

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ БЮДЖЕТНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ**

**«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Кафедра неврологии и восстановительной медицины с курсом остеопатии

УТВЕРЖДАЮ
Руководитель
образовательной программы
д.м.н., проф. Балязина Е.В.
«18» июня 2024 г.

**РАБОЧАЯ ПРОГРАММА
ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ
по специальности 31.08.42 Неврология**

Форма обучения: очная

**Ростов-на-Дону
2024**

ХАРАКТЕРИСТИКА ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ ВЫПУСКНИКОВ, ОСВОИВШИХ ПРОГРАММУ ОРДИНАТУРЫ

3.1 Область профессиональной деятельности выпускников, освоивших программу ординатуры, включает охрану здоровья граждан путем обеспечения оказания высококвалифицированной медицинской помощи в соответствии с установленными требованиями и стандартами в сфере здравоохранения.

3.2 Объектами профессиональной деятельности выпускников, освоивших программу ординатуры, являются:

- ✓ Физические лица (пациенты) в возрасте от 0 до 15 лет, от 15 до 18 лет (далее – подростки) и в возрасте старше 18 лет (далее – взрослые);
- ✓ Население;
- ✓ Совокупность средств и технологий, направленных на создание условий для охраны здоровья граждан.

3.3 Виды профессиональной деятельности, к которым готовятся выпускники, освоившие программу ординатуры:

- ✓ профилактическая;
- ✓ диагностическая;
- ✓ лечебная;
- ✓ реабилитационная;
- ✓ психолого-педагогическая;
- ✓ организационно-управленческая

3.4 Выпускник, освоивший программу ординатуры, готов решать следующие профессиональные задачи:

профилактическая деятельность:

- ✓ предупреждение возникновения заболеваний среди населения путем проведения профилактических и противоэпидемических мероприятий;
- ✓ проведение профилактических медицинских осмотров, диспансеризации, диспансерного наблюдения;
- ✓ проведение сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья населения различных возрастно-половых групп, характеризующих состояние их здоровья;

диагностическая деятельность:

- ✓ диагностика заболеваний и патологических состояний пациентов на основе владения пропедевтическими, лабораторными, инструментальными и иными методами исследования;
- ✓ диагностика неотложных состояний;
- ✓ диагностика беременности;
- ✓ проведение медицинской экспертизы;

лечебная деятельность:

- ✓ оказание специализированной медицинской помощи;
- ✓ участие в оказании скорой медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства;
- ✓ оказание медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участие в медицинской эвакуации;

реабилитационная деятельность:

- ✓ проведение медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения;

психолого-педагогическая деятельность:

- ✓ формирование у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих;

организационно-управленческая деятельность:

- ✓ применение основных принципов организации оказания медицинской помощи в медицинских организациях и их структурных подразделениях;
- ✓ организация и управление деятельностью медицинских организаций, и их структурных подразделений;
- ✓ организация проведения медицинской экспертизы;
- ✓ организация оценки качества оказания медицинской помощи пациентам;
- ✓ ведение учетно-отчетной документации в медицинской организации;
- ✓ создание в медицинских организациях и их структурных подразделениях благоприятных условий для пребывания пациентов и трудовой деятельности медицинского персонала с учетом требований техники безопасности и охраны труда;
- ✓ соблюдение основных требований информационной безопасности.

ТРЕБОВАНИЯ К РЕЗУЛЬТАТАМ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

Процесс изучения дисциплины направлен на формирование следующих компетенций в соответствии с ФГОС ВО и ООП ВО по данной специальности:

Универсальные компетенции (УК-):

УК-1- Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и а мации в п о ессиональном контексте

УК-2- Способен разрабатывать, реализовывать проект и управлять им

УК-3- Способен руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, организовывать процесс оказания медицинской помощи населению

УК-4. Способен выстраивать взаимодействие в амках своей п о ессиональной деятельности

УК-5. Способен планировать и решать задачи собственного профессионального и личностного развития, включая задачи изменения карьерной траекто ии

Общие профессиональные компетенции (ПК-):

ОПК-1- Способен использовать информационнокоммуникационные технологии в профессиональной деятельности и соблюдать правила инфо мационной безопасности

ОПК-2- Способен применять основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан и оценки качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей

ОПК-3 Способен осуществлять педагогическую деятельность

ОПК-4 Способен проводить клиническую диагностик и обследование пациентов

ОПК-5- Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность

ОПК-6-Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов

ОПК-7 Способен проводить в отношении пациентов медицинскую экспертиза

ОПК-8- Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения

ОПК-9- Способен проводить анализ медикостатистической информации, вести медицинскую документацию и организовывать деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала

ОПК-10 Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства

ПК-1Способен применять клинические рекомендации, стандарты и клинические протоколы в диагностике и лечении пациентов с заболеваниями нервной системы, в том числе при оказании паллиативной помощи

ЦЕЛЬ И ЗАДАЧИ ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

Цель программы ординатуры по специальности 31.08.42 Неврология – подготовка квалифицированного врача-невролога, обладающего системой универсальных, общих и профессиональных компетенций, способного и готового для самостоятельной профессиональной деятельности.

Задачи программы ординатуры: формирование базовых, фундаментальных и специализированных знаний, позволяющих осуществлять профессиональную деятельность в разных направлениях.

Области профессиональной деятельности и сферы профессиональной деятельности, в которых выпускники, освоившие программу ординатуры (далее – выпускники), могут осуществлять профессиональную деятельность:

- 01 Образование и наука (в сферах: профессионального обучения, среднего профессионального и высшего образования, дополнительного профессионального образования; научных исследований);
- 02 Здравоохранение (в сфере неврологии);
- 07 Административно-управленческая и офисная деятельность (в сфере здравоохранения).

Выпускники могут осуществлять профессиональную деятельность в других областях профессиональной деятельности и (или) сферах профессиональной деятельности при условии соответствия уровня их образования и полученных компетенций требованиям к квалификации работника.

