологических состояний, обусловленных воздействием на плод (новорождённого) неблагоприятных факторов в антенатальном периоде, во время родов и в первые дни после рождения. Единая терминология перинатальных поражений нервной системы отсутствует. Обычно применяют термины «перинатальная энцефалопатия», «нарушение мозгового кровообращения», «церебральная дисфункция», «гипоксически-ишемическая энцефалопатия» и т.д. Отсутствие единой терминологии связано с однотипностью клинической картины при различных механизмах поражения головного мозга, что обусловлено незрелостью нервной ткани новорождённого и её склонностью к генерализованным реакциям в виде отёчно-геморрагических и ишемических явлений, проявляющихся симптоматикой общемозговых расстройств.

## ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ФАКТОРЫ РИСКА ВОЗНИКНОВЕНИЯ ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКИХ ПОРАЖЕНИЙ ЦНС

Данные о распространенности гипоксичеси-ишемичесих поражениях ЦНС однородны и мало зависят от географических и медико-социальных факторов, когда критерии диагностики этого состояния едины. Но в связи с неразрешенностью вопроса различения гипоксически-ишемических поражений с другими неонатальными поражениями ЦНС оказывает влияние на результаты эпидемиологических исследований. По данным зарубежных исследований частота встречаемости гипоксически-ишемических поражений ЦНС у доношенных новорожденных составляет от 1,9 до 6,0 на 1000 новорожденных. По данным отечественных ученых использовавших классификацию Ю.А. Якунина и соавт. частота распространнености гипоксически-ишемического поражения ЦНС составляет 38,0 на 1000 среди доношенных и 88,0 на 1000 среди недоношенных. К наиболее значимым факторам для формирования гипоксически-ишемического поражения ЦНС относятся следующие:

*Социально-демографические и пренатальные факторы:*

* работающая или безработная во время беременности мать,
* отсутствие медицинского страхования,
* эпилепсия или другое неврологическое заболевание в семейном анамнезе,
* заболевания щитовидной железы,
* преэклампсия,
* тяжелое или средней тяжести кровотечение,
* вирусная инфекция во времени беременности,
* гестационный возраст менее 37 и более 42 нед.,
* патология плаценты,
* поздняя пренатальная помощь или ее отсутствие.

*Интранатальные факторы:*

* задний вид затылочного предлежания,
* лихорадка матери в родах,
* стремительные роды,
* экстренное кесарево сечение,
* необходимость общей анестезии матери.

К факторам, которые препятствуют развитию гипоксически-ишемических поражений ЦНС относят:

* роды в срок и кесарево сечение по показаниям.

## 

Основная причина поражения головного мозга у плода и новорождённого является:

* гипоксия, развивающаяся при неблагополучном течении беременности,
* асфиксии,
* сопровождающая родовые травмы, гемолитическая болезнь новорожденных,
* инфекционные и другие заболевания плодам новорождённого,
* внутриутробная инфекция,
* различные заболевания матери,
* токсикоз беременных,
* иммунологические отклонения в системе «мать-плацента-плод»,
* радиационные, метаболические, стрессовые воздействия,
* профессиональные и бытовые вредности, включая прием лекарств во время беременности, курение, употребление алкоголя.

Механический фактор в перинатальном поражении головного мозга имеет меньшее значение.

Основная причина поражений спинного мозга — травмирующие акушерские пособия при большой массе плода, неправильном вставлении головки, тазовом предлежании, чрезмерных поворотах головки при её выведении, тракции за головку и т.д.

Основной причиной неонатальной гипоксически-ишемической энцефалопатии является неадекватное поступление кислорода в ткани мозга вследствие сочетания гипоксемии и ишемии.

А.Hill и соавт. описывают наиболее важные причины церебральной гипоксемии и ишемии:

А) Основные причины церебральной гипоксемии

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Основной механизм | Примеры | Основная возрастная группа |
| Внутриутробная гипоксия или асфиксия в родах | Плацентарная недостаточность | Доношенные и недоношенные |
| Постнатальная дыхательная недостаточность | Аспирация мекония  Повторные апноэ  Болезнь гиалиновых мембран | Доношенные  Недоношенные и доношенные  Недоношенные |
| Выраженное право-левое шунтирование | Персистирующая фетальная гемоциркуляция  Открытый артериальный проток | Доношенные  Недоношенные |

Б) Основные причины церебральной ишемии

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Основной механизм | Примеры | Основная возрастная группа |
| Внутриутробная гипоксия или асфиксия в родах | Плацентарная недостаточность | Доношенные и недоношенные |
| Постнатальная дыхательная недостаточность | Врожденные болезни сердца  Преходящая ишемия миокарда  Открытый артериальный проток | Доношенные  Доношенные  Недоношенные |
| Постнатальная артериальная гипотензия | Сепсис | Недоношенные и доношенные |

## 

## ПАТОГЕНЕЗ

В развитии перинатальных гипоксически-ишемических поражений нервной системы новорожденных играет большую роль гипоксия. Одним из важнейших механизмов патогенеза гипоксически-ишемической энцефалопатии является нарушение мозгового кровотока. Перинатальная гипоксия вызывает перераспределение кровотока между органами, а также гипоксемию и гиперкапнию и дальнейшему снижению артериального давления и снижение мозгового кровотока. Причем у доношенных детей церебральная гипоперфузия вовлекает кору головного мозга и парасагитальные зоны, у недоношенных детей более уязвимы перивентрикулярные области. При гипоксически-ишемической энцефалопатии (ГИЭ) нарушается механизм ауторегуляции мозгового кровотока. Локальное снижение мозгового кровотока приводит к генерализованному отеку головного мозга, повышению внутричерепного давления, а затем генерализованному снижению мозгового кровотока и некрозу мозгового вещества.

Повреждающее действия ишемии реализуются через следующие механизмы: недостаток О2, глютамат-кальциевый каскад, действие свободных радикалов, воспалительные цитокины, оксид азота, апоптоз. Возникающие при гипоксии гемодинамические и метаболические нарушения приводят к развитию гипоксически-ишемических поражений вещества головного мозга и внутричерепных кровоизлияний. Для доношенных новорожденных при гипоксии мозга характерно парасагитальное поражение коры головного мозга и подкоркового белого вещества, исходом которого могут быть спастическая тетраплегия и интеллектуальная недостаточность. Другим специфической морфологической мишенью гипоксического поражения мозга у доношенных являются базальные ганглии и таламус при поражение которых развивается хореоатетоз и задержка психического развития. Происходит фокальный и мультифокальный некроз коркового и подкоркового белого вещества. Общим типом поражения мозга для детей любого срока гестации является селективный и диффузный некроз нейронов. При этом острая и тяжелая гипоксия приводит к стволовым и спинальным нарушениям, а хроническая – корковым. У недоношенных детей селективный некроз нейронов преобладает в диэнцефальной области и коре головного мозга. Типичным для морфологии повреждения мозга недоношенных детей при гипоксии являются пери- и интравентрикулярные поражения с формированием перивентрикулярной лейкомаляции. Перивентрикулярная лейкомаляция представляет собой некроз белого вещества головного мозга, локализующийся дорсальнее и латеральнее наружных углов боковых желудочков. Локализация повреждения обусловлена недостаточностью кровоснабжения смежных зон.

## 

**КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА**

Период действия патологического фактора

* *Пренатальный:*

А) эмбриональный;

Б) ранний фетальный ( до 28 нед. беременности)

* *Перинатальный*

А) антенатальный (поздний фетальный, после 28-й недели)

Б) интранатальный;

В) неонатальный;

Периоды болезни

*Острый* – от 7 -10 дней до 1 месяца.

*Подострый*:

* ранний восстановительный - до 4 мес,
* поздний восстановительный – от 4 до 12-24 мес.

*Уровни поражения*:

оболочки мозга,

ликворопроводящие пути,

кора головного мозга,

подкорковые структуры,

ствол мозга, мозжечок,

спинной мозг,

периферические нервы,

сочетанные формы.

**Клинические синдромы**

I. Синдромы острого периода:

1. коматозный;
2. двигательных нарушений;
3. общего угнетения центральной нервной системы (вялость, адинамия);
4. гипертензионно-гидроцефальный (гипертензионный, гидроцефальный);
5. судорожный;
6. синдром повышенной нервно рефлекторной возбудимости.

II. Синдромы восстановительного периода:

1. церебрастенический;
2. вегетативно-висцеральный;
3. двигательных нарушений;
4. судорожный;
5. гидроцефальный;
6. задержка психомоторного, предречевого развития;
7. нарушение преимущественно статико-моторных функций;
8. нарушение преимущественно психики.

**Возможный исход**

1. Выздоровление.
2. Задержка темпа психофизиологического и речевого развития.
3. Энцефалопатия с негрубой симптоматикой:

А) рассеянными очаговыми микросимптомами

Б) умеренной внутричерепной гипертензией;

В) астеноневротический синдромом, психопато - и неврозоподобными состояниями.

4. Грубые органические формы поражения нервной системы с выраженным

* двигательным,
* речевым,
* психическим расстройством (олигофрения),
* симптоматической эпилепсией,
* прогрессирующей гидроцефалией,
* детским церебральным параличом.

|  |  |
| --- | --- |
| Степень  тяжести  Лёгкая | Клинические симптомы |
| * В основе нарушения гемоликвородинамики, возникают обратимые морфофункциональные сдвиги, повышение нервно-рефлекторной возбудимости, умеренное повышение или снижение мышечного тонуса и рефлексов, горизонтальный нистагм, сходящееся косоглазие. * Иногда через 7–10 дней симптомы нерезкого угнетения ЦНС сменяются возбуждением с тремором рук, подбородка, двигательным беспокойством. |
| Средняя | * В основе отечно-геморрагические явления, врожденная недостаточность функциональных систем. * Обычно вначале появляются симптомы угнетения ЦНС, мышечная гипотония, гипорефлексия, сменяющиеся через несколько дней гипертонусом мышц. Иногда появляются кратковременные судороги, беспокойство, гиперестезия, глазодвигательные нарушения (симптом Грефе, симптом «заходящего солнца», горизонтальный и вертикальный нистагм и т.д.). Часто возникают вегето-висцеральные нарушения. |
| Тяжёлая | * В основе лежит отек мозга, массивные кровоизлияния, глубокие нарушения метаболизма, грубый дефект развития, дегенеративные изменения, атрофия, глиоз, выраженные общемозговые (резкое угнетение ЦНС, судороги) и соматические (дыхательные, сердечные, почечные, парез кишечника, гипофункция надпочечников) нарушения. |

В 1999 г. был утвержден проект классификации перинатальных поражений нервной системы у новорожденных, разработанный Российской Ассоциацией специалистов перинатальной медицины.

Настоящая классификация, в отличие от ранее используемого термина "*перинатальная энцефалопатия*", отражающего только лишь период воздействия патологических факторов и общее понятие о мозговой дисфункции, предусматривает подразделение неврологических нарушений периода новорожденности на 4 основные группы в зависимости от ведущего механизма повреждения:

**I *гипоксические****,* **II*****травматические,* III *токсико-метаболические и* IV *инфекционные****.*

## 

## КЛАССИФИКАЦИЯ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ (МКБ-10)

### Гипоксические поражения ЦНС

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Патогенетическая характеристика** | **Нозологическая форма** | **Основные клинические симптомы и синдромы** |
| **I. А) P 91.0**  **Церебральная ишемия** | 1. Церебральная ишемия I степени (легкая) | 1. Возбуждение и/или угнетение ЦНС (Не более 5-7 суток) |
| 1. Церебральная ишемия II степени (средней тяжести) | 1. Угнетение ЦНС и/или возбуждение (более 7 дней) 2. Судороги 3. Внутричерепная гипертензия 4. Вегетативно висцеральные нарушения |
| 1. Церебральная ишемия III степени (тяжелая) | 1. Прогрессирующая потеря церебральной активности свыше 10 дней Угнетение- кома  Угнетение - возбуждение - судороги Угнетение-судороги- кома 2. Судороги (возможен эпистатус) 3. Дисфункция стволовых отделов мозга 4. Декортикация 5. Децеребрация 6. Вегетативно-висцеральные нарушения 7. Прогрессирующая внутричерепная гипертензия |
| **I. Б) P 52**  **Внутричерепные кровоизлияния гипоксического генеза** | 1. Внутрижелудочковое кровоизлияние I-й степени (субэпендимальное) {характерны для недоношенных} | Отсутствие специфических неврологических симптомов |
| 1. Внутрижелудочковое кровоизлияние II-й степени (субэпендимальное+ интравентрикулярное) {характерны для недоношенных} | 1. Шок 2. Апноэ 3. Угнетение сознания - кома 4. Судороги 5. Внутричерепная гипертензия (быстро или медленно прогрессирующая) |
| 1. Внутрижелудочковое кровоизлияние III-й степени (субэпендимальное+ интравентрикулярное + перивентрикулярное) {характерны для недоношенных} | 1. Шок 2. Апноэ 3. Глубокое угнетение сознания -кома 4. Судороги (чаще тонические) 5. Внутричерепная гипертензия (быстро или медленно прогрессирующая с дисфункцией каудальных отделов ствола) |
| * Первичное субарахноидальное кровоизлияние {чаще у недоношенных} | 1. Гипервозбудимость ЦНС 2. Гиперестезия 3. Парциальные (фокальные) клонические судороги 4. Внутричерепная гипертензия (острая гидроцефалия) |
| * Кровоизлияние в вещество головного мозга (паренхиматозное) {чаще у недоношенных} | Клиническая картина зависит от локализации и объема кровоизлияния   1. Возможно бессимптомное течение 2. Гипервозбудимость- судороги 3. Глубокое угнетение сознания - кома 4. Парциальные (фокальные) судороги 5. Внутричерепная гипертензия |
| **I. В) Сочетанные ишемические и геморрагические поражения ЦНС (нетравматические)** |  | Клиническая картина и тяжесть состояния определяются ведущим типом поражения и локализацией |

### Травматические повреждения нервной системы

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Патогенетическая характеристика** | **Нозологическая форма** | **Основные клинические симптомы и синдромы** |
| **II. A) Р 10**  **Внутричерепная родовая травма** | 1. Эпидуральное кровоизлияние | 1. Ранняя внутричерепная гипертензия 2. Гипервозбудимость 3. Судороги 4. Иногда расширение зрачка на стороне кровоизлияния. |
| * Субдуральное кровоизлияние * Супратенториальное | 1. Бессимптомное течение 2. Гемипарез 3. Парциальные судороги 4. Расширение зрачка на стороне очага (непостоянно) 5. Внутричерепная гипертензия (прогрессирующая) |
| Субтенториальное (инфратенториальное) | 1. Острая внутричерепная гипертензия 2. Тонические судороги 3. Бульбарные нарушения 4. Угнетение сознания - кома 5. Прогрессирующие нарушения дыхания и сердечной деятельности |
| * Внутрижелудочковое кровоизлияние | 1. Гипервозбудимость - угнетение 2. Судороги (фокальные, мультифокальные) 3. Прогрессирующая внутричерепная гипертензия - гидроцефалия 4. Нарушения дыхания и сердечной деятельности |
| * Паренхиматозное кровоизлияние (геморрагический инфаркт) | 1. Гипервозбудимость 2. Угнетение сознания - кома 3. Судороги 4. Прогрессирующая внутричерепная гипертензия 5. Очаговые нарушения (зависят от локализации и объема гематомы) 6. Возможно бессимптомное течение |
| * Субарахноидальное кровоизлияние | 1. Гипервозбудимость 2. Гиперестезия 3. Острая наружная гидроцефалия 4. Судороги 5. Угнетение - “бодрствующая” кома” |
| **II. Б) Р 11.5**  **Родовая травма спинного мозга** | 1. Кровоизлияние в спинной мозг (растяжение, разрыв, надрыв) (с травмой или без травмы позвоночника) | 1. Спинальный шок 2. Дыхательные нарушения 3. Двигательные и чувствительные нарушения 4. Нарушения функции сфинктеров 5. Синдром Клода Бернара-Горнера |
| **II. В) Р 14**  **Родовая травма периферической нервной системы** | 1. Травматическое повреждение плечевого сплетения   Проксимальный тип Эрба-Дюшена (С 5–С 6) | Вялый парез проксимального отдела руки (рук) |
| Дистальный тип Дежерина-Клюмпке (С 7–Т 1) | Вялый парез дистального отдела руки (рук) Синдром Клода Бернара-Горнера |
| Тотальный паралич (С 5-Т  1) | Вялый тотальный парез руки (рук) Синдром Клода Бернара-Горнера Дыхательные нарушения редко |
| Повреждение диафрагмального нерва (C 3-C 5). | Дыхательные нарушения (“парадоксальное” дыхание, тахипноэ) Возможно бессимптомное течение |
| Травматическое повреждение лицевого нерва | На стороне поражения:   1. Лагофтальм 2. Сглаженность носогубной складки 3. При крике рот перетягивается в здоровую сторону |
| Травматическое повреждение других периферических нервов |  |

### III. Дисметаболические и токсико-метаболические нарушения функций ЦНС

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Патогенетическая характеристика** | **Нозологическая форма** | **Основные клинические симптомы и синдромы** |
| **III. A) Р 70-Р 71**  **Преходящие нарушения обмена веществ** | 1. Ядерная желтуха (билирубиновая энцефалопатия) | 1. Угнетение 2. Апноэ 3. Судороги 4. Опистонус 5. Повторные дистонические атаки 6. Симптом “заходящего солнца” |
| * Гипогликемия | 1. Бессимптомное 2. Угнетение « возбуждение 3. Судороги |
| * Гипомагнеземия | 1. Гипервозбудимость 2. Судороги |
| * Гипермагнеземия | 1. Угнетение - кома 2. Апноэ |
| * Гипокальциемия | 1. Гипервозбудимость 2. Судороги 3. Тетанические мышечные спазмы 4. Артериальная гипотензия 5. Тахикардия |
| * Гипонатриемия | 1. Бессимптомно 2. Угнетение 3. Артериальная гипотензия 4. Судороги 5. Кома |
| * Гипернатриемия | 1. Гипервозбудимость 2. Артериальная гипертензия 3. Тахикардия |
| **III. Б) P 04**  **Токсико-метаболические нарушения функций ЦНС** | 1. Состояния, обусловленные приемом во время беременности алкоголя, табакокурение, употребление наркотиков и медикаментов, вызывающих зависимость. 2. Состояния, обусловленные действием на ЦНС токсинов (вирусных бактериальных). 3. Состояния, обусловленные действием на ЦНС лекарственных препаратов (или их сочетание) введенных плоду и новорожденному | 1. Гипервозбудимость 2. Судороги 3. Гиперкаузия 4. Угнетение 5. Кома |

### IV. Поражение ЦНС при инфекционных заболеваниях перинатального периода

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Патогенетическая характеристика** | **Нозологическая форма** | **Основные клинические симптомы и синдромы** |
| **IV. A) Р 35 – Р 37**  **Поражение ЦНС при внутриутробных инфекциях** (TORCH-синдром) Энцефалит Менингит Менингоэнцефалит | 1. Цитомегаловирусная инфекция, 2. Герпетическая инфекция 3. Токсоплазмоз, 4. Врожденная краснуха 5. ECHO-вирусы и др**.** 6. Сифилис |  |
| **IV. Б)**  **Поражение ЦНС при неонатальном сепсисе** Менингит Менингоэнцефалит Вентрикулит Энцефалит | 1. Стрептококковая инфекция 2. Стафилококковая инфекция 3. Коли-бактериальная инфекция 4. Клебсиеллезная инфекция 5. Синегнойная инфекция 6. Листериоз, 7. Кандидоз | 1. Менингеальный 2. Внутричерепная гипертензия 3. Судороги 4. Кома 5. Гидроцефалия 6. Очаговые нарушения |

## 

## КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинические проявления гипоксии мозга зависят от степени асфиксии

**Асфиксия 1** – длительность гипоксии до 5 мин, оценка по Апгар при рождении 6-7 баллов. Отмечается цианотичность кожных покровов, повышенное артериальное давление. В неврологическом статусе синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости в виде двигательного беспокойства, тремора конечностей, непостоянного нистагма, косоглазия, нарушения сна, усиления врожденных рефлексов. В основе лежит преходящее нарушение гемоциркуляции. Клинические проявления убывают к 2-3 неделе.

**Асфиксия II** – длительность гипоксии 7-10 мин, оценка по Апгар – 4-5 баллов. Характеризуется синдромом общего угнетения ЦНС. Отмечается аритмичное дыхание, резкий нистагм, косоглазие. Нарушение мышечного тонуса в первые дни по типу гипотонии, цианоз, приглушение тонов сердца, урежение ЧСС. Врожденные рефлексы угнетены, возможно, нарушение глотания, сосания, а затем гипертония. Сухожильные рефлексы в первые дни понижены, а затем повышаются. Основой клинических симптомов являются отечно-геморрагические изменения, которые держаться более 2 месяцев.

**Асфиксия III** – наблюдается при значительной гипоксии. Оценка по Апгар – 1-4 балла. Характеризуется выраженными респираторными и циркуляторными нарушениями, бледность кожи с землистым оттенком, цианотичность слизистых оболочек, глухость тонов сердца, аритмия, поверхностное дыхание или апноэ.

В неврологическом статусе

* резкое снижение мышечного тонуса,
* отсутствие безусловных рефлексов,
* плавательные движения глазных яблок,
* горизонтальный и вертикальный нистагм,
* отсутствие глоточного рефлекса и сосания.
* нарушение сна,
* может быть возбуждение с тонико-клоническими судорогами.

Клиническая картина перинатальных поражений головного мозга зависит от периода заболевания и степени тяжести.

В остром периоде чаще развивается синдром угнетения ЦНС (вялость, гиподинамия, гипорефлексия, диффузная мышечная гипотония) реже синдром гипервозбудимости ЦНС (усиление спонтанной мышечной активности, поверхностный беспокойный сон, тремор подбородка и конечностей и т.д.). Острый период болезни характеризуется следующими синдромами.

* Коматозный синдром

Развивается при отеке мозга и при обширных кровоизлияниях в полость черепа. Проявляется общемозговой симптоматикой в виде полного отсутствия сознания. Определяется мышечной гипотонией, угнетением врожденных рефлексов, может быть анизокория. Наблюдается сходящееся или расходящееся косоглазие, недостаточность лицевого нерва по центральному типу, нистагм.

* Синдром общего угнетения центральной нервной системы

Проявляется в виде гиподинамии, гипорефлексии, мышечной гипотонии. Выраженность угнетения ЦНС может колебаться от легкой вялости до сопора.

* Гипертензионный синдром

Гипертензионный синдром обусловлен повышением ликворного давления. Большой родничок напряжен или выбухает, расширены подкожные вены головы, наблюдаются частые срыгивания, мышечный тонус повышен, тремор подбородка, ручек, наблюдается спонтанный рефлекс Моро.

* Гипертензионно-гидроцефальный синдром

Наблюдается патологическое увеличение размера головы и родничков, расхождением швов, феном «треснувшего горшка», симптом Грефе, экзофтальм.

* Судорожный синдром

Провоцируется кровоизлиянием в структуры полости череп, гипогликемией, недостатком витамина В6, гипоксией, гипо и гипернатриемией, нейроинфекциями, гипомагниемией, врожденными поражениями ЦНС и нарушением метаболизма. Судороги могут быть тонические, клонические, миоклонические, тонико-клонические, генерализованными и фокальными.

* Синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости

Проявляется беспокойством, тремором подбородка и конечностей, нарушением формулы сна, оживлением глубоких рефлексов и расширением зоны их вызывания, вздрагиванием и длительным плачем.

В ранний восстановительный период выраженность общемозговых симптомов уменьшается, и становятся очевидными признаки очагового поражения головного мозга.

Основные синдромы раннего восстановительного периода следующие.

* Синдром двигательных нарушений

Синдром двигательных нарушений проявляется мышечной гипо-, гипертонией и дистонией, парезами и параличами, гиперкинезами. Мышечная гипотония возникает при поражение мозжечка, передних рогов спинного мозга, сплетений или периферических нервов. Мышечная гипертония возникает при поражение пирамидного пути, сопровождается повышением глубоких рефлексов, расширением зоны их вызывания. Наблюдается угнетение рефлексов сосания, глотания, опоры, автоматизированной походки, ползания и усиление рефлексов орального автоматизма, рефлексов Робинсона, Бабкина, лабиринтно-тонического и шейно-тонического рафлексов, опора на носочки. Экстрапирамидная недостаточность проявляется дистоническим нарушением мышечного тонуса с тенденцией к гипертонии или гипотонии, усилением гиперкинеза атетоидного или торсионного, вегетативными нарушениями.

* Гидроцефальный синдром

Гидроцефальный синдром проявляется увеличением окружности головы, расхождением швов, увеличением и выбуханием родничков, расширением венозной сети на лбу, висках, волосистой части головы, постоянного или периодического симптом Грефе и преобладанием размеров мозгового черепа над величинами лицевого.

* Вегето-висцеральный синдром

Этот синдром характерен нарушениями микроциркуляции (мраморность и бледность кожных покровов, преходящий акроцианоз, холодные кисти и стопы), расстройства терморегуляции, желудочно-кишечные дискинезии, лабильность сердечно-сосудистой и дыхательной систем.

* Церебрастенический синдром

Отмечается у детей с легким поражением ЦНС. Отмечается эмоциональная лабильность, общее двигательное беспокойство. Усиление врожденных рефлексов, спонтанный рефлекс Моро, периодический мелкоамплитудный тремор, вздрагивания, трудность при засыпании, тревожный, поверхностный, недостаточно длительный сон.

Синдромы выхода из перинатальной энцефалопатии. При легкой степени поражения ЦНС в результате правильного лечения обычно наступает выздоровление. В результате присоединения экзогенных факторов могут отмечаться те или иные неврологические проявления.

* Астеноневротический синдром

Может проявляться аффективно-респираторными припадками и поведенческими нарушениями: повышенной раздражительностью, капризностью, чрезмерной требовательностью, эгоцентричностью, избыточно громким эмоциональным плачем, нарушением формулы сна, негативизмом, отказом от еды, усилением рефлекторного фона по функциональному типу.

* Задержка темпа психофизиологического и речевого развития

При нарушение статико-моторных функций ребенок позднее начинает удерживать голову, переворачиваться, сидеть, ходить, стоять. При задержке психического развития ребенок позднее фиксирует взгляд, хуже ориентируется в окружающей обстановке и выполняет предложенные задания. Задержка предречевого и речевого развития проявляется в виде нарушения темпов развития речи, алалии, дизартрии, общего недоразвития речи различного генеза.

* Синдром легких органических нарушений ЦНС

(минимальная мозговая дисфункция ММД)

Клиническая картина вариабельна и изменяется с возрастом. У многих детей с ММД отмечаются черты диспластичности: деформация черепа, лицевого скелета, ушных раковин, гипертелоризм, высокое небо, неправильный рост зубов, косоглазие, птоз. Двигательные расстройства в виде мышечной дистонии, ассиметрии мышечного тонуса, анизорефлексии, наличием патологических рефлексов. Вегетативные нарушения повышенная потливость, гиперсаливация. Апрактические расстройства, неустойчивость при ходьбе, повышенная моторная активность. Дети легко отвлекаемы, настроение изменчиво от эйфоричного до депрессивного. Часто нарушается сон. Может быть нарушены счет, письмо, чтение, восприятие пространственных взаимоотношений. Особенно частыми могут быть речевые нарушения с задержкой развития речи, артикуляционными недостатками, медлительностью или взрывчатостью.

В позднем восстановительном периоде постепенно происходит нормализация мышечного тонуса, статических функций. Полнота восстановления зависит от степени поражения ЦНС в перинатальный период.

Детей в периоде остаточных явлений можно разделить на две подгруппы:

* первая — с явными психоневрологическими расстройствами (около 20%),
* вторая — с нормализацией неврологических изменений (около 80%).

Внимание! Нормализация в неврологическом статусе не может быть равноценна выздоровлению.

## ДИАГНОСТИКА

Диагностика перинатальных гипоксически-ишемических поражений мозга у новорожденных строиться на основе:

* изучения течения беременности и родов,
* данных неврологического обследования,
* изучения метаболических показателей,
* дополнительных инструментальных методов исследования.
* **Ультразвуковая диагностика**

Нейросонография представляет собой ультразвуковое сканирование головного мозга. Метод позволяет выявить ранние проявления перивентрикулярной лейкомаляции, очаговые геморрагические и ишемические поражения, определить степень гидроцефалии, признаки отека головного мозга.

* **Допплерография**

Метод позволяет оценить величину кровотока в интра и экстрацеребральных сосудах. Этот метод используется главным образом для оценки интенсивности мозгового кровотока в разные фазы реакции сосудов на гипоксию.

* **Аксиальная компьютерная томография (КАТ),**

**магнитно-резонансная томография (МРТ)**

Оба метода позволяют оценить макроструктуру мозга, локализацию и объем внутричерепного кровоизлияния, размеры ликворных путей, выявить очаги пониженной и повышенной плотности мозгового вещества. Таким образом, методы незаменимы для диагностики перивентрикулярной лейкомаляции.

* **Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ)**

Метод позволяет определить интенсивность регионарного метаболизма и интенсивность мозгового кровотока.

* **Околоинфракрасная спектроскопия**

Метод основан на способности света околоинфракрасного спектра проникать через череп и другие ткани. Соответствующая волна меняет свои характеристики в зависимости от степени окисления гемоглобина и цитохрома аа3. Метод позволяет оценить объем крови мозга, скорость мозгового кровотока.

* **Определение величины внутричерепного давления**

Применяется прямая манометрия при нахождение датчика в субарахноидальном и субдуральном пространствах. К нетравматичным методам относится определение пульсации родничка.

* **Нейрофизиологическая диагностика**

**Электроэнцефалография**

Позволяет оценить электрическую активность мозга и степень нарушения. При легких нарушения возможно легкое снижение амплитуды, при умеренных непостоянная активность с эпизодами изопотенциальной линии, при тяжелых нарушениях отсутствие циклов сон-бодрствование, эпизоды изопотенциальной линии 10-60 сек, выраженная депрессия активности. При неактивной ЭЭГ фоновая активность амплитуды менее 10 мкВ, изопотенциальная линия более 60 сек. ЭЭГ картирование позволяет определять пространственную организацию биоэлектрической активности как в стабильном, так и в динамическом состояниях головного мозга.

* **Зрительные, слуховые вызванные потенциалы**

Эти методики имеют неоспоримое прогностическое значение при формировании слепоты и глухоты. Также используются при тестировании при различных врожденных заболеваниях.

* **Видеозапись**

Видеозапись спонтанной двигательной активности плода, новорожденного и грудного ребенка используется для диагностики и определения прогноза при поражениях нервной системы.

* **Биохимическая диагностика**

Используются потенциальные маркеры гипоксии и ишемического повреждения мозга. Для диагностики используется ликвор и кровь. Основными потенциальными маркерами гипоксии являются: гипоксантин, мозговая фракция креатинкиназы, аспартат-аминотрасфераза, лактат, лактат-дегидрогеназа, метаболиты арахидоновой кислоты, нейрон-спецефическая енолаза, цикло АМФ, NGF (фактор роста нерва), интерлейкин 6.

## ****ЛЕЧЕНИЕ И РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С ПЕРИНАТАЛЬНЫМИ ГИПОКСИЧЕСКИМИ ПОРАЖЕНИЯМИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ****

**Лечение детей с перинатальным поражением нервной системы должно быть комплексным, этиопатогенетическим и непрерывным с первых дней жизни** определяется ведущим клинико-неврологическим синдромом, меняющимся в динамике течения патологического процесса, его морфологической основой (ишемия, кровоизлияния), тяжестью общего состояния ребенка, а также периодом заболевания. Начальный этап лечения – это реанимация и интенсивная терапия в первые часы и дни жизни ребенка, она направлена преимущественно на коррекцию метаболических нарушений и системных расстройств витальных функций.

К основным принципам лечения гипоксии относят:

1. Восстановление проходимости дыхательных путей и адекватности вентиляции легких.

2. Ликвидация гиповолемии.

3. Поддержание адекватной перфузии мозга путем профилактики системной гипо-и гипертензии, полицетемии, повышенной вязкости крови, гиперволемии.

4. Охранительный режим (профилактика охлаждения, перегревания, инфицирования и т.д.)

5. Систематическая доставка мозгу энергии в виде глюкозы.

6. Коррекция метаболических нарушений (гипокальцемия, гипогликемия, гипомагнезиемия, гипокалиемия и т.д.)

7. Профилактика геморрагических осложнений.

8. Лечение отека головного мозга и нейропротекция.

Основное значение придается стимуляции последовательного развития двигательных и психических функций. В раннем восстановительном периоде проводиться противосудорожная, дегидратационная терапия. Конкретные средства и методики могут быть условно разделены на следующие группы:

**I. Медикаментозные.**

**II. Немедикаментозные (физические, психолого-педагогические, социально-организационные).**

**Медикаментозная терапия**

В постреанимационном периоде, наряду с восстановлением нормального газообмена, большое внимание уделяется поддержанию оптимального температурного режима, постоянства артериального давления и сердечной деятельности, созданию адекватного диуреза, поддержанию гомеостаза новорожденного и профилактике инфекционных осложнений. Температура воздуха в палате не должна быть ниже 24 0С, при необходимости, ребенок выхаживается в кувезе. Положение ребенка в кроватке должно быть удобным, головной конец приподнят, слегка на боку (профилактика аспирации), рекомендуется придание ребенку эмбриональной позы с помощью «гнезда».

Уход должен быть максимально щадящим: все манипуляции выполняются бережно, желательно в кроватке, при необходимости выполнения инвазивных процедур – адекватное обезболивание. Необходимо соблюдение тишины, так как в ответ на резкий звук происходит повышение, как системного артериального давления, так и давления в сосудах мозга, что может привести к геморрагическим осложнениям или усилить уже имеющиеся. Для защиты новорожденного от воздействия света рекомендуется затемнение окон, использование ламп с приглушенным светом, «покрытия» на инкубатор.

Вопрос о вскармливании решается индивидуально в зависимости от тяжести состояния ребенка, однако, режим голода не должен превышать 6-8 часов. При невозможности энтерального питания назначается парентеральное с одновременным интрагастральным введением сначала раствора глюкозы, а затем грудного молока. Необходимым условием рациональной тактики ведения ребенка в этот период и оценки эффективности лечения является проведение мониторинга (динамической оценки) состояния жизненно важных функций.

У новорожденных, перенесших асфиксию, одним из патогенетических звеньев, ведущих к гипоксически-ишемическим нарушениям, является снижение перфузии органов, что может вести за собой не только их транзиторную дисфункцию, но и тяжелые структурные нарушения. Поддержание адекватного кровообращения осуществляется инфузионной терапией, направленной на восстановление и поддержание ОЦК (объема циркулирующей крови), восстановление оптимального диуреза, поддержание сердечной деятельности.

В качестве инфузионных растворов используются:

* 0,9% раствор хлорида натрия
* 10% раствор глюкозы
* 5% альбумин
* свежезамороженая плазма из расчета 10-15 мл/кг массы.

При необходимости (опасность развития кардиогенного шока, ОПН) назначается:

Допамин в дозе от 0,5 до 20 мкг/кг/мин.

При этом следует помнить, что допамин обладает следующими терапевтическими эффектами:

в дозе 0,5-3 мкг/кг/мин обладает допаминэргическим эффектом что способствует увеличению почечного кровотока и скорости гломерулярной фильтрации,

в дозе 3-10 мкг/кг/мин обладает положительным инотропным действием, который способствует увеличению сократительной способности миокарда и повышению артериального давления,

в дозе 10-20 мкг/кг/мин на фоне умеренного инотропного эффекта оказывает выраженное сосудосуживающее действие, что способствует увеличению системного сосудистого сопротивления.

**По потребности (выявляется при динамическом биохимическом контроле) проводится коррекция содержание глюкозы и электролитного баланса (К, Na, Mg, Ca).**

В настоящее время не используются препараты, обладающие мощным волемическим эффектом (декстраны), резко ограничены показания к применению форсированной дегидратации с применением осмотических диуретиков. *Потенциально опасными методами лечения, которые следует исключить из клинической практики, считается также введение анальгина и димедрола с целью «обезболивания», прикладывание пузыря со льдом к голове.* Не доказана эффективность применения в первые часы и дни жизни вазоактивных и ноотропных препаратов.

Всем детям в первые дни жизни проводится гемостатическая терапия:

* викасол 1% - 0,1 мл/кг/сутки в/м 2-3 дня
* дицинон 12,5% - 0,5 – 1 мл в/в или в/м.

Рассматриваются также возможности применения антифибринолитических препаратов.

Не следует считать, что после перенесенной асфиксии, даже тяжелой, всегда развивается отек мозга. Выявляемое на НСГ диффузное повышение эхогенности структур мозга чаще связано с венозным застоем, затруднением венозного оттока и может трактоваться как отек мозга только при наличии соответствующей клиники: наличие неврологических нарушений с первых часов (часа) жизни, прогрессирующая церебральная депрессия, судороги, нарушение стволовых функций. Как правило, эти симптомы сочетаются с полиорганной недостаточностью. В этих ситуациях при отсутствии эффекта от проводимой инфузионной терапии, кардиотонических средств, показано назначение:

* дексаметазона 0,15-0,3 мг/кг массы в сутки 1-3 дня в/в,
* сернокислой магнезии, 25% раствор – 0,2-0,4 мл/кг массы в сутки в/м или в/в (не вводится при низком АД, гипокальциемии),
* фуросемида в дозе 1-2 мг/кг 2 раза в сутки только после восстановления ОЦК (обычно со 2-3 суток жизни).

Для стабилизации клеточных мембран, снижения токсического действия синклетного иона кислорода назначается:

* витамин Е из расчета 5-10 мг/кг в сутки. При проведении ИВЛ суточная доза α-токоферола может быть увеличена до 40-50 мг/кг в сутки.

При сочетанных ишемически-геморрагических поражениях ЦНС накоплен положительный опыт использования блокатора кальциевых каналов

* нимотопа – препарат назначается в дозе 15 мг/сутки в 3 приема в течение 30-45 дней, перорально, начиная с 5-7 дня жизни.

Опасность или наличие судорожного синдрома на фоне отека мозга требуют назначения барбитуратов (снижают интенсивность метаболизма путем блокады Na+ и Cl- каналов)

* фенобарбитала 5-8 (до 20) мг/кг в сутки в 2-3 приема внутривенно или перорально.

При наличии судорог и отсутствии фенобарбитала для парентерального введения противосудорожную терапию следует начинать с **медленного** внутривенного введения

* оксибутирата натрия (ГОМК) в дозе 50-100 мг/кг (в течение 30-60 минут).

При неэффективности ГОМК может быть использован

* диазепам (реланиум) в дозе 0,5 мг/кг.

Вместе с тем, из-за значительного числа побочных эффектов (системная артериальная гипотензия, нарушение внутрисердечной проводимости, гипотермия, конкурентное торможение метаболизма билирубина диазепам должен быть отнесен к препаратам резерва.

Начиная с 7-10 дня жизни, а по некоторым данным, только с конца 2-ой недели, дети с гипоксическими поражениями ЦНС нуждаются в назначении препаратов, улучшающих мозговой кровоток и метаболизм нервной ткани. Более раннее назначение вазоактивных препаратов недостаточно оправдано, так как гипоксическим нарушениям у новорожденных свойственна стадийность нарушения церебральной гемодинамики: на 2-ой неделе жизни отмечается значительное усиление кровотока в бассейнах передней и средне-мозговой артерий (так называемая «постишемическая гиперемия») с последующей стойкой ишемией, начиная с 3-ей недели жизни.

Вазоактивные препараты целесообразнее применять на фоне данных нейросоно- и доплерографии.

Из препаратов, улучшающих мозговой кровоток, наиболее часто используются:

* кавинтон (винпоцетин) – табл. 0,005 по ¼ табл. 2 раза в день, курс лечения 3-4 недели (предпочтителен при ишемических поражениях мозга),
* циннаризин (стугерон) – табл. по 0,025 по ¼ табл. × 2 раза в день в течение 3-4 недель (показан при синдроме гипервозбудимости (обладает седативным эффектом) и при рассасывающихся кровоизлияниях),
* дибазол 0,001 × 1 раз в день – 3-4 недели (в порошках или таблетках по 0,003) – является препаратом выбора при синдроме угнетения ЦНС, мышечной гипотонии,
* трентал (пентоксифиллин), в табл. – 0,1 г по ¼ табл. 2 раза в день или 2 мг/кг (0,2-0,3 мл 2% раствора) в 40 мл 10% раствора глюкозы внутривенно в течение 10-14 дней (показан при расстройствах периферической микроциркуляции, при синдроме вегетативно-висцеральных дисфункций),
* ксантинола никотинат (теоникол, компламин, ксавин), табл. по 0,15 г по ¼ табл. 2 раза в день 3-4 недели (при синдроме вегетативно-висцеральных дисфункций) или внутримышечно из расчета 10 мг/кг (0,2-0,3 мл 15% раствора) в течение 10-14 дней,
* инстенон, амп. по 2 мл, назначается по 0,2 мл/кг в течение 7-14 дней (противопоказан при выраженной гипервозбудимости, судорожном синдроме и нарастающей внутричерепной гипертензии).

Для улучшения обменных процессов и нормализации кровотока в мозговой ткани используются следующие ноотропные препараты:

* пирацетам (ноотропил), табл. по 0,2 г; капс. по 0,4 г; амп. по 5 мл 20% раствора. Назначается из расчета 50-100 мг/кг (до 200) в сутки в 2 приема в течение 1,5 мес. (повышает возбудимость нервной системы, с осторожностью назначается при синдроме гипервозбудимости, судорожном синдроме),
* цитофлавин 2мл/кг в сутки 5 дней (у недоношенных, в первые 2-4 часа постнатальной жизни цитофлавин быстро снижает потребности в высоких концентрациях кислорода при проведении респираторной поддержки, улучшение тканевой перфузии, нормализация показателей рН и BE, устранение лактат ацидоза),
* энцефабол (пиридитол), во флак. в виде сиропа – 200 мл. В 1 чайной ложке (5 мл) сиропа содержится 0,1 г пиридотола. Назначают внутрь по ½ ч.л. 2 раза в день, курс лечения – от 3-4 недель до 3-х мес. (является препаратом выбора при рассасывающихся кровоизлияниях (со 2 месяца жизни) при отсутствии выраженной гипервозбудимости),
* пантогам (гомопантотенат кальция), табл. по 0,25 и 0,5 г. Назначается в дозе 40 мг/кг массы в сутки в 2 приема, курс лечения от 1 до 3-х мес. (оказывает успокаивающее действие на ЦНС),
* глицин, таблетки сублингвальные по 0,1 г по ½ табл. 2-3 раза в день (в виде порошка под язык или за щеку) в течение 3-4 недель (не повышает возбудимость ЦНС),
* актовегин, растворы для инъекций по 2 мл, 5 мл. Назначается внутримышечно по 0,1 мл/кг веса на 7-14 дней,
* кортексин 0,5 мг/кг внутримышечно 1 раз в сутки в течение 10-14 дней.

В качестве средства, улучшающего обмен мозговой ткани могут быть использованы также:

* витамин В6 (пиридоксин), 5% раствор 0,1-0,3 мл внутримышечно 10-15 инъекций или перорально по 0,002  1 раз в сутки 10-14 дней,
* магне-В6 – ¼-½ таблетки 2 раза в день 2-4 недели
* корилип - ½ таблетки 1 раз – 20-30 дней.

Доказана эффективность применения L-карнитина в препарате:

* элькар – 75-100 мг/кг в сутки в 2 приёма не менее 30 дней.

Курсы сосудистой и ноотропной терапии повторяет через 2-3 месяца и проводят их в течение года 3-4 раза по показаниям.

Рассасывающая терапия проводится **только!** при наличии грубых изменений ЦНС. Противопоказана при наличии судорог в анамнезе. В качестве рассасывающих препаратов используются:

* церебролизин по 0,3-0,5 мл внутримышечно, 15-20 инъекций на курс
* липоцеребрин, в табл. по 0,125-0,25 г 1 раз в день в течение 3-4 недель.

Наряду с препаратами общего действия во все периоды заболевания проводится посиндромная терапия.

**При гипертензионном синдроме** легкой степени (негрубые глазные симптомы, расширение желудочков по данным УЗИ не более 5-8 мм, отсутствие судорог и резкого возбуждения) могут быть использованы легкие седативные и дегидратационные препараты, такие как:

Микстура с цитралью:

Р-р цитраля 1% - 1,0

Магния сульфат – 1,0

Настойка пустырника – 1,25 мл

Настойка валерианы – 1,5 мл

Р-р глюкозы 10% - 100,0

назначается по 1 ч.л. 3 раза в день в течение 3-4 недель. Обладает легким седативным и дегидратирующим действием. При необходимости усиления дегидратирующего эффекта р-р глюкозы в прописи может быть заменен 25-30% р-ром глицерина.

Возможно назначение дегидратирующего травяного коктейля (полевой хвощ, цветы василька, лист березы, лист брусники в равных количествах – 1 ч.л. сбора на 100 мл кипятка) по 1 ч.л. 4-6 раз в день (после 3-х месяцев жизни).

**При выраженном синдроме внутричерепной гипертензии, нарастающей гидроцефалии** более оправдано назначение:

* сульфата магния 25% - 0,2 мл/кг внутримышечно или внутривенно №3-5 дней
* диакарб – 30-40 мг/кг массы в сутки (в табл. 0,25). Лучше использовать в виде порошка, содержащего 0,1-0,2 г питьевой соды или запивать таблетки 2% раствором соды. Суточная доза дается в 1-2 приема, схемы применения различны, подбираются индивидуально. Наиболее часто диакарб дается в течение 3-х дней, 2-4 дня перерыв или через день в течение 10-14 дней, затем перерыв. При упорном прогрессировании гипертензионно-гидроцефального синдрома курс лечения в среднем составляет 3-5 недель. Сочетается с обязательным назначением препаратов калия (аспаркам, панангин) по ¼ т. 2 раза в день на весь период приема диакарба.

Возможно также применение:

* верошпирона по ¼ табл. 1 раз в день
* триампура ¼ т. 1 раз, курсами по 7-10 дней

Для поддерживающей терапии может использоваться:

* 25-30% р-р глицерина по 1 ч.л. 3 раза курсами по 10-14 дней.

**При синдроме повышенной возбудимости, судорожной готовности** наряду с дегидратирующей терапией назначаются

* барбитураты ( фенобарбитала, барбамил) – повышает чувствительность ГАМК рецепторов к ГАМК. Защищают мозга от циркуляторной гипоксии. Фенобарбитал назначается в дозе от 1 до 10 мг/кг массы в сутки, которая подбирается индивидуально. Продолжительность курса терапии также индивидуальна, обычно составляет от двух до 5-6 недель;
* магния сульфат, который подавляет освобождение медиаторов ( ацетилхолина), что приводит к центральной и периферической миорелаксации.

При необходимости, седативная терапия может быть дополнена назначением

* фенибута (30-40 мг\_кг массы в сутки в 2 приема) и/или
* сибазона усиливает действие ГАМК на свои рецепторы. Обладает антигипоксическим действием. (диазепам, седуксен, реланиум) – 0,2 мг/кг массы в сутки (в табл. 5 мг).

**При синдроме угнетения ЦНС,** связанном с ишемией мозга, показано раннее назначение сосудистой (дибазол, кавинтон) и ноотропной (пирацетам, актовегин) терапии.

**При вегетативно-висцеральных нарушениях** помимо назначения вышеуказанных сосудистых препаратов, легкой дегидратирующей и седативной медикаментозной терапии могут быть использованы также успокоительные сборы из трав (корень валерианы, душица, пустырник, шишки хмеля, ясменник пахучий и др.) в виде отваров, седативных «подушек» и седативных ванн.

При упорных срыгиваниях рекомендуется дробное питание, профилактика аэрофагии (вертикальное положение после кормления), при отсутствии эффекта:

* новокаин, 0,25% раствор по 1 ч.л. перед каждым кормлением
* «Спазмолитический коктейль»:

- Аминазин 2,5% - 1,0

- Пипольфен 2,5% - 1%

- Новокаин 0,25% - 100 мл - по 1 ч.л. 3 раза в день за 30 минут до еды.

При диспептических расстройствах, метеоризме показано назначение активированного угля (по 0,1 г 3-4 раза в день), согревающий компресс на живот, массаж живота, при необходимости – назначение биопрепаратов.

Для улучшения обменных процессов могут использоваться также комплексы витаминов, предложенные сотрудниками лаборатории цитохимии (Нарциссов Р.П., Шищенко В.М.). Данные комплексы назначают перорально или ректально (в виде суппозиториев) курсами по 2-3 недели 3-4 раза в течение года.

**Прописи метаболитных комплексов:**

**свечи:**

Рибофлавин – мононуклеотид 0,002 г

Пантотенат кальция 0,005 г

Липоевая кислота 0,015 г

Масло какао 0,5 г

**порошки:**

Липоевая кислота – 0,002 г

Пантотенат кальция – 0,005 г

Тиамин, рибофлавин,

Витамин В15 – аа 0,001 г

Аскорбиновая кислота – 0,1 г.

**Немедикаментозные** методы

Не меньшее влияние на исход патологического процесса, особенно при наличии двигательных нарушений, миатоническом и других синдромах, оказывают **немедикаментозные** методы терапии, среди которых ведущее место имеют физические методы реабилитации.

**Физические методы реабилитации**

1. Массаж – общий, локальный, точечный, сегментарный

2. Физические упражнения – рефлекторные, пассивные, активные

3. Упражнения в воде - рефлекторные, пассивные, активные, подводный массаж, ванны с настоями и отварами трав

4. Лечение положением (использование специальных укладок)

5. Кинезиотерапия по методу Войты

6. Моделирование невесомости с помощью метода сухой иммерсии

7. Физиотерапевтические процедуры, из которых наиболее часто используются:

- тепловые процедуры (аппликации парафина или озокерита на шейный отдел, конечности)

- электрофорез, чаще всего со спазмолитиками (эуфиллин, папаверин, никотиновая кислота) на шейный отдел или вдоль позвоночника по методике А.Ю. Ратнера.

Физические воздействия подбираются индивидуально в зависимости от ведущего клинико-неврологического синдрома, степени зрелости ребенка и периода заболевания.

При отсутствии противопоказаний физиотерапевтические процедуры могут быть назначены с 7-10 дня жизни, массаж и упражнения в воде – с 14-20 дня жизни. Минимальный курс занятий составляет 15 процедур.

**Противопоказаниями для проведения физической реабилитации** служат:

- тяжелое общее состояние ребенка (отек мозга, судороги, повторные апноэ, наличие выраженного токсикоза), требующие проведения интенсивной терапии;

- острая фаза любого инфекционно-воспалительного заболевания;

- анемия тяжелой степени;

- распространенное заболевание кожи (экзема, пиодермия);

- прогрессирующее падение веса.

Раннее начало, комплексность терапии, осуществляемой на различных этапах наблюдения, обеспечивают значительную компенсацию и восстановление функций нервной системы, предотвращают развитие необратимых изменений и инвалидности ребенка.

Начиная с постреанимационного периода, посиндромная терапия, проводимая новорожденному ребенку, может и должна рассматриваться как часть этапной комплексной реабилитации. Л.Журба и Е.Мастюкова считают целесообразным в отношении детей 1-го года жизни говорить не о реабилитации, а об **абилитации,** т.е. воздействиях, направленных не только на восстановление утраченных функций, но и на формирование возрастных навыков и умений.

**Основные методологические подходы к лечению и реабилитации новорожденных и детей 1-го года жизни:**

1. Раннее начало реабилитации. Она должна начинаться и интенсивно проводиться в остром периоде заболевания, т. е. на первом месяце жизни ребенка. Своевременное и полноценное лечение острых состояний в значительной мере определяет успех последующей реабилитации.

2. Строго индивидуальный подход к больному ребенку с учетом не только степени тяжести неврологических нарушений и характера ведущего клинико-неврологического синдрома, но и сопутствующих инфекционно-воспалительных процессов, аномалий развития, индивидуальных конституционально-генетических характеристик, степени зрелости и т. д.

3. Лечение и реабилитация должны быть комплексными, с использованием различных средств и методов терапии.

4. Динамическое изменение клинико-неврологических синдромов, наслаивающееся на онтогенез (этапное становление навыков и умений) и протекающее в условиях меняющейся среды (природной и социальной) предполагает  непрерывность и этапность в проведении реабилитационных воздействий, преемственность между различными этапами реабилитации.

**Сосудистые заболевания головного мозга у детей**

Данные эпидемиологических исследований по проблеме сосудистых заболеваний нервной системы свидетельствуют об их большой распространенности. По данным ВОЗ (1973), в большинстве индустри​ально развитых стран на сосудистые заболевания мозга приходится 12,5 % общей смертности или 20— 40 *%*от сердечно-сосудистых заболеваний. В США от сердечно-сосудистых заболеваний в 1976 г. умер​ло 1909440 человек. По данным статистики ФРГ, смертность от инсультов (10,9 %) находится на вто​ром месте и превышает смертность от инфаркта миокарда (8,9 %). В нашей стране общая смертность от мозгового инсульта в его острой стадии колеблет​ся в пределах 90—100 случаев на 100000 населения в год. Смертность от ишемического инсульта в 1,5 раза превышает смертность от геморрагического [Шмидт Е. В., Макинский Т. А., 1979], при этом час​тота мозгового инсульта составляет 1,5—3 на 100 жителей в год, а частота ишемического инсульта превышает частоту геморрагического в 4 раза.

Среди больных, перенесших инсульт, 75% ока​зываются нетрудоспособными и только 10% способ​ны вернуться к труду. Таким образом, современной эпидемиологической особенностью сосудистых пора​жений головного мозга является их большая распро​страненность, сопровождающаяся высоким процен​том инвалидности и смертности.

Омоложение контингента больных сосудисто-мозговыми нарушениями не редкость. Последние годы участились поступления в неврологический ста​ционар людей с острым нарушением мозгового кровообращения в возрасте 30 - 40 лет.

Появление нетрудоспособных (инвалидов) людей в возрасте до 50 - 55 лет, материальный ущерб, наносимый государству мозговым ин​сультом (в который входят расходы на лечение, потери в сфере производ​ства), исчисляется в миллионы и миллионная рублей в год, всё это вместе взятое требует интенсивных исследований, которые в настоящее время проводятся в этой области. По этой теме проводятся международные и национальные симпозиумы и конференции, съезды и конгрессы, издаются научно-практические журналы, сборники, популярная литература.

**ФАКТОРЫ РИСКА.**

Остановимся на причинах, которые приводят к возникновению сосудистых заболеваний головного и спинного мозга. До сих пор считалось и сейчас считается, что сосудистые заболевания нервной системы являются преимущественно болезнями пожилого и старческого возраста. Другим фактором, способствующим развитию сосудистых заболеваний, является изменение условий современной жизни. Урбанизация, усложнение трудовых процессов, связанное с быстрым научно-техническим прогрессом, требует большого эмоционального и психического напряжения, что сопровождается значительными сдвигами в сердечно-сосудистой системе, К этому следует добавить и отрицательное влияние и уменьшение двигательной активности, нерациональное потребление пищевых продуктов, это  
в совокупности обусловливает возникновение поломок в регуляции мозгового  
кровообращения и как следствие – инсульта.

Выделяют следующие факторы риска:

1.​ Возраст

2.​ Наследственное предрасположение

3.​ Недостаточная физическая активность

4.​ Психоэмоциональное перенапряжение

5.​ Алиментарный фактор

6.​ Диабет, ревматические васкулиты, вертебральная патология, болезни крови

7.​ Повышение артериального давления

8.​ Курение и алкоголь

Курение сигарет повышает риск развития инсульта почти на 40 % у мужчин и на 60 % у женщин. Отказ от курения сопровождается постепен​ным существенным снижением риска инсульта, и после 5 лет воздержания от курения риск развития инсульта у бывшего курильщика мало отличает​ся от риска развития инсульта у никогда не курившего человека.