В рамках освоения программы ординатуры выпускники готовятся к решению задач профессиональной деятельности следующих типов:

- медицинский,
- научно-исследовательский,
- организационно-управленческий,
- педагогический.

ПРОЦЕДУРА ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

1. Государственная итоговая аттестация по основной профессиональной образовательной программе подготовки кадров высшей квалификации по программе ординатуры 31.08.42. Неврология осуществляется посредством проведения государственного экзамена и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-невролога в соответствии с содержанием основной образовательной программы и требованиями ФГОС ВО.

Государственные аттестационные испытания ординаторов по специальности 31.08.42 Неврология проходят в форме государственного экзамена (оценка умения решать конкретные профессиональные задачи).

2. Обучающийся допускается к государственной итоговой аттестации после изучения дисциплин в объеме, предусмотренном учебным планом программы ординатуры 31.08.42 Неврология

3. Обучающимся, успешно прошедшим государственную итоговую аттестацию, выдается диплом об окончании ординатуры, подтверждающий получение высшего образования подготовки кадров высшей квалификации по программе ординатуры 31.08.42 Неврология

4. Обучающимся, не прошедшим государственную итоговую аттестацию или получившим на государственной итоговой аттестации неудовлетворительные результаты, а также обучающимся, освоившим часть программы ординатуры и (или) отчисленным из университета, выдается справка об обучении или о периоде обучения по образцу, самостоятельной установленному университетом.

ФОРМА ПРОВЕДЕНИЯ ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

Государственная итоговая аттестация проводится в форме государственного экзамена, состоящего из устного собеседования по дисциплинам (модулям) образовательной программы, результаты освоения которых имеют определяющее значение для профессиональной деятельности выпускников.

В случаях, предусмотренных нормативными и распорядительными актами, государственный экзамен может проводиться письменно (в том числе с применением дистанционного формата¹).

Государственная итоговая аттестация включает оценку сформированности у обучающихся компетенций, предусмотренных ФГОС ВО по специальности 31.08.42

¹ Дистанционный формат – процесс проведения государственных аттестационных испытаний, организуемый с помощью дистанционных технологий и электронных средств передачи информации, реализуемый через электронные системы (Zoom, Skype, MS Teams, вебинар, другое).

Неврология путём оценки знаний, умений и владений в соответствии с содержанием образовательной программы высшего образования - программы ординатуры по специальности, и характеризующих их готовность к выполнению профессиональных задач соответствующих квалификации.

Основой для проведения государственного экзамена являются экзаменационные билеты, включающие в себя два задания.

Одно задание состоит из вопроса, выявляющие теоретическую подготовку выпускника и ситуационные задачи, выявляющей практическую подготовку выпускника по одной и той же теме дисциплины (модулям) образовательной программы.

Пример задания к государственному экзамену, выявляющих теоретическую подготовку выпускника, с указанием проверяемых компетенций:

Номер задания	Формулировка содержания задания	Компетенции, освоение которых проверяется вопросом
1	1.Клещевой энцефалит. Клинические формы острого периода. Диагностика, лечение, профилактика.	УК-1, ОПК-1,3,4,5,6,7,8.
	2.Больной М., 48 лет, поступил в стационар на четвертый день заболевания с жалобами на разлитые боли во всем теле, выраженную слабость, головокружение, снижение аппетита, тошноту, повторную рвоту, головную боль. Из анамнеза: вышеописанные жалобы появились 3 дня назад, однако в день поступления состояние резко ухудшилось, повысилась температура тела до 38,0°C. За неделю до начала заболевания отмечал укус клеща в область уха. Специфическая профилактика КЭ не проводилась. При осмотре: состояние тяжелое, больной вялый. Лицо гиперемировано, отмечаются явления склерита. Тоны сердца ритмичные, тахикардия до 120/мин., АД - 100/65 мм рт. ст. язык сухой, обложен. В неврологическом статусе:	УК-1, ОПК-1,3,4,5,6,7,8.

	сглаженность носогубной складки, опущение правого угла рта. Намечена девиация языка вправо. Сухожильные рефлексy на верхних конечностях равны, на нижних - незначительно S>D. Ригидность мышц затылка 4,0 см, симптом Кернига 110° с обеих сторон. В периферической крови: Эри - 5,15*10¹²/л, НЬ -130 г/л, лейко - 14,0*10⁹/л, э -1 %, п - 7 %, с - 86, л - 4, м - 2, СОЭ - 8 мм/ч. В ликворе: прозрачный, бесцветный, давление 230,0 мм вод. ст. Плеоцитоз 146, с преобладанием лимфоцитов. Белок - 0,33 г/л, реакция Панди (++). Вопросы: 1. Ваш диагноз, его обоснование. 2. Какие дополнительные методы исследования необходимо провести? 3. Назначьте этиотропную терапию в данном клиническом случае. 4. Укажите путь передачи данного заболевания	
--	--	--

ПЕРЕЧЕНЬ ВОПРОСОВ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ГОСУДАРСТВЕННОГО ЭКЗАМЕНА

1. Клещевой энцефалит. Клинические формы острого периода. Диагностика, лечение, профилактика.
2. Классификация острых нарушений мозгового кровообращения. Современные взгляды на патогенез ишемического инсульта, включая развитие «ишемической полутени».
3. Нейроборрелиоз. Клиника, диагностика, лечение.
4. Невралгия тройничного нерва. Современные представления об этиопатогенезе. Клиническая картина, диагностика, лечение.
5. Нейросаркоидоз. Этиология, патогенез, клиническая картина, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение.
6. Острые нарушения спинального кровообращения. Патогенез. Клиника. Диагностика. Лечение.
7. Наследственные полинейропатии. Основные клинические формы. Диагностика, дифференциальная диагностика, лечение.
8. Туберкулезный менингит. Особенности современного течения. Диагностические критерии. Лечение.