Злоупотребление алкоголем (регулярное употребление более 70 г чисто​го этанола в день, алкогольные запои) повышает риск развития инсульта: прекращение злоупотребления алкоголем постепенно снижает этот риск. Умеренное употребление алкоголя (не более 20—30 г чистого этанола в су​тки) обсуждается как средство предупреждения атеросклероза и уменьше​ния риска развития ишемического инсульта. Прием многих наркотиков (героина, кокаина и др.) также сопровождается повышением риска разви​тия инсульта, а прекращение их приема постепенно снижает риск.

**ПРИНЦИПЫ КЛАССИФИКАЦИИ ОСТРЫХ ЦЕРЕБРАЛЬНЫХ ИШЕМИЙ**

Используются четыре принципа классификации:

I)​ в зависимости от темпа формирования неврологического дефицита и продолжительности его существования;

II)​ основанная на степени тяжести состояния больных;

III)​ соответственно локализации инфаркта мозга;

IV)​ патогенетически обоснованная классификация.

По темпу формирования и длительности неврологического дефицита Комитетом ВОЗ по сосудистой патологии мозга рекомендуется выделять: 1) преходящие нарушения мозгового кровообращения (ПНМК); 2) пролонгированные ишемические атаки с обратным развитием; 3) прогрессирующий ишемический инсульт; 4) завершившийся (тотальный) ишемический инсульт.

1)​ преходящие нарушения мозгового кровообращения – общемозговые и очаговые неврологические симптомы (включая эпизоды амавроза или резкого снижения остроты зрения), полностью ликвидируются в течение 24 часов с момента их возникновения. Следует подчеркнуть, что диагноз ПНМК может быть установлен только ретроспективно.

2)​ пролонгированиая ишемическая атака с обратным развитием (малый инсульт) - общемозговые и очаговые симптомы, сохраняющиеся более  
24 часов, но менее 3-х недель без каких-либо остаточных явлений.

3)​ Прогрессирующий ишемический\_инсульт - общемозговые и очаговые симптомы, нарастающие в течение часов или 2-3 суток с последующим неполным регрессом. В отечественной литературе данный клинический вариант именуется некоторыми авторами «инсульт с минимальными остаточными симптомами».

4)​ Завершившийся (тотальный) инсульт – сформировавшийся инфаркт мозга со стабильным или неполно регрессирующим неврологическим дефицитом.

II. Классификация, характеризующая степень тяжести состояния больных, предусматривает:

1)​ малый инсульт - незначительно выраженная неврологическая симптоматика, полностью регрессирующая в течение 3-я недель с момента ее появления;

2)​ ишемический инсульт средней тяжести – без клинических признаков отека мозга, без расстройств сознания, с преобладанием в клинической картине очаговой неврологической симптоматики;

3)​ тяжелый инсульт – проявляющийся выраженной общемозговой симптоматикой с угнетением сознания, признаками отека мозга, вегето-трофическими нарушениями, грубым очаговым дефектом, часто дислокационными симптомами.

III.​ Классификация, основанная на локализации инфаркта мозга, базируется на соответствии топической характеристики очаговой неврологической симптоматики определенным артериальным бассейнам.

IV.​ Патогенетическая классификация сформировалась благодаря введению в практику КТ, МРТ. В настоящее время представляется возможным дифференцировать следующие формы инфаркта мозга:

1)​ территориальный инфаркт, развивается обычно вследствие тромботической или тромбоэмболической окклюзии крупного артериального ствола. Симптоматики в таких случаях, как правило, соответствует поражению основных сосудистых бассейнов;

2)​ инфаркт в конечных ветвях крупных артерий мозга или в «пограничных зонах» - территориях, васкуляризируемых дистальными артериями малого калибра из соседних сосудистых бассейнов (например, на стыке СМА и ЗМА). Причиной возникновения данного варианта инфаркта является чаще всего гемодинамический фактор – резкое снижение перфузионного давления на периферии крупных артерий мозга;

3)​ лакунарные инфаркты в области таламуса, внутренней капсулы или ствола мозга, а также множественные мелкие очаги в белом веществе больших полушарий (субкортикальная сосудистая лейкоэнцефалопатия) – особые формы острых церебральных ишемий. Их возникновение предположительно связывают с повторными микроэмболиями или с локальными нарушениями кровотока – часто в сочетании со стойкой артериальной гипертензией – в области микроангиопатий, постепенно формирующихся в артериях малого калибра или артериолах. Клинически на начальном этапе такие формы церебральных ишемий проявляются или в форме ПНМК или в форме малого инсульта, а иногда протекают практически бессимптомно.

Патогенетическая классификация церебральных ишемий, помимо общей характеристики механизмов развития инфаркта мозга, дает возможность оценить значение его локализации и величины в плане течения и прогноза заболевания, перспектив компенсации неврологического дефицита и реабилитации больных.

Для диагностики геморрагического инсульта имеют значение следующие признаки:

1. Указание на высокое АД и церебральные гипертонические кризы в анамнезе;

2.​ Внезапное начало заболевания во время активной деятельности,  
быстрое неуклонное прогрессирующее ухудшение состояния;

3.​ Значительная выраженность не только очаговых, но и общемозговых  
симптомов в виде нарушения сознания, возбуждения, наличия  
головной боли, рвоты, менингеальных симптомов, раннее развитие  
коматозного состояния.

4.​ Выраженные вегетативные нарушения (чаще гиперемия лица,  
потливость, повышение температуры);

5.​ Раннее появление симптомов, обусловленных смещением и сдавле-​  
нием ствола мозга. При этом присоединяются глазодвигательные  
расстройства (сужение глазной щели, изменение величины зрач-​  
ков и их реакции на свет, диплопия, страбизм), нистагм, гор-  
метония или децеребрационная ригидноить, наличие двухсторонних  
патологических рефлексов, расстройство дыхания и сердечной деятельности.

6.​ Любой возраст.

Для ишемического инсульта характерно:

1. Развитие во сне или после сна;

*2.* Причиной может быть ослабление сердечной деятельности;  
3. Чаще отсутствие гипертонической болезни (АД - норма);

4.​ В анамнезе кардиосклероз, инфаркт миокарда;

5.​ Сохранность сознания при массивных очагах некроза;

6.​ Отсутствие генерализованных нарушений мышечного тонуса;

7.​ Медленное развитие заболевания.

8. Более старший возраст.

Выделяются следующие основные клинические формы нарушений мозгового

кровообращения.

А. Начальные проявления недостаточности кровоснабжения мозга.

1.​ Начальные проявления недостаточности кровоснабжения головного мозга.

2.​ Начальные проявления недостаточности кровоснабжения спинного мозга.  
Б. Преходящие нарушения мозгового кровообращения (24ч).

1.​ Транзиторные ишемические атаки.

2.​ Гипертонические церебральные кризы. Острая гипертоническая энцефалопатия.

2.1.​ С общемозговыми нарушениями

2.2.​ С очаговыми нарушениями.  
В. Инсульт.

1. Субарахноидальное нетравматическое кровоизлияние.

1.1.​ Нетравматическое экстрадуральное кровоизлияние.

1.2.​ Нетравматическое острое субдуральное кровоизлияние.

2. Геморрагический инсульт - нетравматическое кровоизлияние в мозг.

2.1.​ Кровоизлияние в головной мозг.

2.2.​ Кровоизлияние в спинной мозг.

3. Ишемический инсульт (инфаркт мозга).

3.1.​ Церебральный ишемический инсульт.

3.2.​ Спинальный ишемический инсульт.

4.​ Инсульт с восстановимым неврологическим дефицитом, малый инсульт (3 недели).

5.​ Последствия ранее перенесенного инсульта (более 1 года).  
Г.Прогрессирующие нарушения мозгового кровообращения.

1.​ Хроническая субдуральная гематома.

2.​ Дисциркуляторная энцефалопатия.

2.1.​ Атеросклеротическая.

2.2.​ Гипертоническая.

2.3.​ Венозная и др.

3.​ Дисциркуляторная миелопатия.

**КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ТЯЖЕСТИ СУБАРАХНОИДАЛЬНОГО КРОВОИЗЛИЯНИЯ ПО ХАНТУ И ХЕССУ**

I СТЕПЕНЬ - бессимптомное течение или несильная головная боль, незначительное напряжение затылочных мышц;

II СТЕПЕНЬ – умеренная или сильная головная боль, выраженное напряжение затылочных мышц, симптом Кернига, глазодвигательные расстройства;

III СТЕПЕНЬ – оглушенность, менингеальный синдром, умеренная очаговая неврологическая симптоматика;

IV СТЕПЕНЬ – сопорозное состояние, пирамидный гемипарез, возможны вегетативные расстройства, децеребрационная ригидность;

V СТЕПЕНЬ – коматозное состояние, выраженные нарушения функций жизненно важных органов, часто децеребрационная ригидность.

**Кровоизлияние в мозг**

**Этиология и патогенез.**

Нетравматическое кровоизлияние в мозг наиболее часто (60 % случаев) возникает как осложнение артериальной гипертонии. Развитие дегенеративных изменений (липогиалиноз, фибриноидный некроз) в небольших перфорирующих артериях мозга и образование микроаневризм на фоне артериальной гипертонии рассматривают как наиболее важные предпосылки для возникновения гипертонического внутримозгового кровоизлияния. Оно чаще развивается у больных с выраженной или умеренной артериальной гипертонией, чем у больных с мягкой артериальной гиперто​нией. Кровоизлияние возникает вследствие разрыва измененной перфори​рующей артерии или микроаневризмы либо геморрагиче​ского пропитывания. При разрыве артерии или микроаневризмы кровотече​ние продолжается от нескольких минут до часов, пока в месте разрыва не образуется тромб. Гипертензивное внутримозговое кровоизлияние локализу​ется преимущественно в бассейнах перфорирующих артерий мозга — в об​ласти базальных ядер (50 %), таламуса (15 %), белого вещества полушарий большого мозга (15 %), моста (10 %) и мозжечка (10 %). Следующей по частоте причиной кровоизлияния в мозг является раз​рыв артериовенозной мальформации или мешотчатой аневризмы. Гемато​мы при артериовенозной мальформации обычно локализуются в белом веществе полушарий большого мозга или базальных ядрах. Разрыв аневриз​мы передней соединительной артерии может привести к образованию ге​матомы в передних отделах полушарий большого мозга, разрыв аневризмы задней соединительной артерии — к образованию гематомы в средней час​ти височной доли; разрыв аневризмы средней мозговой артерии — к обра​зованию гематомы в области латеральной борозды. Значительно реже внутримозговое кровоизлияние вызвано другими сосудистыми мальформациями — микотической аневризмой (при инфекционном эндокардите), микроангиомами, кавернозными ангиомами и венозными ангиомами.

Развитием внутримозгового кровоизлияния может осложниться антикоагулянтная терапия, что чаще наблюдается на первом году лечения. Риск возрастает при достижении выраженной гипокоагуляции (снижении протромбинового индекса до 40 % или повышении международного нормализующего коэффициента более 5) и наличии других факторов риска крово​излияния, например артериальной гипертонии. Почти в 1 % случаев фибринолитическая терапия (при остром инфаркте миокарда или ишемическом инсульте) осложняется развитием внутримозгового кровоизлияния.

Реже кровоизлияние в мозг вызвано тромбоцитопенией, гемофилией, лейкемией, геморрагическим диатезом, артериитом, синдром моя-моя, расслоением артерии, тромбозом внутричерепных вен. При алкоголизме, приводящем к нарушению функции печени и гипокоагуляции, могут развиваться массивные внутримозговые кровоизлияния. Прием кокаина, амфетамина или метамфетамина может привести к кровоизлиянию в мозг. В большинстве этих случаев кровоизлияние возникает по механизму ге​моррагического пропитывания.

**Патоморфология.**

Морфологически различают кровоизлияния по типу гематомы и геморрагического пропитывания. При артериальной гиперто​нии гематомы составляют большинство (85 %) случаев кровоизлияний. Ге​матома хорошо отграничена от окружающих тканей и представляет по​лость, заполненную жидкой кровью и ее сгустками. Среди супратенториальных гематом выделяют латеральные — кнаружи от внутренней капсулы, медиальные — кнутри от нее, смешанные — занимающие всю область базальных ядер и внутренней капсулы, а также лобарные (долевые). Крово​излияние типа геморрагического пропитывания вызвано диапедезным кро​воизлиянием из мелких артерий, вен и сосудов микроциркуляторного рус​ла. Оно формируется за счет множественных мелких сливающихся или ря​дом расположенных кровоизлияний, имеет неровные контуры без четких границ. Кровоизлияния по типу геморрагического пропитывания образу​ются чаще в таламусе и мосту.

Кровоизлияние приводит к гибели нервной ткани в месте гематомы. Поражение вещества мозга также происходит вследствие его сдавления ге​матомой и резкого повышения ВЧД. Кровоизлияние в большинстве случа​ев приводит к прорыву крови в подпаутинное пространство (паренхиматозно-субарахноидальное кровоизлияние), а у части больных и(или) в же​лудочки мозга (паренхиматозно-вентрикулярное кровоизлияние). При кро​воизлиянии обычно развивается и ишемия вследствие механического сдав​ления и некоторой вазоконстрикции, вызванной излитием крови в подпау​тинное пространство и вещество мозга. Ишемия мозга приводит к разви​тию цитотоксического и вазогенного отека и еще более значительному по​вышению ВЧД. Выраженность этих изменений (ишемии мозга, отека и повышения ВЧД) находится в прямой зависимости от размера образовав​шейся гематомы. При большом количестве излившейся крови возникает смещение структур мозга и сдавление мозгового ствола (среднего мозга в тенториальном отверстии в большинстве случаев), что обычно вызывает летальный исход. Если этого не происходит, через 1—2 недели возникает по​степенное уменьшение отека и ишемии мозга, излившаяся кровь образует фибриновый сгусток, превращающийся затем в жидкую массу, которая по​степенно подвергается резорбции. С течением времени на месте гематомы образуется киста. Поскольку гематома возникает главным образом вслед​ствие отодвигания или раздвигания тканей мозга, то после ее организации на месте кровоизлияния остается узкая щелевидная или овальная киста, несоизмеримая с начальной величиной кровоизлияния.

**Клиника.**

Для кровоизлияния в мозг по типу гематомы характерно бы​строе (одномоментное или в течение минут, реже часов) развитие невроло​гической симптоматики. Кровоизлияние чаще возникает в период бодрст​вования, нередко на фоне физического или эмоционального напряжения. Общемозговые симптомы во многих случаях преобладают над очаговыми. Внезапная головная боль, рвота, гиперемия лица, психомоторное возбуж​дение, нарушение сознания с одновременным появлением очаговых сим​птомов — типичная картина обширного кровоизлияния в полушарие боль​шого мозга или мозговой ствол. В 10 % случаев развиваются генерализо​ванные эпилептические припадки. Сразу или через несколько часов выяв​ляются менингеальные симптомы. Как и при ишемическом инсульте, у большинства больных отмечается повышение артериального давления Наиболее частый очаговый симптом кровоизлияния — центральный гемипарез, который может сопровождаться разнообразными изменениями мы​шечного тонуса — понижением или повышением, нередко пароксизмальным повышением с развитием горметонических судорог. При массивных полушарных гематомах нередко развивается смещение медиальных отделов височной доли в вырезку намета мозжечка со сдавлением среднего мозга, ранний признак которого — расширение зрачка на стороне пораженного полушария. Небольшие по размерам гематомы или ограниченные диапедезные кровоизлияния проявляются только очаговыми неврологическими сим​птомами и по течению напоминают ишемический инсульт. Постепенное развитие симптомов наблюдается при кровоизлиянии, возникающем как осложнение антикоагулянтной терапии. В редких случаях, небольшие кро​воизлияния возникают в клинически "немых" областях мозга и протека​ют бессимптомно. Кровоизлияние в базальные ядра и внутреннюю капсулу обычно прояв​ляется контралатеральной гемиплегией, гемианестезией, парезом мимиче​ских мышц и языка по центральному типу, гомонимной гемианопсией, афазией (при поражении доминантного полушария) или анозогнозией (при поражении субдоминантного полушария). При массивных гематомах нарушается сознание, вплоть до комы. Если развивается сдавление мозго​вого ствола, то могут наблюдаться нарушения ритма дыхания, глазодвига​тельные расстройства, децеребрационная ригидность, горметонии. При не​больших размерах гематомы неврологические нарушения могут быть менее выражены (например, умеренный гемипарез и гемигипестезия) и не со​провождаться выраженными общемозговыми симптомами. При кровоизлиянии в таламус возникают контралатеральная гемианестезия и гемиатаксия (при поражении переднебоковых отделов), гемианопсия (при поражении заднебоковых отделов), иногда преходящий геми​парез (вследствие поражения внутренней капсулы) и глазодвигательные расстройства (миоз, парез взора вверх или сходящееся косоглазие). Воз​можны пространственная дезориентация, амнезия, сонливость, апатия и речевые нарушения (при поражении доминантного полушария). Через не​сколько дней или недель после инсульта могут развиться гиперпатия, дизестезия и спонтанная боль на стороне, противоположной кровоизлиянию (центральная постинсультная боль). Кровоизлияние в мозжечок обычно проявляется головокружением, тошнотой и повторной рвотой при сохранении сознания. Больных часто беспокоит головная боль в затылочной области, у них обычно выявляют​ся нистагм и атаксия в конечностях. В дальнейшем возможны сдавление мозгового ствола с развитием геми- или тетрапареза, расстройства глота​ния и фонации, поражения лицевого (VII) и отводящего (VI) нервов, нарушения сознания. При кровоизлиянии в мост может развиться кома или (при ограничен​ном поражении) контралатеральный гемипарез и гомолатеральный парез мимических мышц и мышц, иннервируемых отводящим нервом (или межъядерная офтальмоплегия либо полуторный синдром). Для кровоиз​лияния в средний мозг характерны двусторонние глазодвигательные рас​стройства, а при поражении ножки мозга — гомолатеральный паралич гла​зодвигательного нерва (III) и контралатеральная гемиплегия (синдром Вебера) или гемиатаксия (синдром Бенедикта); при прогрессировании крово​излияния нарушается сознание и возникает тетраплегия. В случаях кровоизлияния в мозговой ствол часто наблюдаются тахипноэ и нарушения рит​ма дыхания, гипертермия, гипергидроз, децеребрационная ригидность. При кровоизлиянии в белое вещество полушарий большого мозга (лобарная гематома) неврологические нарушения менее выражены, менингеальные симптомы часто отсутствуют в начале заболевания, сознание со​хранено примерно у половины больных, головная боль нередко носит ло​кальный характер и соответствует месту образовавшейся гематомы. Крово​излияние в лобную долю обычно проявляется контралатеральным парезом руки, лица и языка по центральному типу, возможна моторная афазия (при поражении доминантного полушария). Кровоизлияние в теменную долю сопровождается контралатеральной гемигипестезией, в затылочную долю — контралатеральной гомонимной гемианопсией, в височную долю доминантного полушария — сенсорной афазией.

**Диагностика.**

Диагноз кровоизлияния в мозг основывается на остром развитии общемозговых, очаговых неврологиче​ских нарушений, менингеальных симптомов и наличии факторов риска внутримозгового кровоизлияния (возраст старше 50 лет, артериальная ги​пертония, злоупотребление алкоголем и др.). Ведущий метод дополнительного исследования в острейшем периоде — КТ головы, позволяющая определить локализацию и размеры гематомы, смещение структур мозга, гидроцефалию и прорыв крови в желудочки, а также исключить другие заболевания (например, инфаркт мозга или опу​холь). При МРТ в первые сутки кровоизлияния в мозг можно не выявить патологии, однако в дальнейшем информативность метода возрастает. МРТ позволяет иногда обнаружить сосудистые мальформации, еще более информативна МР-ангиография, которая в части случаев выявляет причи​ну кровоизлияния (например, артериовенозную мальформацию) и позво​ляет избежать церебральной ангиографии. Если нет возможности выполнить КТ или МРТ головы, то проводят по​ясничную пункцию и эхоэнцефалоскопию. При массивных кровоизлияниях примесь крови в ЦСЖ обнаруживается уже через несколько часов с момента заболевания. При ограниченных лобарных гематомах примесь крови в ЦСЖ иногда отмечается только спустя 2—3 сут с момента кровоизлияния в мозг. В редких случаях, когда кровь не попадает в подпаутинное пространство, не отмечается существенных изменений ЦСЖ. Кровь в ЦСЖ и смещение срединных структур мозга при эхоэнцефалоскопии, отмечаемое обычно при полушарной гематоме, подтверждают диагноз кровоизлияния в мозг, однако при этом вероятность ошибки составляет не менее 10 *%.* В тех случаях, когда у молодых больных не обнаружено факторов риска кровоизлияния и при КТ, МРТ и МР-ангиографии не выявляют причину его, целесообразна церебральная ангиография для исключения мешотчатой аневризмы, артериовенозной мальформации, опухоли мозга или васкулита. Церебральная ангиография также рекомендуется в случаях планируемого хирургического лечения при внутримозговом кровоизлиянии.

Патологический процесс сосудистых заболеваний головного и спинного мозга: 1) может быть связан с состоянием сосудов (атеросклероз, липогиалиноз, воспаление, отложение амилоида, расслоение артерий, аномалии развития, аневризма, венозный тромбоз); 2) может быть удален от локализации патологического процесса (эмболия из сердца или внечерепного кровотока в сосуды мозга); 3) возникает при сочетании пониженного перфузионного давления или повышенной вязкости крови с недостаточным кровотоком; 4) результат разрыва сосуда в субарахноидальном пространстве или внутричерепной ткани.

Церебральный инсульт. Острое неврологическое поражение, возникающее в результате названных патологических процессов. Зона ишемии окружает очаг инфаркта мозга, а вторичные повреждающие факторы (цитотоксины, высвобождающиеся из поврежденных нейронов, отек мозга, местное нарушение мозгового кровообращения) способствуют увеличению выраженности неврологического дефицита. Временные характеристики клинических проявлений являются индикаторами патологического процесса. Завершенный инсульт. Состояние, при котором в течение нескольких дней у больного не отмечается нарастание неврологических симптомов. Транзиторная ишемическая атака (ТИА). Проявляется очаговой неврологической недостаточностью, которая полностью исчезает в течение 24 ч. Могут быть выделены три этиологические категории: 1) ТИА, связанная с замедленным кровотоком в крупных сосудах; 2) эмболическая ТИА и 3) лакунарная, или ТИА, вызванная нарушением кровотока в пенетрирующих сосудах. ТИА, связанные с замедлением кровотока, обычно кратковременны (от минут до часов), склонны к рецидивам и стереотипны. Любой обструктивный процесс во вне- или внутричерепных артериях может вызвать ТИА, обусловленную замедлением кровотока, еслЯ коллатеральный кровоток в зоне ишемии также нарушен. Эмболические ТИА характеризуются большей продолжительностью очаговых неврологических расстройств (часы). Лакунарные ТИА возникают из-за временной ишемии мозга в результате стеноза внутримозговых пенетрирующих сосудов, обычно при вторичном липогиалинозе на фоне гипертензии или при атеросклеротическом стенозе. Полагают, что рецидивирующие или стереотипные ТИА являются лакунарными или ТИА, связанными с нарушением кровотока в мелких сосудах. Иные причины преходящей неврологической недостаточности (судорожные проявления или мигрень) должны быть исключены на основании данных анамнеза заболевания и соответствующего обследования. Ишемический инсульт. Неврологическая недостаточность, вызванная нарушением кровоснабжения участка мозга из-за внутрисосудистой окклюзии или замедления кровотока. Страдает участок мозга, получающий кровоснабжение из пораженного сосуда. Ишемический инсульт может быть вызван: 1) тромбозом крупного сосуда, вызванным замедленным кровотоком; 2) эмболией артерио-артериальной, кардиогенной или неизвестного происхождения; 3) образованием лакун из-за окклюзии мелких внутримозговых пенетрирующих сосудов.

Внутричерепное кровоизлияние. Наиболее распространенные формы: гипертензивные и долевые внутричерепные кровоизлияния (50%), разрыв мешотчатых аневризм, разрыв артериовенозных аневризм. Рвота наблюдается в большинстве случаев, головная боль — примерно в половине случаев. Проявления обычно не ограничиваются одной сосудистой областью. Гипертензивное кровоизлияние обычно происходит в 1) путамен, прилегающую внутреннюю капсулу и центральное белое вещество; 2) таламус; 3) варолиев мост и 4) мозжечок. Неврологическая недостаточность, неотвратимо развивающаяся за 5-30 мин, позволяет с большой вероятностью заподозрить внутричерепное кровотечение. Глазные симптомы очень важны для определения локализации кровоизлияний: 1) путаменальное (в скорлупу) — девиация глаз в сторону, противоположную параличу (в сторону поражения); 2) таламическое — девиация глаз вниз, иногда отсутствуют зрачковые реакции; 3) в варолиев мост — рефлекторные боковые движения глаз нарушены и ослаблены (1-2 мм), реакция зрачков сохранена; 4) мозжечковое — девиация глаз в сторону, противоположную поражению (возникает еще до паралича).

Факторы риска

1) Системное атеротромботическое заболевание — Ишемический инсульт или ТИА;

2) источник эмболов (в том числе, фибрилляция предсердий, поражение клапанов сердца, ИМ, инфекционный миокардит и т. д.) — эмболический инсульт или ТИА; 3) тяжелая гипертензия — лакунарный инсульт с липогиалинозом мелких сосудов, атеротромботические повреждения крупных и средних сосудов, глубинное внутричерепное кровоизлияние; 4) курение и наследственная гиперлипидемия — атеротромботический ишемический инсульт или ТИА.

Таблица 1 Анатомическая локализация мозговых повреждений при инсульте 

|  |  |
| --- | --- |
| Признаки и симптомы | Вовлеченные анатомические структуры |
| ПОЛУШАРИЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА, латеральная поверхность (средняя мозговая артерия) | |
| Гемипарез | Контралатеральная теменная и лобная двигательные области коры |
| Гемигипестезия | Контралатеральная соматосенсорная область коры |
| Моторная афазия (Брока) — запинающаяся речь с трудностью подбора слов, но сохраненным пониманием | Моторная речевая область, лобная доля доминантного полушария |
| Центральная (сенсорная) афазия (Вернике) — затрудненное понимание речи, непонятная речь больного | Центральная речевая область, находящаяся около сильвиевой борозды, доминантное полушарие |
| Одностороннее затруднение целенаправленных движений, апраксия | Недоминантная теменная доля |
| Гомонимная или квадрантная гемианопсия | Зрительные пути в белом веществе нижней части теменной доли или височной доли |
| Характерная фиксация взора с девиацией глаз в сторону поражения | Корковый центр произвольного взора в противоположную сторону (лобная доля) |
| ПОЛУШАРИЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА, медиальная поверхность (передняя мозговая артерия) | |
| Паралич мышц стопы и голени с парезом мышц руки или без пареза | Зона стопы и голени с зоной руки или без зоны руки контралатеральной моторной области коры |
| Корковая гипестезия ноги (преимущественно стопы и голени) | Зона стопы и голени контралатеральной чувствительной области коры |
| Хватательный и сосательный рефлексы | Заднемедиальная часть лобной доли |
| Недержание мочи | Сенсомоторная зона, парацентральная долька |
| Апраксия ходьбы | Лобная кора |

Таблица 2 Анатомическая локализация мозговых повреждений при инсульте (продолжение) 

|  |  |
| --- | --- |
| Признаки и симптомы | Вовлеченные анатомические структуры |
| ПОЛУШАРИЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА, нижняя поверхность (задняя мозговая артерия) | |
| Гомонимная гемианопсия Корковая слепота Нарушение памяти Потеря тактильной чувствительности, спонтанные болевые дизестезии, хореоатетоз | Затылочная кора, область шпорной борозды Затылочные доли, билатерально Гиппокамп, билатерально или доминантного полушария Таламус + субталамус |
| СТВОЛ ГОЛОВНОГО МОЗГА, СРЕДНИЙ МОЗГ (задняя мозговая артерия) | |
| Поражение III нерва и контрлатеральная гемиплегия Паралич и (или) парез движения глаз по вертикали Конвергентный нистагм, дезориентация | III нерв и ножка мозга (синдром Вебера) Супрануклеарные волокна к III нерву Крыша среднего мозга, область вокруг сильвиева водопровода |
| СТВОЛ ГОЛОВНОГО МОЗГА, ПОНТО-МЕДУЛЛЯРНЫЙ ОТДЕЛ (базилярная артерия) | |
| Паралич лицевых мышц Парез мышцы, отводящей глазное яблоко Парез взора в сторону Одностороннее нарушение чувствительности лица Синдром Бернара— Горнера Пониженная болевая и температурная чувствительность половины тела, в ряде случаев включает лицо Атаксия | VII нерв, на той же стороне VI нерв, на той же стороне Мостовой центр взора, на той же стороне Ядро и тракт V нерва, на той же стороне Нисходящие симпатические пути Спиноталамический тракт, контралатерально  Средняя ножка мозжечка и мозжечок |
| СТВОЛ ГОЛОВНОГО МОЗГА, ЛАТЕРАЛЬНАЯ ЧАСТЬ ПРОДОЛГОВАТОГО МОЗГА (позвоночная артерия) | |
| Головокружение, нистагм Синдром Бернара— Горнера (миоз, птоз, пониженное потоотделение) Атаксия, падение на сторону поражения Нарушение болевой и температурной чувствительности половины тела, в ряде случаев включает лицо. | Вестибулярные ядра Нисходящие симпатические пути, ипсилатерально  Полушарие мозжечка или волокна Контралатеральный спиноталамический тракт |

Инструментальные исследования

КТ. Без применения контрастирующего вещества немедленно исключает кровоизлияние как причину очагового нарушения мозгового кровообращения, может выявить отек окружающих тканей и, менее надежно, геморрагический инфаркт. Позволяет определить наличие, протяженность и локализацию супратенториальных инфарктов, даже размером 0,5-1см. Этот метод не может определить большинство инфарктов в течение первых 48 ч и часто не может обнаружить повреждения коры или ствола головного мозга.

МРТ. Более информативный метод для диагностики негеморрагических инсультов. Инфаркт может быть обнаружен уже через несколько часов после возникновения, в том числе при локализации в коре и задней черепной ямке. Кроме того, можно обнаружить лакуны размером менее 0,5 см. Определяется геморрагический компонент при инфаркте мозга, можно получить представление о кровотоке во многих внутричерепных артериях.

МР-ангиография. Информативна для характеристики кровотока в сонных и вертебробазилярных артериях.

Неинвазивное исследование сонных артерий.  Офтальмодинамометрия, окуло-плетизмография, направленная супраорбитальная допплерография, транскраниальная допплерография, ультразвуковое исследование сонных артерий.

Церебральная ангиография. С ее помощью можно: 1) обнаружить язвенно измененные атеросклеротические бляшки, тяжелые формы стеноза сосудов, формирование пристеночного тромба; 2) визуализировать атеросклероз, расслоение каротидного сифона или внутричерепных сосудов; 3) визуализировать коллатеральное кровообращение, обеспечиваемое сосудами виллизиева круга (артериальный круг большого мозга); 4) выявить окклюзию мозговых сосудов эмболом. Метод остается лучшим для выявления атеросклеротического поражения базилярной артерии; однако в связи с высоким риском осложнений (2-12 %) и провокацией нового инсульта вертебральную ангиографию следует применять лишь в том случае, когда с помощью МР-ангиографии нельзя подтвердить клинический диагноз поражения базилярной артерии. Подтверждение этого диагноза существенно влияет на лечение больного.

Причины ишемического инсульта

Тромбоз    
А. Атеросклероз   
Б.\* Артериит: височный артериит, гранулематозный артериит, полиартериит, гранулематоз Вегенера, гранулематозный артериит крупных сосудов (артериит Такаясу, сифилис)   
В.\* Расслоение: сонных, вертебральных или внутричерепных артерий на основании мозга (спонтанное или травматическое)   
Г.\* Гематологические нарушения: полицитемия 1-й или 2-й степени, серповидно-клеточная анемия, тромботическая тромбоцитопеническая пурпура и т.д.   
Д.\* Сдавление внутричерепных артерий при объемных процессах: тенториальное вклинение — сдавление задней мозговой артерии; гигантская аневризма — сдавление средней мозговой артерии   
Е.\* Другие причины: болезнь мойя-мойя, фиброзно-мышечная дисплазия, болезнь   
Бинсвангера Вазоконстрикция (сосудистый спазм)   
А.\* Спазм мозговых сосудов после субарахноидального кровоизлияния    
Б.\* Обратимый спазм сосудов головного мозга: неизвестной этиологии, возникающий при мигрени, травме, эклампсии беременных   
Эмболия   
А. Атеротромботический артериальный источник: бифуркация общей сонной артерии, каротидный сифон, дистальные отделы позвоночной артерии, дуга аорты   
Б.\* Сердечные источники:   
1. Заболевания структур сердца:   
а. Врожденные: пролапс митрального клапана, незаращение овального отверстия и др.    
б. Приобретенные: после инфаркта миокарда, марантические тромботические наложения на эндокарде   
2. Аритмия, фибрилляция предсердий, синдром слабости синусового узла и т.д.   
3. Инфекция: острый бактериальный эндокардит    
В.\* Источник не известен   
1. Здоровые дети или взрослые   
2. Сопутствующие заболевания: вторичная гиперкоагуляция при системных заболеваниях, карцинома (особенно поджелудочной железы), эклампсия беременных, прием оральных контрацептивов, волчанка, антикоагулянты, дефицит фактора С, дефицит фактора S и т.д..

ЭЭГ, ультразвуковое исследование сердца, 24-часовое холтеровское монито-рирование. Для подтверждения диагноза при подозрении на эмболический инсульт или ТИА.Исследование свертываемости крови. Включает определение ПВ и ЧТВ, особенно у больных, получающих антикоагулянты, а также в случаях мозгового инсульта.

**Лечение нарушений мозгового кровообращения**

Цели лечения:

- Купирование, компенсация генерализованных паталогических процессов, приведших к инсульту.

-Ограничение морфо-функциональных изменений, обусловленных поражением мозговых структур.

**БАЗИСНАЯ ТЕРАПИЯ ДИФФЕРЕНЦИРОВАННАЯ ТЕРАПИЯ**

**Кровоизлияние в мозг Субарахноидальное кровоизлияние**

1)​ Интенсивная терапия (коррекция нарушений жизненно-важных функций-дыхания, гемодинамики, глотания, купирование эпилептического статуса.

2)​ Купирование нарушений гомеостаза (снижение ВЧД, коррекция водно-  
электролитного и кислотно-щелочного баланса, предупреждение инфекций, купирование рвоты, икоты, психомоторного возбуждения и др.).

3)​ Метаболическая зашита мозга (купирование дисфункции мозга, вызванного ОНЦК с помощью антигипоксантов, антиоксидантов, антагонистов кальция, нейротрофичееких и  
мембраностабилизирующих препаратов).

**Ишемический инсульт**

1)​ Повышение уровня центральной перфузии и оксигенации структур мозга.

2)​ Нормализация реологических свойств крови.

3)​ Улучшение микроциркуляции

4)​ Нормализация коагуляционных свойств крови

5)​ Метаболическая зашита мозга

1)​ Меры, стимулирующие гемостаз

2)​ Уменьшение проницаемости артериальной стенки

3)​ Антиферментная терапия кровоизлияния

1)​ Приостановка кровоизлияния в субарахноидальное пространство

2)​ Нормализация АД у больных с артериальной гипертензией

3)​ Предупреждение развития ангиоспазма или меры по его  
купированию

4)Меры, предупреждающие рецидив кровоизлияния

Ишемический инсульт или ТИА. 1) антикоагулянты — при отсутствии объективных клинических данных их применение является эмпирическим. Гепарин вводят внутривенно при подозрении на атеротромботическую окклюзию сосудов, особенно при ишемическом инсульте с нарастанием симптомов, или последующих циркуляторных нарушениях. Варфарин применяют при атеротромботическом заболевании, когда хирургическое вмешательство необязательно, или в случаях кардиогенной эмболии (передний инфаркт миокарда, фибрилляция предсердий, поражение сердечных клапанов); 2) антитромбоцитарные препараты могут снизить риск последующих ТИА и инсультов и являются альтернативными по отношению к антикоагулянтам; 3) Хирургическое лечение —эндартерэктомия — при каротидном стенозе, особенно при остаточном просвете меньшем или равном 1 мм, производится ниже сифона.

Лакунарный инсульт. Интенсивное лечение гипертензии.

Внутримозговые кровоизлияния: 1) активная коррекция любой коагулопатии; 2) нейрохирургическое исследование возможности срочного удаления гематомы, особенно при кровоизлиянии в мозжечок; 3) профилактическая противосудорожная терапия при супратенториальном кровоизлиянии, особенно в случаях его распространения на поверхность коры. Инфузионная терапия при остром инсульте. Определяется риском развития отека мозга или усиления тромботической окклюзии (или ее распространения) за счет снижения ОЦП. В целом, следует ограничить прием жидкости, вводить внутривенно изотонический раствор (с гиперосмотическими средствами или без них) при обширных супратенториальных или мозжечковых кровоизлияниях (поддержание осмоляльности сыворотки на уровне 290-310 мосмоль/л); при подозрении на тромбоз базилярной артерии вводят внутривенно только изотонические растворы; в случае инфаркта мозжечка рекомендуется некоторое ограничение в приеме жидкости, но следует избегать уменьшения ОЦП.

Коррекция артериального давления при остром инсульте

Церебральное перфузионное давление должно поддерживаться в случае критического стеноза, вазоспазма или отека мозга с повышением внутричерепного давления; однако следует избегать гипотензии (и, по-видимому, снижения систолического АД ниже 140 мм рт. ст.); из-за риска нового или продолжения развившегося внутримозгового кровоизлияния стабильное систолическое АД выше 210 мм рт. ст. должно быть осторожно снижено (обычно бывает достаточно легких диуретиков).

Субарахноидальное кровоизлияние (САК)

Этиология.  Наиболее частыми причинами являются: 1) разрыв внутричерепной аневризмы; 2) артериовенозные аневризмы. Микотические аневризмы встречаются у больных инфекционным эндокардитом, системными заболеваниями или при иммунодефи-цитных состояниях.

Клинические проявления. В 45 % случаев начало с быстрой потери сознания. В других 45 % первым симптомов является мучительная головная боль, часто описываемая пациентом как «самая страшная боль» в его жизни. Сочетание сильной головной боли с таким характерным симптомом, как рвота, позволяют заподозрить САК. Прогрессирующее поражение III или VI черепных нервов также является признаком САК. Иногда разрыв аневризмы ведет к проникновению крови в субдуральное пространство или базальные цистерны с образованием сгустка, достаточно большого, чтобы вызвать очаговые неврологические симптомы за счет масс-эффекта.

Осложнения 1) сообщающаяся гидроцефалия; 2) повторный разрыв аневризмы (10-30 % случаев), особенно в первые 3 недели после САК; 3) церебральная ишемия и инфаркт вследствие вазоспазма (30 % случаев), обычно на 4-14-й день после САК, что является основной причиной поздних осложнений и летальности; 4) отек мозга; 5) судорожные припадки; 6) прочие осложнения: тромбофлебит с ТЭЛА, перфора-тивная стрессиндуцированная дуоденальная язва, изменения на ЭКГ, заставляющие предположить инфаркт миокарда или ишемию, сердечная аритмия; гипонатриемия, вызванная избыточной секрецией АДГ.

Инструментальные исследования КГ Сначала без применения контрастирующего вещества для выявления наличия крови в субарахноидальном пространстве; затем с контрастирующим веществом, чтобы визуализировать аневризму или артериовенозные аномалии развития. Более 75 % случаев САК могут быть распознаны с помощью КТ при обследовании в первые 72 ч.

Люмбальная пункция выполняется для обнаружения крови в субарахноидальном пространстве; должна проводиться только в том случае, если КТ не позволяет поставить диагноз, но указывает на отсутствие очаговых изменений или обструктив-ную гидроцефалии; при исследовании спинномозговой жидкости следует обратить внимание на ксантохромию.

Церебральная ангиография. Применяется для подтверждения диагноза, определения локализации и анатомической характеристики аневризмы или артериове-нозных аномалий, а также чтобы выявить вазоспазм до хирургического вмешательства.

ЭКГ. Изменение ST, расширенные комплексы QRS, увеличенные интервалы QT, увеличенные или инвертированные зубцы Т. Все эти изменения ЭКГ — скорее вторичны по отношению к САК, нежели к ишемии миокарда.

Сывороточные электролиты и осмоляльность. Эти исследования следует провести из-за вторичной гипонатриемии, возникающей в результате избыточной секреции АДГ.

Лечение 1) строгий постельный режим, тишина, слабительные для предотвращения запоров, анальгетики для профилактики повторного кровоизлияния перед хирургическим вмешательством; 2) хирургическое клипирование аневризмы. Из-за частого развития повторных кровоизлияний (10-30 %) и высокой летальности при этом осложнении (60 %) рекомендуется раннее (на 1-3-и сутки) хирургическое клипирование аневризмы для предотвращения повторного разрыва и интенсивного лечения мозгового вазоспазма; 3) неотложное хирургическое вмешательство для удаления внутримозговой или субдуральной гематомы или внутрижелудочкового дренирования при развитии обструктивной или сообщающейся гидроцефалии; 4) вспомогательная вентиляция легких для больных, находящихся в состоянии ступора или комы, для снижения повышенного внутричерепного давления и адекватной оксигенации; 5) измерение и регуляция АД для поддержания оптимального церебрального перфузионного давления и предупреждения чрезмерного его повышения; 6) Аминокапроновая кислота (норлейцин) — антифибринолитическая терапия для профилактики повторного разрыва; эффективность пока не установлена; некоторые авторы считают, что это повышает риск возникновения ишемических осложнений после САК; 7) симптоматическая терапия мозгового вазоспазма: повышение церебрального перфузионного давления за счет повышения среднего артериального давления путем увеличения ОЦП и вазоактивных средств; блокаторы Са каналов (нимодипин) могут предотвратить вазоспазм или свести его к минимуму; 8) хирургическое клипирование аневризмы. Хирургическое вмешательство обычно откладывают на 10-14 дней после САК для стабилизации состояния больного и уменьшения риска симптоматического вазоспазма в послеоперационном периоде; однако хирургическое вмешательство может быть предпринято в первые 48 ч, если больной неврологически интактен и имеется легкий оперативный доступ к аневризме.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СОСУДИСТОЙ ПАТОЛОГИИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Хирургическое лечение геморрагического инсульта.

Хирургическое вмешательство производят с целью удалить внутримозговой геморрагический очаг и освободить мозг от сдавления и дислокации.

Показаниями к его применению служат:

неудовлетворительные результаты консервативного лечения, высокая летальность, особенно в остром периоде после возникновения внутримозгового кровоизлияния;

нарастающее сдавление мозга, вызываемое внутримозговой гематомой и прогрессирующим перифокальным отеком;

опасность прорыва крови из внутримозгового очага геморрагии в желудочковую систему;

постоянная угроза дислокационного поражения ствола;

неблагоприятное воздействие очага кровоизлияния на мозговое кровообращение с ухудшением микроциркуляции и возможным развитием диапедезных кровоизлияний в полушариях большого мозга и стволовых структурах;

обратимость перифокальных и общемозговых нарушений,  
возникающих в первые часы и сутки после инсульта, если внутримозговую гематому эвакуируют до развития необратимых из­менений в стволе.

Показанием к проведению операции в начальный период ге­моррагического инсульта, в первые часы и сутки после его раз­вития, является сдавление мозга (полушарий большого мозга или мозжечка) внутримозговой гематомой. Раннее удаление очага кровоизлияния, даже не представляющего непосредствен­ной угрозы для жизни, приводит к более быстрому и более пол­ному восстановлению нарушенных функций. В более поздние сроки после инсульта показания к операции связаны с нарастанием неврологической симптоматики и ухудше­нием состояния больных. При кровоизлияниях в мозжечок опе­рация, как правило, является единственным средством для спа­сения жизни больного, особенно при появлении признаков про­рыва крови в желудочки мозга.

Оперативное вмешательство не показано, если общее состоя­ние больного быстро улучшается, а неврологические расстройства регрессируют. Противопоказаниями к проведению операции яв­ляются запредельная кома, предагональное и агональное состоя­ние, тяжелая сопутствующая патология внутренних органов в стадии декомпенсации.

Нельзя считать противопоказанием к выполнению операции преклонный возраст больных, большой объем внутримозговой гематомы, прорыв крови в желудочковую систему мозга, разви­тие дислокационного синдрома, клиническую картину гипертони­ческого криза, на фоне которого развивается геморрагический инсульт.

Важность ранних операций обоснована патоморфологическими изменениями мозга при геморрагическом инсульте и их динами­кой. Чем раньше удаляют внутримозговую гематому, тем мень­ше степень разрушения структур мозга и меньше выражено их пропитывание кровью. Ранняя эвакуация гематомы способствует устранению внутричерепной гипертензии, нередко уменьшает «вегетативную бурю», предупреждает прорыв крови в желудочки, сглаживает клинические проявления дислокационного синдрома. Кроме того, в первые часы после инсульта внутримозговая гема­тома иногда почти полностью состоит из жидкой крови, что об­легчает ее удаление.

В настоящее время применяют два вида операций: одномоментное удаление внутримозговой гематомы;

двухэтапное хирургическое вмешательство: на первом этапе произво­дят пункцию мозга через фрезевое отверстие и отсасывание жидкой части гематомы, на втором этапе (спустя 1—2 суток после стабилизации общего состояния, восстановления дыхания, нормализации сердечно-сосудистой деятельности) — широкую кранио­томию и удаление всей оставшейся части гематомы, состоящей из кровяных сгустков.

Доступы к очагам кровоизлияния соответствуют их локали­зации и преимущественно выполняются в лобно-височной обла­сти. Производят декомпрессивную, лоскутную или, реже, резек­ционную краниотомию при остром течении геморрагического инсульта и проведении операции в ранние сроки на фоне выра­женного отека-набухания мозга и внутричерепной гипертензии.

Если инсульт клинически протекает подостро или хронически, а операцию осуществляют к концу 1-й недели или на 2—3-й не­деле, и мозг не выбухает в рану, и есть уверенность в надежности гемостаза, то допускается пластика дефекта твердой мозговой оболочки и костей свода черепа.

Прорыв крови в желудочковую систему создает экстремаль­ную ситуацию. В таких случаях эвакуацию жидкой части внутримозговой гематомы пункционным способом, как изложено выше, дополняют наружным дренированием боковых желудочков мозга и промыванием их изотоническим раствором хлорида натрия или промывают ликворные пути головного и спинного мозга через вентрикулярный и люмбальный дренажи, как при травматических, кровоизлияниях в желудочки мозга.

Геморрагический инсульт, характеризующийся медиальным кровоизлиянием в полушарии большого мозга, наиболее часто сопровождается вентрикулярной геморрагией. Такая ситуация наименее благоприятна для хирургического вмешательства. Од­нако освободить ликвороносные пути от крови без удаления са­мой прорвавшейся в них гематомы не удается даже активной аспирацией. В то же время летальность при такого вида геморрагиях достигает 100% (при консервативном лечении). Поэтому удаление гематомы с последующим дренированием желудочков мозга и отмыванием из них крови следует расценивать как реани­мационную операцию.

При возникновении кровоизлияния в мозжечок ввиду тяжести состояния больных очень трудно определить точную локализацию гематомы (червь, правое или левое полушарие). В связи с этим показана широкая декомпрессия задней черепной ямки с ревизией ее анатомических образований.

Хирургическое лечение острых церебральных ишемий.

Показаниями к хирургическому лечению являются: временный эффект от консервативной терапии, не устраняющей этиоло­гических и патогенетических факторов, вызывающих ишемию мозга; прогрессирующий характер сегментарных органических поражений сосудов, снабжающих мозг кровью, обусловленных образованием атероматозной бляшки, кольцевид­ного отложения атероматозных масс и неорганических солей, тром­бозом, патологической извитостью, перегибами, петлеобразованием сосудов, эмболией;неполноценность приспособительных реакций, в том числе кол­латерального кровообращения, не устраняющего полностью тка­невую гипоксию, ишемию и нарушения метаболизма, приводящих к размягчению, кровоизлиянию в зону ишемии, атрофии мозга.

При уже развив­шемся инфаркте реконструктивные операции на магистральных сосудах головы служат не лечебным, а профилактическим меро­приятием, предупреждающим последующие нарушения мозгового кровообращения, поэтому производить их рекомендуется после стабилизации общего состояния больного. Смысл реконструктивных операций на сосудах при уже развившемся инфаркте мозга заключается не в ликвидации инфаркта, а в предупреждении его распространения на зону парабиоза и в нормализации кровообращения в зоне парабио­за, чтобы способствовать тем самым нормальной жизнедеятельно­сти мозговых клеток в зоне ишемии. Характер и объем хирургического вмешательства уста­навливают индивидуально в зависимости от этиологии и уровня поражения сосуда.

Противопоказания к операции такие же, как к другим нейро­хирургическим вмешательствам. Оптимальный срок операции — первые часы и сутки после появления признаков острого наруше­ния мозгового кровообращения, особенно при тромбозе и эмболии. В связи с этим важно как можно раньше доставить больных в ней­рохирургический стационар. При более позднем поступлении боль­ных операцию производят после стабилизации общего состояния, уменьшения выраженности общемозговых расстройств и очаговых неврологических симптомов. В таких случаях продолжительность предоперационной подготовки увеличивается до 1—2 недель.

Риск операции повышается при развитии стойкой артериальной гипертензии или выраженной гипотензии, неблагоприятном «сома­тическом фоне», наличии стеноза или окклюзии на нескольких участках сосудистой системы мозга, обширного ишемического ин­фаркта, осложнении инфаркта кровоизлиянием в него. Хирургическая тактика, выбор паллиативной или радикальной операции у больных с острым ишемическим нарушением мозгового кровообращения зависят от тяжести состояния, анатомической до­ступности стенозированного сегмента артерии, возможности уда­лить тромб или эмбол, физиологической дозволенности операции при имеющемся техническом оснащении инструментарием и опти­ческой аппаратурой.

Паллиативные операции производят на симпатической нервной системе. К ним относятся новокаиновая блокада верхних симпа­тических и звездчатого узлов, верхняя шейная симпатэктомия, периартериальная десимпатизация. Операции на шейной симпатиче­ской цепочке узлов и симпатических путях улучшают коллате­ральное кровообращение в зоне ишемии мозга у больных преиму­щественно молодого и среднего возраста, у которых предваритель­ная новокаиновая блокада дает хотя бы кратковременный клини­ческий эффект в виде уменьшения выраженности неврологических расстройств и появления положительной динамики на ЭЭГ или РЭГ, записанных до и после блокады.

Операцию десимпатизации сонной артерии производят, как правило, в области бифуркации общей сонной артерии.

Окклюзирующий тромботический (атероматозный) процесс в сонной артерии на шее может быть дистальным (бифуркация об­щей сонной артерии выше уровня ключицы) и проксимальным (у места отхождения от аорты или безымянной артерии). В связи с этим перед операцией важно провести ангиографическое исследо­вание сонных артерий на всем протяжении.

При стенозе внутренней сонной артерии атероматозной бляш­кой для предотвращения тромбоза показана эндартерэктомия. Если предварительное пережатие внутренней сонной артерии сопро­вождается нарушением сознания, речи, контралатеральным гемипарезом (плегией), то атероматозную бляшку из интимы сосуда удаляют после предварительного создания экстра-интракраниального артериального шунта.

Более перспективна и технически менее сложна резекция по­раженного сегмента внутренней сонной или бифуркации общей сонной артерии с замещением его сосудистым протезом. У больных с резко выраженным поражением бифуркации общей сонной арте­рии атеросклеротическим процессом эта операция может быть оправдана, если стенотический процесс во внутренней сонной ар­терии не распространяется на ее дистальные участки.

При ограниченных сегментарных тромбозах сонной артерии в первые 12—24 ч, до распространения на область «сифона», тромб может быть удален с помощью зонда Фогарти. Удалению из средней мозговой артерии подлежат сегментар­ные тромбы.

Хирургическое лечение извитости сонных артерий показано при отсутствии эффекта от консервативного лечения, выраженной симптоматике недостаточности мозгового кровообращения, повторных преходящих нарушениях мозгового кровообращения, наличии синдрома поражения каротидного сину­са. По данным катамнеза, консервативное лечение извитости внут­ренних сонных артерий малоэффективно. При петлеобразовании восстанавливают прямолинейность артерии. Для этого поэтапно рассекают рубцы, удерживающие петли сосуда (результат пери артериального и интрамурального воспалительного процесса), удлиненную артерию обвивают вокруг грудинноключично-сосцевидной мышцы, для чего мышцу предварительно пересекают, а после пере­мещения сонной артерии сшивают. При выделении сонной артерии важно щадить нервы на ее передней поверхности.

Не менее эффективны и другие операции: редрессация патоло­гически извитой внутренней сонной артерии с помощью мышечного лоскута на ножке, перекинутого через бифуркацию общей сон­ной артерии; выпрямление сонной артерии и фиксация ее в функ­ционально выгодном положении. После этих операций в большин­стве случаев восстанавливается магистральный и улучшается кол­латеральный кровоток, прекращается головокружение, синкопальные состояния, возникающие при поворотах головы, и др.

При невозможности восстановить кровоток по внутренней сонной артерии может быть создан экстраинтракраниальный анастомоз между поверхностной височной артерией и корковой ветвью сред­ней мозговой артерии.

Хирургическое лечение в ряде случаев показано при поражении не только системы сонных, но и позвоночных артерий.

Хирургическое лечение вертебробазилярной недостаточности проводят дифференцированно, в зависимости от этиологических факторов. При извитости позвоночных артерий рассекают периартерпальные сращения и выпрямляют сосуды, в ряде случаев вы­полняют скаленотомию. Динамическую компрессию позвоночных артерий устраняют путем стабилизации пораженного сегмента позвоночника (дискэктомия, «межтеловой» спондилодез). Унковертебральные экзостозы удаляют.

Хирургическое лечение артериальных аневризм и артериовенозных мальформаций.

Радикальным методом лечения артериальных аневризм головн­ого мозга является оперативное лечение в том его варианте, который позволяет надежно выключать аневризму из мозгового кровообращения.

Для определения срока операции учитывают наличие сосудистого спазма, тяжесть общего состояния больного, выраженность гипертензионного и дислокационного синдромов, наличие паренхиматозного объемного кровоизлияния, состояние сердечно-сосудистой системы (в том числе результаты электрокардиографии) и дыхания. Оперативное лечение целесообразно проводить при I — III степени тяжести состояния больных (по Ханту и Хессу). Больным, у которых общее состояние соответствует IV—степени тяжести, проводят консервативное лечение; операция показана при наличии внутримозговой гематомы (лечение дислокационного синдрома) и направлена на удаление очага кровоизлияния, создание внутренней декомпрессии мозга; если при этом аневризматический мешок доступен, то аневризму клипируют или укутывают мышцей либо другим пластическим материалом со всех сторон, включая прилежащие к аневризме участки артерии. После укутывания аневризматического мешка марлей плотный соединительнотканный рубец образуется только через месяц.

При наличии сегментарного спазма производят расширение су­женного участка артерии с помощью бал­лон-катетера; при диффузном спазме артерий мозга методику эндовазального расширения применяют для освобождения устий коротких стволовых артерий и улучшения кровообращения на ишемизированных участках мозга.

От­крытое хирургическое вмешательство на артериальных аневриз­мах в настоящее время признается ведущим методом их лечения. При некоторых формах и определенной локализации аневризм применяют стереотаксическое клппирование и эндовазальные опе­рации. В частности, субклиноидные аневризмы внутренней сонной артерии, практически недоступные для прямого интракраниально­го воздействия, являются объектом эндовазального вмешательст­ва; их выключают из мозгового кровообращения с помощью бал­лон-катетера.

Для выключения из кровотока аневризм каменистого и кавер­нозного отделов внутренней сонной артерии, каротидно-офтальмических аневризм, недоступных для прямого вмешательства (интра-краниального), разработан эндовазальный способ баллонизации.

К паллиативным операциям относится «окутывание» артери­альной аневризмы биологическими (мышца, фасция, апоневроз) или синтетическими тканями. При этом способе операции свободный лоскут мышцы, раздавленный между брашнами инст­румента, должен плотно прилегать к аневризматическому образо­ванию. Этого легче добиться с помощью хирургической марли; че­рез 2 недели после операции около марли образуется грануляционная ткань, а спустя 2 месяца — плотная соединительнотканная капсула. Применение быстротвердеющих пластмасс (силиконовый каучук, пластмасса «Истмен-910», «Арон-альфа», поливинилиденхлорид, метилметакрилат, эпоксидная резина, циакрин и др.) ограничено в связи с их токсичностью в отношении стенок артерий и мозгово­го вещества (возможность некротических изменений), а также от­сутствием гарантии, что не возникнет повторное кровоизлияние из аневризмы или стенозированного участка артерии.

Лечение каротидно-кавернозного соустья хирургическое. Мето­дом выбора является эндовазальная операция. Под контролем рентгеновского экрана с оптическим преобразователем и телекаме­рой через пункционную иглу во внутреннюю сонную артерию вво­дят двухпросветный катетер со сбрасываемым баллоном на конце.

Радикальным способом лечения АВА считается хирургический. Исходы оперативного лечения тем лучше, чем менее декомпенсированно состояние больных до операции. Вопрос об одновременном проведении вмешательств на внутримозговой гематоме и АВА решают в зависимости от тяжести об­щего состояния больного, локализации и объема аневризмы. У больных, состояние которых соответствует II—III степени тя­жести (по Ханту—Хессу), удаление внутримозговой гематомы нередко сочетают с экстирпацией АВА, доступной удалению. При состоянии больных IV—V степени тяжести, помимо осуществле­ния эвакуации гематомы, иногда клипируют приводящие артерии аневризмы, если доступ к ним не увеличивает травматичности операции. Вопрос о полном удалении АВА решают после стаби­лизации общего состояния, нормализации стволовых функций и прояснения сознания. При отсутствии смежной внутримозговой гематомы вмешательство на АВА откладывают до улучшения об­щего состояния больного и проводят его в плановом порядке.

Эндоваскулярные операции выполняют в нескольких вариантах.

Катетеризация магистральных артерий шеи (внутренняясонная, позвоночная), окклюзияпитающих аневризму сосудовбаллонами, заполняемыми быстротвердеющим силиконом.

Выключение артериовенозных аневризм с помощью мышеч-ных или полистероловых эмболов, которые вводят через магист-ральный сосуд на шее, как правило, внутреннюю сонную артерию.

Стереотаксическое клипирование питающих аневризму арте­риальных сосудов является малотравматичным и весьма перспек­тивным методом лечения. Однако из-за наличия широкой сети коллатерального кровотока в зоне расположения аневризмы клиническая эффективность его не­редко снижается.

Инфекционные заболевания центральной нервной системы - одна из частых форм неврологической патологии. В последние десятилетия благодаря внедрению новых диагностических технологий и мощных антибактериальных и противовирусных препаратов достигнуты значительные успехи в лечении некоторых еще недавно летальных заболеваний. В то же время расширился спектр возбудителей инфекционных заболеваний нервной системы, участились смешанные, атипичные формы, что может создавать существенные диагностические трудности. Спектр микроорганизмов, поражающих нервную систему, очень разнообразен. Это - бактерии (менингококки, гемофильная палочка, стрептококки, стафилококки, протей, кишечная палочка, кампилобактер, микобактерии туберкулеза, лепры, клостридии, дифтерийная палочка и др.), риккетсии, микоплазмы, вирусы (энтеровирусы, вирусы простого герпеса, вирус Эпстайна-Барра, цитомегаловирус, вирус эпидемического паротита, кори, краснухи, гриппа, лимфоцитарного хориоменингита, арбовирусы, ВИЧ, Т-лимфоцитарный вирус человека I типа, вирус бешенства, паповирусы), грибы, простейшие (плазмодии, токсоплазмы), гельминты (трихинелла, цистицерк, эхинококк, шистосома), амебы.

**Менингит** - острое инфекционное заболевание с преимущественным поражением паутинной и мягкой оболочек головного и спинного мозга.

Этиология, патогенез.

Заболевание вызывают различные бактерии, вирусы, риккетсии, грибы.

Входными воротами в организм чаще всего служат носоглотка и кишечник. Отсюда они проникают в кровь (стадия бактериемии и вирусемии) и затем гематогенным путем заносятся в оболочки мозга. Воспаляются мягкая и арахноидальная оболочки и тесно связанные с ними сосудистые сплетения желудочков. Нарушается всасывание и циркуляция цереброспинальной жидкости, что приводит к развитию внутричерепной гипертензии. В процесс могут вовлекаться вещество головного и спинного мозга, корешки, черепные нервы, сосуды мозга.

Первичные менингиты протекают как самостоятельные заболевания, вторичные являются осложнением соматических болезней.

В зависимости от характера воспалительного процесса в оболочках мозга и состава ЦСЖ различают гнойные и серозные менингиты.

Гнойные менингиты, как правило, вызываются бактериями, а

серозные - вирусами.

По темпу развития выделяют

острые,

подострые,

хронические менингиты.

Причины подострых и хронических менингитов:

инфекционные (бактериальные, грибковые, паразитарные, вирусные) заболевания и

неинфекционные (злокачественные опухоли - карциноматоз мозговых оболочек;

воспалительные заболевания - саркоидоз, СКВ, изолированный ангиит нервной системы, болезнь Бехчета, гранулематоз Вегенера, синдром Шегрена, синдром Фогта-Конаяги-Харады;

лекарственный менигит.

Клиническая картина менингита складывается из общеинфекционных, общемозговых и менингеальных симптомов.

О*бщеинфекционные* симптомы:

относятся лихорадка,

ощущение недомогания,

гиперемия лица,

миалгии,

тахикардия,

воспалительные изменения в крови и др.

*Общемозговые* симптомы:

головную боль,

рвоту,

спутанность сознания или угнетение сознания,

генерализованные эпилептические приступы.

Головная боль носит распирающий характер, обусловлена раздражением мозговых оболочек, иннервируюмых ветвями тройничного и блуждающего нервов, симпатическими волокнами.

М*енингеальный синдром:*

ригидность мышц шеи,

симптомы Кернига и Брудзинского (верхний, средний, нижний),

скуловой феномен Бехтерева,

общая гиперестезия.

В зависимости от природы болезни и ее стадии выраженность отдельных симптомов широко варьирует.

Тяжелые гнойные менингиты в некоторых случаях сопровождаются спутанностью или угнетением сознания, либо резким психомоторным возбуждением, делирием, эпилептическими приступами.

Диагноз менингита основывается на особенностях клинической картины и составе цереброспинальной жидкости, а также на данных ее бактериологического и вирусологического исследования.

*Менингизм -* раздражение мозговых оболочек без проникновения инфекции в подпаутинное пространство (состав цереброспинальной жидкости нормальный), нередко наблюдаемое на высоте общих заболеваний, сопровождающихся интоксикацией и высокой температурой.

Дифференциальная диагностика. Обнаружение менингеального синдрома не должно идентифицироваться с диагнозом менингита. Помимо менингита, менингеальные сипмтомы могут выявляться при:

субарахноидальном кровоизлиянии,

внутричерепной гипертензии,

объемных процессах в задней черепной ямке (гематома, абсцесс мозжечка),

карциноматозе мозговых оболочек,

интоксикациях,

черепно-мозговой травме.

Гнойные менингиты характеризуются наличием в цереброспинальной жидкости нейтрофильного плеоцитоза, превышающего 500-1000 клеток в 1 мкл, мутная, желто- зеленая, преимущественно содержит нейтрофилы, повышение уровня белка прогностически неблагоприятно, характерно снижение уровня глюкозы, также при туберкулезном и грибковых менингитах. Гнойные менингиты могут быть вызваны различными возбудителями: менингококками, пневмококками, гемофильной папочкой, стрептококками, кишечной палочкой и др.

В диагностике менингитов используют серологические пробы - длительные, диагноз ставится ретроспективно; посев возбудителя на питательные среды и определение его чувствительности к антибиотикам - длительное время; иммунологические экспресс-методы исследования ЦСЖ - метод встречного иммунофореза и метод флюоресцирующих антител - эти методы позволяют определить наличие в ЦСЖ антигенов возбудителей менингита с помощью групповых преципитирующих сывороток в течение нескольких часов.

Менингококковый менингит (грамотрицательным диплококком), легко обнаруживается при микроскопическом исследовании в лейкоцитах либо внеклеточно, передается капельным путем. Заболевание носит спорадический характер, но иногда отмечаются небольшие эпидемии, наибольшее число вспышек регистрируется в зимне-весенний период.

Менингококковая инфекция может проявляться в различных формах:

бессимптомным бактерионосительством,

назофарингитом,

артритом,

пневмонией,

менингококкемией,

гнойным менингитом и менингоэнцефалитом.

Длительность заболевания - 2-6 недель, однако возможны гипертоксические формы, протекающие молниеносно и приводящие к летальному исходу в течение суток.

Пневмококковым менингитом заболевают преимущественно дети раннего возраста и люди старше 40 лет (у последних это самая частая форма гнойного менингита). Источниками инфекции и факторами, способствующими переходу поражения на оболочки мозга, служат хронические отиты и синуситы, мастоидиты, травмы черепа, алкоголизм, иммунные нарушения. Как и при менингококковом менингите, могут быть продромальные симптомы в виде общего недомогания и субфебрильной температуры. Кожные высыпания нехарактерны, за исключением herpes labialis. Клиническая картина типична для тяжелого бактериального менингоэнцефалита. Характерны кратковременные выключения сознания, судороги и параличи краниальных нервов. Весьма типична зеленоватая окраска мутной цереброспинальной жидкости. Без лечения заболевание приводит к смерти через 5-6 дней, однако и при адекватном лечении смертность высока (до 50%).

Неврологические осложнения осложнения острых гнойных менингитов ( у 10-30 % лиц, перенесших острый гнойный менингит). Осложнения разделяют на ранние и поздние.

*Ранние осложнения* - повышение ВЧД,

эпилептические припадки, артериальные или венозные тромбозы, нарушения мозгового кровообращения, субдуральный выпот,

гидроцефалию, поражение черепных нервов.

*Поздние осложнения* - резидуальный очаговый неврологический дефект, эпилепсия, деменция.

Кроме неврологических осложнений возможны и такие системные осложнения, как септический шок, эндокардит, гнойный артрит, пневмония, тромбоз глубоких вен голени и тромбоэмболия легочной артерии, панкреатит, панофтальмит.

Лечение. Идентификация возбудителя путем бактериологического исследования, которое иногда требует длительного времени, возможна лишь в 70- 80% случаев. В острейшей стадии многие спорадические случаи гнойного менингита не имеют достаточно убедительных этиологических признаков, поэтому прежде всего назначают пенициллин из расчета 200 000-300 000 ЕД/кг, а грудным детям 300 000- 400 000 ЕД/кг в сутки, что составляет в среднем для взрослых больных 24 000 000 ЕД/сут. Пенициллин вводят с 4-часовыми интервалами (6 раз в сутки) у взрослых и с 2-часовыми - у грудных детей.

Вместо бензилпенициллина при гнойном менингите могут быть использованы и полусинтетические пенициллины - ампициллина натриевая соль, оксациллин, метициллин. Ампициллин вводят по 2 г через 4 ч в/м или в/в (до 12 г/сут), детям - по 200-400 мг/кг в/в каждые 6 ч. Иногда к пенициллину добавляют в/в введение сульфамонометотоксина в 1 -и день по 2 г 2 раза, а в последующие дни по 2 г 1 раз в сутки. При непереносимости пенициллина используют гентамицин (до 5 мг/кг в сутки), левомицетин (до 4 г/сут), ванкомицин (до 2 г/сут). Комбинированное лечение менингококкового менингита несколькими антибиотиками не имеет преимуществ перед массивными дозами пенициллина или ампициллина. Однако при менингите, вызванном гемофильной палочкой, необходимо комбинировать ампициллин и левомицетин, при обнаружении кишечной палочки в цереброспинальной жидкости - ампициллин и гентамицин, при обнаружении стрептококка - пенициллин и гентамицин. Интрапюмбапьно в тяжелых случаях добавляют пенициллин, гентамицин или стрептомицин. В тяжелых случаях необходим немедленный плазмаферез с последующим введением свежезамороженной плазмы до 1- 2 л (доза взрослым).

Серозные менингиты чаще всего бывают следствием вирусной инфекции, характеризуются лимфоцитарным плеоцитозом в пределах нескольких сотен клеток в 1 мкл, умеренным увеличением содержания белка, нормальным содержанием глюкозы, отрицательным результатом бактериологического исследования, доброкачественным течением со спонтанным выздоровлением.

Туберкулезный менингит в большинстве случаев развивается постепенно, проявляясь нарастающей головной болью на фоне невысокой температуры, к которой лишь через несколько дней присоединяются рвота, адинамия, оглушенность. В начале 2-ой недели болезни выявляется поражение краниальных нервов как правило, глазодвигательного и (или) отводящего; в конце 2-й недели возникают расстройство функции тазовых органов и спутанность сознания. В половине случаев туберкулезный менингит возникает на фоне активного туберкулезного процесса, чаще всего у больных с гематогенно- диссеминированным туберкулезом легких. В настоящее время заболевание одинаково часто наблюдается как у детей, так и у взрослых. На ранних стадиях болезни значительные трудности представляет дифференцирование туберкулезного менингита от вирусных. Даже незначительные признаки нарушения глазодвигательной иннервации и снижение содержания глюкозы в цереброспинальной жидкости - наиболее важные доводы в пользу туберкулезного поражения оболочек.

Лечение. Изониазид (тубазид) по 0,3 г 3 раза в день (взрослым), стрептомицин в/м 1 раз в сутки в дозе 1 000 000 ЕД, рифампицин. Нередко дополнительно назначают этамбутол. Химиотерапевтические препараты сочетают с глюкокортикоидными гормонами - 15-30 мг/сут преднизолона внутрь. При явлениях менингоэнцефалита необходима интенсивная терапия отека мозга. Для профилактики вызываемых иногда тубазидом и его аналогами полиневропатий и судорог назначают витамин В6 и фенобарбитал.

Прогноз. При своевременном начале лечения, длящегося много месяцев, как правило, наступает полное выздоровление. В случае запоздалой диагностики, особенно если наблюдаются затемнение сознания, очаговые поражения мозга и гидроцефалия, исход неблагоприятный, а среди оставшихся в живых большинство имеют резидуальную симптоматику.

Вирусные (асептические) менингиты. Возбудители: вирусы Коксаки, ECHO, доброкачественного лимфоцитарного хориоменингита и эпидемического паротита; серозный менингит может быть вызван и любым другим нейротропным вирусом, когда на высоте виремии в процесс вовлекаются оболочки мозга. Вне эпидемической вспышки клиническая картина асептического менингита не имеет, как правило, специфики. Болезнь начинается остро или подостро: при умеренном повышении температуры появляются головная боль, рвота, общее недомогание, напряжение шейных мышц и симптом Кернига.

Значительных признаков общей интоксикации обычно не наблюдается. Нередки явления фарингита. Изменений крови нет. В цереброспинальной жидкости отмечается лимфоцитарный плеоцитоз с легким повышением белка при нормальном содержании глюкозы. Среди вирусных менингитов наибольшее значение имеет менингит (или менингоэнцефалит), который возникает в 0,1 % случаев эпидемического паротита. Неврологический синдром развивается через 3- 6 дней после начала болезни. Изредка паротитный менингит принимает тяжелое течение, сопровождаясь поражением головного мозга. При лечении больных паротитным менингитом следует помнить о возможности развития полиневропатии, изолированного поражения слухового нерва, а также о сопутствующих поражениях поджелудочной железы (боль в животе) и половых желез (орхит).

Лечение симптоматическое: анальгетики, диуретики, транквилизаторы, антигистаминные препараты, постельный режим. Подавляющее большинство больных асептическим менигитом подлежат госпитализации в инфекционные отделения в связи с высокой контагиозностью энтеровирусных инфекций.

Прогноз. В большинстве случаев через несколько дней или недель наступает выздоровление.

При любом инфекционном процессе пораженными оказываются, хотя и в различной степени, разные структуры нервной системы. В связи с эти широко используют такие термины, как менингоэнцефалит или энцефаломиелит, более точно отражающие анатомическое распространение патологического процесса.

Энцефалиты принято разделять на:

первичные

вторичные (пост- и параинфекционные).

**Энцефалиты вирусные** - группа заболеваний, характеризующихся воспалением вещества мозга и вызываемых нейротропными вирусами.

Этиология, патогенез. При внедрении вируса возникают деструкция нейронов, отек мозговой ткани, артерииты и тромбозы мелких сосудов, пролиферация глии. Поражение мозга может быть диффузным (энцефаломиелит), избирательным (полиоэнцефалит) или локальным. Обычно в процесс вовлекаются и оболочки мозга.

Комариный (японский) энцефалит. Возбудитель - специфический вирус, переносимый особыми видами комаров. Заболевание в пределах России фиксируется только на Дальнем Востоке и имеет выраженную сезонность (летне-осенний период). Для клинической картины характерна выраженность энцефалопатического синдрома, глубокое помрачение сознания. В крови высокий лейкоцитоз. Смертность в отдельных вспышках до 10%; полное выздоровление наступает у половины заболевших.

**Первичный вирусный энцефалит (Энцефалит Экономо).** Заболевание носило эпидемический характер в конце первой мировой войны в 1916г., затем в 1927 г. неожиданно пошла на убыль.

Заболевание возникает остро, либо постепенно. Острая стадия летаргического энцефалита Экономо обозначается как «гиперсомническая офтальмоплегия» и характеризуется повышенной сонливостью и глазодвигательными нарушениями, что отражает преимущественное вовлечение среднего мозга. Больной может заснуть в любых условиях. Глазодвигательные расстройства чаще всего проявляются диплопией, реже встречается надъядерная офтальмоплегия. Реакция зрачков на аккомодацию и конвергенцию отсутствует или снижается (обратный симптом Аргайла Робертсона).

Паркинсонизм и другие экстрапирамидные синдромы характерны для хронической стадии энцефалита. Истинные случаи болезни Экономо в настоящее время не встречаются.

**Энцефалиты** (менингоэнцефаломиелиты) параинфекционные и поствакцинальные.

Этиология, патогенез. Решающее значение имеюталлергические механизмы. Параинфекционные осложнения со стороны нервной системы наблюдаются едва ли не при всех известных инфекциях.

Неврологический синдром параинфекционных и поствакцинальных осложнений, как правило, не имеет каких-либо специфических признаков, его природа зависит от основного заболевания.

Энцефаломиелит при антирабических прививках.

Обычно констатируют 2-3 случая неврологических осложнений на 10 тыс. людей, получивших антирабическую вакцину. Послепрививочный рассеянный энцефаломиелит возникает обычно после нескольких инъекций антирабической вакцины. Особенно закономерно развитие в подобной ситуации поперечного миелита на фоне сопутствующих поражений различных отделов головного мозга. Лечение симптоматическое: применяют большие дозы глюкокортикоидных гормонов. В тяжелых случаях назначают антибиотики для профилактики суперинфекции.

**Лечение**

**1. Отек мозга.** В результате резкого повышения ВЧД, возникновения очагов воспаления с перифокальным отеком, гиперемии мозга и кровоизлияний возможно смещение структур мозга с последующим их вклинением в большое затылочное отверстие. Для быстрого снижения ВЧД используют осмотические средства, более продолжительный эффект достигается с помощью высоких доз кортикостероидов. Экспериментально доказано, что кортикостероиды способствуют распространению герпетической инфекции по нервной ткани, поэтому при вирусном энцефалите их применяют только по строгим показаниям. Кроме того, поскольку отек в этом случае в основном цитотоксический, эффективность кортикостероидов не столь велика.

**2. Эпилептические припадки** при вирусном энцефалите часто плохо поддаются лечению.

Противосудорожную терапию проводят так же, как и при припадках другой этиологии.

**3. Противовирусная терапия.**

**Клещевой (весенне-летний) энцефалит** - таежный, сибирский, русский энцефалит. Вирус передается иксодовыми клещами, ареал распространения которых в России ограничен Дальним Востоком, Сибирью, Уралом. Помимо инфицирования при укусе клеща, возможно заражение алиментарным путем через молоко коз и коров.

Заболевание обычно возникает в весенне-летний период.

Как и при других нейроинфекциях, выраженность клинической картины и распространенность поражения тех или иных отделов нервной системы варьируют от легких неспецифических лихорадочных состояний или серозных менингитов до тяжелейших менингоэнцефалитов, заканчивающихся летально. Наиболее типична картина поражения серого вещества ствола мозга и шейного отдела спинного мозга. На фоне острого общеинфекционного симптомо-комплекса развиваются бульбарные нарушения и вялые параличи шеи и верхних конечностей. Обычно наблюдаются и менингеальные симптомы. В тяжелых случаях отмечаются оглушение, бред, галлюцинации. Температура начинает снижаться на 5-7-ой день болезни, затем стихают общемозговые признаки, смягчается очаговая симптоматика. Исследование крови в остром периоде обнаруживает лейкоцитоз, увеличение СОЭ: в цереброспинальной жидкости умеренный плеоцитоз.

Таким образом, заболевание может проявиться

следующими формами:

лихорадочная,

менингеальная,

менингоэнцефалитическая,

полиэнцефалитическая,

полиомиелитическая,

полиэнцефаломиелитическая,

двухволновое течение.

При дифференциальной диагностике опорными пунктами служат эндемичность клещевого энцефалита, его приуроченность к определенному периоду года, положительная реакция связывания комплемента (РСК) и реакция нейтрализации. Сложность диагностики с лайм- боррелиозом. При нейроборрелиозе актуальна дифференциальная диагностика в первую и вторую фазы, когда кроме мигрирующей эритемы, также характерны менингит, радикулит и краниальная невропатия. Наиболее оперативный прием диагностики - ИФА, ПЦР.

Лечение. Донорский (противоэнцефалитный) гамма- глобулин среднего титра (1:80-1:160) в/м по 0,1-0,15 мл/кг массы тела в сутки, в первые 3-4 дня болезни, курсовая доза 18-36 мл; сывороточный полиглобулин по 6-9 мл в/м; рибонуклеаза 2,5-3,0 мг/кг массы тела в сутки в/м, дробно, 6 раз в сутки в течение лихорадочного периода (курсовая доза 700-900 мг РНКазы). Обеспечивают также детоксикацию, контроль водно-электролитного баланса, дегидратацию (фуросемид, маннитол), при необходимости используется ИВЛ. С целью защиты от суперинфекции назначают антибиотики. По показаниям назначают симптоматические средства. При резидуальных дефектах проводят реабилитационную терапию.

Прогноз. Смертность от 10 до 20%. В последние годы преобладают относительно нетяжелые формы болезни.

Может быть полное выздоровление или выздоровление с неврологическим дефектом чаще всего в виде слабости и похудания мышц шеи, рук, пояса верхних конечностей.

Профилактика. Специфическая вакцинация тканевой инактивированной вакциной. Активную иммунизацию проводят по эпидемиологическим показаниям. Вакцину вводят по 1 мл п/к, 3 раза в день в осенний период, затем однократно весной с последующей ежегодной ревакцинацией. Лицам, подвергшимся укусам клещей, 22

вводится противоэнцефалитный иммуноглобулин высокого титра (1:640-1:1280) однократно 0,1 мл/кг массы тела в течение 48 часов и 0,2 мл/кг массы тела с 48 до 96 часов. Меры защиты от укусов клещей.

**Арахноидит** - серозное воспаление паутинной оболочки головного и (или) спинного мозга. Вопреки бытующим представлениям - очень редкое заболевание. Часто в процесс вовлекается и мягкая мозговая оболочка. В связи с выраженностью продуктивных воспалительных изменений при арахноидитах образуются спайки в подпаутинном пространстве; могут формироваться кисты, иногда достигающие больших размеров. Эти процессы нарушают циркуляцию ЦСЖ и приводит к развитию внутричерепной гипертензии.

Классификация. Морфологически различают слипчивые и кистозные арахноидиты, а в зависимости от локализации - церебральные, спинальные, цереброспинальные; по течению - острые, подострые ихронические.

Этиология, патогенез. Имеют значение перенесенные в прошлом травма, менингит, субарахноидальное кровоизлияние. Из церебральных арахноидитов практическое значение имеет лишь арахноидит задней черепной ямки, обычно имитирующий опухоль этой локализации. При спинальной локализации арахноидит обычно повторяет клинику компрессии спинного мозга. Ни клинические анализы крови, ни исследование цереброспинальной жидкости специфических изменений не выявляют. Помогает распознать арахноидит лишь миелография, дающая характерную картину, отличную от миелограммы при опухоли спинного мозга. У подавляющей части больных, много лет лечащихся по поводу «арахноидита», на самом деле имеются неврозоподобные (преимущественно астенические, астенодепрессивные) состояния, включающие упорную головную боль, а отдельные органические микросимптомы, выявляемые при этом, и становятся отправным пунктом ошибочной диагностики.

Очаговая симптоматика при арахноидите зависит от преимущественной локализации и выраженности патологического процесса.

При арахноидите задней черепной ямки

гипертензионные явления,

застойные явления на глазном дне,

системное головокружение,

рвота,

тошнота,

координаторные расстройства, а при локализации процесса в мосто-мозжечковом углу - симптомы поражения VIII, VII, VI, V пар черепно-мозговых нервов.

При оптико-хиазмальном арахноидите - страдает зрение, вегетативная регуляция. При распространенном базальном арахноидите - симптомы поражения черепных нервов. При конвекситальном арахноидите - судорожные припадки, пирамидные расстройства, у детей задержка умственного развития. При спинальных арахноидитах - корешковые боли, выпадение чувствительности, двигательные нарушения.

Лечение. Арахноидиты задней черепной ямки и спинного мозга, протекающие с псевдотуморозной картиной, обычно лечат хирургическим путем.

Консервативное лечение основано на применении антибиотиков, сульфалинамидных, десенсибилизирующих, дегидратирующих препаратов. В хронической стадии назначают курсы рассасывающей терапии (экстракт алоэ, стекловидное тело, лидаза), дегидратирующие средства, витамины В1, В2, В6, В12, С.

**Пахименингиты** - воспаление твердой мозговой оболочки. В отдельных случаях в процесс вовлекается и клетчатка между двумя листками этой оболочки в позвоночном канале (эпидурит). По распространенности поражения пахименингит может быть локальным и диффузным, по характеру воспаления - гнойным и серозным.

**Абсцесс головного мозга** - очаговое скопление гноя в веществе мозга.

Этиология, патогенез. Абсцесс возникает как осложнение повреждений черепа, развивается вследствие распространения инфекции из гнойников, расположенных в непосредственной близости к мозгу, или заноса инфицированного микроэмбола из экстракраниальных очагов гнойной инфекции и при септикопиемии. В 30% случаев абсцесс мозга имеет отогенное происхождение, локализуясь в височной доле или в мозжечке. Вторая по частоте причина абсцессов - гнойные заболевания легких. Симптомы, течение. Начало заболевания обычно характеризуется картиной гнойного менингоэнцефалита: общее тяжелое состояние, интенсивная головная боль, рвота, высокая температура, менингеальные знаки*,* полинуклеарный лейкоцитоз, повышенная СОЭ, умеренный плеоцитоз в цереброспинальной жидкости. При высокой вирулентности возбудителя происходит расплавление мозговой ткани и вокруг образовавшейся полости, наполненной гноем, постепенно формируется капсула абсцесса. К моменту его полного развития (через 4-6 нед.) общеинфекционные симптомы обычно стихают и состояние больного улучшается. В дальнейшем постепенно нарастают внутричерепная гипертензия и симптомы очагового поражения мозга. В половине случаев отмечаются застойные диски зрительных нервов. Цереброспинальная жидкость при инкапсулировании абсцесса изменена мало или совсем не изменена.

Воспалительные изменения крови незначительны.

Описанная псевдотуморозная стадия абсцесса может длиться от нескольких месяцев до многих лет. По мере увеличения абсцесса и усугубления дислокационных явлений возрастает опасность мозговых грыж с ущемлением ствола мозга в вырезке мозжечкового намета или в большом затылочном отверстии. Возможность развития внутримозговых грыж диктует сугубую осторожность при проведении люмбальной пункции в случае подозрения на абсцесс мозга.

При дифференциальной диагностике абсцесса мозга с очаговым менингоэнцефапитом или менингитом решающую роль играют данные эхоэнцефалографии (смещение срединных структур мозга при супратенториальном абсцессе) и компьютерная томография.

Лечение абсцесса мозга только хирургическое в сочетании с интенсивной терапией антибиотиками.

Прогноз. Послеоперационная летальность - 20-30%.

Особенно неблагоприятен прогноз при множественных абсцессах, составляющих 10% всех случаев этого заболевания. У части больных после операции сохраняется стойкая резидуальная симптоматика (гемипарезы, афазия, атаксия и др.).

**Миелит** - воспаление спинного мозга, обычно захватывающее белое и серое вещество; при поперечном миелите поражение ограничено несколькими сегментами; при рассеянном миелите очаги поражения локализуются на нескольких уровнях спинного мозга.

Этиология, патогенез. Причинной острого миелита может быть инфекция вирусом опоясывающего герпеса, цитомегаловирусом, вирусом Эпстайна-Барра или микоплазмой. Нейротропные вирусы или нейроаллергические реакции при вакцинациях или демиелинизирующих процессах, реже гноеродная флора при ранениях позвоночника или общих инфекциях (менингококковый сепсис и т.д.). При осмотре пораженный участок мозга отечен, гиперемирован, а в наиболее тяжелых случаях отмечается его размягчение - миеломаляция. При микроскопическом исследовании выявляют воспалительную инфильтрацию мягкой оболочки спинного мозга. Мозговая ткань отечна, инфильтрирована лимфоидными клетками, отмечаются изменения нервных волокон и нейроцитов разной степени, вплоть до их гибели. В области поражения, обычно в нижнегрудном отделе, наблюдаются отек, гиперемия, множество тромбированных сосудов с периваскулярными воспалительными фокусами. Симптомы, течение. Начало острое или подострое, часто сопровождается повышением температуры.

Появляется интенсивная боль на уровне поражения по типу корешковой, вслед за которой развивается паралич нижележащих отделов туловища и конечностей. С уровня поражения отмечается полная или частичная утрата чувствительности. Наблюдается расстройство функции тазовых органов. Симптоматика часто асимметрична и может нарастать в течение нескольких часов или дней, приводя к нижней параплегии или тетраплегии, парестезии, задержке мочи, нарушению функции кишечника. В остром периоде независимо от уровня поражения паралич носит вялый характер. Однако вскоре появляется симптом Бабинского. При миелите шейной и грудной локализации через несколько дней вялые парезы постепенно трансформируются в спастические. Функция задних столбов на ранних стадиях может оставаться сохранной, но имеются селективные формы с поражением именно задних столбов или лишь половины поперечника с развитием синдрома Броун-Секара. В цереброспинальной жидкости гиперальбуминоз и плеоцитоз (при отсутствии блока). Дифференциальный диагноз. Острая демиелинизирующая полирадикулоневропатия Гийена- Барре в отличие от миелита не сопровождается проводниковыми нарушениями. От миелита почти неотличим эпидурит; решающее значение имеет при эпидурите блок при пробе Квеккенштедта и при миелографии. Спинальный инсульт по клинической картине напоминает миелит, но отличается нормальным составом цереброспинальной жидкости и локализацией поражения, как правило, в бассейне передней спинальной артерии, тогда как при миелите обычно повреждается весь поперечник спинного мозга, включая задние столбы. В отдельных случаях симптомы миелита сочетаются с невритом зрительного нерва, образуя синдром оптикомиелита или болезни Девика, близкой к демиелинизирующим заболеваниям.

Лечение. Большие дозы глюкокортикостероидов - до 80-120 мг преднизолона в день внутрь, 1000 мг метипреда капельно в течение 3-5 дней с последующим переходом на пероральный прием. Уход за кожей и наблюдение за функцией мочевого пузыря. Антибиотики для профилактики интеркуррентных инфекций. При герпетическом миелите назначают ацикловир в дозе 5 мг/кг массы тела , в/в, капельно, в 100мл изотонического раствора хлорида натрия 3 раза в день, 7-10 дней. При микоплазменной инфекции - доксициклин 100мг 2 раза в сутки, 14-21 день.

Прогноз. Пиогенные миелиты с восходящим течением обычно заканчиваются летально, однако своевременное подключение к респиратору может спасти больного с парализованной дыхательной мускулатурой. При грубом повреждении поперечника мозга остается стойкая параплегия. В более легких случаях возможно восстановление спинальных функций, нередко весьма значительное.

**Полиомиелит острый эпидемический** (острый передний полиомиелит, детский спинальный паралич, болезнь Гейне-Медина) - острое вирусное заболевание, обусловленное поражением клеток передних рогов спинного мозга и ядер двигательных черепных нервов, приводящее к развитию вялых параличей с арефлексией и атрофией мышц.

Этиология, патогенез. Возбудитель - вирус полиомиелита, который вызывает острое воспаление тел периферических мотонейронов на высоте виремии.

Полиовирус относится к группе энтеровирусов и имеет три антигенных серотипа: 1 - является причиной 90% всех эпидемий паралитического полиомиелита, 2 и 3 - ответственны за остальные случаи. Вирус передается фекально-оральным путем. Передача инфекции может происходить и через слюну, реже - воздушно-капельным путем при чихании или кашле.

Симптомы, течение. Полиовирусная инфекция разделяется на две формы: малая - охватывает период, предшествовавший началу паралича, проявляется желудочно-кишечными симптомами и общими проявлениями; большая - развивается через 3-4 дня после малой и проявляется асептическим менигитом, полиэнцефалитом, бульбарным полиомиелитом, паралитическим полиомиелитом. Эти формы могут встречаться изолированно и в комбинации. Инкубационный период составляет в среднем 7-14 дней. Затем на фоне общеинфекционных и оболочечных симптомов развиваются вялые параличи.

При паралитическом полиомиелите (составляет 0,1-2% от всех полиовирусных инфекций) в зависимости от преобладания пораженных мышц выделяют спинальную, бульбарную и бульбоспинальную формы болезни. Наиболее опасное осложнение полиомиелита - дыхательные нарушения - может быть обусловлено либо параличом респираторных мышц, либо поражением бульбарных ядер. Их вовлечение в процесс иногда сопровождается артериальной гипер- или гипотензией, тахикардией. По распространенности параличи очень различны: наблюдаются моно-, пара-, тетра-плегии с различной степенью вовлечения в процесс бульбарной мускулатуры и мускулатуры туловища. Чаще параличи асимметричные, преобладает слабость мышц в проксимальных отделах. В цереброспинальной жидкости - лимфоцитарный плеоцитоз при нормальном содержании белка и глюкозы; в 5% случаев жидкость нормальная.

Дифференциальный диагноз абортивных и непаралитических форм полиомиелита с серозным менигитом, вызванным энтеровирусами, труден и без вирусологического исследования возможен только при эпидемической вспышке полиомиелита. Диагностически сложна дифференцировка с полирадикулоневропатией Гийена - Барре, при которой также остро появляются вялые

параличи, но в цереброспинальной жидкости, как правило, с первых дней болезни повышено содержание белка (белково-клеточная диссоциация); кроме того, в некоторых случаях параличам сопутствует выпадение чувствительности по типу «перчаток» и «носков».

Осложнениями острого периода могут быть пневмонии, инфекция мочевых путей, отек легких; в резидуальной стадий - деформации скелета из-за паралича мышц, остеопороз, уролитиаз (у лежачих больных).

Лечение. Симптоматическое; при появлении дыхательной недостаточности показана ИВЛ. В восстановительном периоде - массаж, лечебная физкультура.

Прогноз. Диффузная мышечная слабость прогностически значительно более благоприятна, чем грубые параличи нескольких важных мышц; наиболее серьезен бульбарный паралич (10-20% всех случаев болезни). Смертность от полиомиелита не превышает 5- 10%, но резидуальные явления у ряда больных остаются пожизненно.

Профилактика. Контагиозность полиомиелита очень высока; больных необходимо помещать в специализированные стационары. Обязательная вакцинация в детском возрасте проводится пероральной живой ослабленной полиовирусной вакциной Себина, также применяют инактивированную полиомиелитную вакцину Солка. При применении убитой вакцины иммунитет недолгий (5-10 лет), требуется ревакцинация.

Иммунитет при применении живой вакцины длительный, даже пожизненный. Однако живая вакцина может вызвать паралич (1:3000000). В России применяется живая вакцина. Благодаря вакцинации полиомиелит в России в настоящее время практически не встречается.

Лечение. Уход за больным; ЛФК ортопедические мероприятия по мере улучшения состояния. Для лечения мышечных болей используют анальгетики, горячие обертывания, для уменьшения чувства тревоги - анксиолитики (кассадан) и антидепрессанты (прозак). Необходимо лечение положением, профилактика образования пролежней. При бульбарной форме - ИВЛ.

Физиотерапия только в период реконвалесценции.

**Эпилепсия детского возраста**

**ОПРЕДЕЛЕНИЕ**

Эпилепсия - хроническое заболевание головного мозга, характеризующееся повторными приступами, которые возникают в результате чрезмерной нейронной активности и сопровождаются различными клиническими и параклиническими проявлениями (определение ВОЗ).

**ЭТИОЛОГИЯ**

Современное представление об этиологии эпилепсии базируется на знании целого ряда экзогенных и эндогенных факторов, которые играют определенную роль в происхождении заболевания.

Различают симптоматическую, идиопатическую и криптогенную эпилепсию. При симптоматической эпилепсии известна этиология заболевания и верифицированы морфологические нарушения (опухоли, рубцы, глиоз, кисты, дизгенезии и др.). При идиопатических формах отсутствуют заболевания, могущие быть причиной эпилепсии, и эпилепсия является как бы самостоятельным заболеванием. Термин "криптогенный" (скрытый) относится к тем синдромам, причина которых остается скрытой, неясной.

Синонимы симптоматической эпилепсии:

- эпилепсия известной этиологии;

- приобретенная эпилепсия;

- эпилепсия, обусловленная повреждением головного мозга;

- вторичная эпилепсия.

Синонимы идиопатической эпилепсии:

- первичная эпилепсия;

- эпилепсия неизвестной этиологии.

В Рекомендациях ILAE (International League Against Epilepsy) по проведению эпидемиологических исследований 1993г. предложено разделение симптоматической эпилепсии на эпилепсию с «отдаленной временной причинной связью» («remote») и «прогрессирующую («progressive»), где симптоматическая эпилепсия «с отдаленной временной причинной связью» заключает в себя случаи, развившиеся в результате повреждений, приведших к стабильному поражению мозга (такие как инсульт или инфекция ЦНС), и «прогрессирующую» симптоматическую эпилепсию, т.е. эпилепсию, связанную с прогрессирующими расстройствами (такими как опухоли мозга или дегенеративные заболевания).

**ФАКТОРЫ РИСКА ЭПИЛЕПТОГЕННОГО ПОРАЖЕНИЯ МОЗГА**

В возникновении и развитии эпилепсии (Сараджишвили П.М., Геладзе Т.Ш., 1977; Коровин А.М., 1984; Карлов В.А., 1990) была установлена взаимосвязь с сочетанием двух важнейших факторов: определенной предрасположенности к судорожному реагированию, которая может быть наследственно-обусловленной, врожденной или приобретенной (т.е. может возникать на разных этапах развития, формирования и созревания головного мозга) и экзогенно провоцирующего фактора.

По данным Б.В. Лебедева и соавт. (1981) в развитии эпилепсии у детей ведущее значение имеют родовая травма и патология внутриутробного периода, приобретающие особо важную роль при рано развившейся эпилепсии. По мнению Х.Г. Ходоса (1989), идиопатическая эпилепсия может возникнуть вследствие нарушения внутриутробного развития плода, т.е. дизонтогенеза.

Н.И. Кисель и соавт. (2002) основными факторами развития эпилепсии у детей выявили в 90% случаев патологию беременности (водянка, угроза прерывания в различные сроки), патологию родов – в 60%, перинатальное поражение головного мозга - 52,2%.

Анализ данных М.С. Алексеевой (1989), И.М. Михайлова (1996), А.А. Алиханова и соавт. (1998) позволяет предполагать значительную роль фокальных или мультифокальных дисплазий мозга в генезе эпилептических припадков на ранних этапах онтогенеза.

Редкие морфофункциональные отклонения определяются у детей с идиопатическими припадками (Карлов В.А., 1996; Петрухин А.С. и соавт., 1999; Jans D., Christian W., 1994). Но здесь вполне допустима возможность невизуализируемых кортикальных нарушений, которые проявились при острой гипоксии, дисметаболических процессах и в периоде последующего созревания аксодендритных связей и роста нейрональной активности (Мухин К.Ю., Петрухин А.С., 2000; Aicardi J., 1994; Duncan J., 1997).

Основными этиологическими факторами эпилепсии, по данным W. Hauser еt al. (1993), J. Annegers et al. (1995), являются генетические (65,5%), сосудистые заболевания мозга (10,9%), пре- и перинатальные поражения нервной системы (8,0%), черепно-мозговая травма (5,5%), опухоли мозга (4,1%), дегенеративные заболевания центральной нервной системы (3,5%) и инфекции (2,5%).

W. Hauzer et al. (1985) также отмечают, что при эпилепсии с возрастом изменяется удельная значимость этиологических факторов. По их мнению, в детском возрасте преобладают идиопатические формы (67,6-83,9%), частота которых значительно снижается с возрастом.

Вместе с тем, припадки могут быть вызваны факторами, которые влияют на возбудимость отдельных нейронов, на возбуждение или ингибирование функционально связанных систем нейронов, а также факторами, которые воздействуют на энергетическое состояние головного мозга и скелетной мускулатуры, окислительный метаболизм и метаболизм некоторых аминокислот в тканях (Гусев Е.И., Бурд Г.С., 1994; Дубенко А.Е., 1998; Кузнецов С.Л., 1999).

ПРИЧИНЫ РАЗВИТИЯ ЭПИЛЕПСИИ

1. Генетические, пре- и перинатальные нарушения:

- генетические нарушения (первичная, или идиопатическая, эпилепсия), хромосомные абберации;

- пренатальные повреждающие воздействия, обусловленные инфекциями, лекарственными средствами, гипоксией;

- перинатальные нарушения (родовая травма, асфиксия новорожденных).

2. Инфекции:

- менингит;

- эпидуральный и субдуральный абсцесс;

- абсцесс и гранулема головного мозга;

- энцефалит.

3. Действие токсических веществ и аллергенов:

- неорганические вещества (угарный газ, свинец, ртуть);

- органические вещества (этанол);

- лекарственные средства и их отмена;

- аллергические реакции.

4. Травма:

- черепно-мозговая травма;

- субдуральная и эпидуральная гематома или выпот;

- посттравматические рубцы мозговых оболочек.

5. Нарушения мозгового кровообращения:

- субарахноидальное кровоизлияние;

- тромбоз синусов твердой мозговой оболочки;

- инсульт;

- острая гипертоническая энцефалопатия;

6. Метаболические нарушения:

- гипоксия;

- нарушения водно-электролитного баланса (гипонатриемия, гипокальциемия, водная интоксикация, дегидратация);

- нарушения углеводного обмена (гипогликемия, гликогенозы);

- нарушения аминокислотного обмена (фенилкетонурия);

- нарушения липидного обмена (липидозы);

- дефицит витаминов и витаминозависимые состояния (пиридоксиновая зависимость, недостаточность биотинидазы).

7. Опухоли:

- первичные внутричерепные (астроцитома и другие глиомы, менингиомы);

- метастатические (рак молочной железы, легких, меланома);

- лимфомы и лейкозы;

- сосудистые опухоли и мальформации.

8. Наследственные заболевания:

- нейрофиброматоз;

- туберозный склероз;

- синдром Стерджа-Вебера. (В основе порок развития кровеносных сосудов - ангиома. Аномальными могут быть как артериальные и венозные, так и капиллярные сосуды. Иногда в одном или нескольких таких сосудов образуются сгустки крови или тромбы, усугубляя ситуацию. Один из типов капиллярной ангиомы головного мозга, ассоциируемый со сходным пороком развития кровеносных сосудов в кожном покрове верхней части лица, - синдром Стержа-Вебера. Дети с данной комбинацией ангиоматозных аномалий подвержены высокому риску возникновения припадков.

9. Лихорадка (фебрильные припадки).

10. Дегенеративные заболевания мозга.

11. Неизвестные причины. В работах, включающих все возрастные группы, случаи с установленной причиной составляют от 14 до 39%, в то время как большинство не имеют определенной выявленной причины (Hauser W.A., 2011).

Проведено исследование влияния инфекционной и аллергической патологии дыхательной системы на течение эпилепсии в детском возрасте (Долганова Е.М. и соавт., 2011г). У больных эпилепсией, при присоединении ОРВИ в 42.5% случаев учащались приступы эпилепсии (утром, при пробуждении по типу клонико-тонических или фокальных судорог лицевой мускулатуры). У 12.5% пациентов после прекращения лихорадящего периода число приступов вновь увеличивалось (в результате чего возникла необходимость в корректировке противоэпилептической терапии). У 17.5% пациентов в разгаре ОРВИ в течение 1-2 суток частота приступов значительно снизилась; улучшение состояния («светлый промежуток») по основному заболеванию. У 50,0% пациентов после назначения антибактериальной терапии эпизодов эпиприступов не регистрировалось. У детей с сочетанным течение эпилепсии и бронхиальной астмы, на первом году жизни наблюдавшихся по поводу перинатальных повреждений центральной нервной системы, обструктивные бронхиты манифестировали с 2-3 летнего возраста. У ½ пациентов с сочетанной патологией бронхиальная астма манифестировала в 3-4 года. К 7-8 годам у данной группы обследованных приступы обструкций постепенно нивелировались, выявлено улучшение показателей функции внешнего дыхания. Это совпадало с началом приема антиконвульсантов и формированием различных форм фокальной эпилепсии. У ½ из группы, на фоне постоянного приема антиконвульсантов, отмечалось легкое интермиттрирующее или персистирующее течение бронхиальной астмы.

**ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ МЕХАНИЗМЫ**

Патогенез эпилепсии включает ряд механизмов. Прежде всего, **фокальность**, которая характерна не только для парциальной эпилепсии, но и для первично генерализованных приступов. По мере прогрессирования заболевания **формируется эпилептическая система и процесс распространяется на весь мозг**. При распространении разряда на весь мозг возникает *генерализованный приступ*; если разряд остается локальным, приступ имеет *парциальный характер*.

Возбуждающие нейротрансмиттеры, такие как аспартат и глютамат, являются пусковым механизмом в развитии эпилептического припадка, а ингибирующие нейротрансмиттеры, в основном гамма-аминомаслянная кислота (ГАМК), способствуют завершению эпилептического припадка. Нормальное функционирование нервной системы зависит от взаимодействия процессов возбуждения и торможения.

Таким образом, **в основе эпилептических припадков лежит преобладание возбуждающих и снижение функции тормозящих нейротрансмиттеров.**

Биохимические механизмы эпилепсии связаны с расстройством ионных, медиаторных и энергетических процессов. Так, *ионнные сдвиги* ведут к повышению мембранной проницаемости и усилению в результате этого деполяризации нейронов, их сверхвозбудимости. *Снижение запасов глюкозы* и *накопление молочной кислоты* в ткани головного мозга во время приступа являются причиной ацидотических сдвигов, усугубляющих гипоксию и снижающих уровень фосфатных соединений. Перед приступом часто обнаруживается метаболический алкалоз.

Имеют значение и *иммунологические реакции* с образованием при повторных приступах противомозговых антител, *циркуляторные расстройства* и другие факторы, расширяющие зону поражения.

Представлена **новая концепция эпилептогенеза**, согласно которой в его механизме может иметь основное значение блокада К+ каналов и таким образом реверберирующая кольцевая циркуляция импульсов не обязательно вовлекается в иктогенез. На экспериментальных моделях подтверждена роль таламо-кортикального механизма. При этом веретена трансформируются в комплексы пик-волна в связи с повышением чувствительности корковых нейронов и вторичным рекрутированием интратекального ингибиторного механизма - постсинаптических тормозных потенциалов вследствие активации ГАМК-А и ГАМК-В рецепторов.

Специфических патологоанатомических изменений при эпилепсии не находят. Вместе с тем, эпилептический процесс может вызывать тяжелые дистрофические изменения и уменьшение количества ганглиозных клеток, прогрессирующий глиоз, особенно в височных долях. Значительные изменения отмечаются в полушариях большого мозга, гиппокампе, подбугровой области, ретикулярной формации мозгового ствола.

Механизмы гибели нейронов, вызванные судорожной активностью. Вызывают ли судороги гибель нейронов? Впервые селективная потеря нейронов после эпилептического статуса была описана более 100 лет назад. Острая патология рассматривалась как «ишемические изменения клеток» и, как исходно предполагалось, возникала при эпизодах гипоксии/ишемии. Около трех десятилетий назад считалось, что селективная потеря нейронов в гиппокампе и коре больших полушарий приматов является результатом аномальных электрических разрядов. Селективно чувствительные нейроны содержат набухшие, перегруженные кальцием митохондрии в телах нейронов и фокально в дендритах. Было высказано предположение, что некротическая гибель клетки является следствием разрядов с массивным входом Са2+, поддерживаемых в течение 30-120 минут. Изменения функции ферментов, транспортеров, ионных каналов и рецепторов или свойств нейронных сетей могут влиять на чувствительность нейронов к судорожной активности. Такой тип модификации и кумулятивной эффект окислительного повреждения белков и липидов предлагали для объяснения долговременных последствий повторяющихся коротких судорог. Сейчас стало понятным, что повреждение гиппокампа может быть как результатом судорожной активности, так и причиной развивающейся хронической эпилепсии (B.S.Meldrrum, 2011).

Было высказано предположение, что перестройки гиппокампальных нейронных сетей могут быть вызваны гибелью определенной популяции ингибиторных нейронов или аномальной регенерацией возбуждающих нейронов, ведущих к хронической эпилепсии за счет потери нормального ингибирования, спрутинга новых отростков возбуждающих нейронов, консервации новых возбуждающих связей (Wasterlain C.G., Shirrasaka Y., 1994). B.S.Meldrrum (1991) констатировал, что повреждения гиппокампа, происходящие после острого эпилептического статуса, демонстрируют высокую степень селективности в отношении интернейронов хилуса, пирамидальных нейронов, в то время как в образцах мозга пациентов с передней височной лобэктомией намного менее селективно повреждены поля гиппокампа. Наиболее тяжелые повреждения гиппокампа могут возникать при комбинации острого повреждения в ранний период жизни (обычно в результате длительных фебрильных конвульсий) и кумулятивного повреждения, связанного с судорожной активностью в более зрелом возрасте (Н.В.Гуляева, 2011). Аномальные паттерны разрядов, связанные с эпилептической активностью, ответственны за гибель клеток, происходящих в отрой стадии после эпилептического статуса, а также вносят вклад в прогрессирующую потерю клеток при хронической эпилепсии (Meldrrum B.S., 1991). Потеря нервных клеток, вызванная лимбическими судорогами в селективно чувствительных структурах, таких, как гиппокампальный комплекс, сопровождается реактивным глиозом и образованием новых синапсов (неосинапсов). Возможно, такая гибель включает как некротические, так и апоптотические механизмы и инициирует глиальную реакцию, состоящую в пролиферации и гипертрофии астроглии и макрофагов (Represa A., Ben-Ari Y., 1997; Grieb P. et al., 2000; Ben-Ari Y., 2001).

В настоящее время представляется вполне вероятным, что однократная судорога может вызывать «апоптозоподобную» гибель нейронов. Показано, что короткая, неконвульсивная судорога при киндлинге («воспламенении», судорожной активности) вызывает появление нейронов с апоптомическими признаками билатерально в зубчатой извилине, в то время как после судорожной активности обнаруживаются погибающие нейроны с при знаками некроза и апоптоза (Bengzon J. et al., 2002). По мнению C.G. Wasterlain и соавт (2002), тип гибели нейронов при эпилептическом статусе в основном некротический у взрослых, а в более раннем возрасте намного чаще появляется апоптоз.

**МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ БОЛЕЗНЕЙ (МКБ-10)**

**(раздел эпилепсии)**

Международная статистическая классификация болезней является основным нормативным документом для проведения всех санитарно-статистических работ в нашей стране. Статистическая классификация болезней, травм и причин смерти обязательна для использования при проведении статистических разработок и составления отчетов лечебно-профилактических учреждений страны.

G40 Эпилепсия

G40.0 Локализованная (фокальная) (парциальная) идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы с судорожными припадками с фокальным началом

G40.1 Локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с простыми парциальными припадками

G40.2 Локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с комплексными парциальными судорожными припадками

G40.3 Генерализованная идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы

G40.4 Другие виды генерализованной эпилепсии и эпилептических синдромов G40.5 Особые эпилептические синдромы

G40.6 Припадки grand mal неуточненные (с малыми припадками [petit mal] или без них)

G40.7 Малые припадки [petit mal] неуточненные без припадков grand mal G40.8 Другие уточненные формы эпилепсии

G40.9 Эпилепсия неуточненная

G41 Эпилептический статус

G41.0 Эпилептический статус grand mal (судорожных припадков)

G41.1 Эпилептический статус petit mal (малых припадков)

G41.2 Сложный парциальный эпилептический статус

G41.8 Другой уточненный эпилептический статус

G41.9 Эпилептический статус неуточненный

R29.0 Тетания

R56 Судороги, не классифицированные в других рубриках

R56.0 Судороги при лихорадке

R56.8 Другие и неуточненные судороги

Принципиально новым шагом в развитии эпилептологии было создание современной классификации «эпилепсий, эпилептических синдромов и ассоциированных с приступами заболеваний». Данная классификация была принята Международной лигой по борьбе с эпилепсией в 1989 г. в Нью-Дели и в настоящее время является общепринятой для эпилептологов всего мира. Отметим следующие принципы, на которых базируется классификация эпилептических синдромов.

**1. Принцип локализации:**

- локализационно-обусловленные (фокальные, локальные, парциальные) формы эпилепсии;

- генерализованные формы;

- формы, имеющие черты как парциальных, так и генерализованных.

**2. Принцип этиологии:**

- симптоматические;

- криптогенные;

- идиопатические.

**3. Возраст дебюта приступов:**

- формы новорожденных;

- младенческие;

- детские;

- юношеские;

- взрослых.

**4. Основной вид приступов, определяющий клиническую картину синдрома:**

- абсансы;

- миоклонические абсансы;

- инфантильные спазмы и др.

**5. Особенности течения и прогноза:**

- доброкачественные;

- тяжелые (злокачественные).

**Международная классификация эпилепсии, эпилептических синдромов и схожих заболеваний**

(1989 г., Нью-Дели)

*1. ФОРМЫ, ЛОКАЛИЗАЦИОННО-ОБУСЛОВЛЕННЫЕ (очаговые, фокальные, локальные, парциальные).*

***1.1. Идиопатические (с возрастзависимым началом).***

- Доброкачественная эпилепсия детского возраста с центрально-височными пиками (роландическая).

**-** Эпилепсия детского возраста с затылочными пароксизмами (синдром Гасто).

- Первичная эпилепсия чтения.

***1.2. Симптоматические.***

- Хроническая прогрессирующая парциальная эпилепсия (синдром Кожевникова).

- Приступы, характеризующиеся специфическими способами провокации.

- Другие формы эпилепсии с известной этиологией или органическими изменениями в мозгу (лобная, височная, теменная, затылочная эпилепсия).