9. Полиомиелит. Особенности современного течения полиомиелита. Полиомиелитоподобные заболевания.
10. Клинические и параклинические критерии рассеянного склероза.
11. Ушиб головного мозга. Клинико-морфологические критерии диагностики степеней ушиба.
12. Гнойные менингиты – первичные и вторичные. Этиология, клиника, диагностика, лечение.
13. Лекарственные полинейропатии. Этиология, патогенез, клиническая картина, диагностика, лечение.
14. Амиотрофический боковой склероз. Этиология. Патогенез. Классификация. Клиника. Диагностика. Лечение. Прогноз.
15. Миастения. Основные клинические формы. Миастенический синдром.
16. Болезнь Гентингтона: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
17. Мигрень: этиология, патогенез, основные клинические формы, диагностика, лечение. Неотложная помощь при мигренозном статусе.
18. Эпидемический цереброспинальный менингит: этиология, клиника, диагностика, лечение.
19. Острый рассеянный энцефаломиелит: этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение.
20. Сотрясение головного мозга. Диагностические критерии.
21. Дифференциальная диагностика синдрома Паркинсонизма.
22. Гепатолентикулярная дегенерация: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение, осуществление диспансерного ведения пациентов, профилактика.
23. Прогрессирующие мышечные дистрофии. Мышечная дистрофия Дюшенна-Беккера. Клиника. Диагностика. Тактика ведения.
24. Типы деменции. Болезнь Альцгеймера. Клиника. Диагностика. Принципы поддерживающей терапии.
25. Спинальная мышечная атрофия с вовлечением гена SMN1. Клиника. Диагностика. Лечение.
26. Эпилепсия. Современная классификация.
27. Нейрокожные синдромы. Атаксия-телеангиэктазия Луи-Бар. Клиника. Диагностика. Лечение.
28. Паралич Белла. Топическая диагностика. Лечение.
29. Туннельные синдромы верхней конечности. Синдром запястного канала. Клиника. Диагностика. Лечение.
30. Туберозный склероз. Клиника. Диагностика. Лечение.
31. Прионовые болезни. Болезнь Крейтцфельда-Якоба. Критерии диагностики.
32. Формулировка теоретического вопроса
33. Туннельные синдромы нижней конечности. Синдром грушевидной мышцы. Клиника. Диагностика. Лечение
34. Болезнь Паркинсона. Принципы лечения. Ранние и поздние осложнения медикаментозной терапии

35. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия Гийена-Барре. Этиология, патогенез, клиника, современные аспекты лечения.
36. Шейная радикулопатия. Этиология, клиника, лечение.
37. Полинейропатии. Особенности дифтерийной, диабетической, алкогольной, свинцовой полинейропатии.
38. Туннельные синдромы нижних конечностей.
39. Головная боль напряжения: этиология, классификация, диагностические критерии, клиника, лечение.
40. Травмы спинного мозга: сотрясение, ушиб, сдавление и разрыв. Диагностика и лечение.
41. Синдромы нарушения сознания. Дифференциальная диагностика
42. деструктивной и метаболической комы
43. Экстравентрикулярные и интравентрикулярные опухоли спинного мозга: клинические особенности, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение.
44. Классификация и общие симптомы опухолей головного мозга. Опухоли лобной доли. Клиника, диагностика, лечение.
45. Абузусная головная боль. Этиопатогенез, клиника, лечение
46. Субарахноидальное кровоизлияние. Этиология, клиника, диагностика, лечение. Оперативное лечение.
47. Преддверно-улитковый нерв и его патология. Дифференциальная диагностика.
48. Ульнарный туннельный синдром запястья. Клиника. Диагностика. Лечение.
49. Невральная амиотрофия Шарко-Мари. Клиника. Диагностика. Лечение.
50. Алкогольная полинейропатия. Особенности клиники. Диагностика. Лечение.
51. Инсульт в бассейне задней мозговой артерии. Особенности клиники. Диагностика.
52. Синдром круглого пронатора. Клиника. Диагностика. Принципы лечения.
53. Невралгия языкоглоточного нерва. Клиника. Диагностика. Лечение.
54. Блоковый и отводящий (IV и VI) нервы и их патология.
55. Сирингомиелия. Этиология. Клиника. Диагностика. Лечение.
56. Кластерная головная боль. Клиника. Диагностика. Лечение.
57. Наследственные дистонии. Клиника. Диагностика. Лечение.
58. Болезнь Вильсона-Коновалова. Клиника. Диагностика. Лечение.
59. Абсцессы головного мозга. Виды и источники абсцедирования. Клиника. Диагностика. Лечение.
60. Синдромы нарушений кровообращения в бассейне средней мозговой артерии.
61. Поражение нервной системы при паранеопластических процессах: клиническая картина, диагностика, лечение.
62. Рассеянный склероз: этиология, патогенез, клиника, диагностика

63. Рассеянный склероз: лечение в зависимости от типа течения
64. Острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (синдром Гийена-Барре): этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение
65. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение
66. Транзиторная ишемическая атака: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение
67. Кардиоэмболический ишемический инсульт: этиология, патогенез, клиника, диагностика, особенности лечения
68. Атеротромботический ишемический инсульт: этиология, патогенез, клиника, диагностика, особенности лечения
69. Инфаркты мозжечка: этиология, патогенез, клиника, диагностика, особенности лечения
70. Дифференциальная диагностика разных патогенетических вариантов ишемического инсульта
71. Лакунарный инсульт: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение
72. Дифференциальная диагностика ишемического инсульта в каротидном и вертебро-базиллярном бассейнах
73. Хроническая ишемия мозга, сосудистая деменция: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение
74. Паренхиматозное кровоизлияние: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение
75. Субарахноидальное кровоизлияние: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение
76. Болезнь Паркинсона: этиология, патогенез, клиника, диагностика, принципы фармакологического лечения
77. Болезнь Паркинсона: моторные флуктуации, лекарственные дискинезии и дистонии, лечение больных с моторными осложнениями
78. Диабетические полинейропатии: патогенез, классификация клинических форм, диагностика
79. Диабетическая дистальная симметричная полинейропатия: патогенез, клиника, диагностика, лечение
80. Вегетативные формы диабетической полинейропатии: патогенез, клиника, диагностика, лечение
81. Болевые формы диабетической полинейропатии: патогенез, клиника, диагностика, лечение
82. Туннельные нейропатии лучевого нерва: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение
83. Туннельные нейропатии срединного нерва: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение
84. Туннельные нейропатии локтевого нерва: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение
85. Плечевая плексопатия. Синдром верхней апертуры грудной клетки. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение

86. Туннельные нейропатии общего малоберцового нерва: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение
87. Туннельные нейропатии большеберцового нерва: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение
88. Туннельные нейропатии седалищного нерва: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение
89. Нейропатия лицевого нерва: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение

ПЕРЕЧЕНЬ СИТУАЦИОННЫХ ЗАДАЧ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ГОСУДАРСТВЕННОГО ЭКЗАМЕНА

1. Больной 46 лет военнослужащий поступил в неврологическую клинику с жалобами на пошатывание при ходьбе и преходящее двоение. В последнее время злоупотреблял алкоголем. При поступлении в неврологическом статусе выявляется выраженная мозжечковая атаксия, интенционный тремор, рефлекторный пирамидный синдром с вовлечением надъядерных путей, интеллектуальными и аффективными расстройствами в виде нарушений мышления по лобному типу, предметной и пространственной агнозии, неадекватности поведения, негативизма, аспонтанности. Ликвор нормальный, признаков внутричерепной гипертензии нет. Общий анализ крови, мочи, биохимия крови без патологии. На МРТ головного мозга умеренно выраженная наружная атрофия в лобно-теменно-височных отделах и в полушариях мозжечка, очагов демиелинизации не обнаружено. В последующие 2 недели течение заболевания приняло лавинообразный характер: выросли расстройства лобного типа, прогрессировала экстрапирамидная симптоматика, уровень сознания снизился до сопора с отсутствием контроля за тазовыми органами. Больному выполнена ЭЭГ. Выявлена повторяющаяся трифазная и полифазная активность острой формы амплитудой до 200 мкВ, возникающая с частотой 1,5-2 в секунду. Через 5 месяцев пациент скончался.

Вопросы:

- 1) Для какого заболевания характерна данная картина ЭЭГ?
- 2) Дифференциальная диагностика.
- 3) Критерии постановки диагноза.
- 4) Какие изменения ожидаем увидеть на патоморфологическом исследовании?

2. Больной М., 16 лет, поступил в неврологическое отделение с жалобами на слабость в верхних конечностях — невозможность поднять руки вверх. Слабость в руках больной отмечает на протяжении года, в то время как мать, страдающая аналогичным заболеванием, заметила снижение силы в верхних конечностях сына года три назад. Слабость постепенно нарастает. Заметное ухудшение отмечали после физических нагрузок — спортивных занятий на турнике и подъема тяжестей.

Из анамнеза жизни: мальчик от 2-й нормально протекавшей беременности, 2-х

родов со слабостью родовой деятельности, родился с массой 4000 г, длиной 58 см. Развивался соответственно возрасту, учится в 9-м классе, удовлетворительно.

Неврологический статус: интеллект сохранен. Функция глазодвигательных нервов не нарушена. Выражена гипомимия лица и гипотрофия мышц плечевого пояса, «крыловидные» лопатки. Мышечная сила в проксимальных отделах верхних конечностей снижена до 3 баллов, больше слева, в дистальных — 5 баллов, в нижних конечностях — 3 балла. Мышечный тонус понижен. Сухожильные рефлексy на верхних и нижних конечностях живые, равномерные; брюшные рефлексy живые. Патологических стопных знаков нет. Походка не изменена. Координаторные пробы выполняет четко.

Обследование: общеклинические анализы без патологических изменений; КФК — 148 ($N < 270$ ед/л).

Семейный анамнез: у матери пробанда, 41 года, в 14 лет началось заболевание, проявившееся слабостью мышц плечевого пояса; слабость мимической мускулатуры появилась с 35–36 лет. Аналогичное заболевание отмечается у ее отца, у 5 из 10 родных братьев и сестер и у 4 племянников.

Вопросы:

1) Какие дополнительные методы обследования необходимы для постановки диагноза?

1) Какой характер наследования заболевания можно предполагать в данной семье?

2) Для какого заболевания наиболее характерны данные проявления?

3) Дифференциальная диагностика.

3. Пациент Л., 36 лет, обратился к врачу-неврологу с жалобами на боль в области левой ягодицы, которая распространяется по задне-наружной поверхности бедра, затруднения при ходьбе из-за боли; онемение, жжение по наружно-боковой поверхности голени и стопы слева. Боль и онемение усиливаются в положении сидя и уменьшаются в положении лежа.

Выше описанные жалобы возникли 2 месяца назад после длительной поездки за рулем автомобиля. Сначала появились боли в области левой ягодицы.

Пациент самостоятельно выполнил инъекцию диклофенака в левую ягодицу, после чего присоединились боль и онемение по задней поверхности бедра, голени и по наружному краю стопы. Лечился амбулаторно с использованием НПВС, миорелаксантов, витаминов группы В внутримышечно, без существенного эффекта.