***1.3. Криптогенные***

*2. ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЕ ФОРМЫ ЭПИЛЕПСИИ.*

***2.1. Идиопатические (с возрастзависимым началом).***

- Доброкачественные семейные судороги новорожденных.

- Доброкачественные судороги новорожденных.

- Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества.

- Абсанс-эпилепсия детская.

- Абсанс эпилепсия юношеская.

- Юношеская миоклоническая эпилепсия.

- Эпилепсия с генерализованными судорожными приступами пробуж-

дения.

- Формы, характеризующиеся специфическими способами провокации (чаще фотосенситивная эпилепсия).

***2.2. Криптогенные и /или симптоматические.***

- Синдром Веста (инфантильные спазмы).

- Синдром Леннокса-Гасто.

- Эпилепсия с миоклонически-астатическими приступами.

- Эпилепсия с миоклоническими абсансами.

***2.3. Симптоматические.***

***2.3.1. Неспецифической этиологии.***

- Ранняя миоклоническая энцефалопатия.

- Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия с паттерном

«вспышка-угнетение» на ЭЭГ (синдром Отахара).

***2.3.2. Специфические синдромы.***

*3. ФОРМЫ ЭПИЛЕПСИИ, НЕ ИМЕЮЩИЕ ЧЕТКОЙ КЛАССИФИКАЦИИ*

*КАК ПАРЦИАЛЬНЫЕ ИЛИ ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЕ*

***3.1. Имеющие как генерализованные, так и парциальные проявления.***

- Судороги новорожденных.

- Тяжелая миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста.

- Эпилепсия с непрерывными пик-волнами во время медленной фазы сна.

- Приобретенная эпилептическая афазия (синдром Ландау-Клеффнера).

***3.2. Приступы без четкой генерализованности или парциальности.***

*4. СПЕЦИФИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ.*

***4.1. Ситуационно-обусловленные приступы.***

- Фебрильные судороги.

- Приступы, возникающие только по причине острых метаболических или токсических нарушений.

***4.2. Изолированные приступы, изолированный эпилептический статус.***

**ТИПЫ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИПАДКОВ**

1. **Большие {grand mal} (тонико-клонические) эпилептические припадки.**

Независимо от того, является ли судорожный разряд первичным или вторично генерализованным из очага в коре головного мозга, если он охватывает большую часть мозга, человек теряет сознание.

Церебральные нервные клетки связаны с другими нервными клетками, расположенными в спинном мозге. Поэтому, сильный генерализованный импульс в коре головного мозга через прямую систему передачи достигает мышечных волокон. Главный признак большого припадка – беспорядочные сокращения всех мышц.

Первая фаза большого эпилептического припадка известна как тоническая (фаза сокращений). На этой стадии вследствие обширных сокращений мышц человеческое тело приобретает ригидность и неспособно сохранять нормальное скоординированное положение, в результате чего больной падает. Сокращаются также мышцы дыхательной системы, выталкивая воздух из грудной клетки и непроизвольно издавая звуки (типа шумного выдоха или крика) в начале приступа. Наблюдаются сокращения и челюстных мышц, а поскольку их нормальные движения, удерживающие язык в правильном положении, также нарушаются в результате судорожного разряда, больной может прикусить язык или внутреннюю поверхность щеки.

Во время тонической фазы отсутствуют координированные дыхательные движения, однако мышечные сокращения, вызванные припадком, весьма интенсивны. Это означает, что содержащийся в крови кислород быстро расходуется и кожные покровы больного приобретают синюшность (цианоз). Цвет лица становится синне-чёрным в результате расширения кровеносных сосудов, поскольку из-за сильного сокращения мышц грудной клетки давление в ней повышается. Нормальные глотательные движения утрачиваются, и слюна может выходить наружу сквозь стиснутые зубы. Нарушения сокращений мышц живота и мочевого пузыря могут привести к недержанию мочи, хотя это ни в коей мере не является обязательным проявлением. Часто наблюдается расширение зрачков (мидриаз) и потоотделение.

Вслед за тонической фазой, длящейся 1-2 мин, наступает клоническая (судорожная) фаза, для которой характерны ритмические движения конечностей и мышц туловища. Через несколько минут эти движения постепенно прекращаются, и ребенок или взрослый пассивно лежит без сознания. Восстанавливается нормальная окрашенность кожных покровов. Сознание постепенно проясняется, больной приходит в себя, начинает шевелиться и, наконец, с посторонней помощью может подняться на ноги. В течение нескольких минут у таких больных могут быть спутанность сознания и состояние беспокойства. После этого они могут весь день испытывать головную боль или заснуть на несколько часов. Больные ощущают также ригидность и боль в мышцах в результате их сильных сокращений во время припадка.

У некоторых людей еще до наступления припадка наблюдаются его ПРЕДВЕСТНИКИ в виде смутного ощущения надвигающегося приступа, особенно перед тонико-клоническим припадком.Подобный ПРОДРОМ может длиться несколько часов. Он не имеет ясного физиологического объяснения. Продром обычно вызывает неприятные ощущения - чувство эмоциональной тяжести или депрессию. В более редких случаях предвестниками припадка служат эйфория и повышение энергетической активности.

**2. Типичные абсансы (малые {petit mal} эпилептические припадки).**

Хотя словосочетание « petit mal» переводится как «малая болезнь», это вовсе не синоним термина «малая эпилепсия».

Абсансная эпилепсия наблюдается исключительно у детей и подростков. Типичный приступ длится всего несколько секунд. Начинается и заканчивается он внезапно. Ребенок неожиданно прекращает свои занятия, у него появляется отсутствующее выражение лица, он немного бледнеет и слегка наклоняет вперед голову, при этом возможно подергивание век. Положение конечностей и туловища обычно не расслаблено, поэтому больной не падает. После окончания приступа ребенок возобновляет свое занятие. Поскольку выключение сознания весьма кратковременно, родители могут не заметить приступа, а ребенок – не рассказать о нем.

Если большие припадки могут случаться раз в день, и это считается очень частым, то малых припадков может быть гораздо больше – от 10 до 50 в день, при этом немногие из них могут оказаться замеченными.

Малые припадки во многих случаях сопровождаются *миоклоническими подергиваниями*, которые особенно часто наблюдаются вскоре после пробуждения. Они представляют собой короткие толчкообразные сокращения мышц, настолько непродолжительные, что не всегда возможно установить, произошло нарушение сознания или нет.

**3. Парциальные (фокальные, локальные) припадки.**

Точные внутренние ощущения при простых парциальных припадках или их внешние проявления зависят от участка происхождения импульса аномальных нервных клеток. Если они находятся в той части головного мозга, которая называется «двигательной областью коры» и отвечает за двигательную функцию, первоначальными проявлениями будут сокращения мышц в противоположной стороне человеческого тела, поскольку в результате не совсем пока понятных эволюционных процессов, одна сторона головного мозга контролирует противоположную сторону тела. Начало судорожному разряду чаще всего дают те клетки двигательной области коры мозга, которые иннервируют указательный и большой палец пальцы руки, уголок рта и большой палец ноги. Существует большое количество клеток (предназначенных для контролирования этих мышц), которые связаны с «точной настройкой» выражения лица и двигательной функции рук. Поэтому сугубо статистические вероятность того, что аномальные процессы возникнут именно в этих клетках больше; к тому же эксперименты свидетельствуют об их легкой возбудимости. Первым признаком такого парциального припадка может быть подергивание одного уголка рта. По мере распространения судорожного разряда следующими вовлекаются мышцы вокруг глаз, поскольку нервные клетки, иннервирующие эти мышцы, находятся рядом с клетками, связанными с мышцами рта. Затем настает черед мышц рук и далее – ног. Эту последовательность описали в прошлом столетии независимо друг от друга французский невропатолог Браве и английский невропатолог Джексон, наблюдавший такие приступы у своей жены. Поэтому данный тип припадка часто называют джексоновским. Он может протекать при абсолютном сохранении сознания, так как импульс остается ограниченным двигательной областью коры мозга. Парциальные припадки, при которых отсутствует нарушение сознания, называют простыми парциальными припадками.

Другой тип парциальных припадков, сопровождающийся движениями, известен как адверсивный (поворотный) припадок. При таком припадке голова и глаза повернуты в одну сторону. Обычно рука на той стороне тела, в которую они повернуты, приподнимается и подергивается. Иногда повороты продолжаются, и больной может несколько раз повернуться вокруг своей оси. Поворот, как правило, происходит в направлении, противоположном испускающим импульс нервным клеткам, - фокус в левом полушарии вызывает поворот направо. Такие припадки поэтому называют адверсивными.

Большинство людей – правши, в этом случае доминантным является левое полушарие. Оно в значительной степени контролирует речевую функцию. Вследствие судорожного разряда в височной доле доминантного полушария может произойти афатический парциальный припадок, при котором нарушаются как сама речь (больной не может говорить), так и ее восприятие.

Другие группы припадков, обусловленных нервными клетками головного мозга, сопровождаются не обязательно какими-либо внешними признаками, а лишь искаженными внутренними ощущениями. Фокальный импульс в одной теменной доле (непосредственно за двигательной областью коры мозга) может привести лишь к непродолжительному нарушению ощущений, например, появлению чувства покалывания в противоположной стороне лица, руке или ноге. В результате импульса в передней части одной височной доли может появиться ощущение запаха – нереального, часто неприятного, но при этом во многих случаях кажущегося знакомым. Возможные также вкусовые галлюцинации, которые обычно воспринимаются как неприятные.

Если судорожный разряд начинается в несколько иной части височной доли, могут возникнуть сложные визуальные галлюцинации.

Другие припадки с височной локализацией могут вызвать ощущение того, что текущие события уже происходили с данным человеком.

После окончания приступа люди порой сообщают, что они смутно сознавали происходившие реальные события, но это не обязательно соответствует истине. Человек может не помнить все события, имевшие место во время припадка или в течение какого-то периода после него. Парциальные припадки, при которых нарушается сознание, известны как сложные парциальные припадки.

Иногда припадки с височной локализацией вызывают автоматическое поведение – так называемые психомоторные припадки. Больной может, например, несколько раз подряд неосознанно одеться и раздеться. К менее сложным, но более распространенным проявлениям относятся повторяющиеся сосательные, жевательные или глотательные движения. После приступа человек обычно о них не помнит. Психомоторные припадки следует отличать от постиктального (послеприпадочного) автоматизма – состояния, при котором человек может предпринять некоторые довольно сложные действия после случившегося эпилептического припадка, например, раздеться и лечь в кровать, но впоследствии ничего об этом не помнить.

Припадки, при которых обычно имеется фокус в височной или лобной доле, часто начинается с АУРЫ, предупреждающей больного о том, что припадок неминуем. АУРА является не предвестником, а начальным симптомом самого припадка. Распространенным первоначальным ощущением является легкое чувство дискомфорта в верхней части живота, которое быстро распространяется на грудную клетку и голову. Абдоминальное ощущение может сопровождаться спазмами желудка и кишечника с различимыми на слух звуками урчания. Весьма часто встречается и такое внутреннее ощущение, как головокружение. Люди в состоянии припадка, обусловленного нервными клетками височной доли, иногда говорят, что им «дурно».

Любой парциальный припадок может привести к вторичному генерализованному тонико-клоническому припадку.

**4. Миоклонические припадки.**

Миоклонические припадки – это внезапные, краткие, неожиданные мышечные сокращения, которые по времени совпадают с эпилептической активностью на ЭЭГ. Они могут охватывать все тело или наблюдаться в лице, конечностях, или в туловище. Эти припадки могут быть повторными или изолированными. Больные говорят, что они роняют предметы, которые держат в руках или даже падают со стульев во время припадка.

**5. Клонические припадки.**

У некоторых больных, после падения на землю в бессознательном состоянии имеет место лишь клоническая фаза припадка. Различие между припадками этого типа и миоклоническими подергиваниями незначительны. Если подергивания носят множественный характер, припадки чаще называют клоническими.

**6. Тонические припадки.**

Тоническое (ригидное) положение всех конечностей в отсутствие клонической фазы иногда наблюдается при некоторых генерализованных нарушениях головного мозга у детей. Подобные припадки могут иногда возникать у взрослых с множественным склерозом. Тонические припадки наблюдаются чаще во время сна и обычно продолжаются от 10 до 30 сек. Они наблюдаются чаще всего у больных с более тяжелой эпилепсией или у больных, страдающих несколькими вариантами припадков.

**7. Атонические припадки (drop attack; астатические или акинетические припадки, традиционное название – малые моторные припадки).**

Атонические припадки обычно начинаются в возрасте от 2 до 5 лет. У ребенка как бы внезапно отказывают ноги, ребенок падает. Припадки обычно очень короткие, но могут продолжаться до одной минуты. Ребенок после припадка быстро начинает понимать и узнавать всех и также быстро восстанавливается способность стояния и ходьбы.

Большинство детей, имеющих атонические припадки, также страдают от некоторых мышечных миоклонических сокращений, которые наблюдаются во время припадков. Именно эти миоклонические сокращения приводят их к падению.

**8. Младенческие судороги (салаамовы судороги, синдром Уэста (Веста).**

Эти припадки у детей младенческого возраста характеризуются кратковременными внезапными сгибаниями головы, туловища и конечностей, напоминающими «Салам» – приветственный поклон у восточных народов. Ребенок может наклонять тело вперед и отбрасывать его назад, руки при этом вытянуты в стороны. Каждая судорога длится примерно 1 сек или меньше . Судороги могут повторяться циклами (до 40-50 за один цикл) на протяжении 5-10 сек, после этого у ребенка иногда появляется тревожное состояние и он начинает плакать. Такие припадки чаще происходят в определенное время суток – либо сразу после пробуждения, либо незадолго до сна. У некоторых детей судорогои порой наблюдаются в течение всего дня несколько раз в час.

Иногда у больных отмечается постиктальный (послеприпадочный) парез (Ictus – припадок). Постиктальный парез означает слабость левых или правых конечностей после судорог, в основном поражающей конечности. Называемый иногда парезом Тодда (по имени описавшего невропатолога), он известен как состояние, для которого характерны некоторые структурные нарушения в полушарии мозга, противоположном пораженным конечностям. Слабость может длиться от нескольких минут до 48 ч.

**МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ ЭПИЛЕПСИИ**

Исследования при эпилепсии проводятся с целью:

1. Обосновать или подтвердить клинический диагноз эпилепсии.

2. Помочь "классифицировать" тип эпилептического припадка и эпилептического синдрома. Это важно для прогнозирования возможного исхода эпилепсии у данного человека и выбора оптимального лечения.

3. Помочь выявить или обнаружить причину эпилепсии.

Основными методами исследований при эпилепсии являются электроэнцефалография (ЭЭГ) и различные методики визуализации головного мозга, из которых самые распространенные - компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ). К современным методам исследования эпилепсии относят магнитно-резонансную, позитронно-эмиссионную и однофотонно-эмиссионную компьютерную томографию, магнитно-резонансную спектроскопия, которые значительно расширяют возможности изучения патогенеза эпилепсии, природы ее происхождения и локализации эпилептических очагов. Показано, что эпилептический припадок сопровождается гиперфузией в эпилептическом очаге, в то время как в межприступном периоде в эпилептических очагах регистрируется гипоперфузия.

*Метод магнитно-резонансной спектроскопии* позволяет получить информацию о метаболическом составе тканей головного мозга. Из анализа спектров определяются значения интегральной интенсивности сигналов основных метаболитов:

N-ацетиласпартата (NAA),

креатина (Cr),

холина (Cho),

лактата (Lac).

Рассчитывается соотношение метаболитов в спектрах:

NAA/Cr,

Cho/Cr,

NAA/Cho i NAA/ (Cho+ Cr).

У детей с изменениями структур мозга, предварительно определенными методом МРТ, в 94,3% случаев уменьшался спектр сигнала NAA и уменьшалось соотношение NAA/Cho. У 7.5% детей с тяжелыми пороками развития ЦНС выявлялось уменьшение интенсивности сигнала NAA на 40-45% в локально выделенных участках мозга, что свидетельствовало о процессах нейронального дефицита. При отсутствии структурных нарушений у 43% больных исследуемой группы выявлены аналогичные изменения, которые могут быть пусковым механизмом развития эпилептических припадков или следствием приступов. Наличие увеличенного содержания концентрации Lac до лечения свидетельствовало об очаговых гипоксически-ишемических изменениях в ткани мозга, с наиболее частой локализацией участков поражений в немиелинизированном незрелом белом веществе мозга (70,8%), кортикальных участках (13,5%). Метод магнитно-резонансной спектроскопии объективно определяет особенности метаболизма головного мозга при резистентных эпилептических припадках у детей и позволяет оценить эффективность проводимой терапии (Кириллова Л.Г., Ткачук Л.И., Шевченко и соавт., 2011г).

Таким образом, эпилептические припадки могут быть обусловлены различными и часто множественными механизмами: как факторами, которые влияют на внутреннюю возбудимость отдельных нейронов, на возбуждение или ингибирование функционально связанных систем нейронов, так и факторами, которые воздействуют на энергетическое состояние головного мозга, окислительный метаболизм и метаболизм некоторых аминокислот.

Другие методы исследования, как рентгенография, люмбальная (спинномозговая) пункция используются значительно реже.

1. ***ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЯ***

ЭЭГ - главный метод исследований при эпилепсии. Обычно ЭЭГ назначают многим страдающим эпилепсией после постановки клинического диагноза и перед началом лечения. ЭЭГ регистрирует электрическую активность головного мозга с помощью чувствительных датчиков (электродов), помещаемых на волосистую часть головы. Электроды способны выявлять нормальную и аномальную электрическую активность нервных клеток всего головного мозга. В большинстве случаев обычную ЭЭГ снимают в состоянии бодрствования, но ее могут назначать и после лишения сна или во время сна. Данная процедура проста и безболезненна, причем в случае обычной ЭЭГ занимает всего около 20-30 мин. ЭЭГ выявляет и записывает активность мозга без какого-либо электрического разряда от оборудования к пациенту. ЭЭГ не следует путать с электросудорожной терапией (ЭСТ), к которой прибегают для лечения депрессивных состояний и которая никак не связана с эпилепсией. На голове пациента закрепляют мостовые- металлические или чашечковые электроды (в качестве электродов можно также использовать марлевые тампоны, смоченные изотоническим раствором хлорида натрия и закрепленные с помощью резиновых приспособлений). Поверхность головы под электродами протирают спиртом или физ.раствором для уменьшения электрического сопротивления кожи, что позволяет улучшить качество записи. При обследовании маленьких детей применяют 12 электродов, а детей более старшего возраста или взрослых - 20. Провода от каждого электрода подводят к соединительной муфте, которая в свою очередь соединена кабелем с усилителями электроэнцефалографа. Перед началом регистрации ЭЭГ производится калибровка аппарата. Это необходимо для установления масштаба напряжения. Рекомендуется устанавливать калибровочный сигнал так, чтобы при подаче сигнала напряжением 50 мкВ перо отклонялось на 7-10 мм. После усиления биоэлектрических сигналов электроэнцефалограф записывает (вычерчивает) их на бумаге, двигающейся с постоянной скоростью (обычно 3 см/с). Именно эта запись зарегистрированных волн называется электроэнцефалограммой (ЭЭГ), которую врач изучает и анализирует.

Места отведений электрической активности мозга имеют буквенные обозначения в соответствии с областями, над которыми располагаются электроды: затылочное - О (occipitalis), теменное - Р (рarietalis), центральное - С (centralis), лобное - F (frontalis). Во время записи ЭЭГ пациента просят спокойно сидеть (или лежать). Во время снятия ЭЭГ лаборант просит также пациента открывать и закрывать глаза (чтобы проследить нормальную картину активности, которая варьирует в зависимости от закрытого или открытого положения глаз), глубоко дышать в течение 3 мин и смотреть на мелькающий свет. Полезными способами активизировать или провоцировать аномальную электрическую активность головного мозга является усиленное дыхание (гипервентиляция) и тест с мелькающим светом (световая стимуляция), которые часто помогают установить *тип* припадка.

Картина ЭЭГ зависит от возраста пациента, поскольку головной мозг развивается и созревает довольно быстро, особенно в период от рождения до 7-8 лет.

Кривые ЭЭГ оцениваются по вольтажу, амплитуде, частоте, форме и распространению волн.

Одним из важных описательных терминов является **"активность"**, определяющая любую последовательность волн в ЭЭГ. Характер активности определяется или количественно по частоте и амплитуде (альфа-активность, высокоамплитудная активность и др.) или характеризуется описательно (активность типа спайк-волна, активность типа острых волн), иногда как "эпилептиформная активность".

**"Частота"** определяется количеством колебаний в секунду, ее записывают соответствующим числом и выражают в герцах (Гц). В связи с тем, что на каждом участке записи встречаются волны различных частот, поэтому в заключение приводят среднюю частоту оцениваемой активности. Обычно берут 4-5 отрезков ЭЭГ длительностью 1 с и сосчитывают количество волн на каждом из них и определяют среднюю частоту.

**"Амплитуда"** - размах колебаний электрического потенциала на ЭЭГ, ее измеряют от пика предшествующей волны до пика последующей волны в противоположной фазе; оценивают в микровольтах (мкВ).

**"Фаза"** определяет текущее состояние процесса и указывает направление вектора его изменений:

монофазным называется колебание в одном направлении от изоэлектрической линии с возвратом к исходному уровню;

двухфазным - такое колебание, когда после завершения одной фазы кривая переходит исходный уровень, отклоняется в противоположном направлении и возвращается к изоэлектрической линии;

полифазными называют колебания, содержащие три и более фаз. В более узком смысле термином "полифазная волна" определяют последовательность альфа- и медленной волны. Эти полифазные волны в зависимости от контекста интерпритируются как условно эпилептиформная активность.

Критериями оценки или типичными показаниями ЭЭГ у страдающих эпилепсией в промежутке между припадками являются "пики", "пики и медленные волны" и "быстрые волны". "Пик" представляет собой резкое изменение вольтажа, проявляющееся при определенной фоновой записи. Однако даже у эпилептиков эти аномалии не всегда видны, поэтому нельзя полагаться только на ЭЭГ при подтверждении или исключении диагноза эпилепсии. В первые 20 мин записи у 40-50% взрослых, перенесших явный тонико-клонический припадок, наблюдается нормальная картина ЭЭГ.

При описании биоэлектрической активности мозга используют ряд терминов, принятых в клинической электроэнцефалографии:

1. α-ритм - ритмические колебания потенциалов со средней амплитудой 30-70 мкВ, модулированные в веретена и выраженные преимущественно в задних отделах мозга при закрытых глазах в состоянии относительного покоя; блокируется при световом раздражении: усилении внимания. Частота альфа-ритма у взрослых людей 8-13/с, у детей - от 6 до 13/с.

2. Асимметрия - различие частоты, амплитуды или формы волн в гомологичных областях полушарий мозга.

3. β-ритм - ритмические колебания потенциала с частотой 14-35 Гц и амплитудой 10-30 мкВ; лучше выражен в лобно-центральных областях мозга.

4. Веретенообразный ритм - регулярные ритмы любой частоты, периодически изменяющиеся по амплитуде.

5. Вызванный потенциал - волна или группа волн, возникающие в мозгу в ответ на сенсорные стимулы.

6. Генерализация - распространение феномена ЭЭГ из ограниченных областей мозга на многие или все области мозга.

7. Гипервентиляция - глубокое регулярное дыхание с усиленными выдохами в течение нескольких минут; благодаря сдвигу химизма крови в сторону гипокапнии вызывает активацию стволовых образований мозга в связи с этим провоцирует появление патологических изменений на ЭЭГ.

8. Гипсаритмия - диффузные медленные комплексы пик-волна с очень большой амплитудой и малой реактивностью, повторяющиеся с короткими интервалами на фоне основного ритма частоты тета- и дельта-волн также очень большой амплитуды.

9. Ϫ(дельта)-ритм - ритмические колебания биопотенциалов с частотой 0,5-3,5/с и амплитудой 10-250 мкВ и более.

10. Десинхронизация - замена медленной и упорядоченной во времени волновой активности более быстрыми и менее регулярными колебаниями биопотенциалов меньшей амплитуды.

11.Острая волна - колебания потенциала с расширенным основанием острой вершиной длительностью более 70 мс; от пиков (спайков), имеющих сходную форму, отличается большей длительностью; острые волны имеют основание более 2 мм, а пики (спайки) менее 2 мм.

12. Пароксизм - группа колебаний, резко отличающихся по структуре амплитуды от фоновой активности, внезапно появляющаяся и исчезающая.

13. Паттерн - последовательность определенных форм колебаний биопотенциалов, повторяющаяся в одном или нескольких отведениях при одинаковых состояниях и условиях.

14. Тета-ритм - ритмические колебания потенциала частотой 4-7/c, амплитудой 10-200 мкВ.

ЭЭГ после лишения сна. В этом случае пациента просят, чтобы на протяжении двух ночей подряд он спал не более 4-5 часов. Это стимулирует возникновение судорожных разрядов. Из-за недосыпания пациент во время записи ЭЭГ может находиться в сонливом состоянии или вообще заснуть, что также стимулирует появление аномальных разрядов.

**2.ЭЭГ-МОНИТОРИНГ**

Этот метод предусматривает запись ЭЭГ в течение 24 и даже 48 часов. Электроды (6,8 или 12) соединяют проводами с небольшим магнитофоном (наподобие кассетного аудиоплейера), который закрепляют на талии. После этого ребенок может покинуть кабинет ЭЭГ и заниматься обычной деятельностью. Эта процедура благодаря лишь продолжительности записи повышает вероятность выявления аномальной электрической активности и особенно ценна, если регистрируется приступ.

Глубинные электроды. В редких случаях применяют специальные глубинные электроды. Они представляют тонкие провода, вживленные в стерильных условиях в те участки мозга, где предположительно располагается источник судорожного разряда. Этот метод имеет большую ценность в тех случаях, когда решается вопрос о хирургическом лечении эпилепсии.

Патологические изменения на ЭЭГ, зарегистрированные между припадками, могут дать основание для определения типа припадков.

Простые парциальные припадки связаны с фокальными спайками, с комплексами пик-волна или только острыми волнами. Область фокальных разрядов может соответствовать клинической характеристике припадка, а может и не соответствовать.

У больных со сложными парциальными на межприступной ЭЭГ часто имеют место фокальные пики или острые волны в височных отведениях. Эти разряды обычно становятся более отчетливыми во время сна.

Генерализованные припадки различных типов соответствуют генерализованным билатерально-синхронным эпилептическим разрядам на ЭЭГ. Генерализованные синхронные, высокоамплитудные комплексы пик-волна частотой 3 Гц характерны для припадка типа абсанса.

Другие паттерны ЭЭГ, зарегистрированные между припадками, например, гипсаритмия, характерны для массивных миоклонических припадков у детей, это так называемый инфантильный спазм. Этот паттерн состоит из диффузных высокоамплитудных медленных волн и комплекса пик-волна, которые начинаются из различных областей головного мозга.

Межприступная ЭЭГ генерализованных тонико-клонических припадков и атонических припадков характеризуется генерализованными комплексами пик-волна или полипиками и комплексами полипик-волна.

Миоклонические припадки на ЭЭГ проявляются как полипик-волна или пик-волна; иногда наблюдаются острые и медленные волны. Эти разряды обычно двусторонние и синхронные.

Межприступная ЭЭГ у больных с тоническими, атоническими или клоническими припадками при вторичной эпилепсии характеризуются медленными или атипичными пиками или комплексами пик-волна на фоне медленной активности. Во время припадков на ЭЭГ наблюдается внезапное уплощение биоэлектрической активности, которому предшествует или за которым следует комплексы пик-волна или полипик-волна.

Исследование с помощью ЭЭГ ***является*** *функциональным*, т.е. оно фиксирует функционирование головного мозга посредством картины нормальной или аномальной электрической активности.

***3.КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА***

Методы визуализации, или сканограммы мозга, дают информацию о его *структуре* и выявляют нормальные или аномальные анатомические особенности. Данный метод был создан в 70-х годах и представляет собой один из типов рентгенологического исследования. Пациент неподвижно лежит на столе, в то время как вращающаяся рентгенологическая установка фиксирует двумерные изображения головы при самых разных углах зрения и положениях. Затем полученная информация обрабатывается на компьютере для получения изображения на различных уровнях головного мозга. Детям, чтобы они спокойно себя вели, может потребоваться прием седативных средств или анестетика короткого действия. Исследование занимает примерно 15-20 мин. Если на первоначальных изображениях заметен какой-либо подозрительный участок, в вену вводят контрастное вещество для улучшения изображения и проводят повторное исследование.

Метод КТ оказался очень эффективным для выявления таких структурных нарушений внутри головного мозга, как инсульты, инфекции, опухоли и врожденные аномалии, которые могут стать причиной эпилепсии.

Показания к проведению КИ головного мозга.

1. Очаговые судороги (припадки, поражающие только одну сторону тела).

2. Постоянная фиксация медленных волн на ЭЭГ, исходящих из одной стороны головного мозга.

3. Развитие эпилептических припадков в период новорожденности и дальнейшее их сохранение.

4. Начало эпилепсии в более позднем возрасте.

5. При выявлении у пациента нарушений при неврологическом обследовании, например, легкая слабость в одной стороне тела или изменение рефлексов.

**4.МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА**

МРТ фиксирует энергию атомов по мере того, как они меняют свою ориентацию после короткого магнитного импульса. Получаемые изображения имеют в целом тот же вид, что и КТ. В данном случае пациент также должен спокойно лежать во время обследования. Данная процедура более шумная, чем КТ, пациенты почти полностью оказываются закрытыми в канале сканирующего устройства.

Детям эта процедура может показаться более неприятной по сравнению с КТ, поэтому здесь чаще приходится применять кратковременную общую анестезию, чтобы они спокойно лежали. На исследование уходит 25-35 мин и больше, иногда вводят контраст. МРТ дает более четкую картину, чем КТ.

**5.ПОЗИТРОННО-ЭМИССИОННАЯ И ОДНОФОТОННО-ЭМИССИОННАЯ КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ**

ПЭТ и ОФЭКИ применяют в научно-исследовательских центрах. Эти методы дают возможность выявлять различия в функционировании разных частей головного мозга. Они предусматривают введение раствора глюкозы или вдыхание кислорода, которые помечены специальными атомами-маркерами. Попадая в организм, кислород или глюкоза подвергаются метаболизму при различных скоростях в разных частях головного мозга. Соединенные с кислородом и глюкозой атомы-маркеры позволяют получать изображения участков мозга , которые поглощают во время припадка большое количество кислорода и глюкозы и могут служить фокусом разряда. В период между припадками эти участки относительно спокойны. Подобные исследования помогают решить вопрос хирургического лечения.

**6.ЛЮМБАЛЬНАЯ ПУНКЦИЯ**

К люмбальной пункции можно прибегнуть, если в качестве причины эпилептических припадков подозревается инфекция (например, менингит или энцефалит).

**7.ДРУГИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ**

В плане обязательного исследования необходимо проведение клинического и биохимического анализов крови с определением глюкозы, кальция и магния, общего анализа мочи, ЭКГ, осмотра глазного дна.

**ГЕНЕТИКА ЭПИЛЕПСИИ**

Установлено, что наследственное предрасположение играет весьма важную роль в развитии эпилептических припадков (Миридонов В.П., 1994; Вельтищев Ю.Е., Темин П.А., 1998; Hauser A., Anderson V., 1986).

Важная роль в развитии эпилепсии принадлежит генетическим факторам (Эфроимсон В.П., 1978; Никанорова М.Ю, Темин П.А., 1998; Мухин К.Ю., Петрухин А.С., 2000; Ottman R., 1992; Janz D. Et al., 1994), взаимосвязь некоторых эпилептических синдромов с точковыми мутациями митохондриального генома.

К настоящему времени имеется ряд убедительных доказательств важной роли генетических факторов в генезе эпилепсии, основанных на традиционных генетических методах исследования (генеалогический, близнецовый).

Установлено, что ряд эпилептических синдромов связан с мутацией генов, кодирующих субъединицы ГАМК-рецептторов, Na+, K+, Ca2+-каналов, играющих эпилептогенную роль (Avanzini G., 2004; Baulac M., 2004). Причем, генетический дефект выявляется при идиопатических генерализованных эпилепсиях (Urak L. Et al., 2004; Maljevic S. Et al., 2004). Генетическими причинами в ряде случаев обусловлена также и фармакорезистентность заболевания (Зенков Л.Р. и соавт., 2003; Shinnar S., 1999).

Одним из важнейших аспектов *медико-генетического консультирования* семей больных эпилепсией является определение генетического риска эпилепсии и судорог для сибсов и потомства пробандов.

Методы исследования в эпилептологии:

1. Клинико-генеалогический метод.

- выясняет роль наследственности в генезе эпилепсии;

- определяет риск развития эпилепсии у сибсов, а также потомства пробандов с эпилепсией.

2. Близнецовый метод.

- определяет роль наследственности в генезе эпилепсии;

- исследование проводят на монозиготных и дизиготных близнецах.

Группы риска.

1. Риск эпилепсии для сибсов и потомства выше, если пробанд страдает идиопатической (в сравнении с симптоматической) формой эпилепсии.

2. Риск эпилепсии для потомства больных матерей выше, чем больных отцов.

3. Риск эпилепсии для сибсов выше при раннем дебюте эпилепсии у пробанда.

4. Риск эпилепсии для потомства выше, если эпилепсией страдает один из родителей или сибс пробанда.

В последние годы получены новые данные о *генетике эпилепсии*. Важными являются сообщения об аномальной нейрональной миграции, начинающейся на 8 неделе гестации и приводящей к фронтальной кортикальной микродисплазии и височному гетерогенезу как этиологической основы эпилепсии. Показано, что именно участки локальной кортикальной дисплазии являются источниками эпилептогенеза.

За очень короткий срок *успехи молекулярной генетики* позволили открыть ряд генов, кодирующих ферменты рецепторов ионных каналов. Были открыты гены таких форм эпилепсии, как доброкачественные семейные судороги новорожденных, юношеская миоклоническая эпилепсия, доброкачественная парциальная (роландическая) эпилепсия и др. В большинстве случаев гены картированы, т.е. установлена их локализация на определенной хромосоме. Некоторые гены клонированы, т.е. установлено их молекулярное строение и механизм действия.

**ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА**

1.Фебрильные судороги (чаще у детей) при заболеваниях, сопровождающихся повышением температуры.

2.Аффективно-респираторные приступы на высоте эмоциональных реакций ("закатывается" при плаче), быстрый выход.

3. Обморочные состояния. В анамнезе - артериальная гипотония, диффузная мышечная гипотония, вегетативные нарушения.

4. Метаболические судороги (гипокальциемические) встречаются при рахите, поносах и рвоте, искусственном вскармливании. Появляются тонические судороги по дистальному типу "рука акушера", ларингоспазм.

5. Гипогликемические судороги при снижении сахара крови ниже 1,1 ммоль/л: генерализованные тонические судороги, цианоз, нарушение речи, тремор.

6. Вегетативно-висцеральные пароксизмы - частый озноб, полиморфность, сохранение сознания.

7. Мигрень - часто сочетается с эпилепсией, особенно, если имеется генетическая предрасположенность.

8. Болезнь Меньера. Эпилептическое головокружение не сопровождается головной болью как при болезни Меньера. Нет шума в ушах, снижения слуха.

9. Ночные страхи. Имеет невротический характер, хотя при эпилепсии бывают приступы ужаса.

10. Снохождение. Чаще бывает в детстве. Это разновидность пароксизмальных нарушений сна. Эпилептический генез имеет только 10%.

11. Истерия. При истерических припадках цвет лица обычный, сознание не утрачено. Приступы демонстрируются "на публику", при падении щадит себя.

**ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС**

«Эпилептический статус - патологическое состояние, характеризующееся эпилептическими припадками длительностью более 5 мин, либо повторяющимися припадками, в промежутке между которыми функции центральной нервной системы полностью не восстанавливаются» (Карлов В.А. 2002). Эпилептический статус всегда представляет собой ургентное состояние. Поэтому диагностику эпилептического статуса, оказание первой медицинской помощи должны проводить врачи любых специальностей.

Согласно Международной классификации, выделяют следующие формы эпилептического статуса:

I. ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС:

1. С судорогами:

- тонико-клоническими;

- тоническими;

- клоническими;

- миоклоническими;

2. Без судорог:

- статус абсансов.

II. ЧАСТИЧНЫЙ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС:

1. Элементарный:

- соматодвигательный;

- дисфазический;

- другие типы.

2. Сложный частичный.

III. ОДНОСЛОЖНЫЙ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС.

IV."СТРАННЫЙ" (НЕКЛАССИФИЦИРОВАННЫЙ) ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС

ПРОВОЦИРУЮЩИЕ ФАКТОРЫ развития эпилептического статуса:

1. Прекращение или нерегулярность противосудорожного лечения.

2. Резкое снижение дозировок антиэпилептических препаратов.

3. Присоединившиеся сопутствующие заболевания (особенно острые инфекции - менингоэнцефалит).

4. Опухоль, абсцесс головного мозга.

5. Цистицеркоз головного мозга.

6. Субарахноидальное кровоизлияние.

7. Артериовенозные мальформации.

8. Черепно-мозговые травмы.

9. Острая метаболическая энцефалопатия.

10. Лекарственная интоксикация.

11. Гипокальциемия.

- недавно перенесенные хирургические вмешательства (операции на щитовидной или паращитовидных железах иногда осложняются гипокальциемией;

- следует обратить внимание на длительность интервала QT (если в промежутке между припадками удается зарегистрировать ЭКГ). Его увеличение может указывать на выраженную гипокальциемию - возможную причину припадка. С другой стороны, удлинение интервала QT - фактор риска пароксизмальных тахиаритмий, сопровождающихся, как и эпилептический припадок, потерей сознания.

12. Гипогликемия.

Анамнестические данные или следы инъекций инсулина могут указывать на гипогликемию. Обычно статус развивается у лиц, много лет страдающих эпилепсией, как осложнение заболевания. Эпилептическому статусу нередко предшествует учащение припадков, которые становятся серийными.

13. Гипомагниемия.

При гипомагниемии отмечается гипервозбудимость, тремор, мышечные подергивания, ригидность мышц или гипотония, клонические генерализованные или локальные судороги.

14. Гипонатриемия.

Как правило, эпилептический статус сопровождается выраженными расстройствами дыхания:

*- апноэ во время тонической фазы приступа с развитием интенсивного цианоза;*

*- диспноэ в клонической фазе припадка;*

*- после окончания приступа - компенсаторное гиперпноэ.*

Чередование асфиксии и гипервентиляции в связи с повторными припадками является важным фактором самоподдержания эпилептического статуса. Нередко возникают расстройства дыхания фарингеального типа - стеноз и окклюзия верхних дыхательных путей продуктами секреции и аспирации. В тяжелых случаях наблюдаются нарушения дыхания периодического типа - волнообразная одышка, дыхание Чейна-Стокса.

При эпилептическом статусе у больных, как правило, повышается артериальное давление и развивается тахикардия. Артериальное давление постепенно снижается; это сопровождается резким повышением мозгового венозного давления, что, в свою очередь, приводит к выраженной ликворной гипертензии и нарастающему отеку мозга. Развивается глубокая церебральная гипоксия, обусловленная тяжелыми дыхательными и метаболическими нарушениями. В мозге нарушается утилизация глюкозы, кислорода, электролитов. Все это приводит к тяжелым нейродеструктивным поражениям и нарушению витальных функций.

Перед началом лечения берут кровь:

- на общее клиническое исследование;

- биохимическое (Са, Мg, Na, глюкоза).

Во время судорожного эпилептического статуса почти всегда повышается температура, что само по себе не является показанием к люмбальной пункции. Во время припадка провести люмбальную пункцию сложно, поэтому ее выполняют только при подозрении на менингит (менингоэнцефалит), в остальных случаях - после прекращения припадка.

**ЭТАПНОСТЬ ОКАЗАНИЯ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ ПРИ ЭПИСТАТУСЕ**

Помощь при эпилептическом статусе заключается в проведении комплекса неотложных лечебных мероприятий. Залогом успешного лечения его является этапность оказания медицинской помощи: на дому, в машине "скорой помощи", в реанимационном отделении, неврологическом отделениИ.

**ДОГОСПИТАЛЬНЫЙ ЭТАП**

На догоспитальном этапе осуществляется оказание первой помощи на месте нахождения больного.

1) До приезда бригады "скорой помощи" больного следует положить на плоскую поверхность (обычно на пол) и подложить под голову подушку или свернутое пальто, чтобы голова не билась о пол и предотвратить аспирацию содержимого желудка. Кроме того, больного нужно повернуть на бок, чтобы аспирации легких слизью и рвотными массами.

2) Если зубы не плотно сомкнуты, между ними нужно проложить что-нибудь мягкое, чтобы предотвратить прикусывание языка, губ, щек и повреждения зубов.

3) Необходимо следить за тем, чтобы не произошло западения языка.

4) Нельзя удерживать больного силой, так как это ведет к дополнительной травме, вокруг больного не должно быть опасных предметов, о которые он может пораниться.

При приезде машины "скорой помощи" сразу же осуществляется первая медицинская помощь. Врач должен немедленно оценить функцию дыхания и сердца:

- чсс (частота сердечных сокращений);

- АД (измерить артериальное давление);

- прибегнуть к аускультации;

- убедиться в проходимости дыхательных путей.

После чего проводится противосудорожная терапия.

В первую очередь, с использованием средств группы диазепинов (**седуксен, реланиум, диазепам** и др.). Обычно в этих случаях в 10 мл 40% р-ра глюкозы внутривенно медленно вводится 5% р-р седуксена (сибазона, диазепама, реланиума) взрослым - 2-4 мл, детям в дозе 0,3-0,5 мг/кг (1 ампула седуксена содержит 10 мг). Введенный внутривенно седуксен достигает мозга в течение нескольких секунд, повышает активность эндогенной ГАМК, что обусловливает противосудорожное и седативное действие. Основным недостатком седуксена является тормозящее его влияние на дыхание и короткий период действия - около 2 часов. Поэтому при необходимости спустя 20-30 мин дозу препарата можно повторить, но не более 3 раз в сутки, так как он медленно выводится из организма (период его полувыведения составляет 29-33ч.). При сильном психомоторном возбуждении, страхе седуксен можно вводить внутримышечно в тех же дозировках, которые указаны для внутривенного введения.

Очень эффективен **оксибутират натрия** (ГОМК).

Вводить внутривенно или внутримышечно в дозе 100-150 мг/кг (ампулы препарата по 10 мл 20% р-ра - 2000 мг). Введение должно осуществляться очень медленно во избежание остановки дыхания. Эффект после внутривенного введения развивается постепенно, максимальное действие отмечается через 10-15 мин, длительность эффекта 2-3 ч. Кратность введения ГОМК в случае необходимости его повторного применения 2-4 раза в сутки.

**Хлоралгидрат.**

Применяют у детей для снятия эпилептического статуса крайне редко, так как ректальное введение во время судорог затруднено; всасывание препарата нарушено из-за имеющих место расстройств гемодинамики, тканевой гипоксии и ацидоза. Если же нет других препаратов, то хлоралгидрат вводится ректально в следующих дозировках: детям до 1 года - 10-15 мл 2% р-ра. Хлоралгидрат способен вызвать раздражение слизистой кишечника с последующим воспалением, в связи с чем его нужно вводить вместе с обволакивающими веществами (крахмалом).

**Тиамин**.

Перед введением глюкозы взрослым обязательно назначают тиамин (100 мг в/в), чтобы предупредить энцефалопатию Вернике, нередко возникающую при эпилептическом статусе. *Энцефалопатия Вернике* - состояние, обусловленное гиповитаминозом В1 и возникающее при хроническом алкоголизме или тяжелой недостаточности питания. Она начинается остро, основные симптомы: делирий, нарушение памяти, нистагм, одно- или двустороннее поражение VI черепного нерва и атаксия, а также возможно развитие сонливости, сопора или комы. Поэтому всем больным в возможным дефицитом тиамина, в том числе при коме неизвестного генеза, перед глюкозой вводят тиамин.

**Глюкоза**

Вводить в/в (взрослым 25-50г струйно, детям - 25% р-р, 2-4 мл/кг).

**Натрия хлорид**.

При гипонатриемии показано медленное в/в введение гипертонического (3%) р-ра хлорида натрия. Припадки, вызванные гипонатриемией, не поддаются обычной противосудорожной терапии. Без лабораторных исследований гипонатриемию обычно не распознают. Ее следует заподозрить при указании в анамнезе на полидипсию, ЧМТ (которая может быть причиной синдрома гиперсекреции АДГ). Поскольку введение гипертонического р-ра опасно из-за развития отека легких, он показан лишь в тяжелом состоянии при доказанной гипонатриемии.

Потребность в натрии рассчитывается по формуле:

(желаемая концентрация натрия в сыворотке) - (имеющаяся концентрация натрия в сыворотке) х (0,6х вес в кг).

В этом случае восполняют лишь половину от вычисленного дефицита натрия (обычно этого бывает достаточно для прекращения припадков).

**Кальций.**

При гипокальциемиивводят в зависимости от веса взрослым 1 (10 мл) или 2 ампулы 10% р-ра глюконата кальция в/в в течение 5-10мин; в ампуле содержится 90 мг чистого кальция. Детям кальция глюконат вводят только в/в 1-2 мл/кг, медленно - 1 мл/мин (или 10% р-р кальция хлорида 0,3 мл/кг).

Контролируют число сердечных сокращений, и не допуская развития брадикардии, являющейся следствием освобождения ацетилхолина из окончаний блуждающего нерва. В дальнейшем препараты кальция дают внутрь из расчета 75 мг/кг в сутки. Если причина припадков неизвестна, но велика вероятность гипокальциемии (удлинение интервала QT на ЭКГ), кальций рекомендуют вводить даже до определения его концентрации в крови.

**Дегидратация.**

Для этих целей вводится внутривенно (или внутримышечно) 1-2 мл 1% р-ра **лазикса**: детям из расчета 0,2-0,3 мл на год жизни ил 2-4 мг/кг, в 1 ампуле 2 мл содержится 20 мг препарата. Кроме того, можно использовать 25% р-р **сульфата магния** 5-10 мл (детям по 1 мл на год жизни, до 1 года - по 0,2 мл на кг массы тела).

После проведения указанных мероприятий больного переносят в салон машины "скорой помощи".

Терапевтические мероприятия в машине "скорой помощи" определяются:

- состоянием витальных функций организма больного;

- длительностью транспортировки.

В течение этого времени следует наблюдать за динамикой действия введенных антиконвульсантов. При некупируемых во время транспортировки судорогах противосудорожная терапия включает применение наркотических средств - барбитуратов (**тиопентал-натрия)**. Тиопентал-натрий вводится внутримышечно в виде 10% р-ра в дозе 10 мг/кг каждые три часа, суточная доза детям - до 80 мг/кг.

Назначение наркотических средств следует сочетать с усилением дегидратирующей терапии. Наиболее эффективно внутривенное капельное введение 10% **маннитола**. Расчет дозы препарата 1-1,5 г сухого вещества на кг массы тела.

Госпитализация. Больной с эпилептическим статусом подлежит госпитализации в палату интенсивной терапии реанимационного отделения (госпитальный этап). Врачебные мероприятия здесь включают:

- неврологическое обследование, необходимое для установления причины появления эпилептического статуса;

- делается люмбальная пункция (при наличии показаний).

**БЛОК ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ**

**(недифференцированные мероприятия)**

Лечение эпилептического статуса в блоке интенсивной терапии включает проведение недифференцированных мероприятий:

- продолжение противосудорожной терапии;

- борьбу с отеком мозга;

- коррекцию общей и мозговой гемодинамики, функций дыхания, отклонений гомеостаза;

- введение симптоматических средств.

Если судороги полностью не устраняются, проводится длительный дозированный наркоз, с возможным использованием мышечных релаксантов и ИВЛ. Через несколько часов после прекращения приступов больного переводят в общую палату неврологического отделения. Критерием выведения больного из реанимационной палаты является полное восстановление сознания при отсутствии пароксизмов.

**НЕВРОЛОГИЧЕСКОЕ ОТДЕЛЕНИЕ**

В неврологическом отделении проводится дальнейшее уточнение причины появления эпилептического статуса. После выхода из эпилептического статуса необходимо отрегулировать диету больного. Она должна быть молочно-растительной для предупреждения алкалоза.

- можно добавить яблочно-медовый уксус по 2 чайных ложки в день, чем повышается уровень кальция в организме;

- ограничение углеводов, соли, жидкости, острых блюд;

- полезна цветочная пыльца по чайной ложке в день.

Диагностика ЭЭГ, проводится Эхо-ЭГ, краниография, исследуется глазное дно, МРТ.

Кроме того, больному подбирается адекватная дозировка противоэпилептических препаратов.

Дегидратационная терапия длительная (2 мес.). Предпочтение следует отдавать **диакарбу**, который выпускается в таблетках по 0,25г: назначают по 1/4-1 таблетке в сутки в один прием ежедневно в течение 3-4 дней с промежутками в 2-3 дня. Диакарб угнетает секрецию ликвора и увеличивает содержание угольной кислоты, обладающей антиконвульсантной деятельностью.

Наряду с противосудорожной и дегидратационной терапией необходимо назначение препаратов, стимулирующих мозговой кровоток (**кавинтон, циннаризин, сермион** и др.), десенсибилизирующих средств (**димедрол, тавегил, фенкарол**), витаминов (особенно В6 ).

Детям для восстановления водно-солевого обмена назначается микстура с цитралью (1% цитраль 10,0, магния сульфат 10,0, натрия бромид 2,0, кофеина бензоат 4,0, глюкозы 20,0, дистиллированная вода 200,0).

После выписки из неврологического отделения больной переводится на амбулаторное наблюдение и лечение.

**ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ЭПИЛЕПСИИ**

Целью противосудорожного лечения является установление контроля над припадками.

1. Монотерапия. Лечение начинают с использования одного препарата, а при его неэффективности - переходить на монотерапию другим противосудорожным препаратом.

2. Лечение двумя противосудорожными препаратами назначают только при безуспешном применении 2-3 типов монотерапии.

3.Индивидуальный подбор лекарственных средств и их дозировок. Больного должен курировать один врач, обычно предпочтение отдается амбулаторному лечению, т.к. оно не отрывает больного ребенка от социальной среды. Число одновременно назначаемых препаратов сводят к минимуму.

4. Выбор противосудорожного средства в зависимости от типа припадков.

5. Подбор лекарственных препаратов с учетом возрастных дозировок. Схема приема препаратов должна быть предельно упрощена.

6. Непрерывность и длительность лечения.

7. Комплексность. Противоэпилептическая терапия должна проводиться совместно с использованием других препаратов: дегидратационных, сосудорасширяющих, рассасывающих и др. Проводят коррекцию обратимых расстройств, которые могут быть причиной припадков (в частности гипонатриемии, гипокальциемии, гипомагниемии).

8. Преемственность.

9. Взаимозаменяемость лекарств.

**АНТИКОНВУЛЬСАНТНАЯ ТЕРАПИЯ**

КЛАССИФИКАЦИЯ противосудорожных средств на основе их химического строения и механизма действия:

1.Производные гидантоина: фенитоин (дифенин), метоин, дельтоин, этотоин, альбутоин.

2. Производные барбитуровой кислоты: фенобарбитал (люминал, лепиналлетен), метилфенобарбитал, диметоксиметилфенобарбитон, гексамидин, бензонал, бензобамил. Комбинированные препараты: дидепил (Болгария, в составе: фенобарбитал, проциклидин), фали-лепсин (Германия), таблетки Серейского (в составе: фенобарбитал, бромизовал, кофеин, папаверин), глюферал (в составе: фенобарбитал, кофеин, кальция глюконат).

3. Производные оксазолиндиона: триметадион (триметин).

4. Производные бензодиазепина: клоназепам (антелепсин, ривотрил), диазепам (фаустан, седуксен), нитразепам (эуноктин), феназепам.

5. Производные сукцинимида: этосуксимид (Россия), суксилеп (Германия), пикнолепсин, ронтон (Польша), асамид (Югославия), фенсуксимид, метсуксимид, пуфемид (Россия), морфолеп (Венгрия).

6. Производные иминостильбена: карбамазепин (финлепсин, тегретол, стазепин), окскарбазепин (трилептал).

7. Производные вальпроевой кислоты: ее натриевая соль - вальпроат натрия, ацедипрол Россия), депакин (Бельгия, Венгрия, Индия), конвулекс (Австрия и Финляндия), эпилим и апилепсин (Югославия), орфирил (Германия), дипромал (Польша) и ее кальциевая соль (конвульсофин).

8. Производные сульфонамида: сультиам (осполот), диакарб (зонисамид).

9. Кортикотропин и глюкокортикоиды.

10. Агонисты ГАМК: баклофен (лиоресал), вигабатрин, тиагабин, габапентин.

11. Антагонисты возбуждающих аминокислот: ламотриджин (ламиктал), тизанидин (сирдалуд).

12. Разные противосудорожные препараты: хлоракон (бекламид), метиндион, хлоралгидрат, мидокалм, фелбамат, топирамат, ремацемид.

**Вигабатрин.** Представляет собой соединение (гамма-винил-ГАМК), селективно ингибирующее ГАМК-трансаминазу - фермент, катализирующий распад ГАМК. В результате уровень ГАМК в ЦНС существенно повышается, что является основой антиэпилептического действия препарата. Вигабатрин быстро всасывается при приеме внутрь с достижением пика концентрации в крови через 1-2 часа. Стартовая доза (для взрослых) составляет 1г (по 0,5 г 2 раза в день), средняя поддерживающая доза - 2-3 г в сутки. Если терапевтический эффект отсутствует и нет побочных эффектов, доза препарата может быть повышена до 4 г в сутки.

Показания: сложные парциальные припадки, кроме того у детей - синдром Веста. Не эффективен при абсансах и миоклонических припадках. Препарат следует назначать в качестве дополнительного антиконвульсанта, когда терапия базисными препаратами не дает достаточного контроля над припадками.

Побочные действия: расстройства поведения (от спутанности сознания до психозов), сонливость, головная боль, атаксия, прибавка в весе, депрессия, тремор. У детей возможно развитие анемии, кожные аллергические реакции. Все побочные эффекты довольно редки и в большинстве случаев регрессируют при уменьшении дозы или по мере адаптации больного к препарату.

С осторожностью и в меньших дозах следует назначать при хронической почечной недостаточности.

**Габапентин (нейронтин)**. Препарат представляет собой аминокислоту, которая по химической структуре близка к ГАМК. Габапентин по сравнению с ГАМК более растворим в жирах, что обеспечивает его хорошее проникновение в нейроны головного мозга. Однако в целом механизм его антиэпилептического действия пока не ясен. Габапентин быстро всасывается при приеме внутрь с достижением пика концентрации в крови через 1,5-4,5 часа. Стартовая доза: для взрослых первый день 300 мг (1 таблетка на ночь), на 2-й день - 300 мг х 2 р в день, с 3-го дня по 300 мг х 3 в день. Если в последующие 10-15 дней терапевтический эффект отсутствует, дозу повышает таким же образом до 1800 мг.

Показания: парциальные припадки без и с вторичной генерализацией, при монотерапии простых и сложных парциальных припадков. Препарат назначается в качестве дополнительного антиконвульсанта. Возможно уменьшение или отмена дозы ранее получаемых антиконвульсантных средств.

Побочные эффекты: седативное действие,головокружение, общая слабость. Они обычно проходят по мере адаптации больного к препарату и как правило не требуют его отмены.

**Зонизамид.** Препарат синтезирован в Японии в 1974 г. По химической структуре он представляет производное сульфонамида. Механизм антиэпилептического действия окончательно не выяснен. После приема внутрь зонизамид достигает пика концентрации в крови через 5-6 часов. Стартовая доза составляет для взрослых 200 мг (по 100 мг х 2 раза в день); через 10 дней ее повышают до 400 мг (по 200 мг х 2 р в день). Максимальная суточная доза - 600-800 мг в сутки.