Объективно: пациент нормостенического телосложения, умеренного питания; температура тела 36,4°C. Кожные покровы обычной окраски, чистые. В легких дыхание без хрипов. Тоны сердца приглушены, шумов нет; АД — 120/80 мм рт. ст., пульс — 62 удара в минуту, ритмичный. Живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах; печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Дизурических явлений нет, симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Движения в поясничном отделе позвоночника не ограничены, безболезненны; движения в тазобедренных суставах в полном

объеме. При пальпации отмечается выраженная болезненность и напряжение в левой ягодичной области. Отмечается болезненность в ягодице слева при отведении голени кнаружи согнутой в колене ноги с одновременной внутренней ротацией бедра в положении пациента лежа на спине.

Неврологический статус: краниальные нервы интактны. Парез разгибателей левой стопы до 4 баллов, мышечный тонус в норме, слева снижен ахиллов рефлекс. Патологических пирамидных знаков нет. Снижение болевой чувствительности по наружной поверхности левой голени и наружному краю левой стопы. Симптомы натяжения отрицательные. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. Ходит, прихрамывая из-за боли. Тазовые функции контролирует.

Вопросы.

1. Поставьте наиболее вероятный диагноз.
2. Назначьте дополнительные методы исследования.
3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику.
4. Назначьте лечение.

4. Мужчина 48 лет, до этого считавший себя абсолютно здоровым, стал замечать, что изменился его голос, движения стали замедленными, одеваться он стал в 2 раза дольше, а в правой руке появилось дрожание. При сборе анамнеза выяснилось, что дед пациента страдал похожим заболеванием. Клиническое обследование (биохимический анализ крови, консультации терапевта, окулиста, ЭКГ) не выявило значимых отклонений в состоянии здоровья. 73 Неврологическое обследование выявило тремор покоя 4-6 Гц, мышечную ригидность по экстрапирамидному типу более выраженную справа.

- 1) Какую пробу необходимо провести? Методика проведения?
- 2) Дифференциальная диагностика.
- 3) Критерии подтверждения и исключения болезни Паркинсона.
- 4) Тактика лечения.

5. Больной М., 48 лет, поступил в стационар на четвертый день заболевания с жалобами на разлитые боли во всем теле, выраженную слабость, головокружение, снижение аппетита, тошноту, повторную рвоту, головную боль.

Из анамнеза: вышеописанные жалобы появились 3 дня назад, однако в день поступления состояние резко ухудшилось, повысилась температура тела до 38,0°C. За неделю до начала заболевания отмечал укус клеща в область уха. Специфическая профилактика КЭ не проводилась.

При осмотре: состояние тяжелое, больной вялый. Лицо гиперемировано, отмечают явления склерита. Тоны сердца ритмичные, тахикардия до 120/мин., АД - 100/65 мм рт. ст. язык сухой, обложен.

В неврологическом статусе: сглаженность носогубной складки, опущение правого угла рта. Намечена девиация языка вправо. Сухожильные рефлексy

на верхних конечностях равны, на нижних - незначительно $S > D$. Ригидность мышц затылка 4,0 см, симптом Кернига 110° с обеих сторон.

В периферической крови: Эри - $5,15 \cdot 10^{12}/л$, НБ - 130 г/л, лейкоц - $14,0 \cdot 10^9/л$, э - 1 %, п - 7 %, с - 86, л - 4, м - 2, СОЭ - 8 мм/ч.

В ликворе: прозрачный, бесцветный, давление 230,0 мм вод. ст. Плеоцитоз 146, с преобладанием лимфоцитов. Белок - 0,33 г/л, реакция Панди (++).

Вопросы:

1. Ваш диагноз, его обоснование.

2. Какие дополнительные методы исследования необходимо провести?

3. Назначьте этиотропную терапию в данном клиническом случае.

4. Укажите путь передачи данного заболевания.

1. **6.** Ребенок Ф., 4-х лет, самостоятельно доставлен родителями в приемное отделение детской городской больницы. Родители предъявляют жалобы на нарушение сознания, перекошенность лица, судороги в левых конечностях, отсутствие движений в правых конечностях ребенка. Из анамнеза известно: Заболел остро, вечером прошедшего дня около 20 часов внезапно нарушились произвольные движения в правой половине тела (рука висела, не мог встать), отмечалась перекошенность лица. Симптоматика регрессировала самостоятельно в течение 15 минут. Утром при попытке пробудить, у ребенка отмечались судороги в левых конечностях в течение 10 минут, нарушение речи. Обратились в детское приемное отделение. При транспортировке судороги повторились. Факт отравления родители исключали. Накануне, за день до начала заболевания, ударился подбородком о диван. Неделью назад перенес острое респираторное заболевание: в дебюте повышение температуры в первые сутки до $37,8$ градусов, кашель, насморк, лечили амоксициллином, бромгексином, биопароксом. Посещает детский сад, в детском саду карантина нет. Объективно: Общее состояние тяжелое за счет нарушения сознания, судорожного синдрома, очаговой симптоматики. Кожные покровы бледные, чистые, нормальной влажности. На руках и ногах множественная синячковая сыпь. Язык чистый, влажный. Зев: гиперемия дужек, миндалины увеличены, гнойных налетов нет. Носовое дыхание свободное. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно. Отеков нет. Периферические лимфоузлы не увеличены, эластичные, безболезненные. Костно-суставная система без патологии. Частота дыхания — 21 в минуту. Дыхание в легких везикулярное, хрипов нет. Пульс — 102 удара в минуту, ритмичный. АД — 108/60 мм рт. ст. Тоны сердца нормальной звучности, ритмичные. Живот мягкий. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется.