Показания: парциальные припадки, миоклоническая эпилепсия. Назначается к базисной терапии.

Побочные эффекты: сонливость, нистагм, головокружение, атаксия, тремор, иногда - кожные аллергические реакции, лейкопения. Побочные эффекты устраняются при адаптации к препарату или снижении дозы. Иногда препарат вызывает серьезные побочные эффекты - образование камней в почках и угнетение когнитивных функций.

**Клобазам**. Является производным бензодиазепинов. Препарат быстро всасывается при приеме внутрь с достижением пика концентрации в крови через 0,5-2 часа. Стартовая доза - 10-20 мг однократно (лучше на ночь) с подъемом дозы каждые 10-15 дней на 5-10 мг. Средняя терапевтическая доза 20-60 мг в сутки, максимальная - 80-100 мг.

Показания: используется как дополнительный антиконвульсант с широким спектром действия.

У взрослых - при различных локально обусловленной эпилепсии с парциальными и вторично генерализованными припадками.

У детей - при генерализованной эпилепсии с тонико-клоническими припадками, синдроме Леннокса-Гасто.

Побочные эффекты: седативное действие, депрессия, мышечная слабость, головокружение, сухость во рту; она обычно проходит по мере адаптации больного к препарату, а его отмена требуется лишь у 4% больных. Возможна индивидуальная непереносимость по типу кожных аллергических реакций.

**Ламотриджин (ламиктал)**. Препарат представляет собой по структуре производное фенилтриазинов. Антиэпилептическое действие препарата связано с блокадой выброса избыточного количества возбуждающих нейромедиаторов (прежде всего глутамата), что приводит к уменьшению возбуждающих разрядов из нейронов эпилептического очага. Препарат быстро всасывается при приеме внутрь с достижением пика концентрации в крови через 2-3 часа. Стартовая доза : для лиц старше 12 лет в первые две недели по 50 мг один раз в день, с увеличением через 2 недели до 100 мг в два приема. Максимальная доза 400 мг в сутки.Детям до 12 лет назначается в дозе 0,5 мг/кг в сутки. При назначении ламотриджина с вальпроатом натрия доза препарата должна быть уменьшена в 2 раза.

Показания: Широкий спектр действия - различные формы локально обусловленной и генерализованной эпилепсии, парциальные припадки без и со вторичной генерализацией в виде монотерапии или в комбинации с вигабатрином. Нецелесообразен при эпилепсии с миоклоническими припадками.

Побочные эффекты: у взрослых - головокружение, головная боль, учащение припадков во сне, диплопия, тошнота, рвота.

У детей - редко головная боль, неприятные ощущения по ходу кишечника, седативный эффект, атаксия, индивидуальная непереносимость - кожные аллергические реакции.

**Окскарбазепин**. По химической структуре близок к карбамазепину (представляет его кетоаналог), однако довольно существенно отличается от него по фармакокинетике и дозам. Средняя суточная доза 600-1800 мг, что в 1,5 раза больше средней суточной дозы карбамазепина.

Побочные эффекты: дозо-зависимые нейротоксические реакции (головная боль, головокружение, нистагм, атаксия), лейкопения, повышение активности печеночных ферментов, гипонатриемия, кожные аллергические реакции. В настоящее время необходимы его дальнейшие клинические исследования.

**Прогабид**. Представляет собой первый синтетический агонист ГАМК со способностью проникать через гематоэнцефалический барьер, полученный на основе ГАМК и бензофенона. Антиэпилептическое действие прогабида связано как с самим препаратом, так и с его активным метаболитом. Пик концентрации в крови после приема внутрь 1-4,5 часа. Стартовая доза: 15 мг/кг веса в сутки. Во избежании побочных эффектов целесообразен постепенный выход на эту дозу с увеличением дозы каждые 2-3 дня в 2 приема.При отсутствии терапевтического эффекта, доза препарата через 10-15 дней может быть постепенно повышена до 30 мг/кг веса в сутки, а спустя еще 1 месяц - до 40-50 мг/кг.

Показания: в качестве средства дополнительной терапии при различных формах эпилепсии с парциальными (без и со вторичной генерализацией), тонико-клоническими, миоклоническими припадками.

Побочные эффекты: нередко отмечается вялость, сонливость, гастроинтестинальные расстройства, головокружение; довольно часто - гепатотоксичность в виде повышения активности ферментов печени, печеночной недостаточности, взаимодействие с другими антиконвульсантами усиливает побочные эффекты.

**Фелбамат.** Синтезирован на основе мепробамата, однако не обладает транквилизирующим эффектом. Антиэпилептическое действие обусловлено способностью тормозить процессы возбуждения в нейронах головного мозга за счет взаимодействия с глициновыми участками, а также благодаря нейропротекторному действию препарата. Пик концентрации после приема внутрь 1-6 часов. Стартовая доза: для взрослых 400 мг с повышением дозы на 400 мг каждые сутки до 1200 мг(по 1 таблетке 3 раза в день). Если терапевтический эффект отсутствует и нет побочных эффектов, дозу препарата можно повышать на 600 мг в сутки каждые 3-5 дней до 3600 мг в сутки (при монотерапии) или до 2400-2800 мг (в сочетании с другими антиконвульсантами).

Применение: В качестве средства дополнительной терапии при парциальных и вторично генерализованных припадках, синдром Леннокса-Гасто, абсансы, миоклонические припадки.

Побочные эффекты: анорексия, бессоница, индивидуальная непереносимость в виде кожных аллергических реакций.

**Флунаризин.** Представляет собой по химической структуре производное бензилгидридпиперазинов. Препарат находит применение как вазодилятатор и антигистаминное средство. Антиэпилептическое действие связано со способностью препятствовать входу ионов Са+2 в нейроны головного мозга (блокатор Са+2 каналов). После приема внутрь достигает пика концентрации в крови через 1-6 часов. Доза препарата, адекватная для лечения, пока не установлена; в литературе сообщается о назначении от 10 до 130 мг в сутки.

Показания: в качестве средства дополнительной терапии при резистентных формах с парциальными, генерализованными тонико-клоническими, миоклоническими припадками.

Побочные эффекты: сонливость, в единичных случаях - прибавка веса, появление или усиление синдрома паркинсонизма.

Критерии выбора первого препарата при антиконвульсантной монотерапии включают характер приступов, учет особенностей эпилептического синдрома (возраст больного при дебюте заболевания, частота приступов, наличие неврологических симптомов, интеллект), токсичность препарата и возможные побочные эффекты.

Таблица

**Лекарственные средства при различных приступах**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Характер  приступов | Препараты  1-й очереди | Препараты  2-й очереди | Препараты  3-й очереди |
| **Первично-генерализованные** | | | |
| Тонико-клонические | Вальпроат натрия | Ламотриджин | Карбамазепин,  фенитоин |
| Миоклонические | Вальпроат натрия | Ламотриджин | Клоназепам,  этосуксимид,  фенобарбитал |
| Тонические | Вальпроат натрия | Ламотриджин | Фенитоин,  клобазам,  фенобарбитал |
| Абсансы | Вальпроат натрия | Этосуксимид, ламотриджин | Клобазам |
| **Парциальные**  (простые, сложные) | Карбамазепин | Вальпроат натрия,  вигабатрин | Ламотриджин,  габапентин,  фенитоин,  клобазам |

В настоящее время при выборе противоэпилептических препаратов отдают предпочтение, называемым ранее резервными препаратами, к которым относятся карбамазепин, депакин, ламиктал. Начальное лечение барбитуратами у детей нецелесообразно.

Поэтому **"золотым стандартом" в лечении различных форм припадков сегодня является вальпроевая кислота.**

**ДОЗЫ АНТИКОНВУЛЬСАНТОВ**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Препарат** | **Форма выпуска** | **Расчет дозы** | **Кратность**  **введения** |
| **Кармазепин**  (тегретол,стазепин,  эпиал,мазепин,финле-псин,карбаин, карбатол,тимонил)  Показ**.**парц. и тонико-клонич. | Таб.  200 и 400 мг | 10-25 мг/кг/сут | в 2-3 приема |
| **Депакин**  (конвулекс,апилепсин,орфирил,ацедипрол)  Показ.тонико-клонич.,абсансы,  Смешанные | Таб.,капс.  0,15г и 0,3 г;  в р-ре по 100 мл  (1 мл-50 мг) | с 15 мг/ кг,  еженедельно  увелич.доза на 5-10 мг/кг  до сут.50 мг/кг | в 3 приема |
| **Клоназепам**  (антелепсин,ривотрил  Показ.парц.,абсансы,миоклонич.,инфантил,  Спазмы | Таб.0,0005 г  (0,5 мг) и  0,002 г  (2 мг) | до 1 г-0,1-0,5 мг;  1-6лет - 1-3мг;  с 7 лет - 3-6 мг | в 2 приема |
| **Этосуксимид**  (суксилеп, ронтон,пикнолепсин)  Показ:Абсансы | Капс.0,25 г | 10-40 мг/кг/сут | в 2-4 приема |
| **Ламиктал**  (ламотриджин)  Показ. резистент.  Припадки | таб.  0,025; 0,05;  0,1 и 0,2 | До 12 лет - 0,5 мг/кг;  с 12 лет - 0,05г | в 2 приема |
| **Фенитоин**  (дифенин, дилантин,метоин, дельтоин,алепсин)  Показ.парциальн.  и тонико-клонич.,  эпилепт.статус | таб.  0,117г | 5-10 мг/кг/сут | в 2 приема |
| **Фенобарбитал**  Показ. простые парц. и тонико-кл | таб.  0,05 и 0,1 | 3-5 мг/кг/сут | в 2-4 приема |
| **Примидон**  (гексамидин)  Показ. сложные парц. И тонико-клонич.припадки | таб.  0,125 и  0,25г | 10-25 мкг/кг/сут | в 3-4 приема |

**КЕТОГЕННАЯ ДИЕТА**

Кетогенной называется диета с повышенным содержанием жиров и пониженным содержанием белков и углеводов, которая используется для лечения резистентных к медикаментозному лечению эпилептических приступов. Впервые разработанная в 1920-х гг., кетогенная диета предназначалась для имитации биохимических изменений в организме, возникающих при голодании.

Физиологической основой кетогенной диеты является создание в организме условий, сходных с теми, что наблюдаются при длительном голодании. Голодание использовалось для лечения пароксизмальных состояний с библейских времен и иногда встречалось в средневековой литературе. При намеренном голодании происходит изменение нормального метаболизма, причем в крови и моче образуются вещества, называемые *кетонами*.

*Механизмами действия голодной диеты считают возникающий ацидоз, кетоз и дегидратацию*.

Отмечено, что "ацетон, уксусная кислота и n-гидромасляная кислота вырабатывается даже у здоровых индивидуумов при голодании или пониженном содержании в пище углеводов и избытке жиров. Кетоацидоз возникает в результате окисления жирных кислот при отсутствии достаточного количества глюкозы. Т.к. избыток кетоновых тел образуется в организме из жиров при нарушении их соотношения с углеводами в питании, следовательно кетогенез можно стимулировать путем назначения диеты, богатой жирами и обедненной углеводами.

Обычно эту диету назначают детям младенческого и более старшего возраста, страдающим очень тяжелой эпилепсией.

*Протокол проведения курса кетогенной диеты,* разработанный в клинике Hopkins, имитирует метаболические изменения в организме при голодании. Введение в кетогенную диету начинают с 48-часового полного воздержания от приема пищи и последующим 3-дневным увеличением количества потребляемого кетогенного продукта. За 1-2 дня до начала курса КД семье больного даются инструкции об ограничении потребления больным углеводов. Это позволяет ребенку приспособиться к последующим ограничениям в повседневном питании и способствует началу истощения гликогеновых запасов. Вечером перед поступлением в стационар ребенка не кормят.

**День 1:** ребенок поступает в стационар. Прием жидкости ограничивается до 60-75 мл/кг массы тела. Поскольку развивающийся кетоз угнетает гипоталамический центр жажды, пациент может отказываться от питья, в таком случае его надо заставлять принимать жидкость. Уровень глюкозы в крови измеряется регулярно каждые 6 часов, а при признаках развивающейся гипогликемии - через 2 часа. Симптомы значительной гипогликемии требуют экстренного анализа глюкозы крови и коррекции путем дачи 30 мл апельсинового сока. Однако подобные осложнения наблюдаются редко, даже у детей младшего возраста.

**День 2:** на этой стадии обычно наблюдаются слабость и заторможенность. Уровень кетоновых тел в крови повышен, мозг использует кетоны в качестве субстрата энергетических процессов. Уровень кетонов в сыворотке крови находится в фазе подъема и градиент между тканью мозга и кровью невысок. *Обычно в это время отменяют антиконвульсанты* (по возможности до начала КД используют медикаменты, не содержащие углеводов), Большинство детей к этому времени достигают состояния требуемого кетоза ( >160 ммоль/л в моче), но питание дается не ранее чем через 48 часов после начала голодания. После этого срока допустимый уровень кетоза будет сохраняться даже после приема пищи. Нужно отметить, что период голодания тяжелее переносится скорее родителями пациента, чем самим ребенком, т.к. им трудно понять, как маленький ребенок может столь долгое время обходиться без пищи. Это объясняется тем, что в состоянии кетоза аппетит значительно угнетается за счет подавления гипоталамических центров.

*На ужин второго дня*  пребывания в больнице дается 1/3 рассчитанной КД в виде "eggnog" (эггног - напиток наподобие молочного коктейля). Этот продукт легко дозировать, т.к. от может быть принят маленькими глотками или заморожен и дан в виде мороженого. *При появлении тошноты или рвоты* вследствие избыточного кетоза ребенку дают немного апельсинового сока. Если ребенок не хочет принимать кетогенный eggnog, его можно давать маленькими порциями, пока не будет достигнута рассчитанная доза.

**День 3:** пациент получает 1/3 рассчитанной диеты на завтрак и обед. Симптомы угнетения и вялости обычно к этому сроку уменьшаются. Обычно требуется около 2 недель, чтобы достичь прежнего уровня потребляемой энергии. Заметно, что эти сроки, совпадают со временем достижения плато на кривой кетоза. Вечером дается 2/3 рассчитанной диеты в виде eggnog.

**День 4:** ребенок продолжает получить 2/3 диеты в первую половину дня и первый полноценный ужин. Если к этому сроку появляются признаки чрезмерного ацидоза (слабость, бледность, дыхание типа Куссмауля) проводят регидратацию безуглеводными жидкостями, после чего диету продолжают.

**День 5:** ребенок получает полный кетогенный завтрак и выписывается из стационара.

Каждый день нахождения ребенка в больнице родители получают инструкции по расчету КД, оценке продуктов, пересчету диеты во время детских заболеваний. Это является необходимым условием эффективности лечения. Каждый ребенок должен получать безуглеводные жирорастворимые витаминные добавки и препараты кальция. К сожалению, польза данной диеты невелика и непродолжительна.

**ПРИНЦИПЫ ОТМЕНЫ АНТИЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ СРЕДСТВ**

Отмена антиконвульсантов является сложной проблемой. Попытка отмены противосудорожных препаратов должна производиться не ранее, чем через 2-4 -летний период отсутствия припадков.

*Клинический критерий (отсутствие приступов) является основным критерием отмены терапии.*

Если принимается решение об отмене противоэпилептических препаратов, ее следует осуществлять постепенно - примерно в течение 2-3 мес. Это особенно важно в отношении фенобарбитала и препаратов бензодиазепиновой группы (диазепама, клобазама). Резкая отмена этих препаратов может привести к серии припадков.

Риск возобновления припадков выше у больных, у которых:

- было затруднено купирование припадков;

- при наличии эпилептиформной активности на ЭЭГ после прерывания лечения;

- дефекты развития или органическое поражение нервной системы.

Наличие патологических изменений на ЭЭГ или в пубертатный период пациентов не является факторами, задерживающими отмену антиэпилептических препаратов при отсутствии приступов более 4 лет

**ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ЭПИЛЕПСИИ**

В тех случаях, когда припадки не удается устранить с помощью противоэпилептических препаратов, показано хирургическое лечение эпилепсии. Однак,о к нему следует прибегать только после тщательной оценки состояния больного. Хирургическое вмешательство необходимо осуществлять только в специализированных центрах.

В основе хирургического лечения эпилепсии лежат два основных принципа:

1. Полностью удалить аномальный участок головного мозга, оставив только здоровую и нормально функционирующую часть мозга.

2. Распространение судорожного разряда можно предотвратить путем перерезания нервных волокон, вызывающих возникновение разряда.

В настоящее время существует 4 типа хирургических процедур.

1. Удаление крупного идентифицируемого поражения, например опухоли или кисты.

2. Удаление всего полушария головного мозга, когда полностью нарушена одна сторона мозга, и это обусловливает гемиплегию (паралич мышц одной стороны тела). Операция часто успешно завершается полным исчезновением припадков, а во многих случаях - улучшением состояния гемиплегии.

3. Удаление мелкого или крупного поражения, идентифицированного на основании тщательного специализированного ЭЭГ-исследования изображения. Показано при эпилепсии височного происхождения.

4. Процедура разъединения - отделение фокуса (участка аномальной электрической активности), из которого исходит припадок, от других частей головного мозга путем перерезания нервных волокон, обеспечивающих распространение судорожного разряда. Предпринятые операции включают разделение (перерезание) мозолистого тела, которое представляет собой пучок волокон, передающих электрическую информацию от одного полушария в другое.

Находят применение следующие операции (большей частью за рубежом):

**Гемисферэктомия**

В настоящее время становится распространенной. Функциональная гемисферэктомия заключается в резекции височной доли и центральной области с сохранением участков затылочной и лобной долей после прерывания их связей с оставшимися зонами мозга.

Показания:

- выраженный гемипарез при наличии устойчивых к лекарственной терапии фокальных или генерализованных припадков и очага в противоположном гемипарезу полушарии мозга.

- гемимегалэнцефалия - диффузное увеличение одного из полушарий головного мозга; может сочетаться с судорожной активностью: излечиваемой путем гемисферэктомии.

Осложнения: основными осложнениями являются субдуральная гематома, гемосидероз (мелкие повторные кровоизлияния из субдуральной мембраны), поздняя энцефалопатия и гидроцефалия.

Исходы: при надлежащем отборе больных гемисферэктомия более чем в 85% случаев приводит к существенному уменьшению частоты или полному прекращению эпилептических припадков. Кроме того, приблизительно у одной трети больных наблюдается уменьшение выраженности контрлатерального гемипареза.

**Фокальная резекция**

Хирургическое удаление локализованного эпилептического очага называется фокальной резекцией. Этот очаг может представлять или не представлять собой структурное поражение мозга.

Показания:

- опухоль головного мозга;

- кавернозная ангиома;

- арахноидальная киста;

- у детей типичными структурными поражениями могут быть аномалия Штурге-Вебера, порэнцефалическая киста, кортикальная дисплазия.

Во избежании повреждения функционально значимых областей в предоперационном периоде проводится мониторинг ЭЭГ с использованием эпидуральных электродов, а в ходе операции - мониторинг СВП (сенсорных вызванных потенциалов).

Осложнения: Наиболее существенным осложнением является развития стойкой очаговой неврологической симптоматики, такой как гемипарез или афазия.

Исходы: У 50-65% из числа правильно отобранных на операцию больных можно ожидать значительного сокращения числа припадков или их полного исчезновения.

**Операции на височной доле**

* **передняя височная лобэктомия**

Показания: височная эпилепсия при сложных парциальных припадках с имеющимся односторонним очагом в передних отделах височной доли;

* **селективная амигдалогиппокампэктомия.**

Показания: очаг в медиальной височной области.

Осложнения: включают негрубые нарушения кратковременной памяти (сохранения пространственной информации при правосторонних резекциях и вербальной информации при левосторонних резекциях).

Исходы: от 60 до 70% больных, правильно отобранных на операцию, полностью избавляются от припадков, у 10% отмечается значительное уменьшение эпилептической активности. Приблизительно у половины пациентов после прекращения припадков возможна полная отмена антиконвульсантов.

**Фронтальная лобэктомия -** резекция лобной доли.

Показания:

пациентам с эпилептической активностью, начинающейся с лобной доли.

Осложнения: Потеря обоняния на стороне операции вследствие повреждения обонятельной луковицы.

Исходы: У 55% отмечается полное прекращение припадков или значительное уменьшение их частоты.

**Рассечение мозолистого тела (каллезотомия).**

Препятствует межполушарному распространению судорожной активности.

Показания:

дроп-атаки (приступы упадка сил, сопровождающиеся падением);

смешанные припадки, угрожающие жизни первично или вторично генерализованные припадки.

Операция может выполняться в один или два этапа. При осуществлении ее в два этапа вначале выполняют резекцию передних двух третей мозолистого тела, а затем, если припадки сохраняются, - заднюю резекцию.

Осложнения: включают симптомы разобщения полушарий и мутизм, которые обычно имеют преходящий характер. Возможно развитие слабости в ногах.

Исходы: зависят от типа припадков; наилучшие результаты наблюдаются при дроп-атаках (улучшение в 75-100%), при других припадках улучшение наступает приблизительно в 50% случаев.

В настоящее время проходит оценку новая процедура - долговременная стимуляция блуждающего нерва (вагусная стимуляция).

Вполне вероятно, что в следующем десятилетии хирургическое лечение эпилепсии расширится. Ведь методы сканирования и ЭЭГ станут более совершенными и доступными, а это позволит выявлять те малейшие аномалии внутри головного мозга, приводящие к возникновению припадков.

**МЕДИЦИНСКИЙ ПРОГНОЗ**

Согласно литературным данным, выздоровление при эпилепсии составляет 10,4% от общего числа больных (Пущинская Л.Ю., 1972; Ремезова Е.С., 1977). При этом нормализация биоэлектрической активности головного мозга значительно отстает от нормализации клинических данных. Данные современных исследований (Гехт А.Б., 2000; Hauser W., 2004) показывают более высокий процент ремиссии эпилепсии – до 70% при вновь выявленном заболевании.

К факторам, благоприятствующим прекращению припадков относятся:

* дебют заболевания в более старшем возрасте;
* однотипность припадков (особенно наличие генерализованных тонико-клонических судорог);
* отсутствие психотических нарушений и выраженных изменений личности и благоприятный тип течения заболевания (Федотенкова Т.Н., 1980; Мякотных В.С., 1987; Болдырев А.И., 1985; Громов С.А. и соавт., 2003; Sander J.,1993; Hauser W., 2004).

Е. Rodin (1972), W. Hauser (1993) выявили достоверное снижение процента стойких ремиссий припадков у детей, по мере увеличения возраста. Данными авторами отмечено, что при возникновении заболевания в 2-3 года, стойкие ремиссии наблюдались в 67,6%, в 4-7 лет – в 49%, в 8-10 лет – в 46% и при дебюте заболевания в 11-14 лет стойкие ремиссии наблюдались, как у взрослых больных - в 33,3% случаев.

Эпилепсия длится в среднем около 10 лет, хотя у многих период активных приступов существенно короче (менее 2 лет у более 50%). Значительное число (20-30%) пациентов страдает эпилепсией всю жизнь.

Прогноз определяется значительным количеством факторов, в частности:

1. характером эпилепсии;

2. индивидуальными особенностями данного больного;

3.формой эпилепсии (первичные формы эпилепсии имеют лучший прогноз, чем вторичные, связанные с заболеванием или повреждением головного мозга);

4.возрастом начала заболевания;

5. эффектом лечения.

**ФАКТОРЫ НЕБЛАГОПРИЯТНОГО ПРОГНОЗА ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ:**

- наступление эпилепсии в возрасте до 2-3 лет;

- типы припадков, для которых характерны миоклонические или атонические судороги;

- припадки, которые изначально трудно контролировать;

- полиморфные припадки, являющиеся плохим прогностическим признаком, т.к. они свидетельствуют о более тяжелом повреждении головного мозга;

- потребность в нескольких противоэпилептических препаратах для достижения контроля за припадками;

- тяжелые повреждения головного мозга пре- и перинатального генеза;

- наличие таких других ассоциированных неврологических проблем, как умеренное или тяжелое нарушение умственных способностей, или физических расстройств типа церебрального паралича;

- выявление специфической причины (например, аномальное развитие головного мозга, либо перенесенный менингит или энцефалит).

**ФАКТОРЫ БЛАГОПРИЯТНОГО ПРОГНОЗА ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ:**

- наступление эпилепсии в возрасте после 5, но до 13 лет;

- типы припадков, для которых характерны типичные абсансы или тонико-клонические судороги;

- эффективное контролирование припадков с помощью лишь одного противоэпилептического препарата;

- отсутствие других ассоциированных неврологических проблем (сниженных умственных способностей или физической неполноценности). Дети с нормальным интеллектом имеют лучший прогноз в плане прекращения припадков, чем больные с низким интеллектом;

- безуспешность попыток идентифицировать причину эпилепсии.

**СОЦИАЛЬНЫЙ ПРОГНОЗ**

Для проведения социального прогноза необходимо учитывать:

1. условия жизни больного;

2. возможности проведения оптимального лечения;

3. отношение больного и окружающих к болезни.

Вопрос об инвалидности больного решается медико-социальной экспертной комиссией (МСЭ) с учетом частоты и характера припадков, социального положения и медицинского прогноза заболевания. Направление на комиссию выдается лечащим врачом.

**БЕРЕМЕННОСТЬ И ЭПИЛЕПСИЯ**

Ведение беременных женщин с эпилепсией требует особых знаний о тератогенных свойствах препарата и его фармакокинетике, а также понимания проблем, которые имеют место во время беременности.

ДО РОДОВ:

1.Проконсультировать женщин детородного возраста до беременности о влиянии наследственного фактора и тератогенного эффекта антиконвульсантов. Считают, что риск появления мальформаций у плода, если женщина принимает один противоэпилептический препарат, в 2-3 раза больше, чем риск появления мальформаций в популяции.

2. Проконсультировать по эффективным методам контрацепции.

3. Стремиться еще до беременности оптимизировать терапию таким образом, чтобы антиконвульсантная монотерапия применялась в минимально возможных дозах.

4. Контролировать уровень противоэпилептических препаратов в крови беременной.

5. Если припадки на фоне беременности возобновляются, то доза препаратов должна быть увеличена.

Беременность иногда увеличивает частоту припадков, а иногда даже улучшается течение эпилепсии и контроль над припадками. Хотя специальные механизмы провокации развития припадков не известны, при тщательном обследовании, особенно во втором триместре беременности, можно выявить наклонность к снижению уровня противоэпилептических препаратов в крови.

6. Проведение ультразвукового исследования во время беременности.

7. Определение уровня альфа-фетопротеина в сыворотке крови и амниотической жидкости.

ПОСЛЕ РОДОВ:

1. Увеличенную дозу антиконвульсантов следует снизить, чтобы не было токсического эффекта, т.к. последние недели перед родами метаболизм имеет наклонность к нормализации.

2. Мониторинг уровня антиконвульсантов в крови.

3.Поддержание максимально долгого грудного вскармливания. Кормление грудным молоком матерью, получающей противоэпилептические препараты, не прекращается, т.к. это не наносит вреда ребенку, в связи с тем, что данные препараты присутствуют в молоке в очень малых дозах. При беспокойстве матери по данному поводу, дозу противоэпилептических препаратов следует снизить до минимума.

4. Динамическое наблюдение за ребенком.

**ТРУДОСПОСОБНОСТЬ**

При определении трудоспособности необходимо учитывать следующие факторы:

1. Возраст к моменту начала заболевания.

2. Характер течения заболевания (определение типа и тяжести припадков, частоту, регулярность, длительность)

3. Соматическое состояние.

Вопрос о трудоустройстве решать индивидуально.

СУЩЕСТВЕННЫЕ ОГРАНИЧЕНИЯ В ВЫБОРЕ ПРОФЕССИЙ (при частых припадках):

1. Работа с быстро движущимися приборами, механизмами.

2. Воздушный транспорт.

3. Автомобильный транспорт.

4. Железнодорожный транспорт.

5. Строительство.

6. Работа операторами приборов и машин.

7. Врачебная деятельность (особенно хирургический профиль, служба неотложной помощи) и сестринское дело.

8. Гимнастика.

9. Инструкторы плавания.

10. Вооруженные силы и морской флот.

11. Пожарная служба, милиция.

**ПРОФИЛАКТИКА**

Лучшее лечение эпилепсии - это ее предупреждение. Профилактика заболевания основывается на знании этиологических факторов, вызывающих эпилепсию, с учетом что НЕОБХОДИМО.

1. Раннее распознавание и лечение тех заболеваний, которые могут вызывать эпилепсию (например менингит).

2. Предупреждение пренатальной и перинатальной патологии.

3. Предупреждение черепно-мозговой травмы (пристегивание ремней автомобиля, не превышение скорости езды ) и т.д.

**Тема. Методы исследования при заболеваниях нервной системы у детей**

Как показал многолетний опыт, в диагностике и лечении заболеваний центральной и периферической нервной системы могут быть различные неточности и ошибки как в определении локализации патологического процесса, так и его характера. Даже четкие неврологические симптомы не являются гарантией точной диагностики локализации процесса, так как они могут возникнуть не только в месте расположения патологического очага, но и по соседству с ним, и даже на отдалении от него. Вот почему как в неврологической, так и в нейрохирургической практике возникает необходимость в дополнительных методах исследования для уточнения причины возникновения этих симптомов.

К различным дополнительным исследованиям относятся неинвазивные (ЭхоЭГ, ЭЭГ, РЭГ, краниография, спондилография, КТ, МРТ) и инвазивные методы (люмбальная и субокципитальная пункции, миелография, пневмо- или миелоэнцефалография вентрикулография, церебральная ангиография и т.д.), которые должны осуществляться по определенным показаниям, поскольку при них могут наблюдаться различные осложнения.

Электрофизиологические методы:

* Электроэнцефалография
* Вызванные потенциалы нервной системы
* Электромиография
* Реоэнцефалография

Ультразвуковые методы:

* Эхоэнцефалография
* Ультразвуковая допплерография

Нейровизуализационные методы:

* Методы визуализации мозговых структур
* Методы визуализации системы кровообращения головного мозга.

Энцефалография - метод исследования головного мозга, который основывается на регистрации его электрических потенциалов. Электроэнцефалограмма (ЭЭГ), зарегистрированная через неповрежденные покровы черепа, представляет собой суммарную активность большого количества нейронов и состоит из многих частотных компонентов.

Электроэнцефалография помогает уточнить локализацию патологического очага при органических поражениях головного мозга, тяжесть общих изменений его функционального состояния, а также динамику локальных и общих изменений электрической активности. Самыми информативными являются данные ЭЭГ при различных формах эпилепсии, опухолях, сосудистых нарушениях головного мозга (в особенности при острых нарушениях мозгового кровообращения), черепно-мозговой травме.

Электроэнцефалография как метод клинической диагностики имеет свой специфический знаковый язык, который устанавливает соответствие между изменениями электрических потенциалов, регистрируемых на ЭЭГ, и терминами, которые используются для их обозначения.

Основными характеристиками ЭЭГ являются частота, амплитуда и фаза.

Частота определяется количеством колебаний в 1 с.

Амплитуда - - это размах колебаний электрического потенциала на ЭЭГ, ее измеряют от пика предыдущей волны в противоположной фазе.

Фаза определяет текущее состояние процесса и указывает направление его изменений. Монофазным называют колебание в одном направлении от изоэлектрической линии с возвращением к начальному уровню, двухфазным такое колебание, когда после завершения одной фазы кривая переходит начальный уровень, поворачивается в противоположном направлении и возвращается к изоэлектрической линии.

В клинической неврологии чаще всего применяют визуальный анализ ЭЭГ, который позволяет выделить основные частотные полосы, имеющиеся на ЭЭГ. Под термином «ритм» на ЭЭГ подразумевают тип электрической активности, который отвечает определенному состоянию мозга и связан с соответствующими церебральными механизмами.

Основные ритмы ЭЭГ взрослого человека, который находится в состоянии вне сна, следующие:

1. Альфа (а)-ритм. Его частота - 8—13 колебаний в 1 с, амплитуда до 100 мкВ. Регистрируют у 85-95 % здоровых взрослых лиц. Лучше всего он выражен в затылочных отведениях, по направлению к лобной доле полушарий амплитуда его постепенно уменьшается. Самая большая амплитуда а-ритма у человека, который находится в спокойном расслабленном состоянии.

ЭЭГ взрослого человека в состоянии бодрствования: регулярный а-ритм, модулированный в веретена, лучше всего выражен в затылочной области; реакция активизации на вспышку света (указатель раздражения на нижнем канале).

2. Бета (р)-ритм. Частота - 14-40 колебаний в 1 с, амплитуда - до 15 мкВ. Лучше всего этот ритм регистрируется в участке передних центральных извилин.

Варианты нормальной ЭЭГ:

1 - наиболее распространенный тип; 2 - низкоамплитудная; 3 - плоская

К ритмам и феноменам, которые являются патологическими для взрослого человека, относят следующие:

1. Тета (0)-ритм. Частота - 4-6 колебаний в 1 с, амплитуда патологического Э-ритма чаще всего выше амплитуды нормальной электрической активности и превышает 40 мкВ. При некоторых патологических состояниях он достигает 300 мкВ и больше.

2. Дельта (Д)-ритм. Частота - 1-3 колебания в 1 с, амплитуда его такая же как и 0-ритма; Д- и 0-колебания могут в небольшом количестве наблюдаться на ЭЭГ взрослого человека, который находится в состоянии бодрствования, при амплитуде, не превышающей а-ритма, что свидетельствует о некотором смещении уровня функциональной активности мозга. Патологическими считают ЭЭГ, содержащие А- и 9-колебания, которые превышают по амплитуде 40 мкВ и охватывают не более 15% общего времени регистрации.

Эпилептическая (эпилентиформная, судорожная, конвульсивная) активность. При эпилепсии мозг характеризуется определенными функциональными перестройками на макро- и микроструктурном уровнях. Одной из основных особенностей мозга при этой патологии является свойство нейронов давать более активные реакции возбуждения и вступать в синхронизированную активность. Процесс активизации нейронов вызывает нарастание амплитуды волн на ЭЭГ вследствие суммации во времени амплитуд синфазных колебаний. Если разряды отдельных нейронов очень плотно группируются во времени, кроме нарастания амплитуды, может наблюдаться уменьшение продолжительности суммарного потенциала в связи с укорочением временной дисперсии, которая приводит к образованию высокоамплитудного, но короткого феномена - пика.

Пик, или спайк (от англ. spike) - это потенциал пикообразной формы. Продолжительность его 5-50 мс, амплитуда превышает амплитуду активности фона и может достигать сотен и даже тысяч микровольт.

Близким по происхождению феноменом, характерным для эпилептического синдрома, является острая волна. Внешне она напоминает пик и отличается от него только растянутостью во времени. Продолжительность острой волны свыше 50 мс. Амплитуда ее может достигать тех самых значений, что и амплитуда пиков.

Острые волны и пики чаще всего комбинируются с медленными волнами, образовывая стереотипный комплекс.

Пик-волна это комплекс с большой амплитудой, возникающий вследствие комбинации пика с медленной волной.

Основные типы эпилептической активности:

1 - пики; 2 - острые волны; 3 - острые волны в (3-ритме; 4 - пик-волна; 5 - множественные комплексы пик-волна; 6 - острая волна - медленная волна.

Острая волна - медленная волна - это комплекс, который по форме напоминает комплекс пик-волна, однако имеет большую продолжительность. Особенности ЭЭГ, связанные с течением времени, при ее анализе определяются терминами «периоды», «вспышки», «разряды», «пароксизмы», «комплексы».

Периодом называют более или менее продолжительный отрезок, в течение которого на ЭЭГ регистрируют относительно однородную активность. Так, различают периоды десинхронизации и периоды временного а-ритма на фоне десинхронизированной ЭЭГ.

Разрядами называют компактные группы электрических феноменов, которые длятся относительно короткое время, возникают внезапно и существенным образом превышают амплитуду активности общего фона. Термин «разряды» используют главным образом относительно патологических проявлений на ЭЭГ. Различают разряды высокоамплитудных волн типа а- или р-ритма, разряды высокоамплитудных полифазных колебаний, разряды Д-и в-волн, комплексов пик- волна и т. п..

Разряды:

1 - а-волн высокой амплитуды; 2 - бета-волн высокой амплитуды; 3 - острых волн; 4 - полифазных колебаний; 5 - Д-волн, 6 - 0-волн; 7 - комплексов пик-волна.

Комплексами называют короткие разряды описанного выше типа, которые длятся больше 2 с и имеют обычно стереотипную морфологию.

Топографические особенности ЭЭГ описывают пространственными терминами. Одним из основных таких терминов при анализе ЭЭГ является симметричность.

Под симметричностью ЭЭГ понимают значительное совпадение частот, амплитуд и фаз ЭЭГ гомотопных отделов обоих полушарий мозга. Диагностически значимыми считают отличия относительно амплитуды между ЭЭГ гомотопных отделов обоих полушарий, составляющих 50 %.

У большинства (85-90 %) здоровых людей во время закрывания глаз в состоянии покоя на ЭЭГ регистрируется доминирующий а-ритм. Максимальная его амплитуда наблюдается в затылочных отделах. По направлению к лобной доле а-ритм уменьшается по амплитуде и комбинируется с р-ритмом. У 10-15 % здоровых обследуемых регулярный а-ритм на ЭЭГ не превышает 10 мкВ и по всему мозгу регистрируются высокочастотные низкоамплитудные колебания. Такого типа ЭЭГ называют плоскими, а ЭЭГ с амплитудой колебаний, которая не превышает 20 мкВ, -низкоамплитудными. Плоские низкоамплитудные ЭЭГ, по современным данным, указывают на преобладание в мозге десинхронизированных неспецифических систем. Такие ЭЭГ являются вариантом нормы.

Клиническая интерпретация ЭЭГ при неврологической патологии. В настоящее время можно считать общепризнанным, что обнаружение явных патологических изменений на ЭЭГ является проявлением ненормального функционирования ткани головного мозга а, следовательно, церебральной патологии. Даже при полном внешнем клиническом здоровье обследуемого наличие патологических изменений на ЭЭГ следует рассматривать как признак латентной патологии, резидуального или еще не проявившегося поражения.

Выделяют три группы ЭЭГ: нормальные; пограничные между нормой и патологией; патологические.

Нормальными называются ЭЭГ, содержащие а- или р-ритмы, которые по амплитуде не превышают соответственно 100 и 15 мкВ в зонах их физиологической максимальной выраженности. На нормальной ЭЭГ взрослого бодрствующего человека могут наблюдаться А- и 0-волны, по амплитуде не превышающие основной ритм, не носящие характера билатерально синхронных организованных разрядов или четкой локальности и охватывающие не более 15 % общего времени записи.

Пограничными называют ЭЭГ, выходящие за указанные рамки, но не имеющие характера явной патологической активности. К пограничным можно отнести ЭЭГ, на которых наблюдаются следующие феномены:

а-ритм с амплитудой, выше 100 мкВ, но ниже 150 мкВ, имеющий нормальное распределение, которое дает нормальные веретенообразные моду-ляции во времени;

b-ритм с амплитудой выше 15 мкВ, но ниже 40 мкВ, регистрирующийся в пределах отведения;

А- и 0-волны, не превышающие по амплитуде доминирующего а-ритма и 50 мкВ, в количестве более 15 %, но менее 25 % общего времени регистрации, не имеющие характера билатерально-синхронных вспышек или регулярных локальных изменений;

четко очерченные вспышки а-волн амплитудой свыше 50 мкВ или р-волн амплитудой в пределах 20-30 мкВ на фоне плоской или низкоамплитудной активности;

а-волны заостренной формы в составе нормального а-ритма;

билатерально-синхронные генерализированные А- и 0-волны с амплитудой до 120 мкВ при гипервентиляции.

Патологическими называют ЭЭГ, которые выходят за вышеуказанные границы.

Изменения ЭЭГ при основных заболеваниях центральной нервной системы. При эпилепсии установлен ряд электрографических признаков, которые позволяют уточнить диагноз этого заболевания, а в некоторых случаях и определить тип приступа. Большой приступ вызывает ускорение ритмов ЭЭГ, психомоторный - замедление электрической активности, а малый чередование периодов быстрых и медленных колебаний. Одним из основных признаков эпилепсии, регистрируемой на ЭЭГ, является наличие судорожной активности, основные типы которой описаны выше: острые высокоамплитудные волны, пики, комплексы пик-волна, острая волна медленная волна.

ЭЭГ больного с генерализированными общими судорожными припадками и абсансами: наблюдаются генерализированные билатерально-синхронные комплексы пик-волна в ответ на прерывистую

В период между приступами на ЭЭГ больных эпилепсией, независимо от типа приступа, как правило, регистрируется пароксизмальная активность высоковольтные заостренные электрические потенциалы в А-, 0- и а-диапазоне, а иногда и быстрые пароксизмальные ритмы 14-16 в 1 с. Эти билатерально-синхронные колебания возникают одновременно во всех областях мозга.

Пароксизмальный тип активности на ЭЭГ больных эпилепсией связан с возникновением синхронного разряда чрезвычайно большого количества групп нейронов. Нормальная ЭЭГ при эпилепсии в период между приступами может наблюдаться у 5-20 % больных. К ним принадлежат главным образом пациенты с нечастыми приступами или с глубоко расположенным эпилептическим очагом (в области гипокапа и т. п.). Поэтому нормальная ЭЭГ не является категоричным отрицанием клинически проявляющейся эпилепсии.

При регистрации электрической активности мозга в условиях покоя можно и не выявить так называемую эпилептическую активность. В этих случаях используют функциональную электроэнцефалографию запись в процессе применения различных функциональных нагрузок. Важными и в какой то мере специфическими пробами для больных эпилепсией являются гипервентиляция и фотостимуляция. Наиболее распространенная фото­стимуляция, которая осуществляется с помощью специального прибора. Импульсную газоразрядную лампу устанавливают на расстоянии 12-15 см от глаз по средней линии, и она работает в заданном ритме от 1 до 35 Гц; продолжительность процедуры до 10 с. При подобном исследовании на ЭЭГ наблюдается реакция усвоения ритма мелькания преимущественно в затылочных областях мозга. В начале стимуляции наблюдается депрессия а-ритма, затем амплитуда воспроизводимого ритма постепенно увеличивается, особенно в диапазоне 8-13 колебаний в 1 с.

Проба гипервентиляции состоит в записи ЭЭГ во время глубокого и регулярного дыхания (20 вдохов за 1 мин в течение 2 мин) с последующей задержкой дыхания. Во время проб у больных эпилепсией могут участиться патологические волны, усилиться синхронизация а-ритма, появиться или усилиться пароксизмальная активность под влиянием прогрессирующего снижения уровня С02 в крови и возникшего после этого повышения тонуса неспецифичных систем головного мозга.

При опухолях головного мозга у 70-80 % больных на ЭЭГ наблюдается выраженная межполу тарная асимметрия с наличием фокуса патологической активности в виде полиморфных Д-волн соответственно области поражения. В непораженном полушарии мозга изменения на ЭЭГ либо отсутствуют, либо выражены незначительно.

ЭЭГ больного с конвекситальной астроцитомой правой лобной доли, прорастающей в кору большого мозга: четко ограниченный очаг А-волн в правой лобной доле.

Подкорковые опухоли, в особенности с вовлечением гипоталамуса, почти всегда сопровождаются наличием (иногда и доминированием) медленных волн типа Д- и 0, пароксизмальной активности а-, 0- и реже Д-диапазона. Двусторонние симметричные разряды високоамплитудных Д-волн чаще всего регистрируют при распространении патологического процесса на гипоталамус. Нередко при наличии опухоли этой локализации медленные волны преобладают в лобных долях.

Опухоли в задней черепной ямке в большинстве случаев не сопровождаются какими-либо изменениями в показателях мозговых потенциалов. Изменения ЭЭГ в основном выражаются в заостренности и гиперсинхрониза­ции основного электроэнцефалографического а-ритма, иногда в сочетании с медленными Д- и 0-волнами. В 20-30 % случаев опухоли этой локализации на ЭЭГ регистрируются пароксизмальные разряды гиперсинхронного 0-ритма с преобладанием в затылочных или лобных областях.

При остром инсульте картина биоэлектрической активности мозга определяется в основном локализацией и распространенностью патологического очага и в меньшей степени характером нарушения мозгового кровообра­щения (кровоизлияние, инфаркт).

При локализации очага поражения в полушариях большого мозга в большинстве случаев (80 %) на ЭЭГ наблюдается выраженная межполушарная асимметрия за счет преобладания патологических форм активности в пораженном полушарии; при этом могут регистрироваться и фокальные изменения биоэлектрической активности мозга в соответствующей области поражения. В 20 % случаев при наличии очагов в полушариях на ЭЭГ выявляют лишь диффузные изменения различной степени проявления.

При стволовой локализации очага поражения изменения на ЭЭГ не столь значительные, как вследствие поражения полушарий мозга. Структура ЭЭГ изменена более четко при поражении верхних отделов мозгового ствола либо по типу усиления реакции десинхронизации ритмов, либо с наличием билатерально-синхронной а-, 9-активности. В результате поражения нижних отделов ствола мозга изменения ЭЭГ незначительны.

При черепно-мозговой травме изменения на ЭЭГ зависят от ее тяжести. Если травма легкая, изменения могут отсутствовать либо регистрируются лишь незначительные нарушения показателей мозговых потенциалов в виде усиления частых колебаний и неравномерности а-ритма. При этом возможно наличие межполушарной асимметрии, а также электрографических признаков поражения мозгового ствола. При тяжелой черепно-мозговой травме (с глубокой потерей сознания) для ЭЭГ характерно доминирование во всех участках высокоамплитудных 0-волн, на фоне которых определяются разряды грубой А-активности (1,5-2 колебания в 1 с), свидетельствующие о значительных изменениях функционального состояния мозга и в первую очередь его срединных структур. В некоторых случаях на фоне значительных диффузных изменений биоэлектрической активности мозга наблюдаются межполушарная асимметрия и очаговые нарушения в определенной области воздействия травмы.

Вызванные потенциалы (ВП) - это электрическая реакция нервной системы, которая возникает в ответ на раздражение рецепторов или периферических нервов. В клинической практике чаще всего используют зрительные ВП (ЗВП), соматосенсорные ВП (ССВП) и слуховые ВП (СВП).

ЗВП вызывают кратковременной фотостимуляцией. Поскольку вспышка света активизирует палочки и колбочки сетчатки глаз, ЗВП отображают функциональную активность зрительного пути и корковых систем.

ССВП вызывают путем стимуляции периферических нервов или рецепторов и дают информацию о скорости сенсорного проведения. СВП регистрируют после коротких звуковых раздражений. Изменения характеристик ВП неспецифические для различных неврологических заболеваний. Они отображают лишь замедление проведения импульса в определенных нервных структурах.

Электромиография - метод исследования нервно-мышечной системы путем регистрации электрических потенциалов мышц. Электромиография является информативным методом диагностики заболеваний спинного мозга, нервов, мышц и нарушений нервно-мышечной передачи. С помощью этого метода можно изучать структуру и функцию нейромоторного аппарата, который состоит из функциональных элементов - двигательных единиц (ДЕ), куда входят мотонейрон и иннервируемая им группа мышечных волокон. Во время двигательных реакций одновременно возбуждается несколько мотонейронов, образующих функциональное объединение. На электромио-грамме (ЭМГ) фиксируются колебания потенциалов в нервно-мышечных окончаниях (двигательных пластинках), которые возникают под влиянием импульсов, поступающих от мотонейронов продолговатого и спинного мозга. Последние в свою очередь получают возбуждение от надсегментарных образований головного мозга. Таким образом, биоэлектрические потенциалы, отводимые с мышцы, могут опосредствованно отображать изменения функционального состояния и надсегментных структур.

В клинике для электромиографии применяют два способа отвода биопотенциалов мышц - с помощью игольчатых и накожных электродов. С помощью поверхностного электрода можно регистрировать лишь суммарную активность мышц, представляющую интерференцию потенциалов действия многих сотен и даже тысяч волокон.

Глобальная электромиография биопотенциалы мышц отводятся накожными поверхностными электродами, которые являются металлическими пластинками или дисками площадью 0,1-1 см2, вмонтированными парами в фиксирующие колодки. Перед исследованием их покрывают марлевыми прокладками, смоченными изотоническим раствором натрия хлорида или токопроводящей пастой. Для фиксации применяют резиновые ленты или лейкопластырь. Интерференционную активность произвольного мышечного сокращения принято записывать при скорости движения бумажной ленты 5 см/с Метод поверхностных отведений биопотенциалов отличается атравматичностью, простотой обращения с электродами, отсутствием опасности проникновения инфекции. Однако при глобальной электромиографии с использованием поверхностных электродов не удается зарегистрировать потенциалы фибрилляций и сравнительно труднеее выявляются потенциалы фасцикуляций.

Нормальные и патологические характеристики ЭМГ при отведении поверхностными электродами. При визуальном анализе глобальной ЭМГ при ее отведении используют поверхностные электроды, которые дают общую характеристику ЭМГ-кривой, определяют частоту суммарной электрической активности мышц, максимальную амплитуду колебаний, относят ЭМГ к тому или другому типу. Выделяют четыре типа глобальной ЭМГ (по Ю.С. Юсевич, 1972).

Типы ЭМГ при поверхностном отведении (по Ю.С. Юсевич, 1972):

1,2- тип I; 3, 4 - подтип II А; 5 - подтип IIб; 6 - тип III, ритмические колебания при треморе; 7 - тип III, экстрапирамидная ригидность; 8 - тип IV, электрическое «молчание»

I тип - интерференционная кривая, представляющая собой высокочастотную (50 за 1 с) полиморфную активность, которая возникает во время произвольного сокращения мышцы или при напряжения других мышц;

II тип - редкая ритмическая активность (6-50 за 1 с), имеет два подтипа: На (6-20 за 1 с) и IIб (21-50 за 1 с);

III тип - усиление частых колебаний в состоянии покоя, группировка их в ритмические разряды, появление вспышек ритмических и неритмических колебаний на фоне произвольного мышечного сокращения;

IV тип электрическое «молчание» мышц во время попытки произвольного мышечного сокращения.

ЭМГ I типа характерна для нормальной мышцы. Во время максимального мышечного сокращения амплитуда колебаний достигает 1-2 мВ в зависимости от силы мышцы. ЭМГ I типа может наблюдаться не только во время произвольного мышечного сокращения, но и при синергическом напряжении мышц.

Интерференционная ЭМГ сниженной амплитуды определяется при первичных мышечных поражениях. ЭМГ 11 типа характерна для поражения передних рогов спинного мозга. Причем подтип IIб соотвествует относительно менее грубому поражению, чем подтип На. ЭМГ подтипа IIб отличается большей амплитудой колебаний, в некоторых случаях она достигает 3000-5000 мкВ. В случае глубокого поражения мышц отмечаются более резкие колебания подтипа На, нередко сниженной амплитуды (50 150 мкВ).

Этот тип кривой наблюдается при поражении большинства нейронов передних рогов и уменьшении количества функциональных мышечных волокон.

ЭМГ II типа в начальных стадиях поражения передних рогов спинного мозга может не выявляться в состоянии покоя, с наибольшей вероятностью, он маскируется интерференционной активностью при максимальном мы­шечном сокращении. В таких случаях для выявления патологического процесса в мышцах используют тонические пробы (близкие синергии).

ЭМГ III типа характерна для различного рода супраспинальных расстройств двигательной активности. При пирамидном спастическом параличе на ЭМГ регистрируется повышенная активность покоя, при пар-кинсоническом треморе наблюдаются ритмические вспышки активности, соответствующие по частоте ритму дрожания, при гиперкинезах - нерегулярные разряды активности, соответствующие насильственным движениям тела вне произвольных движений или накладывающимися на нормальный процесс мышечного произвольного сокращения.

ЭМГ IV типа свидетельствует о полном параличе мышц. При периферическом параличе он может быть обусловлен полной атрофией мышечных волокон, при остром невритическом поражении - свидетельствовать о временном функциональном блоке передачи по периферическому аксону.

Во время глобальной электромиографии определенный диагностический интерес вызывает общая динамика ЭМГ в процессе совершения произвольного движения. Так, при супраспинальных поражениях можно наблюдать увеличение времени между приказом о начале движения и нервными разрядами на ЭМГ. При миотонии характерно значительное продолжение активности ЭМГ после инструкции о прекращении движения, соответству­ющее известной миотонической задержке, наблюдаемой клинически.

При миастении во время максимального мышечного усилия наблюдается быстрое уменьшение амплитуды и частоты разрядов на ЭМГ, соответствующее миастеническому падению силы мышц во время ее продолжительного напряжения.

Локальная электромиография

Для регистрации потенциалов действия (ПД) мышечных волокон или их групп используют игольчатые электроды, вводимые в толщу мышцы. Они могут быть концентрическими. Это полые иглы диаметром 0,5 мм со вставленной внутрь изолированной проволокой, стержнем из платины или нержавеющей стали. Биполярные игольчатые электроды внутри иглы содержат два одинаковых изолированных один от другого металлических стержня с обнаженными кончиками. Игольчатые электроды позволяют регистрировать потенциалы двигательных единиц и даже отдельных мышечных волокон.

На ЭМГ, записанных таким способом, можно определить длительность, амплитуду, форму и фазность ПД. Электромиография с помощью игольчатых электродов является основным способом диагностики первично мы­шечных и нервно-мышечных заболеваний.

Электрографическая характеристика состояния двигательных единиц (ДЕ) у здоровых людей. Параметры ПД ДЕ отражают количество, размер, взаимное расположение и плотность распределения мышечных волокон в данной ДЕ, занимаемую его территорию, особенности распространения колебаний потенциала в объемном пространстве.

Основными параметрами ПД ДЕ являются амплитуда, форма и длительность. Параметры ПД ДЕ различаются, поскольку в ДЕ включается неодинаковое число мышечных волокон. Поэтому для получения информации о состоянии ДЕ данной мышцы необходимо зарегистрировать не менее 20 ПД ДЕ и представить их среднюю величину и гистограмму распределения. Средние показатели продолжительности ПД ДЕ в различных мышцах у людей разного возраста приведены в специальных таблицах.

Продолжительность ПД ДЕ в норме колеблется в зависимости от мышцы и возраста обследуемого в пределах 5-13 мс, амплитуда - от 200 до 600 мкВ.

В результате нарастания степени произвольного усилия включается все большее число ПД, которое дает возможность в одном положении отведенного электрода зарегистрировать до 6 ПД ДЕ. Для регистрации других ПД ДЕ электрод перемещают в различных направлениях по методу «куба» на различную глубину исследуемой мышцы.

Патологические феномены на ЭМГ при отведении игольчатыми электродами. У здорового человека в состоянии покоя электрическая активность, как правило, отсутствует, при патологических состояниях регистрируется спонтанная активность. К основным формам спонтанной активности принадлежат потенциалы фибрилляций (ПФ), позитивные острые волны (ПОВ) и потенциалы фасцикуляций.

Потенциалы фибрилляций - это электрическая активность единичного мышечного волокна, не вызываемая нервным импульсом и возникающая повторно. В нормальной здоровой мышце ПФ - типичный признак денерва-ции мышц (см. рис. 79, а). Возникают они чаще всего на 15-21-й день после прерывания нерва. Средняя продолжительность отдельных осцилляции 1-2 мс, амплитуда - 50-100 мкВ.

Позитивные острые волны, или позитивные спайки. Их появление свидетельствует о грубой денервации мышц и дегенерации мышечных волокон. Средняя продолжительность ПОВ 2—15 мс, амплитуда 100-4000 мкВ (см. рис. 79, б).

Потенциалы фасцикуляций имеют параметры, близкие к параметрам П Д Д Е той же мышцы, но возникают они во время полного ее расслабления (см. рис. 79, в).

Появление ПФ и ПОВ свидетельствует о нарушении контакта мышечных волокон с иннервирующими их аксонами двигательных нервов. Это может быть следствием денервации, длительного нарушения нервно-мышечной передачи или механического разъединения мышечного волокна с той его частью, которая находится в контакте с нервом. ПФ могут наблюдаться также при некоторых расстройствах обменного характера - тиреотоксикозе, нару­шении обмена в митохондриальном аппарате мышц. Поэтому прямого отношения к установлению диагноза выявление ПФ и ПОВ не имеет. Однако наблюдение за динамикой выраженности и формами спонтанной активности, а также сопоставление спонтанной активности и динамики параметров ПД ДЕ почти всегда помогают определить характер патологического процесса.

В случаях денервации при наличии травм и воспалительных заболеваниях периферических нервов нарушение передачи нервных импульсов проявляется исчезновением ПД ДЕ. Через 2-4 сут от начала заболевания появляются ПФ. По мере прогрессирования денервации частота выявления ПФ возрастает - от единичных в отдельных участках мышцы до заметно выраженных, когда несколько ПФ регистрируются в любом месте мышцы. На фоне большого числа потенциалов фибрилляций появляются и позитивные острые волны, интенсивность и частота которых в разряде увеличиваются по мере нарастания денервационных изменений в мышечных волокнах. По мере денервации волокон число регистрируемых ПФ уменьшается, а число и размеры ПОВ возрастают, причем преобладают ПОВ большой амплитуды. Через 18-20 мес после нарушения функции нерва регистрируются лишь гигантские ПОВ. В тех случаях, когда намечается восстановление функции нерва, выраженность спонтанной активности уменьшается, что является хорошим прогностическим признаком, предшествующим возникновению ПД ДЕ.

По мере увеличения ПД ДЕ, спонтанная активность уменьшается. Однако ее можно обнаружить и через много месяцев после клинического выздоровления. При воспалительных заболеваний мотонейронов или аксонов, протекающих вяло, первым признаком патологического процесса является возникновение ПФ, а затем ПОВ, и только значительно позднее наблюдается изменение структуры ПД ДЕ. В таких случаях по типу изменений ПД и ДЕ можно оценить стадию денервационного процесса, а по характеру ПФ и ПОВ - остроту заболевания.

Появление потенциалов фасцикуляций свидетельствует об изменениях функционального состояния мотонейрона и указывает на его вовлечение в патологический процесс, а также на уровень поражения спинного мозга. Фасцикуляций могут возникать и при тяжелых нарушениях деятельности аксонов двигательных нервов.

Стимуляционная электронейромиография. Ее целью является изучение вызванных ответов мышцы, т. е. электрических явлений, возникающих в мышце вследствие стимуляции соответствующего двигательного нерва. Это позволяет исследовать значительное количество явлений в периферическом нейромоторном аппарате, из которых наиболее распространенными являются скорость проведения возбуждения по двигательным нервам и со­стояние нервно-мышечной передачи. Для измерения скорости проведения возбуждения по двигательному нерву отводящий и стимулирующий электроды устанавливают соответственно над мышцей и нервом. Сначала реги­стрируют М-ответ на стимуляцию в проксимальной точке нерва. Моменты подачи стимула синхронизируют с запуском горизонтальной раскладки осциллографа, на вертикальные пластинки которого подается усиленное напряжение ПД мышцы. Таким образом, в начале полученной записи отмечается момент подачи стимула в виде артефакта раздражения, а через некоторый промежуток времени - М-ответ, имеющий обычно двухфазную негативно-положительную форму. Промежуток от начала артефакта раздражения до начала отклонения ПД мышцы от изоэлектрической линии определяет латентное время М-ответа. Это время соответствует проведению по волокнам нерва с наибольшей проводимостью. Дополнительно к регистрации латентного времени ответа из проксимального пункта стимуляции нерва измеряют латентное время ответа на стимуляцию одного и того же нерва в дистальном пункте и высчитывают скорость проведения возбуждения V по формуле:

V =L/(Tp-Td),

где L расстояние между центрами пунктов приложения активного стимулирующего электрода по ходу нерва; Тр латентное время ответа в случае стимуляции в проксимальном пункте; Td латентное время ответа при стимуляции в дистальном пункте. Нормальная скорость проведения по периферическим нервам составляет 40-85 м/с.

Значительные изменения скорости проведения выявляются при процессах, поражающих миелиновую оболочку нерва, демиелинизирующих полинейропатиях и травмах Большое значение этому методу отводится в диагностике так называемых туннельных синдромов (последствиями (давления нервов в костно-мышечных каналах): карпального, тарсального, ку-битального и т. п.

Изучение скорости проведения возбуждения имеет также большое прогностическое значение во время повторных исследований.

Анализ изменений, обусловленных ответом мышц при раздражениях нерва сериями импульсов различной частоты, позволяет оценить состояние нервно-мышечной передачи. При супрамаксимальной стимуляции двигательного нерва каждый стимул возбуждает все его волокна, что в свою очередь вызывает возбуждение всех волокон мышцы.

Амплитуда ПД мышцы пропорциональна количеству возбужденных мышечных волокон. Поэтому уменьшение ПД мышцы отображает изменение количества волокон, которые получили соответствующий стимул от нерва.

Реоэнцефалография - метод регистрации изменений электрического сопротивления головного мозга и мягких тканей черепа при прохождении через них слабого переменного тока высокой частоты. Такие колебания сопротивления обусловлены, прежде всего, изменениями объема и скорости крови в сосудах. В такт пульсовой волне возникают периодические колебания тока, которые после соответствующего усиления могут быть отображены графически в виде кривой пульсовых колебаний комплексного электрического сопротивления - реограм-мы. Чтобы ее получить, через головной мозг пропускают ток небольшой силы (до 10 мА) с частотой 120-150 кГц. Такой ток не ощущается больным и не вызывает побочных явлений. Поэтому реоэнцефалография безвредна и позволяет изучать различные показатели мозгового кровообращения в динамике.

Для записи реоэнцефалограммы (РЭГ) применяют стационарные и портативные реографы различных систем (одно-, двух-, четырехканальные). Для РЭГ используют различные отведения: лобно-мастоидальное, лобно-лобное, затылочно-лобное, затылочно-мастоидальное и др. Во время записи РЭГ обычно проводят синхронную запись ЭКГ и первой производной РЭГ (дифференциальной кривой). Реоэнцефалография дает информацию о ве­личине пульсового кровенаполнения в отдельных сосудистых бассейнах, о состоянии сосудистой стенки (тонус, эластичность), об относительной скорости кровотока, а также о взаимоотношении артериального притока и венозного оттока. Реоэнцефалография позволяет диагностировать характер и локализацию сосудистых поражений головного мозга.

РЭГ является кривой, волны которой синхронны пульсу и соответствуют циклам сердечной деятельности. Она имеет определенные параметры, основные из которых - период, амплитуда и форма волны, являются про­явлениями основных процессов, происходящих в артериальной системе во время работы сердца. Колебания массы крови в определенном участке сосудистого русла отображают состояние пульсового кровенаполнения, прояв­ляющегося на РЭГ соответствующей амплитудой РЭГ-волны максимальным расстоянием от основания к вершине. Период РЭГ-волны определяется частотой сердечных сокращений (ЧСС).

Во время визуального анализа выделяют крайние точки РЭГ-волны: начало, вершину, конец . Участок кривой от начала к вершине называется восходящей частью РЭГ-волны (анакрота), участок от вершины до конца волны нисходящей частью (катакрота). У здоровых лиц молодого возраста вершина РЭГ-волны острая или несколько закругленная. Анакрота характеризуется быстрым подъемом, а катакрота пологая. На нисходящей части кривой имеются, как правило, одна, реже две дополнительных волны и выемка, расположенные на границе верхней и средней третей катакро-ты. При различной сосудистой патологии изменяется форма РЭГ-волны. Уменьшение кровообращения в том или ином артериальном бассейне проявляется на РЭГ снижением амплитуды и уплощением волны, сглаживанием дополнительных колебаний. Если тонус сосудистой стенки повышен, вершина РЭГ-волны закругляется или становится платообразной, дополнительная волна на катакроте смещается к вершине, а выраженность выемки уменьшается. При снижении тонуса регистрируются РЭГ-волны с острыми вершинами, резким увеличением выраженности дополнительной волны и смещением ее к изолинии.

Цифровой анализ РЭГ-кривых позволяет уточнить характер изменений, выявляемых визуально. Наиболее информативные и значимые параметры приводятся ниже.

1. Реографический индекс (РИ). Позволяет определить относительную величину пульсового кровенаполнения в определенном участке сосудистого русла. РИ - отношение величины амплитуды волны к величине стандартного калибровочного сигнала (чаще 0,1 Ом). У здоровых людей он колеблется от 1 до 1,55 и составляет в среднем в полушарных отведениях 1,3. РИ меньше 1 указывает на снижение, а больше 1,5 - на повышение кровенаполнения мозга.

2. Время распространения систолической волны восходящей части РЭГ-кривой (а) отображает период полного раскрытия сосуда и дает четкую информацию об эластических свойствах сосудистой стенки. Определяется от начала РЭГ-волны к вершине. Чем податливее, эластичнее сосудистая стенка, тем быстрее раскрывается она под действием крови, поступающей в этот участок сосудистой системы. У взрослых здоровых людей а равняется (0,1 ± 0,01) с. Увеличение этого показателя указывает на гипертонус сосудов мозга преимущественно органического генеза.

3. Время распространения диастолической волны нисходящей части РЭГ-кривой (J3) - от вершины волны до ее конца. Этот показатель зависит от ЧСС.

4. Реографический коэффициент (РК) отношение длительности восходящей части волны к длительности всей волны а: (а + р) в процентах. Этот показатель дает дополнительные сведения о тонусе сосудистой стенки, в особенности во время наблюдения за больным в динамике. При повышении тонического напряжения сосудов, снижении их эластичности РК увеличивается, при гипотонусе сосудов - уменьшается. У молодых здоровых людей этот показатель составляет в среднем 15 %.

5. Время распространения РЭГ-волны время от зубца О синхронно записанной ЭКГ до начала очередной РЭГ-волны. Оно характеризует тоническое состояние сосудов от сердца к исследуемому участку. В норме для сосудов головы (отведение F-M) этот показатель составляет 0,183 слева и 0,192 - справа. При повышении сосудистого тонуса он уменьшается, снижении - немного увеличивается.

Диагностические возможности реоэнцефалографии расширяют функциональные пробы (с использованием нитроглицерина, никотиновой кислоты, с гипервентиляцией и др.). Они позволяют уточнить локализацию поражения сосудистой системы, отличить функциональные изменения от органических, обнаружить скрытые поражения, получить данные об адаптационных возможностях нейрососудистого аппарата мозга.

В современной клинике используют много новых вазоактивных лекарственных препаратов. Реоэнцефалография позволяет оценить особенности их влияния на мозговые сосуды, контролировать состояние больных в процессе лечения. Комплексный учет основных количественных и качественных показателей РЭГ с использованием функциональных проб, с учетом особенностей клинических проявлений заболевания, других инструментальных и лабораторных исследований позволяет наиболее адекватно оценить состояние церебральной гемодинамики и ее адаптационные возможности, что помогает составить наиболее оптимальный план лечебных мероприятий.

Эхоэнцефалография позволяет выявить структурные внутричерепные объемные процессы при помощи ультразвуковых сигналов. Нормальная эхо-энцефалограмма (Эхо-ЭГ) в сагиттальной средней плоскости содержит такие основные сигналы: 1) начальный комплекс; 2) М-эхо; 3) конечный комплекс. Срединное М-эхо - это эхосигнал, отраженный от стенок III желудочка, эпифиза и прозрачной перегородки. Именно этот сигнал, определенный справа и слева, имеет основное диагностическое значение. У здорового человека отклонение срединного М-сигнала составляет не более 2 мм. При одностороннем супратенториальном объемном процессе расстояние до М-эха на стороне поражения увеличивается, а на здоровой стороне уменьшается на такую же величину. Возникновение отека мозга может увеличивать смещение срединных структур мозга и М-эха в сторону здорового полушария.

Метод ультразвуковой допплерографии (УЗД) основывается на том, что направленная на сосуд ультразвуковая волна отражается от клеточных элементов крови (преимущественно эритроцитов). В зависимости от скорости и направления движения последних длина ультразвуковой волны изменяется, что регистрируется прибором в виде сонограммы. Математическая обработка сигнала позволяет определить направление кровотока, максимальную (МСК) и среднюю (ССК) скорость кровотока и индекс пульсации (ИП).

В неврологических и нейрохирургических клиниках широко используют УЗД магистральных сосудов, а также транскраниальную допплерографию. Первую проводят с помощью датчика с частотой излучения 5-8 мГц в посто­янном режиме работы. Исследуя сонные артерии, датчик направляют вдоль сосуда по передней поверхности грудино-ключично-сосцевидной мышцы в направлении головы. На уровне щитовидного хряща общая сонная артерия (ОСА) образует бифуркацию и разделяется на внутреннюю сонную (ВСА) и наружную сонную (НСА) артерии, которые исследуют на уровне угла нижней челюсти, учитывая, что НСА расположена медиально, а ВСА ла-терально. Характер кровотока в НСА и ОСА имеет периферический тип; во время диастолы кровоток в них значительно снижается, что обусловливает повышение индекса пульсации до 2-2,5. Кровоток в ВСА во время диастолы остается довольно значительным.

Позвоночные артерии (ПА) в экстракраниальном отделе исследуют под сосковидным отростком, направляя датчик в сторону головы. Более глубокое расположение

ПА усложняет поиск, сонограмма в сравнении с таковой сосудов каротидно-го бассейна имеет меньшую амплитуду, достаточно часто во время диастолы кровоток не регистрируется.

Нарушение нормальной формы сонограммы и (или) направления кровотока позволяет обнаружить морфологические изменения сосудов. Метод УЗД не позволяет визуализировать сосудистую сетку и непосред­ственно место стеноза, поэтому скорость кровотока чаще измеряется в участке после стеноза. Умеренный стеноз (на 50-75 % просвета сосуда) сонной артерии сопровождается снижением скорости кровотока, а в случае значительного стеноза (больше чем 75 %) исчезает кровоток во время диастолы. При наличии стеноза ПА может регистрироваться снижение скорости кровотока и во время систолы. Двунаправленный кровоток свидетельствует об извитости сосуда. Следует отметить, что изменения показателей МСК и ССК могут возникать на фоне нарушений общей гемодинамики (аритмия, снижение сердечного выброса). Точность диагностики стенозирующих поражений методом УЗД во многом зависит от возможностей аппаратуры и опыта исследователя. Важным дополнительным диагностическим критерием может быть асимметрия скорости кровотока в симметричных сосудах.

Современная диагностическая аппаратура дает возможность исследовать сосуды более чувствительным методом ультразвукового исследования - методом дуплексного допплеровского сканирования (ДДС). С помощью этого метода можно получить изображение стенки сосуда, провести ее идентификацию и поместить допплеровский объем в нужный участок сосуда. Полученное изображение сосуда дает важную информацию о расположении и ходе сонных и позвоночных артерий, происхождении патологических изменений, типе и размерах бляшки, степени стеноза, который чаще измеряют по уменьшению диаметра, реже - по площади сосудистого просвета (умень­шение диаметра на 50 % отвечает уменьшению площади на 70 %).

По строению бляшки разделяют на четыре категории: 1) гипоэхогенные, с тонким ободком на поверхности; 2) преимущественно гипоэхогенные, но с небольшим эхогенным содержимым внутри; 3) преимущественно эхоген-ные, но с небольшими гипоэхогенными участками; 4) полностью эхогенные. Доказано, что первые две категории чаще сопровождаются транзиторными ишемическими атаками, поскольку гипо-эхогенный тип отвечает хрупкому, ломкому виду бляшек. В отдельных случаях изъязвление бляшки визуализируется как дефект поверхности.

Цветное допплеровское исследование дает информацию о направлении, скорости, турбулентности кровотока, позволяет отличить стеноз высокой степени (> 90 %) от окклюзии. Наличие цветного сигнала свидетельствует о сохранении кровотока и указывает его направление: красный к датчику, синий - от датчика. Следует отметить, что в случае значительных стенозов скорость кровотока снижается. В таких случаях цветное допплеровское ис­следование регистрирует колебание тканей как зону густо размещенных хаотических цветных вспышек.

В клинической практике важным является разделение всех больных на четыре группы: 1) лица, у которых артерии нормальные; 2) лица с легкой и гемодинамической несущественной патологией артерий, т. е. диаметр артерий сужен меньше чем на 50 %, а бляшки эхогенные; 3) лица со значительной патологией артерий, т. е. их диаметр сужен больше чем на 50 %; 4) лица с клинической и гемодинамической значительной патологией артерий, т. е, диаметр их сужен больше чем на 70 % или видно язву на бляшке. Больным четвертой группы целесообразно проводить операцию каротидэндартерэк-томии из-за высокого риска возникновения инсульта. Наибольшее диагно­стическое значение имеет соотношение МСК во внутренних и общих сонных артериях (систолическое соотношение ВСА/ОСА; табл. 3). Доказано, что дуплексный допплеровский метод имеет общую чувствительность 96 %, специфичность - 86 % и точность - 91 % для выявления сужений диаметра свыше 50 %.

Исследование интракраниальных сосудов методом транскраниальной допплерографии (ТКД) проводится с помощью датчика с частотой 2 мГц в пульсовом режиме работы, что дает возможность задавать нужную глубину исследования для каждого сосуда. Ультразвуковой поиск проводят через «ультразвуковые окна»: темпоральное, орбитальное, окципитальное, что изображены на рисунке.

Через темпоральное окно, которое находится между внешним краем глазницы и ушной раковиной выше уровня скуловой кости, на глубине 50-55 мм регистрируют среднюю мозговую артерию (СМА), в норме ее кровоток направлен к датчику. На глубине 60-65 мм находится бифуркация интракраниального отдела внутренней сонной артерии (иВСА), кровоток в ней двунаправленный. Несколько кпереди на глубине 70-75 мм лежит передняя мозговая артерия (ПМА), кровоток в которой направлен от датчика. Позади и книзу на глубине 65-70 мм расположена задняя мозговая артерия (ЗМА), кровоток в которой направлен к датчику.

Через орбитальное окно на глубине 45-50 мм инсонируют глазную артерию (ГА), кровоток в ней направлен к датчику; а на глубине 55-65 мм определяют сифон и ВСА, где кровоток чаще двунаправленный.

Окципитальное окно расположено между краем затылочного отверстия и атлантом. Поиск ПА проводят на глубине 65-70 мм, отклоняя датчик латерально от средней линии. На глубине 80-100 мм находится основная артерия (OA). В этих сосудах кровоток в норме направлен от датчика.

Характер кровотока в интракраниальных сосудах существенно отличается от кровотока в экстракраниальных артериях. В отличие от последних, кровоток в интракраниальных артериях имеет постоянный характер, не прекращается даже во время диастолы. Скорость диастолического кровотока значительная и составляет около половины систолической, индекс пульсации - 0,8-1,2 (рис. 86).

Изменение скорости кровотока и его направления дает возможность обнаружить как морфологические, так и функциональные, изменения интракраниальных сосудов. С помощью ТКД можно обнаружить стеноз или окклюзию мозговых сосудов, признаки коллатерального кровотока в пределах артериального (виллизиевого) круга большого мозга, степень его компенсаторных возможностей, вазоспастические и вазопаретические изменения сосудистой системы мозга.

По данным ТКД, незначительный стеноз внутричерепных сосудов увеличивает МСК. Умеренный стеноз еще в большей степени повышает систолическую и диастолическую скорость, появляются признаки турбулентного кровотока, ИП снижается до 0,5-0,6. Когда стеноз превышает 75 %, достаточно часто наблюдается уменьшение скорости кровотока дистальнее места стеноза.

Интракраниальный стеноз сопровождается появлением коллатерального кровотока, который возникает в сосудах артериального круга мозга. Чаще всего наблюдается стеноз иВСА в области сифона. В таких случаях возникает компенсаторное перераспределение крови из противоположного полушария большого мозга через переднюю соединительную и переднюю мозговую артерии. Направление кровотока в последней изменяется. Наблюдается компенсаторный кровоток из НСА через ГА на стороне стеноза, который также сопровождается изменением направления кровотока. Иногда увеличивается скорость кровотока в ПА и OA. Часто стеноз возникает одновременно в нескольких сосудах. Диагностика таких случаев является достаточно сложной и требует опыта.

Острые и хронические нарушения мозгового кровообращения сопровождаются различными по характеру расстройствами, которые определяются во время ТКД. У больных с преходящими нарушениями мозгового кро­вообращения чаще наблюдается локальное снижение, реже - повышение скорости кровотока. Около 33 % больных имеют признаки стенозирующе-го интракраниального поражения. У больных с ишемическим инсультом возникают распространенные гемодинамические изменения. Наблюдается снижение или повышение скорости кровотока не только в пораженном бассейне, но и в других сосудах артериального круга мозга. Почти у 50 % больных обнаруживают признаки стеноза интракраниальных артерий. Повторное обследование таких больных свидетельствует, что у подавляющего большинства из них в течение 10-14 сут происходит реканализация просве­та сосудов с нормализацией скорости кровотока.

Ввиду того, что метод ТКД является неинвазивным и высокоинформативным, его использование у больных в острый период заболевания дает возможность проследить за динамикой изменений кровотока, уточнить характер сосудистого процесса, оценить эффективность лечебных мероприятий, а также реактивность церебральных сосудов.

Субарахноидальное кровоизлияние сопровождается в начале заболевания спазмом сосудов, который связывают с токсическим действием на их стенку продуктов распада гемоглобина. МСК повышается во всех сосудах артериального круга мозга. В частности, в СМА она возрастает до 200— 250 см/с и имеет высокую обратную корреляцию с диаметром сосуда по ангиографическим признакам. Ранняя диагностика спазма позволяет про­водить адекватные профилактические и лечебные мероприятия, предотвращать высокий риск осложнений.

У большинства больных с дисциркуляторной энцефалопатией отмечается снижение скорости кровотока в церебральных сосудах, что свидетельствует о медленно прогрессирующем дефиците мозгового кровообращения. У пациентов с остеохондрозом шейного отдела позвоночника, который сопровождается спондилоартрозом, формированием задних и заднебоковых унковертебральных остеофитов, часто возникает экстравазальная компрессия ПА и симпатических позвоночных сплетений. ТКД обнаруживает снижение скорости кровотока в ПА и OA, а в тяжелых случаях признаки коллатерального кровотока из каротидной системы через артериальный круг мозга в OA, на что указывает обратный или двунаправленный кровоток в ней. Метод является высокоинформативным для выявления интракрани-альной эмболии артериоартериального происхождения. Его применяют для мониторинга во время нейрохирургических операций. Использование ТКД в отделениях реанимации позволяет обнаруживать повышение внутричерепного давления, диагностировать смерть мозга.

Одним из самых современных методов ультразвукового исследования интракраниальных сосудов является транскраниальное дуплексное сканирование (ТДС) с цветным допплеровским картированием кровотока. Исследование проводят секторным датчиком с частотой 2 мГц, используя три стандартных доступа: транстемпоральный, трансорбитальный и трансок-ципитальный. Сначала в В-режиме получают изображение структур мозга на уровне артериального круга мозга, в режиме цветного допплеровского картирования кровоток окрашивается в красный (к датчику) или синий (от датчика) цвет. Полученное изображение сосудов артериального круга мозга дает возможность проводить коррекцию угла между ультразвуковым лучом допплеровского объема и направлением течения крови в артерии, что делает исследование скорости кровотока наиболее точным. ТДС позволяет измерять диаметр сосудов, МСК (систолическую) и ССК, а также рассчитать объемный мозговой кровоток. Трудности в определении диаметра интракраниальных сосудов не дают возможность широко использовать показатель объемного кровотока в клинической практике. Стенозирующие изменения сосудов артериального круга большого мозга сопровождаются повышением скорости кровотока в них. R.W. Baumgartner и соавторы (1999) предлагают критерии определения степени стенозирования интракраниальных сосудов.

К новым рентгенорадиологическим методам, которые дают высококачественную информацию относительно структурно функционального состояния мозга в норме и при патологии, принадлежат компьютерная томография, магнитно-резонансные томография и спектроскопия, позитронная эмиссионная томография, диффузионно-взвешенная и перфузионно-взвешенная магнитно-резонансная томография.

Компьютерная томография (КТ) мозга основывается на принципе образования изображения органов и тканей с помощью ЭВМ. Метод заключается в том, что после прохождения лучей сквозь тело пациента они попадают не на экран, как в случае использования обычной рентгеновской аппаратуры, а на чувствительные детекторы, в которых возникают электронные импульсы. После усиления они передаются на ЭВМ, реконструируются и создают изображение объекта. Изображения органов и тканей при КТ получают на мониторе в виде поперечных срезов толщиной от 8 до 2 мм.

КТ имеет ряд преимуществ перед обычным рентгенологическим исследованием: позволяет дифференцировать отдельные органы и ткани, которые отличаются по плотности в пределах 1-2 %, а на томограммах 4-го поколения - до 0,5 % (на обычных рентгенограммах этот показатель составляет 10-20 %); обеспечивает четкое изображение органов и патологических очагов без наложения выше и ниже расположенных образований благодаря исследованию только в плоскости отдельного среза; дает точную количественную информацию о размерах, плотности отдельных органов и тканей или патологических образований; позволяет оценить не только состояние исследуемого органа, но и взаимоотношения патологического очага с прилегающими органами и тканями.

Диагностика с помощью КТ основывается на прямых рентгенологических симптомах, т. е. определении точной локализации, формы, размеров отдельных органов и патологического образования по показателям плотности или абсорбции (показатель абсорбции - степень поглощения или ослабления пучка рентгеновского излучения во время прохождения сквозь тело человека).

КТ дает возможность выявить патологические очаги диаметром 0,5-1 см. Для повышения диагностических возможностей проводится усиление изображения с помощью внутривенного введения рентгеноконтрастных веществ. В результате этого усиливается денситометрическое отличие между нормальной и патологически измененной тканью (из-за разного кровенаполнения). Контрастирование имеет значение для дифференциальной диагностики доброкачественных и злокачественных новообразований, для оценки характера и степени нарушения функции отдельных органов и систем.

КТ является одним из наиболее информативных методов диагностики сосудистых заболеваний мозга. В частности, верифицируются ишемические и геморрагические поражения мозга, достоверность диагностики которых в первые дни составляет соответственно 74 % и 98,7 %. Метод позволяет четко отличать геморрагию (участок повышенной плотности белого цвета; рис. 88) от инфаркта мозга (участки сниженной плотности темного цвета; рис. 89). Очаг кровоизлияния обнаруживают в первые часы после его возникновения, инфаркт - не раньше чем через 6-8 ч, чаще - в конце 1-х суток. Инфаркт полушария большого мозга определяется лучше, чем стволовой, и диффе­ренцируется в конце 1-х суток. С помощью КТ возможна прижизненная диагностика отдельных лакунарных инфарктов, которые выявляются как небольшие очаги сниженной плотности в глубоких структурах головного мозга. Обнаружены прямые и вспомогательные признаки дисциркуляторной энцефалопатии различного генеза. Значительную роль играет КТ в диагностике церебральной аневризмы и субарахноидального кровоизлияния; достаточно четко верифицируется внутримозговая гематома. В случае ушиба головного мозга наблюдается сочетание участков сниженной плотности (зона некроза и отека тканей) и повышенной (зона геморрагии) плотности с реакцией ткани

КТ позволяет достоверно диагностировать опухоль головного мозга и нередко определить правильный гистологический диагноз.

Для злокачественной опухоли характерны такие признаки: неравномерность плотности образования (чередование зон повышенной и сниженной плотности в середине опухоли); наличие зоны некроза, участков сниженной и повышенной плотности неправильной формы, обусловленных кровоизлиянием; местный и перифокальный отек белого вещества.

КТ-изображение абсцесса характеризуется кольцевидным повышением плотности. Такое кольцевидное образование (корона-эффект) может наблюдаться и в случае злокачественной опухоли, однако только при абсцес­сах отмечается слоистость. Существенную роль КТ играет в диагностике воспалительных заболеваний головного мозга, гидроцефалии.

КТ используют для проведения математических расчетов во время выполнения стереотаксических операций. Неинвазивность этого метода обеспечивает несомненные преимущества его над инвазивными методами ис­следования (ангиография, пневмоэнцефалография).

Магнитно-резонансная томография (МРТ). В настоящее время с КТ успешно конкурирует метод, который основывается на феномене ядерно-магнитного резонанса (ЯМР). Доказано, что некоторые ядерные частицы, которые находятся в магнитном поле, под действием импульса радиоволн определенной частоты выпускают долю поглощенной энергии в виде радиосигнала.Для проведения МРТ человека помещают в специально созданное магнитное поле. Под его влиянием в объекте будут резонансными только те зоны, напряжение магнитного поля которых будет точно совпадать с требованиями резонанса. Если изменять местоположение участка резонанса (продвигая его по объекту), можно просканировать весь организм человека. При таком условии карта распределения вещества, выведенная на дисплей, образует MP-томограмму. Другой путь - облучение объекта импульсом, который содержит определенный спектр частот. В таком случае каждая частота будет соответствовать своему резонансному напряжению и станет возможным сразу получить информацию из большого объема тканей. Наиболее информативна для врача карта распределения протонов или воды в теле человека. С одной стороны, распределение протонов наиболее важное, поскольку тело человека (в частности, мозговое вещество) состоит на 70 - 80 % из воды, с другой - большое количество протонов имеет высокий уровень сигнала и облегчает работу.

Ценность метода МРТ заключается в том, что физиологичные движения в организме человека (дыхание, сердечная деятельность, перистальтика кишок) существенно не влияют на изображение. Кроме того, не нужна специальная подготовка пациента к обследованию. Отсутствие видимых артефактов, обусловленных костными структурами и полостями, которые содержат газ, свидетельствует о преимуществе МРТ при исследовании задней черепной ямки, брюшной полости и области таза.

МРТ-аппаратура относительно простая с точки зрения технологии, несложная в обслуживании, может использоваться ежедневно. У пациентов, которые неоднократно находились под воздействием сильных магнитных полей радиочастотных импульсов, не выявлено увеличения частоты заболеваемости. Преимуществом МРТ перед КТ являются более значительная информативность и высокое контрастирование.

Недостатком метода является то, что очаги обызвествления в тканях до определенных размеров не получают отображения. Применение МРТ в клинической практике ограничено из-за высокой стоимости аппаратуры и необходимости специального помещения.

Метод МРТ в последнее время все шире применяется в неврологии. Это объясняется возможностью получения трехмерного объекта без изменения его положения и передвижения сканирующего прибора. Таким образом, в от­личие от КТ можно получить изображение срезов в разных плоскостях (фронтальной и сагиттальной). Это важно для диагностики патологических процессов в головном мозге, на основании черепа, в задней черепной ямке, в участке краниовертебрального перехода. С помощью МРТ получают контрастное изображение белого и серого мозгового вещества, а также ликворных пространств мозга в соответствии с градацией оттенков так называемой серой шкалы: жировая ткань на томограмме белая, потом, с нарастанием интенсивности цвета, головной мозг, спинной мозг, паренхиматозные органы, сосудистые стенки и мышцы. Воздух, кости, очаги обызвествления, практически не дают MP-сигналов и выглядят черными. На MP-томограмме хорошо проявляются такие патологические процессы, как опухоль, киста, абсцесс, ишемические и геморрагические очаги (рис. 90). Признаки ишемии мозговой ткани на МР-томограмме обнаруживают через 6-7 ч еще до визуализации на КТ. В пределах инфаркта мозга, который развивается, можно четко увидеть гетерогенные зоны. В отличие от КТ, МРТ дает возможность диагностировать патологические процессы в стволе головного мозга и мозжечке.

Наблюдаются некоторые особенности МРТ опухолей головного мозга. Значительную интенсивность изображения дает глиома (это объясняется большим содержанием мобильных протонов в опухоли). МРТ позволяет установить распространение опухоли вдоль медиальной поверхности полушарий с проникновением ее в боковые желудочки мозга. В сравнении с КТ мозга на МРТ более четко констатируется непроникновение опухоли в полость черепа, однако менее заметны костные спикулы. Доброкачественные опухоли - мснингиома, невринома VIII пары черепных нервов - в большинстве случаев характеризуются непродолжительностью релаксации в отличие от злокачественных опухолей. Более ин<}юрмативно в сравнении с КТ определение опухоли в участке турецкого седла, задней черепной ямки. Эффективным также является применение КТ и МРТ в диагностике субдуральной гематомы. С помощью МРТ четко определяются пределы кровоизлияния, центральная его часть; можно увидеть участок отека вокруг кровоизлияния.

МРТ головного мозга (Т2-взвешенное изображение, аксиальная плоскость) с контрастированием:визуализируется менингиома больших размеров (показано стрелками) в задней черепной ямке

Эффективное применение МРТ для диагностики дегенеративных, воспалительных процессов головного мозга, энцефалопатии, демиелинизи-рующих заболеваний. С помощью МРТ хорошо верифицируются очаги домиелинизании в структурах задней черепной ямки, определяются склеротические бляшки при рассеянном склерозе. Информативным является использование МРТ для диагностики сирингомиелии, компрессии спинного мозга.

На сагиттальной МРТ визуализируется сирингомиелитическая полость, содержащая спинномозговую жидкость МРТ при грыже диска: визуализируется истончение и компрессия спинного мозга на уровне CVI позвонка

Большое значение имеет МРТ в прижизненной диагностике лакунарных инфарктов в глубоких отделах полушарий большого мозга, в области моста; при такой локализации очаги поражения определяются приблизительно в 90 % случаев. С помощью МРТ можно в 2,5 раза чаще, чем на КТ, визуализировать очаговые поражения мозга при наличии тран-зиторных ишемических атак. Важным преимуществом МРТ является возможность определять поражение даже мелких артерий головного мозга (аа. lenticulostriata, chorioidea и др.).

Диффузионно-взвешенная (ДВ) МРТ была впервые описана Carг и Purcell в 1954 г. В 1975 г. P. Mansfield развил эхо-планарные изображения, которые стали основанием для внедрения ДВ изображений в клиническую практику. Методика ДВ МРТ основывается на случайном движении водных молекул, которое обусловливает контрастное изображение. Молекулы внутриклеточной воды в тканях двигаются беспорядочно, сталкиваясь одна с другой, и проходят через клеточные мембраны. Такой тип движения молекул известен как диффузия. Диффузия характеризуется коэффициентом диффузии (D) - средним квадратом расстояния, которое проходят молекулы за единицу времени. На практике коэффициент диффузии точнее определяется как измерительный коэффициент диффузии - ИКД (apparent diffusion coefficient - ADC).

Таким образом, визуализация инфарктного ядра на эхо-планарном ДВ MP-изображении основывается на избыточном накоплении ишемизированной тканью мозга внутриклеточной воды (из-за ограничения диффузии), которая проявляется гиперинтенсивным MP-сигналом на ДВ-изображении и гипоинтенсивным сигналом ИКД на картах (из-за снижения коэффициента диффузии). ИКД диффузии отображает тонкие структурные и функ­циональные изменения в головном мозге. Высокий MP-сигнал на ДВ МР-изображении появляется раньше изменений, которые наблюдаются при использовании КТ и МРТ в Т2-взвешенном изображении. Снижение ИКД позволяет различить множественные инфаркты, определить новые очаги прогрессирующего инфаркта мозга.

Вторая современная чувствительная методика не про визуализации головного мозга - перфузионно-взвешенная (ПВ) МРТ, которая дает информацию о гемодинамическом состоянии ткани мозга и может обнаружить нарушение перфузии в участке инфарктного ядра и в окружающих коллатеральных участках. Поэтому в течение первых 1-6 ч после развития инсульта расстройства перфузии на ПВ-изображении, как правило, шире, чем на ДВ-изображении.

ПВ-изображения (ПВ МРТ или КТ) позволяют обнаруживать гипо-перфузионные участки головного мозга при наблюдении транзита быстро введенного контрастного вещества или магнитного маркера водных молекул через артериальную кровь головного мозга. В участках, расположенных дистальнее артериальной окклюзии, поступление контрастного вещества или маркирующих водных молекул может быть замедленным. Результи­рующая кривая «сигнал-время» может превратиться в кривую «концентрация-время», по которой можно определить функции, которые отображают региональную перфузию. Для получения ПВ MP-изображения использу­ют разные контрастные вещества, которые содержат хелаты гадолиния. В частности, чаще всего применяют гадолиний, учитывая эффект восприимчивости, возникающий в прилегающих тканях и снижающий время Т2-взвешенного изображения, которое определяется низким сигналом при соответствующих последовательностях. Итоговое изменение сигнала зависит от нескольких факторов, которые включают количество контраста гадолиния в области предполагаемого очага поражения.

В клинической практике чаще используют только ДВ-изображение, значительно реже - комбинацию ДВ- и ПВ-изображения, еще реже - только ПВ-изображение. ПВ- и ДВ-изображения отображают ишемические изменения в первые 1-6 ч после развития ишемического инсульта, т. е. до появления структурно-морфологических изменений ткани мозга. Допускают, что ПВ- и ДВ МРТ являются эффективными методами для прогнозирования клинических последствий острого инфаркта, а диффузионно-перфузионные несоответствия ДЗ/ПЗ отображают размеры жизнеспособной ткани ише-м и ческой полутени, т. е. ткани с риском развития инфаркта.

Следовательно, так называемое диффузионно-перфузионное несоответствие определяется как разница между значительными изменениями на картах ПВ МРТ и меньшими изменениями на ДВ МРТ. ДВ МРТ в сочетании с ПВ МРТ достаточно информативна для ранней детекции пораженного участка мозга и ишемической полутени (пенумбры), она имеет важное значение в решении вопроса целесообразности проведения тромболизиса после острого ишемического инсульта.

Магнитно-резонансная спектроскопия (МРС) основывается на тех же физических принципах, что и МРТ. Однако, если для получения МР-томограммы нужно изменение гомогенности внешнего магнитного поля, то для МРС необходимо именно гомогенное магнитное поле в участке исследования. Радиоволны, которые высвобождаются ядрами разных химических элементов, превращаются в спектры, которые отображают концентрацию этих элементов. Метод МРС высокоинформативный, основан на измерении спектров разных химических элементов.

С помощью МРС возможно проведение дистантного нейрохимического анализа метаболических изменений денервированной ткани в норме и при различных патологических состояниях на субмолекулярном уровне. Этот метод позволяет определить внутриклеточный рН мозга, концентрацию аминокислот, липидов, гликогена и других метаболитов.

Среди всех методов группы Neuroimaging МРС дает возможность в наиболее ранние сроки диагностировать ишемию мозга, признаки которой появляются уже через 30 мин после развития. Информативный этот метод также для ранней диагностики отека головного мозга ишемической природы. Обнаружено, что в зоне ишемии и соответствующем участке противоположного полушария мозга внутриклеточный рН смещается в сторону алкалоза, что расценивают как неблагоприятное условие для восстановления неврологических функций. Существенные изменения метаболизма высокоэнергетических фосфатов обнаружены с помощью МРС и при мультиинфарктной деменции.

Перспективным является применение МРС в нейроонкологии. Во время обследования методом 31Р-МРС выявляется смещение рН в щелочную сторону с ростом степени малигнизации. Этот метод можно использовать также для оценки эффективности лечения опухолей головного мозга, выбора самого адекватного терапевтического режима.

Большое значение имеет применение МРС в детской неврологии. Метод дает возможность обнаружить метаболические нарушения, характерные для церебральной гипоксии, и успешно осуществить их коррекцию. С помощью МРС можно получить значимую информацию также при церебральной атрофии и менингите. Эффективным является использование МРС с прогностической целью: во время асфиксии в родах сначала повышена концентрация неорганического фосфата и снижен уровень фосфорилкреатина. При улучшении клинической картины эти показатели нормализуются. Метод позволяет объективизировать смерть мозга на основании отсутствия в ткани АТФ или фосфорилкреатина.

Перспективным является применение метода МРС в диагностике некоторых нервно-мышечных заболеваний, а также для наблюдения за метаболическими сдвигами в мышцах под воздействием лечения. Считают, что наиболее ранняя диагностика врожденных дефектов метаболизма нервной ткани станет возможной в случае распространения 31Р-МРС.

Широкое использование МРС в нейрофармакологии позволит изучать концентрации меченых фармакологических препаратов в сосудистом русле различных органов, в том числе в мозге. С помощью 23Na- и 39К-МРС принципиально возможны исследования процессов на клеточно-мембранном уровне, в частности изменений калий-натриевых взаимоотношений внутри клетки и снаружи.

В связи с отсутствием ионизирующего излучения методика МРС безвредна. Потенциальные диагностические возможности ее в различных отраслях медицины, в том числе и неврологии, очень большие. Последующее усовершенствование техники МРС будет способствовать повышению чувствительности и специфичности метода, позволит изучать церебральный метаболизм, основываясь на спектральном анализе самых разнообразных химических элементов.

Позитронная эмиссионная томография (ПЭТ) один из методов, которые совмещают возможности КТ и радиоизотопной диагностики для исследования регионарного метаболизма и кровообращения головного мозга. Принцип метода заключается во введении в организм человека (с едой, воздухом, внутривенно) фармакологических препаратов, содержащих малое количество изотопа, который недолго существует. После распространения соединения внутри организма снимается карта распределения изотопа позитронно-эмиссионная томограмма. Физический метод ПЭТ заключается в следующем: изотоп выпускает позитроны, каждый из которых после пробега нескольких миллиметров взаимодействует с электроном, излучая два гамма-кванта, которые разделяются под углом 180°. Специальные детекторы регистрируют время появления гамма-квантов. С помощью полученных данных рассчитывается местоположение источника излучения, которое выводится на дисплей обычным для КТ способом. Пространственный спектр ПЭТ меньше, чем рентгеновская или МР-томография (составляет несколько миллиметров), однако способность регистрировать отдельные пары гамма-квантов обеспечивает очень высокую его чувствительность. Прибор способен регистрировать минимальные изменения концентрации изотопа, а следовательно и наименьшие изменения связанного с ним фармакологического агента. В этом заключается диагно­стическая ценность метода. ПЭТ основывается на использовании недолго-существующих изотопов (11С, 13N, 150, 18Р и т. п.), которые входят в состав метаболитов мозга (глюкозы, аминокислот, нейротрансмиттеров).

Метод неинвазивный, отсутствие остаточного ионизирующего излучения делает его безопасным для больных и поэтому позволяет наблюдать за ними в динамике. Однако ПЭТ нуждается в выполнении определенных технических требований: источник, который генерирует изотопы, должен находиться вблизи томографа.

Одним из важных направлений использования ПЭТ является изучение сосудистой патологии головного мозга. Нарушение перфузии мозга с помощью ПЭТ определяется сразу после развития ишемии, которая значительно опережает возможности МРТ и КТ-верификации. Применяя ПЭТ, можно исследовать не только мозговой кровоток, но и церебральный метаболизм, что позволяет своевременно проводить коррекцию этих нарушений. В частности, ПЭТ дает информацию об изменениях регионарного мозгового кровотока, общего объемного кровотока, скорости метаболизма по кислороду и глюкозе. Изучение этих показателей дает возможность обнаружить отличия между зоной инфарктного ядра и ишемической полутенью (где нейроны еще жизнеспособны), а также участками мозга с нормальными показателями метаболизма и кровотока. Благодаря ПЭТ определены параметры мозгового кровотока, в пределах которых сохраняется жизнеспособность нейронов, а также проведена сравнительная характеристика компенсированной (гипоксической) и необратимой (ишемической) гипоперфузии ткани мозга. По данным ПЭТ, ишемический инсульт в 75 % случаев сопровождается появлением зон гипоперфузии, области гиперперфузии ткани мозга выявляются реже.

Метод ПЭТ применяют для углубленного изучения эпилепсии, уточнения особенностей церебрального метаболизма и кровообращения в эпилептогенном очаге. Разработаны критерии показаний к хирургическому лечению эпилепсии. Перспективно использование ПЭТ для исследования опухолей головного мозга, сосудистых мальформаций. Достижением последнего времени является изучение особенностей метаболизма при наличии нервно-психических заболеваний. ПЭТ, невзирая на необходимость проведения исследований вблизи циклотрона (в связи с использованием недолгосуществующих изотопов), имеет большие перспективы в клинике как исключительно информативный и безопасный метод изучения функций головного мозга.

Перфузию ткани можно оценивать, используя и другие радиологические методики: однофотонную эмиссионную компьютерную томографию (ОФЭКТ), ксеноновую КТ, МРТ, транскраниальную перфузионную допплерографию.

Ангиография (АГ) - это метод рентгенологического исследования сосудистого русла. Проводится путем пункции или катетеризации сосудов, введения контрастного вещества и рентгенологической регистрации ан-гиографического изображения. АГ может быть прямой, когда контрастное вещество вводят непосредственно в исследуемый сосуд, и непрямой, когда это вещество вводят в артериальную систему для получения венозной ан-гиограммы, и наоборот. Различают пункционную (контрастирование сосудов непосредственно сквозь пункционную иглу) и катетеризационную (введение контрастного вещества через катетер) АГ. Существует общая АГ, когда контрастное вещество вводят через катетер в брюшную или грудную часть аорты. При церебральной АГ применяют метод раздельного контрастирования разных сосудистых бассейнов, в частности каротидного и вертебрально-базилярного, бассейна внутренней и наружной сонных артерий. Селективная АГ дает возможность исследовать отдельные магистральные артерии внутренней и наружной сонных артерий; суперселективная АГ - это метод катетеризации и контрастирования ветвей 2-4-го порядка магистральных артерий мозга. Благодаря церебральной АГ можно определить клиническую форму сосудистой патологии головного мозга, локализовать патологическим процесс в случае тромбоза, стеноза, смещения, сдавливания или деформации артерий, аномалий их развития, обнаружить аневризмы разных отделов сосудистой системы. Особенное значение имеет церебральная АГ для уточнения диагноза преходящих нарушений мозгового кровообращения. Частой причиной последних являются патологические изменения магистральных сосудов го­ловы, сегментарный стеноз, извитость внутренней сонной артерии. На АГ стенозирование внутренней сонной артерии проявляется сужением струи контрастного вещества. Контуры суженного сосуда обычно четкие и ровные, иногда имеют четкообразный вид. С помощью АГ можно обнаружить перегибы внутренней сонной артерии и другие патологические изменения. Основным ангиографическим признаком закупоривания или окклюзии стволов трех главных мозговых артерий (передней, средней, задней), а также их больших ветвей является прекращение контрастирования перифериче­ской области с ее ветвями. При наличии окклюзии культя сосуда выглядит обрубленной, с заокругленным или коническим концом.

При наличии внутримозгового кровоизлияния и формировании гематомы наблюдается смещение мозговых сосудов и образование бессосудистой области, которая отвечает локализации гематомы. В зависимости от расположения внутримозгового кровоизлияния отмечается разнообразная ангиографическая картина. Например, в случае кровоизлияния в височную долю полушария большого мозга происходит смещение средней мозговой артерии и ее ветвей вверх и внутрь, часто возникают деформация сифона внутренней сонной артерии и смещение его вперед.

Во время проведения АГ также четко определяется компрессия мозговых сосудов. В случае сдавления сосуда извне может наблюдаться ангиографиче-ский признак четкого ровного сжатия стенки, что суживает просвет сосуда.

Объективную информацию предоставляет ангиографическое исследование при внутримозговых объемных процессах (опухоль, абсцесс и тому подобное). При наличии опухоли мозга определяется деформация сосуда с его неравномерным сужением; участки сужения чередуются с участками расширения «опухолевая инфильтрация» артерии. Имеется значительное накопление контрастного вещества в областях избыточной васкуляризации в капиллярную фазу - «опухолевые пятна». Для злокачественных опухолей характерно хаотическое расположение сосудов, причем они распределены неравномерно, участки гиперваскуляризации чередуются с участками их отсутствия: сосуды смещены, имеют периваскулярное кистозное разветвление - симптом узурации. АГ является важным методом исследования, особенно тогда, когда решается вопрос об операции или возникают сомнения относительно диагноза. АГ не следует проводить в случае коматозного состояния, очень высокого или низкого артериального давления, свежего инфаркта миокарда, сердечной недостаточности. Количество осложнений при АГ составляет 2-3 %.

С 80-х годов XX ст. за рубежом применяют диги шальную (цифровую) су б-тракционную АГ. Метод основывается на усилении низкоконтрастного изображения сосудов за счет автоматизированной электрической субтракции (вы­читание) изображения прилегающих тканей. Преимуществами этого метода являются: лучшее качество изображения, использование небольшого количества контрастного вещества. Новый метод более безопасен и менее травматичен. Он может заменить внутриартериальную АГ у больных с высоким риском проведения последней. Метод можно применять для обследования больных в амбулаторных условиях. Новая модификация АГ позволяет оценить состояние дуги аорты и больших ветвей, раздвоение сонной артерии. В случае сужения просвета внутренней сонной артерии свыше 60 % «чувствительность» автоматизированной электронной субтракции значительно более высока в сравнении е обычной АГ и достигает 93 %. С помощью метода можно обнаруживать стеноз позвоночных артерий. Возможности диагностики патологии интракраниальных сосудов ограничены: визуализируются лишь большие (диаметром 0,5 см и более) артериальные аневризмы, артериовенозные мальформации, тромбоз венозных пазух. Субтракционные АГ также используют для мониторинга функционирования экстра-интракраниального анастомоза.

Магнитно-резонансная ангиография (МРА) широко применяется в исследованиях магистральных артерий в экстра- и интракраниальном отделах. МРА достаточно информативна для визуализации сонных, позвоночных и внутримозговых артерий. Сопоставления диагностических возможностей МРА и традиционных методов исследования ультразвуковой допплерогра-фии (УЗД) и рентгеновской контрастной ангиографии (РКА) свидетель­ствуют о достаточной информативности методики и преимуществе методики МРА для выявления стенозирующих и окклюзивных процессов в артериях. Она дает возможность, не применяя контрастного усиления, без риска для пациента визуализировать большинство сосудистых поражений головного мозга и магистральных сосудов головы в экстракраниальном отделе.

На МР-ангиограммах сосуды визуализируются как трубчатые структуры с повышенной интенсивностью сигнала на фоне низкоинтенсивных прилегающих тканей. Сигнал от кровотока в них однородный, определяется четкостью контуров артерий, вен и венозных пазух. MP-ангиография, проведенная на уровне артериального круга мозга, позволяет визуализировать внутренние сонные и средние мозговые артерии, проксимальные отделы передних мозговых артерий, основную и задние мозговые артерии. Передние и задние соединительные артерии, а также дистальные отделы мозговых артерий не определяются из-за малого их диаметра. МРА позволяет обнаружить патологические изменения магистральных сосудов головного мозга: извитость с петлеобразованием и обеднение периферического сосудистого рисунка передней, средней и задней мозговых артерий (ПМА, СМА, ЗМА) с обеих сторон. При тромбозе на МРА определяется «обрыв» сосуда и не визуализируются ветви сосудов, расположенные дистальнее окклюзии. При стенозе артерии выявляют равномерное или неравномерное сужение сосуда в определенном сегменте, в то же время при гипоплазии артерии в основном обнаруживают равномерное сужение сосуда на всем протяжении.

**7. Рекомендуемая литература:**

1. 616.8 Н 40. Неврология [Текст] : нац. руководство / ред.: Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, А. Б. Гехт. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 688 с. - ISBN 978-5-9704-2890-0 : 999.00 р.

**8. Средства обучения**:

- посещение кабинетов функциональной диагностики, ультразвуковой диагностики, рентгеновской диагностики, компьютерной и магнитно-резонансной томографии

**7. Рекомендуемая литература:**

1. 616.8 Н 40. Неврология [Текст] : нац. руководство / ред.: Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, А. Б. Гехт. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 688 с. - ISBN 978-5-9704-2890-0 : 999.00 р.

**8. Средства обучения**:

- осмотр пациентов совместно с заведующим кафедрой, заведующим отделением и нейрохирургом

- учебное пособие

* **Ситуационные задачи**

**I**

Задача № 1

Пациентка К., 11мес. Мать жалуется на задержку психомоторного развития, большие размеры головы, судороги тонического характера.

Анамнез: Рождена от 6 беременности, роды на 38 неделе, с асфиксией средней степени. Вес при рождении 1870г, задержка внутриутробного развития по гипотрофическому типу. Оценка по шкале Апгар 5 баллов.

В неврологическом статусе: Контакта с ребенком нет. На обращенную речь не реагирует. На осмотр реагирует слабым двигательным беспокойством. Череп гидроцефальный. Окружность головы 51 см. Птоз справа. Сходящийся страбизм ОИ. Взгляд не фиксирует. Гипертонус сгибателей рук, ног. Глубокие рефлексы с рук и ног S=D, высокие с расширенной зоной. Симптомы орального автоматизма. Патологические стопные и кистевые знаки. Утрачены все моторные навыки: голову не держит, не сидит, опоры нет. Менингеальных знаков нет.

Обследование:

ЭХО-ЭГ – смещения М-ЭХО на 2.0 мм слева направо. Гидроцефальные признаки выраженные, 3-й желудочек 5,0мм. гипертензии нет.

ЭЭГ- выраженные общие изменения биопотенциалов головного мозга регуляторного характера с выраженной дисфункцией на уровне стриопалидарных структур.

Вопросы.

1. Назовите перинатальные повреждающие факторы.

2. Обоснуйте синдромологический диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

4. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача № 2

Пациентка Н., 6 мес. Мать жалуется на задержку психо-моторного развития: не сидит, не ползает. Косоглазие.

Анамнез: Родилась глубоко недоношенной, на 27-28 неделе беременности, от 7 беременности, протекавшей с угрозой прерывания, анемией. Роды 2, на 5\6 баллов по шкале Апгар. Состояние при рождении тяжелое, за счет дыхательной недостаточности, незрелости, переведена на ИВЛ 141 час. Вес при рождении 1140г. Голову держит с 10 мес.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы 40 см. Асимметрии лица нет. Сходящееся косоглазие, не отводит глазные яблоки кнаружи. Мышечная дистония, с повышением тонуса в дистальных отделах ног. Глубокие рефлексы с рук D=S, ног D=S, живые. Симптом Бабинского положительный с 2-х сторон. Опора на носочки слабая, не сидит, не ползает.

Обследование:

НСГ – Паренхима в норме, субарахноидальное пространство 5,0. Межполушарная борозда 4,0 мм (норма до 4.0мм). Вентрикулярная система: глубина передних рогов S=4,0, D=4,0 мм (норма 2-4мм), глубина тела S=4,0, D=3,0мм (норма 5мм), затылочные рога S=27,0,D=26,0мм (норма 12мм). Ш желудочек=9,0мм (норма 3-4мм). Сосудистые сплетения: S=D=6,0мм, однородные. Скорость кровотока в в. Галена 13,0см\сек.( норма).

Вопросы:

1) Назовите перинатальные повреждающие факторы

2) Обоснуйте синдромологический диагноз

3) Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

4) Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача № 3

Пациентка Д., 8 мес. Мать жалуется на приступы судорог с утратой сознания, тоническое напряжение мышц, заведение глазных яблок вверх, частые срыгивания.

Анамнез: Ребенок от 1 беременности, протекавшей с угрозой прерывания, анемией, у матери Rh (-) фактор крови без АТ. Роды 1, в срок. Масса при рождении 3220г, на 8\8 баллов по шкале Апгар. Голову держит с 2 мес.

В неврологическом статусе: сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы 42.5см. Асимметрии лица нет. Взгляд фиксирует, за молоточком следит. Тонус мышц достаточный. Глубокие рефлексы с рук D=S, ног D=S. Менингеальных знаков нет. Симптом Бабинского положительный с 2-х сторон. Голову держит, улыбается. Периодически отмечаются подъемы температуры тела.

Обследование:

НСГ – срединные структуры не смещены. Эхо-структура головного мозга не изменена. Межполушарная борозда 3,0 мм (норма до 2.0мм). Вентрикулярная система: глубина передних рогов S=D щелевидные (норма 2-4мм), глубина тела S=D=2мм (норма 5мм), затылочные рога S=D=12,0мм (норма 12мм). Ш желудочек=3,0мм (норма 3-4мм). Сосудистые сплетения: S=D=6,0мм, скорость кровотока в вена Галена-12,8см\сек. В КТВ справа гиперэхосигналы 2-3мм. Заключение- Последствие ПВК.