В неврологическом статусе: сознание нарушено до глубокого сопора, глаза открыты, взгляд блуждающий, ребенок на звуки не реагирует, но на резкие болевые раздражители реакция есть. Судороги клонические в левых конечностях, лицо перекошено в левую сторону, тризм жевательной мускулатуры. Голова округлой формы. Венозный рисунок на лбу, висках выражен. Движения глазных яблок в полном объеме. Зрачки нормальных размеров. Реакция зрачков на свет есть, равная. Нистагм горизонтальный

влево при крайних отведениях. Корнеальные рефлексы сохранены. Глазная щель слева меньше. Сглаженность носогубной складки справа. Язык по средней линии в полости рта. Глоточный рефлекс сохранен. Объем активных движений ограничен в правой руке. Объем пассивных движений полный. Сила по мышечным группам резко снижена. Координация не проверена из-за нарушения сознания. Рефлексы проприоцептивные: повышены с правых конечностей. Рефлексы экстероцептивные: живые, равные. Патологические рефлексы отсутствуют. Тонус мышечный снижен. Менингеальные знаки: отрицательные.

Проведенное обследование: Общий анализ крови: гемоглобин 127 г/л, эритроциты $4,95 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $5,9 \times 10^9/л$, тромбоциты $223 \times 10^9/л$, СОЭ 5 мм/час, гематокрит 36,9 %, лейкоцитарная формула: п — 2 %, с - 51 %, л - 37 %, м - 9 %, э — 1 %.

Общий анализ мочи: без изменений.

Биохимический анализ крови: общ. белок сыв. 72,8 г/л, альбумины 49,4 %, мочевины сыв. 3,8 ммоль/л, креатинин сыв. 33,2 ммоль/л, АСТ 33,7 ед/л, АЛТ 14,3 ед/л, ЛДГ 660,5 ед/л, калий 4,17 ед/л, билирубин 8,2 мкмоль/л, билирубин прямой 0,9 мкмоль/л, глюкоза 5,7 ммоль/л, кальций 2,7 ммоль/л, ЛДГ1 254,5 ммоль/л, натрий 138,4 ммоль/л. хлор составил 102,2 ммоль/л, гомоцистеин 8,2 мкмоль/мл, фибриноген 3,8 г/л, ПТИ 86 %, АЧТВ 43 сек.

Спинномозговая пункция: ликвор чистый прозрачный, частыми каплями. Клинических и биохимических изменений не выявлено, бактериоскопия — в поле зрения микробные клетки отсутствуют. Посев ликвора на микрофлору — отрицательный. Заключение офтальмолога: ОН — спокойные. Оптические среды прозрачные. Глазное дно без особенностей. Мультиспиральная компьютерная томография головного мозга и ангиография сосудов головного мозга: Слева выявлен гиподенсивный очаг в височной доле от уровня стенки переднего рога до середины наружной капсулы $1,5 \times 3,3 \text{ см} + 27 \text{ ед}$. Дислокации нет, желудочки не расширены. Позвоночные, базилярная, внутренние сонные артерии равномерной, симметричной ширины, аномалий развития не определяется. Асимметрия задних соединительных артерий: умеренное расширение слева (1,6 мм, при сравнении справа — 0,9 мм), с двумя петлеобразными изгибами по ходу. Сужение, с дальнейшим отсутствием визуализации ветвей стриарных артерий слева (бассейн левой средней мозговой артерии), с вероятным наличием тромба в латеральной ветви левой стриарной артерии.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз?
2. Дополнительные методы обследования?
3. Лечение?
4. Дифференциальная диагностика?
6. Больной М., 20 лет, в ноябре, обратился в инфекционное отделение по направлению терапевта поликлиники с жалобами на умеренные боли в коленных, голеностопных, локтевых суставах, усиливающихся при

физической нагрузке.

Из анамнеза выяснено, что проживает в сельской местности; в мае, снимал с себя присосавшегося в области шеи клеща. Эритемы не наблюдалось. В августе чувствовал общее недомогание, утомляемость. Осенью обратил внимание на повышение температуры тела до 37,0-37,5°C, боли в шейном и грудном отделах позвоночника, коленных, голеностопных, локтевых суставах, умеренную головную боль, слабость. На протяжении всего года беспокоят боли в суставах, лихорадка, слабость.

При осмотре: температура тела 37,5°C, ЧСС-76/мин., АД=110/70 мм рт. ст. Коленные, голеностопные, локтевые суставы несколько отечны, движения в них в полном объеме болезненны, с посторонней помощью. Больной встает с кровати с посторонней помощью или с помощью рук, походка на полусогнутых нижних конечностях, отмечается гипотрофия мышц плечевого пояса, гипотония верхних конечностей больше слева, выраженный гипергидроз. При рентгенографическом исследовании суставов выявлена деформация коленных суставов с сужением суставной щели. При нРИФ к боррелиям IgM 1:80, IgG 1:160.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз?
2. Дополнительные методы обследования?
3. Лечение?
4. Дифференциальная диагностика?

7. Больной, 35 лет, жалобы на приступы кратковременных болей в области левой носогубной складки, возникающие преимущественно днем с частотой до 20 раз в сутки. Болевой пароксизм провоцируется прикосновением к коже левой щеки, жеванием, разговором, чисткой зубов. Во время приступа больной боится шелохнуться, прерывает разговор, в последнее время боится принимать пищу. Из анамнеза известно: приступы описанных болей беспокоят последние три года, что сам пациент связывает с наличием патологии в ротовой полости – пломбирование кариозных зубов и протезирование полости рта. Объективно: АД=140/85 мм рт. ст., пульс=78 уд/мин., T=36,5 С*. В неврологическом статусе: Астеничен. ЧМН – обоняние не нарушено, (со слов) зрение снижено D=S, зрачки D=S, фотореакция живая, конвергенция и аккомодация не нарушены. Глазодвижения в полном объеме. Ограничения полей зрения контрольно-сравнительным способом нет. Нистагма нет. Функция жевательной мускулатуры не нарушена. Оценка боли по ВАШ – 6 баллов. Нарушения чувствительности в области лица нет. Триггерные зоны – область левой щеки, слизистая нижней десны слева. Умеренная болезненность при пальпации точек выхода II, III ветвей тройничного нерва слева. Асимметрии мимической мускулатуры не выявлено, вкус не нарушен. Слух не снижен, шепотную речь слышит на расстоянии 6 м. Фоная, глотание не нарушены. Язык по средней линии. Сухожильные рефлексы с конечностей D=S, средней живости. Мышечный тонус и сила в конечностях в норме. Нарушений поверхностной и глубокой чувствительности на туловище и

конечностях не выявлено.

Результаты лабораторных исследований:

Клинический анализ крови: Эр-3,9*10¹² /л; Лц-7,1*10⁹ /л; Нб-135 г/л; Э-2%; Б-0; П/я-3%; С/я-65%; Лф-25%; Мо-5%; Нт-38%; Тр-320*10⁹ /л; СОЭ=5 мм/ч.

Клинический анализ мочи: Уд. Вес-1,015; реакция-6,5; белок-нет; Лц-1-2х ; Эр-1х ; Глюкоза-нет;

Биохимический анализ крови: глюкоза-4,4 ммоль/л; АСТ-17; АЛТ-19; Бил.общ.-17,0 мкмоль/л; Белок общ.- 63 г/л; креатинин- 61 мкмоль/л; Мочевина - 3,3 ммоль/л; На-137 ммоль/л; К-3,7 ммоль/л; ЭКГ: без патологии.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз?
2. Дополнительные методы обследования?
3. Лечение?
4. Дифференциальная диагностика?

8. Пациентка А., 55 лет, поступила с жалобами на почти постоянную давящую головную боль в затылочной области (до 6 баллов по визуально-аналоговой шкале); шаткость при ходьбе, снижение остроты зрения за последние 2 года, а также тянущие боли в обоих тазобедренных суставах. С 2015 года беспокоила давящая головная боль в затылочной области, почти постоянная, меняющая свою интенсивность в течение суток, без отчетливого эффекта от приема нестероидных противовоспалительных средств. В мае 2015 года была выполнена магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга, по результатам которой была выявлена лишь умеренно выраженная заместительная гидроцефалия.

При повторном исследовании в 2016 году на МРТ головного мозга выявлено утолщение перекреста зрительных нервов до 5,3 мм, изменение сигнала от зрительных трактов, структур гипоталамуса, многочисленные полиморфные очаги 3-12 мм в субкортикальных отделах лобных, теменных долей и перивентрикулярно. Иммунологическое исследование, выполненное в 2016 году для исключения системных заболеваний соединительной ткани (СЗСТ) показало отрицательные результаты. Было высказано предположение о нейродегенеративном заболевании, проводились курсы нейропротективной терапии, но без эффекта.

В мае 2018 года при повторной МРТ головного мозга обнаружено обширное симметричное поражение оптико-хиазмальной области размером 49х16х21 мм с неоднородным накоплением контрастного вещества. После проведенного лечения, включавшего цефтриаксон, рифампицин, дексаметазон, была отмечена положительная динамика в виде регресса интенсивности головной боли и улучшения общего самочувствия.

При осмотре в неврологическом статусе: сознание ясное, речевые нарушения отсутствуют, умеренное снижение когнитивных функций (24 балла по МоСА), функции черепных нервов в пределах физиологической

нормы. Мышечный тонус в конечностях диффузно снижен, мышечная сила полная. Сухожильные и периостальные рефлексy средней живости, D=S. Патологических кистевых и стопных знаков нет. Поверхностная и глубокая чувствительность не нарушены. Координаторные пробы (пальце-носовая и пяточно-коленная) выполняла удовлетворительно, в позе Ромберга была устойчива. Менингеальные симптомы отрицательные, функции тазовых органов не нарушены.

Общий анализ крови при поступлении без особенностей. Биохимический анализ крови: С-реактивный белок 0,6 мг/л (0,0-6,0 мг/л), щелочная фосфатаза 74,2 Ед/л (<105,0 Ед/л), креатинфосфокиназа 62 Ед/л (24-170 Ед/л), креатинин 70 мкмоль/л (53,0-106,0 мкмоль/л), общий билирубин 13,4 мкмоль/л (3,4-20,5 мкмоль/л), холестерин 5,45 ммоль/л (3,5-5,0 ммоль/л), АЛТ 12,9 Ед/л (0,0-32,0 Ед/л), АСТ 9,9 Ед/л (0,0-31,0 Ед/л), глюкоза 5,55 ммоль/л (3,3-6,1 ммоль/л), калий 4,3 ммоль/л (3,5-5,5 ммоль/л), натрий 140 ммоль/л (130-156 ммоль/л). Общий анализ мочи: норма.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз?
2. Дополнительные методы обследования?
3. Лечение?
4. Дифференциальная диагностика?

9. Больной Щ., 72 года, предъявляет жалобы на отсутствие активных движений в ногах, нарушение чувствительности в ногах, задержку мочи и стула, боли в левой половине грудной клетки, резкую общую слабость. Из анамнеза: со слов больного он заболел остро. Вечером на фоне падения АД до 40/0 мм рт. ст. появились боли в нижней части грудной клетки, резкая общая слабость и прогрессирующая (в течение 30–40 мин) слабость в нижних конечностях. Объективно: общее состояние больного в момент осмотра средней тяжести. Сознание сохранено, вступает в речевой контакт, команды выполняет правильно. Положение вынужденное из-за нижнего парапареза. Кожные покровы обычной окраски, отеков нет. Дыхание свободное, самостоятельное, ЧДД 16 в мин. Перкуторно над легкими легочной звук. Аускультативно – везикулярное дыхание, ослабленное в нижних отделах. Тоны сердца ритмичные, приглушенные. АД 110/70 мм рт. ст., пульс 80 уд. в мин, ритмичный. Язык суховат, обложен белым налетом. Живот мягкий, безболезненный, мочеиспускание по уретральному катетеру. Неврологический статус: сознание ясное, во времени, пространстве и в себе ориентирован. ЧМН в норме. В двигательной сфере – нижний глубокий парапарез с мышечной дистонией в ногах. Сухожильные рефлексy с ног снижены с 2-х сторон, вызывается положительный симптом Бабинского с 2-х сторон. В чувствительной сфере – выпадение всех видов по проводниковому типу с уровня Th-10. Нарушение функции тазовых органов по типу задержки мочи и стула.