ЭЭГ – запись в состоянии бодрствования, глаза открыты, двигательные артефакты. Грубые общие изменения б.п.г.м. в виде отсутствия основного ритма, доминирования низкоамплитудной тета-активности с наслоением на нее быстрой ритмики, отсутствие зональных различий с регистрацией периодических вспышек высокой амплитуды тета-активности по правой гемисфере.

Вопросы.

1. Назовите перинатальные повреждающие факторы.

2. Функция каких отделов мозга пострадала?

3. Обоснуйте синдромологический диагноз.

4. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

5. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача №4

Пациент Е.,7мес. Мать жалуется на задержку психо-моторного развития.

Анамнез: Ребенок от 3 беременности, роды 1, запоздалые, оперативные на 40-41 нед. беременности, слабость родовой деятельности. Внутриутробная гипоксия плода. Крупный плод. Оценка по шк. Апгар 5\6 б.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп гидроцефальной формы. Окружность головы 45.5 см. Расходящееся косоглазие. Горизонтальный среднеразмашистый нистагм с 2-х сторон. Поперхивание при приеме пищи. Голову не держит. Диффузная мышечная гипотония. Рефлексы с рук снижены, с ног- достаточные. Патологический стопный рефлекс Бабинского с 2-х сторон. Не сидит.

Обследование:

НСГ- гипоксически- ишемические изменения паренхимы головного мозга

ЭЭГ - диффузные изменения биопотенциалов головного мозга с регистрацией без зональных различий полиморфной МВ-активности. Грубой ПА, эпиактивности, м\полушарной асимметрии не выявлено.

ЭХО-КС- (3.0мм) с лево-правым сбросом крови без ЭХО-КГ признаков объёмной перегрузки правого желудочка Четкая трабекула (поперечная) в левом желудочке.

Клинический анализ крови-Нв-116г\л, эритроциты-4.04 г\л., лейкоциты-9.5 г\л, п/я-1%, с/я-33%, эозинофилы-4%, лимфоциты-53%, моноциты-9%, СОЭ-3мм\час

Общий анализ мочи – без патологии.

Вопросы:

1. Назовите перинатальные повреждающие факторы

2. Обоснуйте синдромологический диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

4. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача №5.

Пациент М., 3 мес. Мать жалуется на приступ, с фиксацией взора, «обмяканием», с остановкой дыхания, длительностью 1-2 мин, купировался самостоятельно.

Анамнез: Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне с угрозой прерывания. Роды 1, в срок, на фоне слабости родовой деятельности, Вес при рождении 3720г. Голову держит с 2 мес.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы 40см. Глазодвижения не ограничены. Лицо без грубой асимметрии. Тонус мышц в конечностях достаточный. Глубокие рефлексы с рук S=D, ног S=D. Менингеальных знаков нет. Тазовых расстройств нет.

Обследование:

НСГ – срединные структуры не смещены. Эхо-структура головного мозга не изменена. Межполушарная борозда 5,0 мм (норма до 2.0-3.0мм), субарахноидальное пространство – 5.0мм. Вентрикулярная система: глубина передних рогов S=2,0 D=2,0мм(норма 2-4мм), глубина тела S=2.0 D=2.0мм (норма 5мм), затылочные рога S=12.0 D=12.0мм (норма 12мм). Ш желудочек=3,0мм (норма 3-4мм). Сосудистые сплетения: S=D=6,0мм, неоднородные, контуры неровные. Перивентрикулярная область – не изменена.

ЭЭГ – Исследование в состоянии активного внимания, в записи артефакты. Диффузные изменения БПГМ, с регистрацией без зональных различий полиморфной МВ-активности, преимущественно тета диапазона. Типичной эпиактивности в настоящее время не зарегистрировано.

Клинический анализ крови-Нв-96г\л., эритр.-3.45х1012, лейк.-5.9х109, п\я-2%, с\я-37%, эозиноф-3%, моноц-7%, лимф.-50%, пл.кл-1%, СОЭ-5мм\ч.

Биохимический анализ крови – о.билир-8.7мкмоль/л, АлТ-34.9Е/л, АсТ-65.2Е/л, ЩФ-735.6Е/л, Са-2.2ммоль/л, Мg-0.66ммоль/л, калий-4.94ммоль/л, натрий-137.2ммоль/л, хлор-107.0 ммоль/л.

Общий анализ мочи – без патологии

УЗИ внутренних органов – пиелоэктазия левой почки.

Вопросы:

1. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

2. Поставьте клинический диагноз.

Задача №6.

Пациент Н., 4 мес. Мать жалуется на приступы «закатываний», с остановкой дыхания, цианозом носогубного треугольника, на фоне плача, чаще днем, длительностью до 5-10сек, до 7-10 в день.

Анамнез: Ребенок от 2 беременности, протекавшей на фоне токсикоза, угроз прерывания, хронической внутриутробной гипоксии плода, 1 берем – м/а на раннем сроке, Роды 1 на 42неделе, Масса при рождении 3950г. Голову держит с 3 мес.

В неврологическом статусе: Сознание ясное, контактен, улыбается. Череп округлой формы. Окружность головы 43.5см, БР=1.5х1.0см. За предметом следит, взгляд фиксирует. Асимметрии лица нет. Тонус мышц в конечностях достаточный. Глубокие рефлексы с рук D=S, ног D=S. Менингеальных знаков нет.

Обследование:

Нейросонография – срединные структуры не смещены. Эхо-структура головного мозга не изменена. Субарахноидальное пространство-4.9. Межполушарная борозда 4,0 мм. Вентрикулярная система: глубина передних рогов S=3,0 D=2,0 мм (норма до4мм), глубина тела S=3.0 D=2,0мм (норма до 4мм), затылочные рога S=13.0 D=13,5мм. Ш желудочек= до 4,0мм (норма до4мм). Сосудистые сплетения: S=D=6,0мм, однородные. Таламо-каудальная вырезка – норма. Псевдокист нет. Полость прозрачной перегородки – норма. Базальные ядра, таламус – норма. Перивентрикулярная область – норма. Скорость кровотока в в. Галена 11см/с – норма. Кровоток в ПМА 0.67 – норма. Патологических очагов нет.

ЭЭГ – Исследование в состоянии активного бодроствования глаза открыты, беспокоен в связи с чем в записи присутствуют артефакты. Диффузные изменения биотоков головного мозга с регистрацией без зональных различий МВ-активности тета- и дельта-диапазона (больше дельта) с периодическим нарастанием индекса медленных дельта-волн, амплитудой от 100 до 300мкВ (на музыку). Типичной эпиактивности, четкой межполушарной асимметрии не выявлено.

ЭХО-КС – ООО 3.0мм, с лево-правым сбросом крови. Полости сердца не увеличены. Сократительная способность ЛЖ не снижена. Дополнительные трабекулы в ЛЖ.

Вопросы:

1. Перечислите имеющиеся неврологические симптомы; обоснуйте синдромологический диагноз.

2. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

3. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача №7.

Пациентка Е., 2 г. Мать жалуется на ограничение движений в правой руке.

Анамнез: Ребенок от 2 беременности, протекавшей на фоне ФПН, отеков с 15недели, сочетанного гестоза. Роды 2, в срок, в родах - «выдавливание». Масса при рождении 4000г. Диагноз при рождении: ППЦНС, гипоксически-травматическое, парез правой руки, отечный синдром, крупновесный плод.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы 46см. Асимметрии лица нет. Речь – словами, словарный запас мал, фразовой речи нет. Ограничение движений – подъем, разведение в стороны, супинация – в правой руке. Гипотония и гипорефлексия в правой руке, в левой руке и ногах - обычные. Менингеальных знаков нет. Тазовых расстройств нет.

Обследование:

ЭХО-ЭГ – смещения М-ЭХО нет, 3желудочка 4.54мм. Беспокойна.

ЭКГ – Нормальное положение ЭОС. Синусовая резкая тахикардия 176 в мин, ребенок сильно плакал. Нагрузка на левый желудочек. Нарушены процессы реполяризации по типу ишемических(?) з.Т по передней стенке

Клинический анализ крови-Нв-115г\л., эритр.-4.43х1012, лейк.-7.4х109, п\я-1%, с\я-41%, эозиноф-4%, моноц-9%, лимф.-45%, СОЭ-10мм\ч.

Общий анализ мочи – без особенностей.

Вопросы:

1. Обоснуйте синдромологический диагноз.

2. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

3. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача №8.

Пациентка О., 6 мес. Мать жалуется на ограничение движений в правой руке, на опору на носок правой ногой.

Анамнез: Ребенок от 3 беременности, протекавшей на фоне анемии, ХВГП, ОРВИ, ФПН, отеков. Роды 2, в срок, состояние при рождении тяжелое. Оценка по шкале Апгар 2\4 баллов. Масса при рождении 4450г.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы 43см, большой родничок 1.5х1.5см, не выбухает. Асимметрии лица нет. Тонус мышц - выраженная гипотония в правой руке. Правая рука разогнута, лежит вдоль туловища. Движения в правой руке резко ограничены. Глубокие рефлексы с рук D<S, ног D=S. Тонус в ногах несколько повышен в дистальных отделах, справа. Опора на стопы – правую ногу ставит на носок. Менингеальных знаков нет.

Обследование:

Нейросонография – срединные структуры не смещены. Эхо-структура головного мозга не изменена. Субарахноидальное пространство до 3.0мм (норма). Межполушарная борозда 4,0 мм (норма до 2.0мм). Вентрикулярная система: глубина передних рогов S=1,5 D=1,5 мм (норма 2-4мм), глубина тела S=1.5 D=1,5мм (норма 5мм), затылочные рога S=13.0 D=13,0мм (норма 12мм). Ш желудочек= до 4,0мм (норма). Сосудистые сплетения: S=D=7,0мм, слева кисты, по 4-4.5мм, справа кисты по 2мм в перивентрикулярной области. Базальные ядра, таламус – в норме. Скорость кровотока в в. Галена в норме. Кровоток в ПМА в норме.

Заключение: псевдокисты сосудистых сплетений.

ЭЭГ – Запись в состоянии бодрствования, глаза открыты, наложение двигательных артефактов. Незначительные общие изменения БАГМ, на фоне возрастных особенностей с регистрацией фрагментов сенсо-моторного ритма в С-отделах при привлеченном внимании. Признаков типичного эпилептогенеза не выявлено.

Клинический анализ крови-Нв-128г\л., эритр.-4.87х1012, лейк.-9.4х109, п\я-1%, с\я-23%, эозиноф-3%, моноц-8%, лимф.-65%, СОЭ-3мм\ч.

Общий анализ мочи – без патологии.

Вопросы:

1. Выявите неврологические симптомы; обоснуйте синдромологический диагноз.

2. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

3. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача №9.

Пациент М., 2 мес. Мать жалуется на приступы, сопровождающиеся шумным дыханием, его остановкой, цианозом носогубного треугольника, слюнотечением.

Анамнез: Ребенок от 2 беременности, протекавшей на фоне ложных схваток. Роды 1 в срок, путем Кесарева сечения. Масса при рождении 3060г. Голову держит с 2 мес.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы 37см. Глазные щели и зрачки D=S. Глазодвижения не ограничены. Лицо без асимметрии. Не поперхивается. Мышечный тонус и рефлексы с рук и ног D=S, не нарушены. Мышечная сила в конечностях не снижена. Голову удерживает. Опора на полные стопы. Менингеальных знаков нет.

Обследование:

НСГ: органической патологии не выявлено.

ЭЭГ – На фоне относительно сформированной возрастной биоэлектрической активности эпиактивности не выявлено.

ЭКГ – Вертикальное положение ЭОС. Синусовый ритм с ЧСС 150 в мин. Нагрузка на миокарда правого желудочка с неполной блокадой правой ножки пучка Гиса.

ЭХО-КС – Полости сердца не увеличены. Сократительная способность ЛЖ не снижена. Дополнительные трабекулы в ЛЖ. Легочная гипертензия 1 ст. ООО 3мм. с лево-правым сбросом крови. Легочная регургитация 1 ст. Эхо свободное пространство по ЗСЛЖ 2мм.

Клинический анализ крови – Нв - 101 г\л, эритроциты-3,45, лейкоциты-5,89 г\л, п-1%, с\я-35% , э-2%, лимфоциты-53%, моноциты-8%, СОЭ-10мм\час

БАК – о.белок-55,2 г/л, мочевина-2.0, креатинин-57, АлАТ – 59,3, АсАТ – 79,2,

глюкоза-5,1, Са-2,49, Р-1,3, Мg-0,79, К- 4,85, Na -138,5, CL – 104,5.

ОАМ – лейкоцитурия.

Вопросы:

1. Обоснуйте синдромологический диагноз.

2. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

3. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.4. Предложите наиболее рациональное лечение.

Задача №10.

Пациент М., 7 мес. Мать жалуется на ограничение движений в правой руке.

Анамнез: Ребенок от 10 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания. Роды 4 в срок, в родах - выдавливание, преэклампсия 4ст, дистоция плечиков.. Масса при рождении 4750г. Оценка по шк. Апгар 6\7 б. Голову держит с 1 мес.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы 44 см. Глазодвижения не ограничены. Тонус мышц снижен в правой руке. Рефлексы с рук D<S, с ног D=S. Патологический стопный рефлекс Бабинского с 2-х сторон. Опора на ножки достаточная. Ограничение движений в правой руке. Не сидит. Менингеальных знаков нет. Тазовых расстройств нет.

Обследование:

ЭХО-ЭГ - смещения М-ЭХО нет. Гипертензионно-гидроцефальных признаков нет.

ЭЭГ - диффузные изменения биопотенциалов головного мозга с полиморфной МВ-активностью тета-диапозона, с преобладанием по передним отделам, с наслоением более быстрых колебаний. На РФС без фотопароксизмальных реакций. Эпиактивность не зарегистрирована.

Клинический анализ крови гемоглобин 118 г\л., эритроциты 4.18 г\л., лейк.-6.7 г\л., с-6%, э-10%, м-13%, б-1%, л-70%, СОЭ-6мм\ч.

Рентгенография легких- признаки бронхита.

Вопросы:

1. Назовите перинатальные повреждающие факторы.

2. Обоснуйте синдромологический диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

4. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача №11.

Пациентка М., 2м. Мать жалуется на беспокойство ребенка.

Анамнез: Ребенок от 1 беременности, протекавшей без особенностей. Роды 1, в срок. Масса при рождении 2800 г. Голову держит с 1 мес.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы 37 см, б. р. 2.5х2.5 см. Асимметрии лица нет. Тонус мышц физиологически повышен . Глубокие рефлексы с рук D=S, ног D=S. Менингеальных и патологических знаков нет. Тазовых расстройств нет. Голову удерживает.

Обследование:

НСГ – срединные структуры не смещены. Эхо-структура головного мозга не изменена. Межполушарная борозда 5-4,0 мм (норма до 2.0мм). Вентрикулярная система: глубина передних рогов S=5,4 D=4.2 (норма 2-4мм), глубина тела S=5.7, D=4.3мм (норма 5мм), затылочные рога S=22 D=15.6мм (норма 12мм). Ш желудочек=6,0мм (норма 3-4мм). Сосудистые сплетения: S=7.7 D=5. Перивентрикулярная область - эхогенность повышена. Заключение: Дилатация левого бокового желудочка. Последствие кровоизлияния в левое сосудистое сплетение.

ЭКГ – Вертикальное положение ЭОС. Резко выраженная синусовая тахикардия с 200 в мин., эпизоды Т и Р при плаче ребенка. Снижен вольтаж QRS в стандартных и усиленных отведениях. Нарушены процессы реполяризации.

ЭХО-КС – ООО 2.8-3 мм с лево-правым сбросом крови. Правые отделы сердца не увеличены.

ОАК-Нв-102 г\л, эритроциты-3.45 , лейкоциты-9 г\л, п-2%, с\я-21%, лимфоциты-67%, моноциты-10 %, СОЭ- 8мм\час

Коагулограмма – кровь со сгустками.

БАК – о.белок-59, альбумин 34.5, мочевина -3.1, креатинин -35, общий холестерин -3.4 , о.билирубин-39.9( связанный-17.9, свободный -22 ),АЛАТ-15.5, АСАТ-28.5, ЩФ-1157, глюкоза-4.5, Са-2,3, Р-1,2, ОЖСС-44.6, ЛДГ- 177.2, гамма-ГТ -64.4.

ОАМ – без патологии.

Копрограмма - РН -6, трипсин 1:20 , детрит значит.кол , нейтр жир –ед.

Вопросы:

1. Обоснуйте синдромологический диагноз.

2. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

3. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача №12.

Пациент А., 4,5 мес. Мать жалуется на приступы сопровождающиеся парезом взора вверх, цианоз носогубного треугольника, напряжение рук и ног, длительностью около 2 мин.

Анамнез: Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне ХВГП, кольпита. Роды 1, в срок , Кесарево сечение (ОРСТ). Масса при рождении 3250г. Голову держит с 1.5 мес.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы 40.5 см. Асимметрии лица нет. Тонус мышц достаточный. Глубокие рефлексы с рук D=S, ног D=S. Менингеальных и патологических знаков нет. Тазовых расстройств нет. Голову удерживает.

Обследование:

Нейросонография – срединные структуры не смещены. Эхо-структура головного мозга не изменена. Межполушарная борозда 2,0 мм (норма до 2.0мм). Вентрикулярная система глубина передних рогов S=4,0 D=2,0 мм (норма 2-4мм), глубина тела S=4.0 D= 2,0мм (норма 5мм), затылочные рога S=14 D=12,0мм (норма 12мм). Ш желудочек=4,0мм (норма 3-4мм). Сосудистые сплетения: S=D=6,0мм, контуры ровные .Скорость кровотока в норме.

ЭКГ –ЭОС отклонена вправо. Синусовая тахикардия 187 в мин. ЭКГ признаки повышения электрической активности миокарда правого желудочка с неполной блокадой правой ножки п. Гиса.

ЭХО-КС - Полости сердца не увеличены. Сократительная способность ЛЖ не снижена. Небольшое овальное окно до 2 мм с лево-правым сбросом крови. Дополнительные трабекулы в ЛЖ.

Клинический анализ крови - Нв- 98 г/л, эритроциты- 4.11, лейкоциты- 13.5 г/л, п-2 %, с\я-40% , э-3%, лимфоциты-47%, моноциты- 7%, СОЭ-8 мм\час

Биохимический анализ крови– о.белок- 48.5 , альбумины- 35.3 , железо-15 , ОЖСС- 64.5.

Ферритин -19.9 нг/мл

Общий анализ мочи – без патологии.

Вопросы:

1. Назовите перинатальные повреждающие факторы.

2. Обоснуйте синдромологический диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

4. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача №13.

Пациентка К., 2 мес. Мать жалуется на приступы с утратой сознания, поворотом головы в сторону, парезом взора в сторону, кратковременные.

Анамнез: ребенок от 4беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, Роды 2в срок (на 38 неделе), путем Кесарева сечения, при рождении 3150г. Голову держит с 2 мес.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп гидроцефальной формы. Окружность головы 40.5 см. Глазные щели равны. Глазодвижения не ограничены. Лицо симметрично. Тонус мышц в конечностях достаточный. Мышечная сил в руках и ногах достаточная, опора на стопы достаточная. Глубокие рефлексы с рук S=D, ног S=D, оживлены. Рефлексы Бабинского, Моро с 2-х сторон. Менингеальных знаков нет. Тазовых расстройств нет.

Обследование:

Нейросонография – срединные структуры не смещены. Эхо-структура головного мозга не изменена. Субарахноидальное пространство – 5.0 (увеличение). Межполушарная борозда 10,0 мм (норма до 2.0мм). Вентрикулярная система: глубина передних рогов S=1,0 D=1,0 мм (норма до4мм), глубина тела S=3.0 D=3,0мм (норма до5мм), затылочные рога S=13.0 D=13,0мм (норма). Ш желудочек=4,0мм (норма до4мм). Сосудистые сплетения: S=D=7,0мм, контуры неровные, неоднородные, перивентрикулярная область без особенностей. Скорость кровотока в в. Галена 12.5см/с. Заключение: НЛД по наружному типу.

ЭЭГ – исследование в состоянии физиологического сна в течение 15мин, регистрируется на протяжении всей записи без зональных различий МВ-активность преимущественно дельта-диапазона в сочетании с тета-волнами, без четкой топографической локализации. Однократно – вспышка по левым отведениям, напоминающая ОМВ. ЭЭГ в динамике.

ЭКГ – Вертикальное положение ЭОС. Синусовый ритм с ЧСС 150 в мин. нагрузка на миокард левого желудочка.

ЭХО-КС – Межпредсердное сообщение до 5.0мм, по ЦДК с лево-правым сбросом крови. Полости сердца не расширены. Сократительная способность миокарда в норме. Дополнительные трабекулы в ЛЖ.

Вопросы:

1. Назовите перинатальны.е повреждающие факторы

2. Обоснуйте синдромологический диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

4. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача №14

Пациентка Д., 10 мес. Мать жалуется на ходьбу на носочках, на два пароксизмальных состояния: первое, когда на фоне плача обмякала, потеряла сознание, парез взора вверх, второй раз – потеряла сознание и обмякла на фоне спокойного состояния.

Анамнез: Ребенок от 4 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания. Роды 2 в срок. Масса при рождении 3790г. Голову держит с 1.5 мес., сидит с 5.5 мес.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы 47.5см. Б.Р.3.0х2.5см, не напряжен, не выбухает. По черепно-мозговым нервам без особенностей. Тонус мышц и рефлексы достаточные с рук и незначительно повышены с дистальных отделов ног. Непостоянный патологический стопный рефлекс Бабинского с 2-х сторон, более выраженный справа. Опора ног на носки.

Обследование:

НСГ - органической патологии не выявлено.

ЭЭГ – запись в состоянии бодрствования, глаза открыты, обилие двигательных артефактов, наслоение миограммы, пульсограммы, что затрудняет достоверную трактовку данных. Умеренные изменения БПГМ, вероятно резидуально-органической природы, с регистрацией в о-отделах тета волн, выше фоновой активности (велика вероятность локальной заинтересованности данных отделов).

Клинический анализ крови-Нв-104г\л., эритр.-4.45х1012, лейк.-10.2х109, п\я-1%, с\я-50%, моноц-10%, лимф.-39%, СОЭ-10мм\ч.

БАК общ. белок- 77.6г\л., железо-8.8мкмоль\л., ОЖСС 47.1мкмоль\л.

Общий анализ мочи – без патологии.

Вопросы:

1. Назовите перинатальные повреждающие факторы

2. Обоснуйте синдромологический диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

4. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача №15.

Пациент Д., 9 мес. Мать жалуется на ограничение движений в правых конечностях, задержку в развитии – не сидит.

Анамнез: Ребенок от 2 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, ОРЗ, низкой плацентации, ОАА. Роды 1 в 27-28недель. Масса при рождении 1400г. Сразу после рождения проводилась ИВЛ 434ч. Диагноз при рождении ППЦНС, гипоксически-геморрагическое, ВЖК с прорывом в паренхиму мозга, гипертензионно-гидроцефальный синдром. Голову держит с 4 мес., не сидит.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы 42.5 см, БР 0.5х0.5. За предметом следит, взгляд фиксирует. Асимметрии лица нет. Тонус мышц повышен в правых конечностях. Высокие рефлексы с правой руки и ноги. Симптом Бабинского справа. При опоре – правую ногу ставит периодически на «носочек». Менингеальных нет. Тазовых расстройств нет.

Обследование:

Нейросонография – Эхо-структура головного мозга не изменена. Субарахноидальное пространство – 4.6-6.5мм. Межполушарная борозда 5,3 мм. Вентрикулярная система: глубина передних рогов S=11,6 D=4,8мм, глубина тела S=14.3 D=3,0мм, затылочные рога S=32.0 D=16,0мм. Ш желудочек=5,8мм (норма 3-4мм). Сосудистые сплетения: S=D=7,0мм, однородные. Скорость в в. Галена 8.0см/с. Заключение – НЛД. Дилатация левого бокового желудочка.

ЭХО-ЭГ – смещения М-ЭХО нет. Гидроцефальных и гипертензионных признаков нет.

ЭЭГ – Регистрируются умеренные изменения биопотенциалов головного мозга, вероятно, резидуально-органической природы.

Клинический анализ крови-Нв-136г\л, эритроциты-5.09, ц.п.-1.0, лейкоциты-13.4, с/я21-%, эозинофилы-5%, лимфоциты-68%, моноциты-6%, СОЭ-4мм\час.

Общий анализ мочи – без патологии.

Вопросы:

1. Назовите перинатальные повреждающие факторы

2. Обоснуйте синдромологический диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

4. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача №16.

Пациентка А., 11 мес. Мать жалуется на два состояния в 4 и 7 мес. с утратой сознания и обмяканием.

Анамнез: Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне токсикоза. Роды 1, в срок. Масса при рождении 3940г. Голову держит с 1.5 мес., сидит с 6 мес., ходит с 9мес.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы46.5 см. Глазодвижения не ограничены. Лицо без грубой асимметрии. Тонус мышц в конечностях достаточный. Мышечная сила в конечностях норма. Глубокие рефлексы с рук S=D, ног S=D. Патологические стопные знаки -нет. Менингеальных знаков нет. Тазовых расстройств нет.

Обследование:

ЭКГ - нормальное положение. Синусовый ритм 150 в мин. в конце исследования тахикардия резко выраженная. Нагрузка на левый желудочек. Электрическая альтернация QRS.

ЭХО-КС-ООО 2.0мм. с лево-правым сбросом крови. Полости сердца не расширены. Сократимость миокарда в норме. Диагональная трабекула в левом желудочке. ПТК 1 ст. с регургитацией.

НСГ- без видимой патологии.

Клинический анализ крови-Нв-111г\л, эритроциты-4.69г\л , лейкоциты-8.9г\л, п/я-0%, с/я-14%, эозинофилы-5%, лимфоциты-72%, моноциты-9%, СОЭ-7мм\час.

Вопросы:

1. Назовите перинатальные повреждающие факторы

2. Обоснуйте синдромологический диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

4. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача №17.

Пациентка К., 6 мес. Мать жалуется на пароксизмальное состояние, во время которого напрягалась, без утраты сознания.

Анамнез: Ребенок от 2 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания. Роды 1 в срок. Вес при рождении 2760г. Голову держит с 3 мес., сидит с 6 мес.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы 41.5 см. Асимметрии лица нет. Тонус мышц достаточный. Глубокие рефлексы с рук D=S, ног D=S. Менингеальных и патологических знаков нет. Тазовых расстройств нет. Опора на ноги удовлетворительная. Мраморность кожных покровов.

Обследование:

Нейросонография – срединные структуры не смещены. Эхо-структура головного мозга не изменена. Межполушарная борозда 3,0 мм (норма до 2.0мм). Вентрикулярная система: глубина передних рогов S=3,0 D=1,0 мм (норма 2-4мм), глубина тела S=3.0 D=1,0мм (норма 5мм), затылочные рога S=13.0 D=12 ,0мм (норма 12мм). Ш желудочек=3,0мм (норма 3-4мм). Сосудистые сплетения: S=D=7,0мм.

ЭКГ – Горизонтальное положение ЭОС. Синусовый ритм 150 в мин .Неполная блокада правой ножки п. Гиса

ЭХО-КС – Полости сердца не увеличены. Сократительная способность ЛЖ не снижена. Данных за септальный дефект, ПМК - не обнаружено. Дополнительные трабекулы в ЛЖ.

Клинический анализ крови – Нв - 134 г\л, эритроциты-4.87 , лейкоциты- 8.4 г\л, п-3 %, с\я- 29% , э-2 %, лимфоциты-59 %, моноциты- 7%, СОЭ-12 мм\час

Биохимический анализ крови – общий белок-55.0, альбумины-39.5 , креатинин - 42.5 , ЩФ-352,7,АЛАТ-21.6, АСАТ-27.6 , глюкоза-4.4 , Са-2.6 , Мg-0,73, калий-4.79, натрий-137.8, хлор-105.4, гамма ГТ-9.1

Общий анализ мочи – без патологии.

Вопросы:

1. Назовите перинатальные повреждающие факторы

2. Обоснуйте синдромологический диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

Задача № 18.

Пациентка А., 10 мес. Мать жалуется на состояние во время которых «сжимается» и отмечается тоническое напряжение ног, серийного характера.

Анамнез: Ребенок от 1 беременности, протекавшей с угрозой прерывания. Роды 1 в срок, «выдавливание» в родах. Масса при рождении 200 г. Голову держит с 2мес, сидит с 7 мес.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы44см. Взгляд фиксирует. За предметами следит. Глазодвижение не ограничено. Бульбарных нарушений нет. Тонус мышц незначительно повышен в дистальных отделах ног. Рефлексы равномерно живые. Патологических стопных знаков нет. Опора ног периодически на носки. Менингеальных знаков и нарушения функции тазовых органов нет.

Обследование:

НСГ - орг.патологии не выявлено.

ЭЭГ – Регистрируются умеренные изменения биопотенциалов головного мозга, вероятно, резидуально-органической природы. Достоверно определить признаки эпилептогенеза затруднено. ЭЭГ в динамике.

ЭХО-КС ООО 2.2-2.5мм. с лево-правым сбросом крови. Объёмной перегрузки правого желудочка нет. Полости сердца не увеличены. FИЛЖ больше 80%.

ЭКГ - ЭОС вертикальная. Синусовый ритм 107 уд. в мин, брадикардия. Поворот сердца правым желудочком вперед.

Клинический анализ крови-Нв-98г\л.,эритроциты 3.97г\л.,лейк.-8.5г\л.,п-1%.с-23%,э-2%,м-6%,лимф.-68%,СОЭ-30мм\ч.

Биохимический анализ крови– о.белок-46.6г\л, ЩФ 756.6Е\л., глюкоза-3.0ммоль\л., Са-2.0ммоль\л., фосфор 1.71 ммоль\л., железо-13.0ммоль\л, ОЖСС 61.8ммоль\л.

Общий анализ мочи – без патологии.

Вопросы:

1. Назовите перинатальные повреждающие факторы

2. Обоснуйте синдромологический диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

4. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача № 19.

Пациентка К., 2 года. Мать жалуется на приступы генерализованных тонических судорог, сопровождающихся горловыми звуками типа « бульканья», «хрипов» и приступ генерализованных тонико-клонических судорог с утратой сознания, после чего отмечалось непроизвольное мочеиспускание.

Анамнез: Ребенок от 4 беременности, протекавшей на фоне ФПН, ХГП, гестоза, Rh (-) отриц.крови без нарастания титра АТ, нейроциркуляторная дистонии по гипертоническому типу. Роды 3 на 35-36 нед., оперативные. Поперечное предлежание плода. Масса при рождении 2100 гр. Оценка по шк. Апгар 6\7б. В родильном зале - ИВЛ, увлажненный кислород, в\м NaCl. Состояние при рождении тяжелое за счет ДН, неврологической симптоматики. До 1 года наблюдалась и лечилась у невролога с диагнозом перинатальное поражение ЦНС.

Голову держит с 3 мес., сидит с 6 мес., ходит с 13 мес., фразовая речь с 2 лет.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп микроцефальной формы. Окружность головы 45см. Глазодвижения не ограничены. Тонус мышц в конечностях достаточный. Мышечная сила в конечностях норма . Глубокие рефлексы с рук S=D, ног S=D. Патологические стопные знаки -нет. Походка -норма . Менингеальных знаков нет. Тазовых расстройств нет.

Обследование:

ЭХО-ЭГ – смещения М-ЭХО нет. Гидроцефальных и гипертензионных признаков нет

ЭЭГ – Регистрируются выраженные изменения биопотенциалов головного мозга с регистрацией фокуса пар. патолог. активности в О-отделах с тенденцией к распространению на передние отделы мозга.

ЭКГ – ЭОС - горизонтальная. Синусовый ритм 120 уд. в мин. нарушены процессы реполяризации больше по нижней стенке и в области верхушки. ЭКГ - признаки ишемии миокарда по передне-перегородочной области, исключить гипокалиемию.

УЗИ внутренних органов - ж\пузырь - стойкий перегиб, почки- подковообразная, перешеек 11мм. Правая 75х20;8 лох. 13мм. Левая 71х21;8,лох.5мм. По другим органам без особенностей.

ЭХО-КС ВПС, двустворчатый аортальный клапан. Недостаточность аортального клапана 1 ст. Полости сердца не увеличены. Сократимость миокарда в норме. Расширена аорта в восходящем отделе. Расширена легочная артерия с ЛР 1 ст.

Клинический анализ крови - Нв-141г\л, эритроциты-4.51, лейкоциты-10.3г\л., п/я-7%, с/я-59%, лимфоциты-30%, моноциты-4%, СОЭ-6мм\час.

БАК - альб.-48.0г\л., креатинин-34.4мкмоль\л., АлАТ-276.7Е\л., АсАТ-220.7Е\л., ЩФ-749.5Е\л., глюкоза-1.25ммоль\л., Са-2.0ммоль\л., магний-0.82 ммоль\л., К-4.00ммоль\л., натрий-133.5ммоль\л., хлор-105.1ммоль\л, ГГТП 18.0ммоль\л.

Кровь на сахар- 5.1ммоль\л.

Анализ мочи на сахар - отрицательный, уд. вес 1017, ацетон - отрицательный

ОАМ - без патологии.

Вопросы:

1. Назовите перинатальные повреждающие факторы

2. Синдромологический диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

4. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача №20.

Пациентка В., 2 мес. Мать жалуется на асимметрию лица при плаче.

Анамнез: ребенок от 2 беременности, протекавшей на фоне токсикоза и угрозы прерывания. Роды 2 в срок, путем Кесарева сечения, в родах – маловодие, тугое 2-кратное обвитие пуповиной вокруг шеи. Масса при рождении 2700г. Голову держит с 1 мес.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы 37.5 см. Положительный синдром Белла, Правая глазная щель больше. Носогубная складка справа сглажена, правый угол рта опущен. Тонус мышц в руках и ногах достаточный. Анизорефлексии нет. Менингеальных и патологических знаков нет. Тазовых расстройств нет.

Обследование:

Нейросонография – срединные структуры не смещены. Эхо-структура головного мозга не изменена. Субарахноидальная щель 1.0мм, Межполушарная борозда 1,0 мм (норма до 4.0мм). Вентрикулярная система: глубина передних рогов S=D=1,5 мм (норма 2-4мм), глубина тела S=1.0, D=1,5мм (норма до 4мм), затылочные рога S=D=11,0мм (норма до 12мм). Ш желудочек=3,0мм (норма до4мм), 4желудочек – норма. Сосудистые сплетения: S=D=5,0мм, контуры неровные. Таламо-каудальная вырезка – эхогенность не изменена. Базальные ядра, таламус – норма. Перивентрикулярная область – норма. Скорость кровотока в в. Галена 10.1см/с. кровоток в ПМА 0.69 – норма.

ЭХО-КС – Полости сердца не увеличены. Сократительная способность ЛЖ не снижена. ООО 4мм с лево-правым сбросом крови. ОАП 1.5мм (при ЦДК). Дополнительная трабекула в ЛЖ.

Клинический анализ крови-Нв-155г\л, эритроциты-4.76, ц.п.-0.9, лейкоциты-13.8, с/я-30%, эозинофилы-6%, лимфоциты-57%, моноциты-7%, СОЭ-3мм\час

Общий анализ мочи – без патологии.

Вопросы:

1 Назовите перинатальные повреждающие факторы

2. Синдромологический диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

4. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача №21.

Пациент Л., 1 мес. Мать жалуется на приступы с остановкой дыхания, на задержку стула.

Анамнез: Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне ОРЗ в 12 нед, анемии, хронической фетоплацентарной недостаточности, хронической гипоксии плода. Роды 1 в 35 недель, безводный период 74ч 50мин, о/п воды гноевидные, оценка по шкале Апгар 7/7б. Масса при рождении 2580г. Отмечался приступ с остановкой дыхания до 5мин, с выраженным диффузным цианозом, брадикардией.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп микроцефальной формы. Окружность головы 33см. Глазные щели равны. Взгляд не фиксирует. Не следит за предметом, периодически насильственный поворот глаз влево. Асимметрии лица нет. Тонус мышц повышен, глубокие рефлексы с рук D=S, ног D=S, оживлены. Менингеальных знаков нет. Тазовых расстройств нет.

Обследование:

Нейросонография – срединные структуры не смещены. Эхо-структура головного мозга не изменена. Межполушарная борозда до 4,0 мм (норма). Вентрикулярная система: глубина передних рогов S=1.5 D=1,5 мм (норма), глубина тела S=1.5 D=1,5мм (норма), затылочные рога S=12.0 D=12,0мм (норма). Ш желудочек=до 4,0мм (норма). Сосудистые сплетения: S=D=6,0мм, справа – псевдокиста 3мм. псевдокисты с двух сторон в таламо-каудальной области. Перивентрикулярная область – повышена эхогенность. Кровоток в ПМА ускорен, 0.8. Заключение: Гипоксически-ишемические изменения головного мозга.

ЭЭГ – умеренные изменения потенциалов головного мозга, резидуально-органической природы. Межполушарной асимметрии нет. Эпиактивность в виде пик-МВ первично-генерализованной на левое полушарие в виде редких разрядов. ЭЭГ в динамике.

ЭКГ – ЭОС отклонена вправо. Резко выраженная синусовая тахикардия, ЧСС 200в мин. (ребенок плакал!) ЭКГ-признаки нагрузки на миокард правого желудочка. Нарушены процессы реполяризации в миокарде желудочков.

ЭХО-КС – ООО от 5.7мм, с лево-правым сбросом. ОАП 2.4мм, давление в легочной артерии в норме. Дополнительные трабекулы в ЛЖ, функция ЛЖ не нарушена.

Клинический анализ крови-Нв-122г\л, эритроциты-3.63, лейкоциты-8.8, с\я-22%, эозинофилы-4%, лимфоциты-67%, моноциты-5%, базофилы-2%, СОЭ-4мм\час

Биохимический анализ крови–о.белок-71.8, мочевина-1.68, креатинин-39.7, ЛПНП-0.66, ЛПВП-1.95, о/холест-4.2, ТАГ-1.95, о.билирубин-11.7, ЩФ-764.5, глюкоза-4,3, Са-2,58, Мg-0,9, калий5.41-3.6, 140.4, хлор-106.6, железо-19.5, ОЖСС-93.4.

Общий анализ мочи – без патологии.

Вопросы:

1. Назовите перинатальные повреждающие факторы

2. Синдромологический диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

4. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача №22.

Пациент А., 1 мес. Мать жалуется на приступы, сопровождающиеся остановкой дыхания, фиксацией взора в сторону и вверх, обмякает.

Анамнез: Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне многоводия. Роды 1 в срок, Кесарево сечение, околоплодные воды мекониальные. Масса при рождении 3500г. Голову держит с 1 мес.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы 38 см , б.р 1.5х2 см. Глазодвижение фрагментировано. Лицо без грубой асимметрии. Тонус мышц в конечностях повышен физиологически. Глубокие рефлексы с рук S=D, ног S=D. Менингеальных знаков нет. Голову держит.

Обследование:

Нейросонография – срединные структуры не смещены. Эхо-структура головного мозга не изменена. Межполушарная борозда-норма. Вентрикулярная система: глубина передних рогов S=1.5 D=3.5 мм (норма 2-4мм), глубина тела S= 1.5 D=3,0мм (норма 5мм), затылочные рога S= 12 .0 D=13. 0мм (норма 12мм). Ш желудочек=3,0мм (норма 3-4мм). Сосудистые сплетения: S=D=5.5 мм, перивентрикулярно эхогенность повышена. Заключение - гипоксические изменения в ПВО.

ЭКГ – Вертикальное положение ЭОС. Синусовый ритм 150 в мин. ЭКГ признаки повышенной электрической активности миокарда правого желудочка.

ЭХО-КС - ООО 4 мм со сбросом крови. ПТК с регургитацией. Сократимость миокарда сохранена.

Клинический анализ крови-Нв-112 г\л, эритроциты-3.34 , лейкоциты- 10.2 г\л, п/я-0%, с/я-13%, эозинофилы-3 %, лимфоциты-78%, моноциты-5 %,б-1%,СОЭ- 4 мм\час.

Биохимический анализ крови– щ.ф-785.2, Са-2,5, Мg-0,63.

Ферритин-322.9

Общий анализ мочи – без патологии

Вопросы:

1. Синдромологический диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

4. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача №23.

Пациентка А., 1 мес. Мать жалуется на клонические судороги в левых конечностях, подергивания в лицевой мускулатуре слева, без полной утраты сознания.

Анамнез: Ребенок от 3 беременности, протекавшей на фоне аритмии. Роды 3 в срок, стимуляция родовой деятельности. Масса при рождении 3400 г. Голову держит с 1 мес.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы 37 см, б.р 3х3 см. Асимметрии лица нет. Тонус мышц – физиологический гипертонус. Глубокие рефлексы с рук D=S, ног D=S. Менингеальных и патологических знаков нет. Тазовых расстройств нет. Голову удерживает.

Обследование:

Нейросонография – срединные структуры не смещены. Эхо-структура головного мозга не изменена. Межполушарная борозда 3,8 мм (норма до 2.0мм). Вентрикулярная система: глубина передних рогов S=3,0 D=3,0 мм (норма 2-4мм), глубина тела S=D=3,0мм (норма 5мм), затылочные рога S=D=12,0мм (норма 12мм). Ш желудочек=3,0мм (норма 3-4мм). Сосудистые сплетения: S=D=7,0мм, однородные. Перевентрикулярно – эхогенность повышена. Заключение – гипоксически - ишемические изменения паренхимы.

ЭЭГ – Регистрируются умеренные изменения биопотенциалов головного мозга, вероятно, резидуально-органической природы, без зональных различий .Типичной эпиактивности нет. ЭКГ – ЭОС отклонена вправо. Легкая синусовая тахикардия 171 уд. в мин

ЭХО-КС – Полости сердца не увеличены. Сократительная способность ЛЖ не снижена. Данных за септальный дефект, ПМК - не обнаружено. Дополнительные трабекулы в ЛЖ.

Клинический анализ крови-Нв-181 г\л, эритроциты-5.19 , лейкоциты-15.5, п/я-0%, с/я-22%, эозинофилы-1%, лимфоциты-64 %, моноциты-13 %, СОЭ-5мм\час.

Биохимический анализ крови – о.белок-47.0, альбумины-30.0, АЛАТ-20.1, АСАТ-20.1, щ.ф-510.1, глюкоза -3.7, кальций-2.4 , магний-0.99

Общий анализ мочи – без патологии.

Вопросы:

1. Назовите перинатальные повреждающие факторы

2. Синдромологический диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

4. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

5. Назначьте рациональное лечение.

Задача №24.

Пациент И., 4 года. Мать жалуется на нарушение походки, нарушение мелкой моторики в правой руке, задержку речевого развития.

Анамнез: Ребенок от 2 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, с ОРВИ на 8-9 нед., гипоксии плода. Роды 2 в срок, в родах - стимуляции родовой деятельности. Масса при рождении 2780г. Голову держит с 3 мес., сидит с 6 мес., ходит с 10 мес. Перинатальное поражение ЦНС. В 1г.4мес. был диагностирован правосторонний гемипарез. МРТ-головного мозга - признаки небольших участков дисмиелинизации или глиозных изменений в структуре теменных долей, умеренно выраженные проявления энцефалопатии вследствие нарушений микроциркуляции. ЭМГ с правых конечностей – получен надсегментарный дефект.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы 46,5 см. Асимметрии лица нет. Глазодвигательных и бульбарных нарушений нет. Речь – дислалия. Мышечный тонус повышен в правых конечностях. Сила мышц в правой руке снижена до 4б, в правой ноге – до 3.5-4б. Сухожильные рефлексы повышены, D>S. Патологический стопный рефлекс Бабинского справа. Тазовых расстройств нет. Походка паретичная, правую ногу ставит на носочек. Менингеальных знаков нет.

Обследование:

ЭХО-ЭГ – смещения М-ЭХО на 1.75 справа налево. Множественные дополнительные эхо-сигналы.

ЭКГ – RR=0,56»PQ=0,12»QRS=0,06»QT=0,28». Нормальное положение ЭОС. Синусовый ритм 107 уд. в мин. нарушены процессы реполяризации в миокарде желудочков.

ОАК-Нв-124л, эритроциты-4.40, лейкоциты-7.0г\л, с\я-40%,м-10%,л-50%, СОЭ-5мм\ч.

ОАМ – без патологии.

Вопросы:

1. синдромологический диагноз.

2. Поставьте клинический диагноз.

Задача №25.

Пациентка Е., 5 мес. Мать жалуется на то, что ребенок слабо удерживает голову, не пытается сидеть, не пытается переворачиваться.

Анамнез: Ребенок от 1 беременности. Роды 1 в срок, по шкале Апгар на 8б. Масса при рождении 3270г. Голову удерживает плохо.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп округлой формы. Окружность головы 43см, Большой родничок 1.0х0.7см, не выбухает, не напряжен. Глазодвижения не ограничены, взгляд фиксирует. Улыбается. Лицо без асимметрии. Поперхивания при приеме пищи нет. Тонус мышц в конечностях снижен. Ограничений движений в руках, ногах нет. Глубокие рефлексы с рук S=D, ног S=D, достаточные. Патологические стопные знаки не определяются. Менингеальных знаков нет. Тазовых расстройств нет.

Обследование:

Нейросонография – срединные структуры не смещены. Эхо-структура головного мозга не изменена. Субарахноидальное пространство 6.5мм. Межполушарная борозда 4,0 мм. Вентрикулярная система: глубина передних рогов S=4,0 D=3,0мм, глубина тела S=4.5 D=3,0мм, затылочные рога S=15.0, D=15,7мм. Ш желудочек=5,0мм. Сосудистые сплетения: S=D=7,0мм, однородные, Скорость кровотока в вГалена 10.8см/с. кровоток в ПМА 0.65.

ЭМГ – с мышц рук и ног, накожным методом, получен центральный уровень поражения.

ЭЭГ – Регистрируются умеренные изменения биопотенциалов головного мозга, вероятно, резидуально-органической природы.

ЭКГ – Нормальное положение ЭОС. Синусовый ритм, ЧСС 157 в мин. Неполная блокада правой ножки п.Гиса. нагрузка на миокард правого желудочка.

Клинический анализ крови-Нв-118г\л., эритр.-4.59х1012, лейк.-7.47х109, п\я-2%, с\я-28%, эозиноф-7%, моноц-11%, лимф.-52%, СОЭ-3мм\ч.

Биохимический анализ крови –альбумины-40.8г/л, мочевина-2.7ммоль/л, креатинин - 52.8мкмоль/л, АлТ-36.3Е/л, АсТ-90.0Е/л, ЩФ-696.1Е/л, глюкоза-3.9ммоль/л, Са-2.4ммоль/л, Мg-0.78ммоль/л, Калий-4.8ммоль/л, Натрий-137.7ммоль/л, Хлор-104.8ммоль/л, гамма-глютамилтранспептидаза-8.7Е/л, ОЖСС-47.4мкмоль/л, КФК – 56.8 Е/л (норма).

ОАМ – без патологии.

Вопросы:

1. Синдромологический диагноз.

2. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

3. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

Задача №26.

Пациентка Б., 6 мес. Мать жалуется на приступы с утратой сознания, с поворотом глаз в сторону, «сжиманием», подтягиванием рук и ног к туловищу, до 5 раз в день.

Анамнез: Ребенок от 4 беременности, протекавшей на фоне токсикоза, угрозы прерывания, нефропатии. Роды 4 в срок. Масса при рождении 2670г, по шкале Апгар 7/8б. Голову держит с 3 мес., не сидит, не ходит. Приступы с 2.5-3 месяцев, 1-2 приступа в день. Получала фенобарбитал. Приступы участились до 4-5 в сутки.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Череп микроцефальной формы. Окружность головы 36.5 см. За предметом следит. Лицо симметрично. Тонус мышц в конечностях достаточный. Глубокие рефлексы с рук S=D, ног S=D. Патологических стопных знаков нет. Менингеальных знаков нет. Тазовых расстройств нет.

Обследование:

Нейросонография – срединные структуры не смещены. Эхо-структура головного мозга не изменена. Межполушарная борозда 3,0 мм (норма до 2.0-3.0мм). Субарахноидальное пространство – 3.9-5.0мм (норма до 3.0мм). Вентрикулярная система: глубина передних рогов S=D=2,0 мм (норма до 2-4мм), глубина тела S=D=2,0мм (норма до5мм), затылочные рога S=D=13,0мм (норма 12мм). Ш желудочек=4,0мм (норма 3-4мм). Сосудистые сплетения: S=D=6,0мм, однородные. Таламо-каудальная вырезка в норме. Полость прозрачной перегородки в норме. Перивентрикулярная область норма. Скорость кровотока в в. Галена 10см/с – норма. Кровоток в ПМА – 0.67 – норма.

ЭЭГ – Исследование в состоянии физиологического сна в течение 20мин. в записи имеются артефакты укачивания, наслаиваются экг-артефакты. Дремота: регистрируется тета-активность без зональных различий, периодически в виде гиперсинхронных вспышек амплитудой до 200-300мкВ, с левосторонним акцентом. Поверхностный сон: появляются сооные веретена со склонностью распространения на соседние отделы. По мере углубления сна нарастает индекс МВ-активности дельта диапазона без четкого топографического максимума, с непостоянными преобладанием по левой гемисфере в сочетании с единичными ОВ (более представленные в левой лобно-височной области). Периодически отмечается синхронизированная дельта активностьпо передним отделам. На этом фоне частые генерализованные вспышки ПА в виде высоковольтных МВ, спайков. Заключение: На фоне относительно удовлетворительно сформированной возрастной активности регистрируются выраженные изменения ЭЭГ с признаками дисфункции ретикулярных структур ствола мозга. На этом фоне регистрируются частые резко начинающиеся разряды ПА эпилептиформного характера, с преобладанием эпилептиформных изменений в левой лобно-височной области.

ЭКГ – Нормальное положение ЭОС. Синусовый ритм, с ЧСС 136 в мин. нагрузка на миокард левого желудочка. Нарушены процессы реполяризации больше по нижней стенке.

ЭХО-КС – ВПС, умеренный комбинированный стеноз легочной артерии с градиентом давления до 41 мм рт ст. ООО со сбросом крови слева направо. Полости сердца не увеличены. Сократительная способность ЛЖ не снижена.

Клинический анализ крови-Нв-116г\л, эритроциты-4.04\*1012, ц.п.-0.9, лейкоциты-8.5\*109, с/я-24%, эозинофилы-1%, лимфоциты-70%, моноциты-1%, СОЭ-5мм\час.

Общий анализ мочи – без патологии.

Вопросы:

1. Назовите перинатальные повреждающие факторы

2. Обоснуйте синдромологический диагноз.

3. Какие дополнительные методы исследования и консультации каких специалистов необходимо провести?

4. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

**ЗАДАЧА №1**

Больная Ц., 9 лет. Среди полного здоровья развилась резкая головная боль, потеряла сознание, отмечалась повторная рвота. Находилась на лечении в больнице по месту жительства. Через 2 недели вновь развился приступ кратковременной потери сознания с тоническими судорогами в конечностях, после которого отмечалась повторная рвота. После стабилизации состояния переведена в нейрохирургическое отделение. При поступлении: Состояние тяжелое. В неврологическом статусе констатированы нарушения памяти, счетных операций, аспонтанностъ, небольшое нарушение ориентировки в пространстве и времени на фоне значительно выраженного менингеального синдрома, отмечены также нарушения координации в левых конечностях.

Вопросы:

1. Объясните механизм формирования неврологических симптомов у больной.
2. Какой метод исследования необходим для постановки диагноза

**ЗАДАЧА №2**

Больной Р., 15 лет, по поводу субарахноидального кровоизлияния находился на стационарном лечении по месту жительства. Состояние улучшилось, однако головные боли постепенно усиливались, внезапно развился левосторонний гемипарез. При этом на фоне постоянных появлялись жестокие приступы болей, преимущественно в области правого глаза. При поступлении: Состояние тяжелое. В неврологическом статусе: сопор, расходящееся косоглазие, левый зрачок больше правого, реакция на свет не определяется, с обеих сторон паралич внутренней прямой мышцы глаза и парез мышцы, поднимающей верхнее веко, левосторонняя гемиплегия с центральным парезом лицевой мускулатуры, тонус мышц в левых конечностях повышен, слева сухожильные рефлексы выше, брюшные рефлексы отсутствуют, симптом Бабинского слева, чувствительность на лице, туловище и конечностях сохранена. На следующий день после поступления состояние ухудшилось, появилось нарушение дыхания, отмечалась нарастающая артериальная гипотония, больной был переведен в реанимационное отделение. Не смотря на проводимое лечение при нарастающих явлениях сердечно-сосудистой недостаточности наступила смерть.

1. Охарактеризуйте неврологический статус больного.

2. Сформулируйте предварительный клинический диагноз.

**Задача №3**

Больной В., 16лет, был обнаружен лежащим на скамье в сквере. Сознание не терял. При осмотре на месте врачом скорой помощи выявлено нарушение движений в правой руке и затруднение речи – произносил отдельные слова, из которых можно понять, что у него внезапно возникло головокружение. Рвоты не отмечалось. Доставлен в приемное отделение.

При осмотре: сознание сохранено, но вял, апатичен. В речевой контакт не вступает. На обследование реагирует гримасой неудовольствия. Пульс аритмичный, 104 удара в минуту, тоны сердца глухие, АД 150/100 мм рт.ст. Пульсация магистральных сосудов шеи и головы удовлетворительная. Зрачки одинаковые. Правый угол рта опущен. Язык в полости рта. Выражен хоботковый рефлекс. Левой рукой двигает активно, правая рука неподвижна. Правая стопа повернута кнаружи. Движения правой ноги ограничены. Сухожильные рефлексы справа выше, чем слева. Справа рефлекс Бабинского.

1. Выделить клинические синдромы.

2. Поставить топический диагноз.

3. Установить предположительный клинический диагноз.

4. Определить бассейн нарушенного кровоснабжения.

5. Назначить дополнительные методы обследования необходимые для уточнения диагноза.

**Задача №4**

Больной Е., 15 лет, доставлен в приемное отделение машиной скорой помощи. 20 минут назад внезапно потерял сознание, упал на улице. Наблюдалась многократная рвота.

При осмотре: сознание утрачено – кома II, больной повышенного питания, лицо гипиремировано. Пульс ритмичный 64 удара в мин. Акцент второго тона на аорте, АД 200/120 мм рт.ст. Дыхание шумное, ритмичное 32 в мин.

Зрачки расширены, левый больше правого, на свет не реагируют. Глаза повернуты влево. «Парусит» правая щека. На болевые раздражения больной не реагирует. Движения в правых конечностях отсутствуют, мышечный тонус в них снижен. Сухожильные рефлексы слева ниже, чем справа. Рефлекс Бабинского с обеих сторон, ярче справа.

1. Выделить клинические синдромы.

2. Поставить топический диагноз.

3. Установить предположительный клинический диагноз.

4. Определить бассейн нарушенного кровоснабжения.

5. Назначить дополнительные методы обследования необходимые для уточнения диагноза.

**Задача №5**

Больной А. 11 лет. Заболел остро. Находясь в гимназии №1, неожиданно пожаловался окружающим на резко возникшую головную боль, тошноту, многократную рвоту, затем на короткое время потерял сознание.

Бригадой скорой помощи доставлен в приемное отделение.

При осмотре: сознание изменено по типу легкого оглушения. В контакт вступает с трудом, стонет, жалуется на головную боль, тошноту. Около 20лет страдает гипертонической болезнью.

АД 210/120 мм рт.ст. Зрачки одинаковые. Выражены рефлексы орального автоматизма. Парезов нет. Сухожильные рефлексы равномерно оживлены. Патологических рефлексов не выявлено. Ригидность мышц затылка 4 поперечных пальца, с-м Кернига под углом 90° с обеих сторон.

1. Выделить клинические синдромы.

2. Поставить топический диагноз.

3. Установить предположительный клинический диагноз.

4. Определить бассейн нарушенного кровоснабжения.

5. Назначить дополнительные методы обследования необходимые для уточнения диагноза.

**III**

**Задача №1**

Девочка С., 5 лет. Заболевание началось неделю назад остро с головной боли, поноса, общей слабости и повышения температуры тела до 38,5є. На шестой день болезни утром, после сна, обнаружился паралич правой руки и левой ноги. Из анамнеза установлено, что девочка получила драже против полиомиелита.

Объективно: со стороны внутренних органов патологии не выявлено. Функции черепных нервов сохранены. Активные движения правой руки и левой ноги отсутствуют, тонус мышц их резко снижен. Рефлексы с сухожилия двуглавой и трехглавой мышц, а также лучезапястный справа, коленный, ахиллов и подошвенный рефлексы слева не вызываются. Чувствительность не нарушена.

Анализ крови: СОЭ - 18 мм/час, лейкоциты - 11000 в 1 мкл. Спинномозговая жидкость: белок - 0,33‰, цитоз - 150/3.

Ответьте на следующие вопросы:

1) Определите, что и где поражено.

2) Обоснуйте топический диагноз.

3) С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику.

4) Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

**Задача №2.**

Больной К., 28 лет. Заболел остро в конце мая, когда появился озноб, сильная диффузная головная боль, тошнота, боли в мышцах шеи и рук, температура тела повысилась до 39є. На четвертый день болезни присоединились икота, одышка, паралич правой руки, отяжелела голова и стала свисать на грудь. Спустя три недели самочувствие больного улучшилось, прекратились икота, одышка, головня боль и боли в мышцах, нормализовалась температура тела. Однако сила в мышцах руки и шеи не восстановилась. Из анамнеза установлено, что за две недели до заболевания больной был в лесу и его в области шеи укусил клещ.

Объективно: больной поддерживает голову рукой, чтобы она не свисала на грудь, активные повороты головы в стороны невозможны. Плечи опущены, правая рука висит, как плеть, активные движения отсутствуют; левая рука не поднимается выше горизонтальной линии. Лопатки крыловидной формы: нижние углы отведены кнаружи и вверх, приведение их к позвоночнику невозможно, атрофия грудино-ключично-сосцевидных, трапециевидных мышц, мышц шеи, надплечья, правой руки; атония мышц правой руки. Рефлексы с сухожилия двуглавой, трехглавой мышц и лучезапястный рефлексы справа не вызываются. Чувствительных расстройств на момент осмотра не выявлено.

При исследовании крови, мочи, спинномозговой жидкости патологических изменений не выявлено. Реакция связывания комплемента с вирусом клещевого энцефалита в крови положительная.

Ответьте на следующие вопросы:

1) Определить и обосновать топический диагноз.

2) Между какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?

3) Поставить и обосновать клинический диагноз.

4) Какая продолжительность восстановительного периода при данном заболевании?

**Задача №3.**

Больной С., 32 лет. Заболел около двух лет назад: стали дрожать руки и одновременно возникла скованность движений. Постепенно эти признаки болезни нарастали. Из анамнеза установлено, что три года назад осенью перенес грипп, сопровождающийся головной болью, необычайной сонливостью (мог спать сутками), непродолжительным двоением окружающих предметов, повышением температуры и общей слабостью. Больной в это время был в отпуске. К врачу не обращался. Болезнь длилась около двух недель, «помогли» крепкий чай и аспирин.

Объективно: патологии со стороны внутренних органов не выявлено. Отмечается снижение интереса к окружающему, назойливость, эгоцентризм. Лицо несколько гиперемировано, маскообразно, «сальное». Зрачки круглой формы, одинаковой величины, реакция их на свет живая, на конвергенцию - почти отсутствует. На глазном дне патологии нет. Взгляд устремлен в одну точку, редко мигает, голос тихий, речь замедленная, монотонная, затухающая. Гиперсаливация. Микрография. Во время стояния и ходьбы туловище наклонено вперед, ноги несколько согнуты в коленных суставах, руки в локтевых и прижаты к туловищу. При ходьбе руки не совершают содружественных колебательных движений. Ходит мелкими шагами, едва отрывая ноги от пола и шаркая.

Больному легче бегать, чем ходить, пропульсия. Сила рук и ног достаточная, однако, активные движения совершает медленно. Тонус мышц конечностей повышен диффузно, симптом «зубчатого колеса». Сухожильные и надкостничные рефлексы вызываются, без разницы сторон.

Своеобразный тремор дистальных отделов рук: стереотипный, 2-3 колебания в секунду с небольшой амплитудой. Движения пальцев напоминают скатывание пилюль. Больной может задержать гиперкинез, но лишь на несколько секунд. При эмоциональном и физическом напряжении гиперкинез усиливается.

Исследование крови, мочи, спинномозговой жидкости отклонений от нормы не выявило. Реакция Вассермана в крови и спинномозговой жидкости отрицательная.

Ответьте на следующие вопросы:

1. Определить и обосновать топический диагноз.

2. Между какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?

3. Поставьте и обоснуйте клинический диагноз.

**IV**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| №  п/п | Задача | Вопросы, задания: |
| 1. | У ребенка 3-х лет, страдающего детским церебральным параличом, впервые развился приступ генерализованных тонико-клонических судорог, сопровождающийся утратой сознания, цианозом носогубного треугольника, тризмом челюсти.  В неврологическом статусе: Сходящийся страбизм с двух сторон. Гипертонус сгибателей рук, разгибателей ног. Глубокие рефлексы с рук, ног D=S, высокие. Симптом Бабинского с двух сторон. Менингеальные знаки отрицательные.  В клиническом и биохимическом анализе крови - без патологии.  На ЭЭГ регистрируется генерализованная эпилептическая активность мозга. | 1. Установить клинический диагноз. 2. Какие методы исследования необходимо еще провести больному? 3. Необходимо ли назначение противосудорожной терапии? |
| 2. | У подростка 15 лет, впервые развился статус генерализованных тонико-клонических судорог.  В неврологическом статусе: парез лицевого нерва по центральному типу. | 1. Какой предваритель-ный диагноз? 2. Какое обследование необходимо провести для установления диагноза? |
| 3. | Ребенок 4 лет стал «засматриваться» в одну точку в течение 5-10 сек с частотой 10-20 раз в день. Во время приступа прекращает играть, будто задумывается «замирает».  В неврологическом статусе – без патологии.  В клиническом анализе крови – без патологии.  На ЭЭГ регистрируется 3пик-волновая эпиактивность. | 1. Какая форма эпилепсии у больного? 2. Какие антиэпилептические препараты необходимо назначить? |
| 4. | Подросток 16 лет стал по утрам ронять предметы из рук, во время завтрака «застывал» в одной позе до 1 мин, в это время не отвечал на вопросы.  В неврологическом статусе: без очаговых знаков. | 1. Какое заболевание развилось у подростка? |
| 5. | Ребенок 8 лет во время ночного сна сонным садился в постели, затем начинал кричать, бегать по комнате, не реагируя на окружающих в течение 5 мин. Затем мочился в углу комнаты. Утром не помнил о случившемся. | 1. Какой тип припадка имел место у больного? |
| 6. | 17-летний юноша пожаловался на непроизвольные вздрагивания в руках при пробуждении. Это происходило с ними после дневного отдыха. Через несколько месяцев подобные состояния стали отмечаться и в ногах. Сознания не терял, но приступ вздрагивания приводил к падениям. | 1. О каком заболевании идет речь? 2. Укажите характер приступов. |
| 7. | У ребенка 8 мес появилась вялость, снижение аппетита, повысилась температура тела до 37.20С. В ночь температура тела повысилась до 38,80С, развились генерализованные тонико-клонические судороги с утратой сознания. | 1. Выставите диагноз ребенку 2. Решите вопрос о противосудорожной терапии |
| 8. | Больной 23 лет, был прооперировал по поводу опухоли височной доли. Спустя 1 год после операции у него стали отмечаться приступы, начинающиеся с ауры в виде боли в животе, затем отмечались жевательные движения и двигательные автоматизмы в виде «перебирания» пальцев рук без утраты сознания. | 1. Какой характер приступов развился у больного? |
| 9. | У ребенка 5мес, развивающегося с отставанием психомоторного развития, стали отмечаться приступы с кратковременными внезапными сгибаниями головы, туловища вперед, с разведением рук в стороны. Приступы повторялись в течение дня много раз, сериями, длительностью менее 1 сек. После приступов отмечалось беспокойство, ребенок плакал. | 1. Какое заболевание развилось у ребенка? 2. Классифицируйте приступы |
| 10. | У больного 20 лет, находящегося в бессознательном состоянии в реанимационном отделении, стали отмечаться судороги с «вытягиванием» и напряжением рук и ног, цианозом губ, тризмом челюсти. | 1. К каким эпилептическим припадкам относятся развившиеся судороги у больного? 2. Какова причина развития судорог? |

**V**

Задача №1

Больной 13 лет. Нырнул с высоты около 2-х метров, ударился головой о дно реки.

Объективно: полное отсутствие движений в руках и ногах, гипотония и арефлексия в руках. В мышцах ног тонус резко повышен, коленные и ахилловы рефлексы чрезмерно высокие с расширенной зоной, двусторонние симптомы Бабинского и Россолимо. Задержка мочи и стула.

1. Назовите наиболее вероятный клинический диагноз.
2. Какие дополнительные методы диагностики необходимы в данной ситуации для подтверждения диагноза.

Задача №2

а) При обследовании больного с жалобами на головные боли приступообразного характера, тошноту и рвоту, выявлены следующие изменения при изучении дополнительных методов диагностики: нейроофтальмолог - застойные изменения дисков зрительных нервов, краниография - «пальцевые вдавления» на костях свода черепа, выпрямление и истончение спинки турецкого седла, КТ головного мозга - симметричное расширение боковых и III желудочка, IV желудочек не изменен.

Вопрос: Назовите, какой можно выставить синдром по данным дополнительных методов исследования. Укажите локализацию поражения.

Задача №3

б) У больного с жалобами на слабость в ногах при параклинических методах обследования выявлены следующие результаты: спондилография - атрофия корней дужек (синдром Эльберга-Дайка) в области тела ThVIII позвонка, люмбальная пункция с ликвородинамическими пробами - при пробах Квеккенштедта и Стуккея - ликворный блок, анализ ликвора - белково-клеточная диссоциация, восходящая миелография с омнипаком - Остановка контраста на уровне верхнего края ThIX позвонка.

Вопрос: О каком заболевании можно сказать по данным дополнительных методов исследования?

Задача №4

в) Больная в течение 2 месяцев страдает головными болями, рвотой, появилось пошатывание при ходьбе вправо.

Объективно: в позе Ромберга и при ходьбе отклоняется вправо. Гипотония в мышцах рук и ног отчетливее справа. Справа же промахивается при пальце-носовой и пяточно-коленной пробах, выявлен адиатохокинез и гиперметрония.

Вопрос: Укажите тонику поражения. Какие необходимы дополнительные методы диагностики?

Задача №5

а) У больного постепенно в течение 3 лет развивается слабость в конечностях снизу вверх с развитием нарушения движений: в ногах -до полного отсутствия, в руках - объем движений резко снижен.

Объективно: полное отсутствие движений в ногах, в руках -движение ограничены. В ногах тонус резко повышен, коленные и ахилловы рефлексы высокие, симптомы Бабинского и Россолимо с двух сторон. В руках тонус снижен, снижены сухожильные и периостальные рефлексы. Боли при перкуссии остистых отростков Cv - CVI позвонков с иррадиацией в руки. Задержка мочи и стула.

Вопрос: Определите синдромологический диагноз.

-Укажите топику поражения.

1. Укажите дополнительные методы диагностики.

Задача №6

б) Больная 6 лет жалуется на ночные головные боли, на высоте которых отмечается рвота. Кроме того снизилось зрение на оба глаза, изменилось поле зрения, значительно нарос вес (за 6 месяцев поправилась на 12 кг).

Вопрос: Где локализуется очаг поражения?

- Укажите дополнительные методы диагностики.

Задача №7

в) У больного 30 лет на фоне полного здоровья при физической нагрузке возникла резкая головная боль в затылке с иррадиацией в глаза, рвота. При осмотре: оглушение, полуптоз справа, расходящееся косоглазие за счет правого глаза, ригидность мышц затылка на 3 п/п, симптом Кернига под углом 140° с обеих сторон.

Вопрос: О каком заболевании можно подумать в первую очередь?

- Укажите дополнительные методы исследования.

Задача №8

г) У больного при обследовании выявлены следующие данные: краниография - усиление венозного рисунка, наличие гиперостоза в правой теменной кости ближе к сагиттальной линии; ЭхоЭГ - смещение срединных структур влево на 6 мм; КТ головного мозга - объемное образование 44 х 52 мм в правой теменной области с плотностью 58 НЕД; каротидная ангиография справа - объемное образование в правой теменной области с наличием собственной сосудистой сети.

Вопрос: О каком заболевании можно подумать в первую оче­редь?

**Тестовые задания для самостоятельного контроля**

**I**

1. ПЕРИНАТАЛЬНЫЙ ПЕРИОД

А. От шевеления плода до рождения

Б. С 28 недели внутириутромбного развития до 7 дней

В. С 28 недели до рождения

Г. От рождения до 7 дня жизни

2. НЕ ОТНОСЯТСЯ К ЭТИОЛОГИЧЕСКИМ ФАКТОРАМ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

А Травматические

Б. Наследственные

В. Инфекционные

Г. Токсические

Д. Гипоксические

3. ПРЕНАТАЛЬНЫЙ ПЕРИОД

А. Ранний фетальный

Б. Поздний фетальный

В. Эмбриональный

4. НЕТ ПЕРИОДОВ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ

А. Острый

Б. Ранний восстановительный

В. Поздний восстановительный

Г. Остаточных явлений

5. СИНДРОМЫ ОСТРОГО ПЕРИОДА ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ

А. Гипервозбудимости

Б. Гипертензионно-гидроцефальный

В. Судорожный

Г. Коматозный

6. НЕТ СИНДРОМОВ В ВОССТАНОВИТЕЛЬНОМ ПЕРИОДЕ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦНС

А Гипервозбудимости

Б. Церебрастенический

В. Гипертензионно гидроцефальный

Г. Двигательных нарушений

Д. Угнетения ЦНС

7. ИСХОД ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦНС

А. Выздоровление

Б. Минимальная мозговая дисфункция

В. Эпилептический синдром

Г. Детский церебральный паралич

Д. Первичная микроцефалия

8. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ВОССТАНОВИТЕЛЬНОГО ПЕРИОДА ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦНС

А. 6 месяцев

Б. 9 месяцев

В. Одного года

Г. 2-3 лет

Д. 3-7 лет

9. ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ ЦЕРЕБРАЛЬНОЙ ГИПОКСЕМИИ ПРИ ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКИХ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯХ

А. Внутриутробная гипоксия или асфиксия в родах

Б. Постнатальная дыхательная недостаточность

В. Выраженное право-левое шунтирование

Г. Постнатальная артериальная гипотензия

10. ИНТРАНАТАЛЬНЫЕ ФАКТОРЫ

А.задний вид затылочного предлежания,

Б. лихорадка матери в родах, стремительные роды,

В.необходимость общей анестезии матери

Г. отсутствие медицинского страхования

11. ДЕЙСТВИЕ ИШЕМИИ ЧЕРЕЗ ПОВРЕЖДАЮЩИЕ МЕХАНИЗМЫ

А. недостаток О2

Б. Гиперкапния

В. глютамат-кальциевый каскад,

Г. действие свободных радикалов,

Д. оксид азота,

Е. апоптоз

12. АНАТОМИЯ ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКИХ ПОВРЕЖДЕНИЙ У ДОНОШЕННЫХ

А. парасагитальной области коры головного мозга

Б. подкорковом белом веществе

В. Перивентрикулярной области

13. АНАТОМИЯ ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКИХ ПОВРЕЖДЕНИЙ У НЕДОНОШЕННЫХ

А Перивентрикулярной области

Б. Таламусе

В. Парасагитальной области коры

14. ДЛЯ СИНДРОМ ПОВЫШЕННОЙ НЕРВНО-РЕФЛЕКТОРНОЙ ВОЗБУЖИМОСТИ НЕ ХАРАКТЕРНО

А. Нарушением сна

Б. Мышечной гипертонией

В. Мышечной гипотонией

Г. Судорожной готовностью

Д. Оживлением безусловных рефлексов

15. ГИПЕРТЕНЗИОННО-ГИДРОЦЕФАЛЬНЫЙ СИНДРОМ

А. патологическое увеличение размера головы и родничков,

Б.расхождением швов,

В.феномен «треснувшего горшка»,

Г. симптом Грефе,

Д. Беспокойство, частые срыгивания

16. ВЕГЕТО-ВИСЦЕРАЛЬНЫЙ СИНДРОМ

А.мраморность и бледность кожных покровов,

Б. расстройства терморегуляции,

В. Судорожная готовность

Г.желудочно-кишечные дискинезии

17. ВОЗМОЖНОСТИ НЕЙРОСОНОГРАФИИ

А. скорость кровотока в интра и экстракраниальных сосудах

Б. Признаки отека головного мозга

В. Очаговые поражения головного мозга

Г. Перивентрикулярную лейкомаляцию

18. БИОХИМИЧЕСКИЕ МАРКЕРЫ ГИПОКСИИ

А. гипоксантин,

Б. мозговая фракция креатинкиназы,

В. аспартат-аминотрасфераза,

Г. NGF (фактор роста нерва),

Д. Мочевина

19. ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ГИПОКСИИ

А. Восстановление проходимости дыхательных путей и адекватности вентиляции легких.

Б. Ликвидация гиповолемии.

В. Поддержание адекватной перфузии мозга.

Г. Охранительный режим

Д. Систематическая доставка мозгу энергии в виде глюкозы.

Е. Коррекция метаболических нарушений

Ж. Профилактика геморрагических осложнений.

З. Витаминотерапия

И. Лечение отека головного мозга

20. ПРЕПАРАТ ВЫБОРА ПРИ СИНДРОМЫ УГНЕТЕНИЯ ЦНС С МЫШЕЧНОЙ ГИПОТОНИЕЙ

А. Инстенон

Б. Дибазол

В. Седуксен

Г. Пирацетам

21. ПРЕПАРАТЫ ПРИ СИНДРОМЕ ПОВЫШЕННОЙ ВОЗБУДИМОСТИ С СУДОРОЖНОЙ ГОТОВНОСТЬЮ

А. Барбитураты

Б. Магния сульфат.

В. Фенибут

Г. Пирацетам

Д. Сибазона

**II**

1. Вертебро-базилярная и каротидная системы мозгового кровотока анастомозируют через артерию:

1. переднюю соединительную

2. задние соединительные

3. глазную

4. мозговой оболочки

2. Передняя соединительная артерия - анастомоз между артериями:

1. сонной и базилярной

2. двумя передними мозговыми

3. двумя вертебральными

4. средней и передней мозговыми

3. Виллизиев круг может обеспечить адекватный мозговой кровоток при тромбозе артерии

1. средней мозговой

2. задней мозговой

3. внутренней сонной

4. наружной сонной

4. Давление в крупных сосудах артериального круга большого мозга:

1. выше в каротидной системе

2. выше в вертебрально-базилярной системе

3. одинаковое

5. Кровь в крупных мозговых сосудах в физиологических условиях:

1. смешивается в базилярной системе

2. смешивается в каротидной системе

3. не смешивается

6. Постоянство мозгового кровотока обеспечивается:

1. системой ауторегуляции мозгового кровообращения

2. вегетативной нервной системой

3. стволом головного мозга

7. Мозговой кровоток у здорового человека не зависит от общей гемодинамики при коле­баниях АД между:

1. 100 - 200 мм.рт.ст.

2. 60 - 200 мм.рт.ст.

3. 60 - 250 мм.рт.ст.

8. При подъеме АД мозговые сосуды:

1. суживаются

2. не меняют диаметр просвета

3. расширяются

9. При снижении содержания кислорода в артериальной крови мозговые сосуды:

1. суживаются

2. расширяются

3. не меняют диаметр просвета

10. При снижении содержания углекислого газа в крови мозговые сосуды:

1. суживаются

2. не меняют диаметр просвета

3. расширяются

11. Начало при геморрагическом инсульте по типу гематомы:

1. внезапное

2. нарастание симптомов в течение часов

3. мерцание симптомов

12. Кровоизлияние в мозг развивается, как правило:

1. ночью во время сна

2. утром после сна

3. днем в период активной деятельности

13. Головная боль при кровоизлиянии в мозг:

1. не характерна

2. внезапная острая

3. умеренная

14. Менингеальные симптомы при кровоизлиянии в головной мозг встречаются:

1. практически всегда

2. редко

3. не встречаются

15. Кожные покровы больного с кровоизлиянием в мозг чаще:

1. бледные

2. обычной окраски

3. гиперемированы

16. Ликвор при геморрагическом инсульте:

1. кровянистый

2. опалесцирующий

3. бесцветный

17. ЭХО-ЭГ при кровоизлиянии в паренхиму мозга /по типу гематомы/:

1. М-ЭХО без смещения

2. смещение М-ЭХО больше 3 мм

3. смещение М-ЭХО больше 14 мм Ответ: 2

18. В анализе крови при геморрагическом инсульте:

1. норма

2. лейкопения

3. лейкоцитоз

19. Наиболее частая картина глазного дна при ишемическом инсульте:

1. норма

2. кровоизлияния в сетчатку

3. ангиосклероз сетчатки

4. застойный диск зрительного нерва

20. Сознание при ишемическом инсульте чаще:

1. кома

2. сопор

3. не нарушено

21. Виллизиев круг не включает артерии:

1. передние мозговые

2. переднюю соединительную

3. глазные

4. средние мозговые

5. задние мозговые

6. задние соединительные

7. верхние мозжечковые

22. Плотность капиллярной сети в головном мозге пропорциональна:

1. количеству нервных клеток

2. площади поверхности нервных клеток

3. интенсивности функционирования нервных клеток

23. Очаговые симптомы, характерные для тромбоза правой средней мозговой артерии:

1. сенсорная афазия

2. левосторонний центральный гемипарез

3. левосторонняя гемианопсия

4. нарушения глотания

5. правосторонняя гемигипестезия

6. рвота

7. правильно 2,3

24. Очаговые симптомы, характерные для тромбоза передней мозговой артерии:

1. нарушения зрения

2. центральный парез ноги

3. центральный парез руки

4. нарушения психики

5. менингеальные симптомы

6. правильно 2,4

25. Очаговые симптомы, характерные для тромбоза задней мозговой артерии:

1.гомонимная гемианопсия

2. зрительная агнозия

3. центральный гемипарез

4. моторная афазия

5. коматозное состояние

6. правильно 1,2

26. Очаговые симптомы, характерные для тромбоза позвоночной артерии:

1. альтернирующий синдром

2. мозжечковая атаксия

3. нистагм

4. головная боль

5. менингеальные симптомы

6. Правильно 1.2.3

27. Очаговые симптомы характерные для тромбоза базилярной артерии:

1. поражение черепных нервов

2. тетрапарез

3. расстройство сознания

4. рвота

5. правильно 1,2

28. Этиологические факторы ишемического инсульта:

1. гипертоническая болезнь

2. атеросклероз

3. нарушения сердечного ритма

4. системные васкулиты

5. болезни крови

6. правильно 1,2,3,4,5

29. Этиологические факторы кровоизлияния в мозг:

1. гипертоническая болезнь

2. артерио-венозные мальформации

3. стеноз интракраниальных сосудов

4. системные васкулиты

5. болезни крови

6. эмболии при ИБС

7. вторичная почечная гипертензия

8. правильно 1,2,4,5,7

30. К геморрагическим инсультам относятся:

1. тромботические инсульты

2. паренхиматозные кровоизлияния

3. подоболочечные кровоизлияния

4. вентрикулярные кровоизлияния

5. эмболические инсульты

6. сочетанные формы кровоизлияний

7. правильно 2,3,4,6

31. Кровоизлияние в мозг развивается в результате:

1. разрыва сосуда

2. тромбоза

3. диапедеза

4. правильно 1,3

32. Симптомы, характерные для геморрагического инсульта по типу гематомы:

1. внезапное начало

2. мерцание симптомов

3. нарушение сознания

4. менингеальные симптомы

5. повышенное АД

6. правильно 1,3,4,5

33. Симптомы, характерные для субарахноидального кровоизлияния:

1. внезапная головная боль

2. гемипарез

3. постепенное нарастание симптомов

4. менингеальные симптомы

5. правильно 1,4

34. Симптомы, характерные для паренхиматозного кровоизлияния:

1. нарушение сознания

2. гемиплегия

3. повышение АД

4. мерцание симптомов

5. паралич взора

6. симптом Кернига

7. правильно 1,2,3,5,6

35. Для ишемического неэмболического инсульта характерно начало:

1. острейшее

2. постепенное /несколько часов/

3. в утренние часы после сна

4. после психо-эмоционального напряжения

5. после приема горячей ванны

6. правильно 2,3,5

**III**

Острое инфекционное заболевание с преимущественным поражением путинной и мягкой оболочек головного и спинного мозга - это…

А. менингит

Б. энцефалит

В. абсцесс мозга

Г. миелит

2. Воспаление спинного мозга, захватывающее, как правило, большую часть его поперечника с поражением как серого, так и белого вещества - это…

А. менингит

Б. абсцесс мозга

В. миелит

Г. энцефалит

3. Чем могут осложниться тяжелые формы менингококковой инфекции?

А. пневмонией

Б. миокардитом

В. перикардитом

Г. инфарктом миокарда

Д. все перечисленное

4. Сыпь, имеющая форму звездочек различной формы и величины, плотных на ощупь, выступающих над уровнем кожи, чаще появляющаяся в области ягодиц, бедер, на голенях, наиболее часто является характерным признаком:

А. менингококкового менингита

Б. менингита, вызываемого гемофильной палочкой

В. пневмококкового менингита

Г. рецидивирующего бактериального менингита

Д. листериозного менингита

5. В каких формах может проявляться менингококковая инфекция?

А. бессимптомное бактерионосительство

Б. назофарингит

В. артрит

Г. менингококкемия

Д.гнойный менингит

Е. пневмония

Ж. менингоэнцефалит

З. все перечисленное верно

6. Повторяющиеся эпизоды бактериального менингита свидетельствуют:

А. об анатомическом дефекте

Б. о нарушениях механизмов иммунологической защиты

В. о молодом возрасте

Г. о пожилом возрасте

Д. о несвоевременной диагностике

7. Неврологическими осложнениями острых гнойных менингитов являются:

А. гидроцефалия

Б. нарушение мозгового кровообращения

В. субдуральный выпот

Г. субдуральная эмпиема

Д. эпилептические припадки

Е. нейросенсорная тугоухость

Ж. все перечисленное верно

8. Наиболее частыми возбудителями серозного менингита являются:

А. энтеровирусы

Б. вирус эпидемического паротита

В. вирус простого герпеса II типа, вирус клещевого энцефалита

Г. вирус лимфоцитарного хориоменингита

Д. все перечисленное верно

9. Для серозного вирусного менингита характерны:

А. лимфоцитарный плеоцитоз

Б. умеренное увеличение содержания белка

В. нормальное содержание глюкозы

Г. отрицательный результат бактериологического исследования

Д. доброкачественное течение со спонтанным выздоровлением

Е. все перечисленное верно

10. Для острого гнойного менингита характерно:

А. высокое внутричерепное давление до 200-500 мм вод.ст. на 1-2-й день

Б. ЦСЖ мутная, желтовато-серого цвета

В. количество клеток в ЦСЖ достигает сотен итысяч в 1 мкл

Г. нейтрофильный плеоцитоз

Д. повышено количество белка (до 10-15 г/л), снижено содержание глюкозы

Е. все перечисленное верно

11. Эпилептические припадки чаще возникают во время и после:

А. острого гнойного менингита

Б. острого серозного менингита

В. все верно

Г. все не верно

12. Возбудителями менингита при герпетической инфекции могут быть:

А. вирус простого герпеса II типа (ВПГ-2)

Б. вирус ветряной оспы

В. вирус опоясывающего герпеса

Г. все верно

Д. все не верно

13. Наиболее характерным неврологическим проявлением инфекции, вызываемой вирусом простого герпеса II типа, являются:

А. сочетание рецидивирующего менингита и пояснично-крестцового радикулита

Б. асимптомный менингит

В. очаговые неврологические симптомы

Г. выраженная степень угнетения сознания

Д. все верно

14. К осложнениям опоясывающего герпеса относятся:

А. поражение глазного яблока

Б. постгерпетическая невралгия

В. миелит

Г. менингоэнцефалит

Д. контралатеральный гемипарез, связанный с офтальмическим герпесом

Е. все перечисленное верно

15. Хроническая регионарная лимфоаденопатия, возникающая в области царапины, нанесенной кошкой (93%), реже собакой или другими животными, является проявлением:

А. менингита при болезни кошачьей царапины

Б. менингита при инфекционном мононуклеозе

В. менингита при герпетической инфекции

Г. все не верно

Д. все верно

16. Перечислите общеинфекционные симптомы при менингите:

1, 2, 3, 4

17. Перечислите общемозговые симптомы при

нейроинфекции:

1, 2, 3, 4

18. Что относится к менингеальному синдрому:

1, 2, 3. 4

19. Что такое менингизм?

20. Какие из перечисленных являются ранними осложнениями гнойных менигитов?

А. повышение внутричерепного давления

Б. субдуральный выпот

В. гидроцефалия

Г. эпилепсия

Д. инфаркт мозга

Е. тромбозы

Ж. очаговый неврологический дефицит

21. Какие из перечисленных являются поздними осложнениями гнойных менигитов?

А. субдуральный выпот

Б. острые нарушения мозгового кровообращения

В. судорожные приступы

Г. гидроцефалия

Д. деменция

Е. поражение черепных нервов

Ж. очаговый неврологический дефицит

З. эпилепсия

22. Назовите основные формы клещевого энцефалита:

1, 2, 3, 4, 5, 6

23. Лечение клещевого энцефалита:

А. донорский (противоэнцефалитный) гамма-глобулин среднего титра (1:80-1:160) в/м по 0,1-0,15 мл/кг массы тела в сутки

Б. детоксикация

В. контроль водно-электролитного баланса

Г. дегидратация

24. Дайте определение арахноидита - …

25. Классификация арахноидитов (морфологическая).

А. слипчивые

Б. церебральные

В. спинальные

Г. кистозные

Д. цереброспинальные

Е. острые

Ж. подострые

З. хронические

26. В зависимости от локализации арахноидиты разделяют на:

А. слипчивые

Б. церебральные

В. спинальные

Г. кистозные

Д. цереброспинальные

Е. острые

Ж. подострые

З. хронические

27. По течению различают арахноидиты:

А. слипчивые

Б. церебральные

В. спинальные

Г. кистозные

Д. цереброспинальные

Е. острые

Ж. подострые

З. хронические

28. Дайте определение пахименигита.

29. Что такое абсцесс мозга?

30. Миелит - это…

31. Для полиомиелита характерно:

А. передача вируса фекально-оральным путем

Б. развитие паралитического полиомиелита

В. дыхательные нарушения

Г. параличи асимметричные, преобладает слабость мышц в проксимальных отделах

Д. в цереброспинальной жидкости - лимфоцитарный плеоцитоз

Е. все перечисленное верно

**IV**

**V**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 1) | Относятся ли ЭхоЭГ и ЭЭГ к инвазивным методам исследования? | |
| 2) | Проводятся ли ликвородинамические пробы при вентрикулографии? | |
| 3) | Относятся ли люмбальная и вентрикулярная пункции к инвазивным методам исследования? | |
| 4) | Показана ли люмбальная пункция при изменениях ЭхоЭГ и застойных изменениях на глазном дне? | |
| 5) | Подчеркните, какие из перечисленных методов исследования относятся к инвазивным: МР-томография миелография спондилография, веноспондилография | |
| 6) | Подчеркните, какие из перечисленных методов исследования входят в компетенцию отоневролога: исследование слухового анализатора, исследование глазного дна, исследование полей зрения, исследование вестибулярного анализатора, исследование функции мозжечка, исследование черепных нервов | |
| 7) | Подчеркните, какие из перечисленных методов исследования относятся к неинвазивным: краниография, ангиография, компьютерная томография, пневмоэнцефалография | |
| 8) | Подчеркните, функцию каких черепных нервов исследует ото-невролог: I, II, III, IV, V, VI, VII, VIII, IX, X, XI, ХП, XIII | |
| 9) | Подчеркните, что входит в компетенцию при нейропсихологическом исследовании: исследование мозжечковых функций, исследование высших корковых функций, исследование черепных нервов | |
| 10) | Показана ли люмбальная пункция при наличии объемного процесса в области задней черепной ямки? | |
| 11) | | Подчеркните, какой метод диагностики более применим у больного с объемным процессом спинного мозга: компьютерная томография, магнитно-резонансная томография | |
| 12) | | Методика ЭхоЭГ основана на измерении показателей поглощения рентгеновских лучей | |
| 13) | | Методика КТ головного мозга основана на регистрации биопотенциалов мозга с неповрежденной поверхности головы | |
| 14) | | Характерно ли смещение (латерализация) срединного комплекса (М-эхо) при ЭхоЭР у больного с опухолью задней черепной ямки? | |
| 15) | | Используется ли вентрикулография для диагностики опухоли спинного мозга? | |
| 16) | | Подчеркните, какие методы исследования необходимы при наличии субарахноидального кровоизлияния: электроэнцефалография, спондилография, краниография, ангиография, компьютерная томография, миелография, люмбальная пункция | |
| 17) | | Метод эхоэнцефалографии основан на явлении отражения ультразвука от границ двух сред, обладающих различными акустическими свойствами | |
| 18) | | Методика основана на регистрации и анализе биоэлектрической активности мышечных и периферических нервных волокон: ЭЭГ или ЭМГ. Подчеркните. | |
| 19) | | Подчеркните, какие изменения в ликворе характерны для ликвородинамического блока:  лимфоцитарный плеоцитоз  белково-клеточная диссоциация  клеточно-белковая диссоциация | |
| 20) | | Подчеркните, какие методы исследования показаны при наличии менингеального симптомокомплекса:  -миелография  -люмбальная пункция  -ангиография  -КТ головного мозга  -электроэнцефалография  -Эхо-ЭГ  Эхо-ЭГ | |

Ответы на тестовые задания

**I**

## Эталоны ответов на тесты

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 1 | 2 | 12 | 1,2 |
| 2 | 2 | 13 | 1 |
| 3 | 1,3 | 14 | 2,3 |
| 4 | 4 | 15 | 1,2,3,4,5 |
| 5 | 4 | 16 | 3 |
| 6 | 5 | 17 | 2,3,4 |
| 7 | 1,2,3,4 | 18 | 1,2,3,4 |
| 8 | 3 | 19 | 1,2,3,4,5,6,7 |
| 9 | 1,2,3 | 20 | 2 |
| 10 | 1,2,3 | 21 | 1,2,3,5 |
| 11 | 1,3,4,5,6 |  |  |

**II**

1. 2
2. 2
3. 3
4. 3
5. 3
6. 1
7. 2
8. 1
9. 2
10. 1
11. 1
12. 3
13. 2
14. 1
15. 3
16. 1
17. 2
18. 3
19. 3
20. 3
21. 7
22. 8
23. 4
24. 7
25. 6
26. 6
27. 5
28. 6
29. 8
30. 7
31. 4
32. 6
33. 5
34. 7
35. 6

**III**

1. А. 2. В.

3. А, Б, В.

4. А.

5. З.

6. А, Б.

7. Ж.

8. Д.

9. Е.

10. Е.

11. А.

12. Г.

13. А.

14. Е.

15. А.

16. лихорадка, недомогание, воспалительные изменения в крови, миалгии.

17. головная боль, спутанность сознания, рвота, эпилептические приступы.

18. ригидность мышц шеи, симптомы Кернига и Брудзинского (верхний, средний, нижний), скуловой феномен Бехтерева, общая гиперестезия.

19. раздражение мозговых оболочек без проникновения инфекции в подпаутинное пространство.

20. А, Б, Д, Е.

21. Д, Ж, З.

22. лихорадочная, менингеальная, менингоэнцефалитическая, полиэнцефалитическая, полиомиелитическая, полиэнцефаломиелитическая.

23. А, Б, В, Г.

24. это серозное воспаление паутинной оболочки головного и (или) спинного мозга.

25.А, Г.

26. Б, В, Д.

27. Е, Ж, З.

28. воспаление твердой мозговой оболочки.

29. очаговое скопление гноя в веществе мозга.

30. воспаление спинного мозга, обычно захватывающее белое и серое вещество.

31. Б.Г.Д.

**IV**

**V**

1. нет
2. нет
3. да
4. нет
5. веноспондилография
6. исследование слухового анализатора
7. краниография, КТ
8. VIII
9. Исследование высших корковых функций
10. Нет
11. Магнитно-резонансная томография
12. Нет
13. Нет
14. Нет
15. Нет
16. Люмбальная пункция
17. Да
18. ЭМГ
19. Белково-клеточная диссоциация
20. люмбальная пункция, КТ головного мозга

Эхо- энцефалография

**Ответы на ситуационные задачи**

**I**

Задача № 1.

1). К перинатальным повреждающим факторам относят: асфиксию при рождение, недоношенность, задержка внутриутробного развития по гипотрофическому типу.

2). К основным синдромам относятся гидроцефальный синдром, синдром двигательных нарушений ввиде спастического тетрапареза, задержка психо-речевого развития.

3). Для уточнения характера гидроцефалии необходимо провести КТ или МРТ.

4). Перинатальное гипоксически-ишемическое поражение ЦНС, поздний восстановительный период. Гидроцефальный синдром. Спастический тетрапарез с выраженными стато-динамическими нарушениями. Судорожный синдром (тонические судороги). Грубая задержка психо-речевого развития. Врожденный птоз.

Задача № 2.

1). К перинатальным повреждающим факторам относят: отягощенный акушерско-гинекологический анамнез (7 беременность протекающая с угрозой прерывания), наличия экстрагенитальной патологии у матери (анемия), недоношенность, незрелость, дыхательная недостаточность при рождении.

2). Основные синдромы: задержка психоречевого развития, синдром глазодвигательных расстройств (сходящиеся косоглазие).

3). Провести КТ или МРТ.

4). Диагноз: Последствие перинатального поражения ЦНС. Микроцефалия. Задержка психо-моторного развития. Содружественное сходящееся косоглазие.

Сопутствующий диагноз: Дисплазия сердца: открытое овальное окно со сбросом. Содружественное сходящееся косоглазие ОИ.

Задача № 3

1). Основные синдромы: вегетативно-висцеральных дисфункций, судорожный синдром (тонические судороги).

2) Промежуточный мозг.

3) Контроль ЭЭГ через 3 месяца и назначение антиконвульсантов.

4) Перинатальное поражение головного мозга, ранний восстановительный период. Синдром вегето-висцеральной дисфункции. Судорожный синдром (тонические судороги).

Задача №4

1. Слабость родовой деятельности, внутриутробная гипоксия, оперативное вмешательство

2. Пседобульбарный синдром – поперхивание при приеме пищи, синдром глазодвигательных нарушений – нистагм, расходящееся косоглазия, задержка моторного развития – диффузная мышечная гипотония, не удерживает голову.

3. МРТ или КТ, генетик для исключения наследственной патологии

4. Перинатальное гипоксически-ишемическое поражение ЦНС, поздний восстановительный период. Грубая задержка психо-моторного развития. Псевдобульбарный синдром. Судорожный синдром в анамнезе.

Задача 5

1. ЭЭГ в динамике, МРТ, консультация генетика.

2. Перинатальное поражение ЦНС, ранний восстановительный период. Впервые возникший генерализованный судорожный приступ.

Задача 6.

1. Синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, аффективно-респираторные пароксизмы

2. ЭЭГ в динамике, окулист

3. Перинатальное поражение ЦНС, ранний восстановительный период. Синдром повышенной нервно рефлекторной возбудимости. Аффективно-респираторные пароксизмы.

Задача 7

1. Акушерский паралич Дюшенна-Эрба – слабость в проксимальных мышцах руки, задержка речевого развития

2. ЭЭГ, ЭМГ рук, кардиолог, логопед

3. Перинатальное поражение ЦНС, акушерский парез Дюшенна-Эрба. Задержка речевого развития.

Задача 8.

1. Акушерский паралич Дюшена-Эрба – слабость в проксимальных мышцах руки, гипотония. Пирамидный дефицит в правой ноге – повышенный тонус, опора на носочки.

2. ЭМГ, МРТ, консультация окулиста

3. Перинатальное поражение ЦНС, поздний восстановительный период, правосторонний легкий пирамидный дефицит. Правосторонний акушерский парез Дюшена – Эрба

Задача 9.

1. Судорожный синдром - приступы, сопровождающиеся шумным дыханием, его остановкой, цианозом носогубного треугольника, слюнотечением.

2. ЭЭГ в динамике, ЭЭГ мониторирование, консультация генетика.

3. Перинатальное поражение головного мозга, ранний восстановительный период. Судорожный синдром.

Задача 10

1. Гипоксия плода, преэклампсия, травматический фактор во время родов

2. Задержка темпов моторного развития – самостоятельно не сидит. Акушерский парез Дюшена-Эрба справа – слабость в проксимальных мышцах руки.

3. ЭМГ

4. Перинатальное гипоксически-ишемическое поражение головного мозга, поздний восстановительный период. Задержка темпов моторного развития. Акушерский парез Дюшена-Эрба справа.

Задача 11.

1. Гипертензионный синдром – беспокойство ребенка, расширение бокового желудочка

2. МРТ, окулист – осмотр глазного дна

3. Перинатальное поражение головного мозга, ранний восстановительный период. Гипертензионный синдром.

Задача 12.

1. Гипоксия плода

2. Судорожный синдром - приступы сопровождающиеся парезом взора вверх, цианоз носогубного треугольника, напряжение рук.

3. ЭЭГ, окулист – глазное дно.

4. Перинатальное, постгипоксическое, поражение головного мозга , ранний восстановительный период .Судорожный синдром.

Задача 13.

1. Гипоксия плода, угроза прерывания беременности.

2. Судорожный синдром - приступы с утратой сознания, поворотом головы в сторону, парезом взора в сторону.

3. ЭЭГ в динамике, МРТ, окулист – глазное дно.

4. Перинатальное поражение ЦНС ранний восстановительный период, судорожный синдром.

Задача 14.

1. Гипоксия плода, угроза прерывания беременности.

2. двусторонний пирамидный дефицит – опора на «носочки», гиперрефлексия, пароксизмальные состояния – эпизоды потери сознания, отсутствие эпи-активности на ЭЭГ.

3. ЭЭГ в динамике, ЭКГ, гематолог, кардиолог.

4. Перинатальное поражение ЦНС, поздний восстановительный период, Легкий двусторонний пирамидный дефицит. Пароксизмальные состояния.

Задача 15.

1. Гипоксия плода, внутричерепное кровоизлияние, угроза прерывания беременности

2. Правосторонний спастический гемипарез - тонус мышц повышен в правых конечностях, гиперрефлексия с правой руки и ноги, симптом Бабинского справа. Задержка моторного развития – ребенок самостоятельно не сидит.

3. МРТ или КТ головного мозга, окулист – глазное дно

4. Перинатальное, гипоксическо-геморрагическое, поражение ЦНС, поздний восстановительный период. Последствие внутрижелудочкового кровоизлияния с прорывом в паренхиму. Правосторонний спастический гемипарез. Синдром ликвородинамических нарушений. Задержка моторного развития.

Задача 16.

1. Гипоксия плода, ранний гестоз.

2. Пароксизмальные состояние – состояния с утратой сознания и обмяканием.

3. ЭЭГ, при повторении приступов консультация эпилептолога.

4. Перинатальное поражение головного мозга, поздний восстановительный период. Пароксизмальные состояния.

Задача 17.

1. Гипоксия плода, угроза прерывания беременности.

2. Синдром вегето-висцеральных дисфункций – мраморность кожных покровов, тахикардия.

3. Диспансерное наблюдение неврологом.

Задача 18.

1. Угроза прерывание беременности, гипоксия плода, сложные акушерские манипуляции.

2. Двусторонний пирамидный дефицит – периодическая опора на «носочки», гипертонус в дистальных отделах нижних конечностей, судорожный синдром - состояния во время которых «сжимается» и отмечается тоническое напряжение ног, серийного характера.

3. ЭЭГ в динамике, консультация эпилептолога, окулист – глазное дно.

4. Перинатальное поражение головного мозга, поздний восстановительный период. Судорожный синдром. Двухсторонний пирамидный дефицит.

Задача 19.

1. Фетоплацентарная недостаточность, гипоксия плода, гестоз, экстрагенитальная патология матери, Rh конфликт.

2. Задержка психо-речевого развития. Эписиндром.

3. ЭЭГ мониторирование, консультация эпилептолога, консультация генетика

4. Последствие перинатального поражения ЦНС. Задержка психо-речевого развития. Криптогенная генерализованная эпилепсия.

Задача 20

1. Тоскикозы, угроза прерывания, кесарево сечение по экстренным показание, обвитие пуповиной.

2. Нейропатия лицевого нерва справа.

3. ЭМГ лица, консультация генетика.

4. Перинатальное поражение ЦНС, ранний восстановительный период. Травматическая нейропатия лицевого нерва справа.

Задача 21.

1. Эктрагенитальная патология, ВУИ плода, фетоплацентарная недостаточность, гипоксия плода.

2. Судорожный синдром

3. ЭЭГ в динамике, консультация эпилептолога.

4. Перинатальное поражение ЦНС, гипоксически-ишемическое, ранний восстановительный период. Судорожный синдром.

Задача 22.

1. Судорожный синдром.

2. ЭЭГ, консультация эпилептолога, консультация генетика.

3. Перинатальное поражение головного мозга (постгипоксическое), ранний восстановительный период. Судорожный синдром.

Задача 23.

1. Преждевременные роды, слабость родовой деятельности, эктрагенитальная патология.

2. Судорожный синдром.

3. ЭЭГ в динамике, консультация генетика и эпилептолога.

4. Перинатальное поражение головного мозга ( гипоксически- ишемическое), ранний восстановительный период .Судорожный синдром

5. Пантогам, паглюферал.

Задача 24.

1. Правосторонний спастический гемипарез.

2. Последствие раннего органического поражения головного мозга. Правосторонний спастический гемипарез.

Задача 25.

1. Задержка моторного развития.

2. МРТ головного мозга, консультация окулиста.

3. Перинатальное поражения ЦНС, поздний восстановительный период. Задержка моторного развития.

Задача 26.

1.Судорожный синдром.

2. ЭЭГ в динамике, консультация генетика.

3.Перинатальное, гипоксически-ишемическое, поражение ЦНС, ранний восстановительный период. Судорожный синдром.

* **II**

**Задача №1**

1. Повторные субарахноидальные кровоизлияния вероятно аневризматической природы с прорывом крови в нижний рог бокового желудочка вызывают разрушение части гиппокамповой извилины, что проявляется нарушением памяти, ориентировки в пространстве и времени. Нарушение координации в левых конечностяхвероятно обусловлено наличием ишемического очага в коре гомолатеральной полулунной дольки мозжечка.

**2.** Церебральная ангиография.

**Задача №2**

1. У больного отмечались грубые глазодвигательные расстройства, обусловленные поражением ядер глазодвигательных нервов на уровне среднего мозга. Сочетание этих нарушений с левосторонним гемипарезом и парезом лицевой мускулатуры формируют альтернирующий синдром.

2. Субарахноидально-паренхиматозное кровоизлияние, вероятно аневризматической

природы в области ствола на уровне среднего мозга.

**Задача №3**

1. Синдромы очаговой симптоматики в виде:

- центрального правостороннего гемипареза преимущественно в руке;

- расстройства речи (элементы моторной афазии);

- центрального пареза VIIЧМН справа.

2. Поражен лучистый венец левого полушария головного мозга.

3. Острое нарушение мозгового кровообращения по ишемическому типу.

4. Бассейн левой средней мозговой артерии.

5. В первые часы – КТ головного мозга, ЭКГ, общий и биохимический анализ крови, исследование холестерина и его фракций, сахар, фибриноген, протромбин.

**Задача №4**

1. Синдромы:

- общемозговой синдром (уровень нарушения сознания – кома II(по Коновалову);

- очаговый синдром в виде правосторонней гемиплегии, центрального пареза VIIЧМН и коркового пареза взора.

2. Поражена левая внутренняя капсула и кора лобной доли с центром взора в заднем отделе средней лобной извилины.

3. Острое нарушение мозгового кровообращения по геморрагическому типу.

4. Бассейн левой средней мозговой артерии.

5. В первые часы – КТ головного мозга, при необходимости – МРТ ГМ с контрастированием, МР-ангиография, ЭКГ, общий и биохимический анализ крови.

**Задача №3**

1. Синдромы:

- общемозговой синдром;

- менингеальный синдром.

2. Поражены мозговые оболочки.

3. Субарахноидальное кровоизлияние, возможно из аневризмы.

4. Предполагается поражение артерий виллизиева круга.

5. Методом выбора в диагностике субарахноидального кровоизлияния является КТ головного мозга, при негативных данных КТ показана люмбальная пункция с анализом ликвора, ЭКГ, общий и биохимический анализ крови. В дальнейшем – МР-ангиография, по показаниям – рентгеновская ангиография и МРТ ГМ с контрастированием.

**III**

**Задача №1**

1.Поражены передние рога спинного мозга (5-8-го шейных и 1-2-го грудных сегментов справа, 3-5-го поясничных и 1- 2-го крестцовых сегментов слева)

2.Обоснование топического диагноза - периферический паралич правой руки и левой ноги.

3.При наличии отмеченных периферических параличей и сохранной чувствительности дифференциальную диагностику следует проводить между острым инфекционным полирадикулоневритом (двигательный вариант) и полиомиелитом. Острый инфекционный полирадикулоневрит следует отклонить на том основании, что при нем, как правило, параличи симметричны. Например, вначале парализуются обе ноги, а затем руки или руки и ноги парализуются одновременно. В данном же случае паралич перекрестный: правая рука и левая нога.

4.Клинический диагноз: полиомиелит. Об этом свидетельствует острое начало заболевания, повышение температуры, головная боль, понос, общая слабость с последующим присоединением периферического паралича правой руки и левой ноги при сохранной чувствительности, а также наличие клеточно-белковой диссоциации в спинномозговой жидкости. Следует принять во внимание и вакцинирование против полиомиелита.

**Задача №2.**

1.Поражены ядра добавочных нервов и передние рога нижних шейных и верхних грудных сегментов (C5-Th2) спинного мозга справа, вследствие чего развились периферический паралич грудино-ключично-сосцевидной и трапециевидных мышц, а также правой руки при сохранной чувствительности.

2.Дифференциальную диагностику следует проводить между полиомиелитом и клещевым энцефалитом, так как асимметричное поражение передних рогов шейных и верхних грудных сегментов спинного мозга, а также ядер добавочных нервов возникло на фоне признаков инфекционного заболевания. Предположение о полиомиелите, который еще называют детским спинномозговым параличом, следует исключить, поскольку периферический паралич правой руки, мышц шеи и мышц, иннервируемых добавочным нервом, развился не у ребенка, а у взрослого.

3.Клинический диагноз: клещевой энцефалит, полиомиелитическая форма. Обоснованием диагноза являются наличие в анамнезе укуса клеща, возникновение тяжелого инфекционного заболевания в мае (весенне-летняя сезонность связана с биологией клещей переносчиков), периферические параличи мышц шеи (характерная «свислая2 голова) и правой руки, а также положительная реакция связывания комплемента с вирусом клещевого энцефалита. О полиомиелитической форме клещевого энцефалита свидетельствует поражение серого вещества, в частности передних рогов, характерное для полиомиелита. Задние рога спинного мозга, относящиеся также к серому веществу, не пострадали, так как у больного нет расстройств болевой и температурной чувствительности.

4.Восстановительный период при клещевом энцефалите - до двух лет. Больной в течение данного срока подлежит лечению. В этот период может наступить регресс очаговых симптомов. Однако возможно и прогрессирующее течение энцефалита, когда спустя полгода, а иногда и раньше возникают новые симптомы: нарастающие парезы, медленно переходящие в параличи, гиперкинезы миоклонического характера с последующим возникновением так называемой симптоматической миоклонус-эпилепсии, появление очаговой эпилепсии Кожевникова.

**Задача №3.**

1.Поражены черная субстанция и бледный шар с обеих сторон, а также вегетативные образования гипоталамуса. Гипокинез (бедность и замедленность движений, исчезновение содружественных движений и др.), ригидность мышц (диффузное повышение тонуса мышц с симптомом «зубчатого колеса»), паллидарный гиперкинез, вегетативные расстройства (гиперсаливация, «сальность» и гиперемия лица) - паркинсонизм - служат обоснованием топического диагноза.

2.Паркинсонизм может наблюдаться при эпидемическом энцефалите (хроническая стадия), атеросклерозе сосудов головного мозга, черепно-мозговой травме, различных интоксикациях (марганцем, ртутью, барбитуратами, лекарственными препаратами битурофенонового ряда), опухоли, сифилисе головного мозга и болезни Паркинсона. Молодой возраст больного, неотягощенная наследственность, отсутствие в анамнезе черепно- мозговой травмы, интоксикаций, отрицательная реакция Вассермана, нормальная спинномозговая жидкость позволяют отклонить предположения об атеросклеротическом, посттравматическом и интоксикационном паркинсонизме, сифилисе, опухоли головного мозга и болезни Паркинсона.

3.Клинический диагноз: постэнцефалитический паркинсонизм. Обоснованием являются наличие анамнестических сведений о перенесенном эпидемическом энцефалите (грипп, сопровождающийся необычайной сонливостью, диплопией, повышением температуры) и синдрома паркинсонизма.

**V**

* **на ситуационные задачи**

Задача №1

1. Перелом шейного отдела позвоночника с компрессией спинного мозга.
2. Показаны: рентгенография шейного отдела позвоночника в двух проекциях, люмбальная пункция с ликвородинамическими пробами, исследование ликвора, восходящая миелография с омнипаком или МР-томография шейного отдела позвоночника и спинного мозга.

Задача №2

Синдром внутричерепной гипертензии в виде окклюзионной гидроцефалии на уровне

водопровода среднего мозга.

Задача №3

Объемный процесс спинного мозга (вероятнее всего опухоль) с его компрессией на уровне ThVIII позвонка.

Задача №4

Поражение правой гемисферы мозжечка. В данной ситуации необходимо использование следующих методов исследования: осмотр нейроофтальмолога и отоневролога, краниография, КТ (или МРТ) головного мозга.

Задача №5

Вялый верхний парапарез. Нижняя спастическая парапле­гия. Расстройство функции тазовых органов по центральному типу.

1. Поражение шейного утолщения.
2. Методы исследования: спондилография шейного отдела, миелография восходящая, люмбальная пункция с ликвородинамическими пробами, субокципитальная пункция с нисходящей миелографией, МРТ шейного отдела спинного мозга.

Задача №6

Хиазмально-селлярная область

- Методы исследования: нейроофтальмолог, краниография, рентгенография турецкого седла, гормональный фон, КТ головного мозга с внутривенным усилением.

Задача №7

Субарахноидальное кровоизлияние аневризматической природы (супраклиноидный отдел правой внутренней сонной артерии).

- Методы исследования: нейроофтальмолог, ЭхоЭГ, люмбальная пункция КТ головного мозга, каротидная ангиография.

Задача №8

У больного опухоль (менингиома) правой теменно-парасагиттальной

области.