Общий анализ крови: Нв 103 г/л, эр. $3,7 \times 10^{12}/л$, лц. $13,8 \times 10^9 /л$. Лейкоформула: с. 68%, лимф. 28%, мон. 4%, СОЭ 5 мм/ч. Биохимический

анализ крови: глюкоза 8,7 ммоль/л, общ. белок 58,7 г/л, мочевины 6,0 ммоль/л, билирубин общ. 7,5 ммоль/л, калий 4,5 ммоль/л, АСТ 18,0 у/л.

Общий анализ мочи: уд. вес 1012, белок 0,165 ммоль/л, глюкоза полож., эпителиальный 0-0-2/п. зр., л. 4-8-12/п. зр., слизь++.

УЗИ органов брюшной полости: УЗ-признаки уплотнения паренхимы печени, пневматоз кишечника. В левой плевральной полости определяется жидкость в объеме около 800–850 мл, справа жидкость не визуализируется. ЭКГ: Ритм синусовый, ЧСС 72 в мин. Признаки ГЛЖ. Данных о нарушении коронарного кровообращения нет.

МСКТ органов грудной полости: признаки расслаивающейся аневризмы грудного отдела аорты.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз?
2. Дополнительные методы обследования?
3. Лечение?
4. Дифференциальная диагностика?

10. Пациент, 16 лет, обратился к неврологу с жалобами на интенсивные эпизодические жгучие боли в ладонях и стопах, интенсивность и частота возникновения которых увеличиваются после приема теплой ванны, занятий спортом; непереносимость жары, головокружение, ощущение усталости, общей слабости.

Анамнез заболевания: Считается себя больным в течение 1,5 лет, когда впервые появились вышеописанные жалобы.

Генеалогический анамнез: родители ребенка не являются его генетическими родственниками.

Соматический статус: общее состояние удовлетворительное, кожные покровы сухие, ангидроз, отмечаются ангиокератомы на коже пальцев рук, тоны сердца ясные, синусовая аритмия, ЧСС=95 в минуту, артериальное давление: 154/89 мм. рт. ст., ЧД-22 в минуту, живот правильной формы, симметричен, при пальпации безболезненный.

В неврологическом статусе: сознание ясное, контактен, правильно ориентирован в месте и времени, критичен. Краниальная иннервация без патологии. Активные и пассивные движения в конечностях в полном объеме, мышечный тонус в норме. Парезов нет, сухожильные рефлексы с конечностей живые, D=S, патологических пирамидных знаков нет. Снижение температурной, тактильной, болевой чувствительности в конечностях по типу «перчаток и носков», парестезии. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга устойчив. Походка: без особенностей. Тазовые функции контролирует.

Данные лабораторных исследований:

Клинический анализ мочи - протеинурия, альбуминурия, снижение плотности мочи до 1000-1005.

Клинический анализ крови-лейкоцитоз, нейтрофилез, повышение СОЭ.

Биохимический анализ крови - повышение уровня креатинина, мочевины; снижение белка, белковых фракций.

Данные инструментальных методов исследования:

МРТ головного мозга - без патологии.

Вопросы:

1. Предполагаемый диагноз?
2. Необходимые дополнительные методы диагностики?
3. Дифференциальный диагноз?
4. Лечение?

11. Больная 18 лет жалуется на сильную головную боль, рвоту, светобоязнь, двоение в глазах. Заболела неделю назад, когда повысилась температура, началось недомогание, потеряла аппетит, беспокоила головная боль, вялость. При осмотре: температура 38,4 С, жалуется на диффузную головную боль, незначительное двоение предметов по горизонтали при взгляде вправо. Ориентирована правильно, быстро истощается. Ригидность мышц шеи, скуловой симптом Бехтерева справа, симптом Кернига с двух сторон. Со стороны черепных нервов: легкое расходящееся косоглазие за счет левого глазного яблока, анизокория $S > D$, фотореакция слева снижена. Другой очаговой симптоматики не выявляется. При исследовании цереброспинальной жидкости (анализ ликвора прилагается) выявляется повышение давления, смешанный плеоцитоз с преобладанием лимфоцитов, снижение содержания глюкозы и хлоридов, при отстаивании ликвора выпадает пленка фибрина.

Анализ ликвора: цвет - бесцветный, прозрачность-прозрачный, давление - 210 мм вод. ст., цитоз - 200/3, лимфоциты -130, нейтрофилы-70, белок - 1.9 мг%, после стояния около двух часов на холоде образовалась тонкая пленка на поверхности жидкости и по стенкам пробирки, глюкоза-0,22 г/л, хлориды - 80 ммоль/л.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз?
2. Дополнительные методы обследования?
3. Лечение?
4. Дифференциальная диагностика?

12. Больной 14 лет поступил в клинику нервных болезней с жалобами на слабость в правой руке и левой ноге, которые появились 2 дня назад. Из анамнеза известно, что за неделю до госпитализации отмечались желудочно-кишечные расстройства и незначительный подъем температуры. Накануне развития мышечной слабости отмечались боли в мышцах конечностей. При осмотре: состояние средней тяжести. Общемозговой, менингеальной симптоматики нет. Со стороны черепных нервов без патологии. Снижение силы в проксимальных отделах правой руки до 3-3.5 баллов. Рефлексы с двуглавой и трехглавой мышц $D < S$. В левой ноге сила снижена в проксимальных и дистальных отделах до 2.0-2.5 и 3.5-4.0 баллов соответственно. Коленные и ахилловы рефлексы $S < D$. Расстройств чувствительности нет. При исследовании цереброспинальной жидкости на 3-ий день после развития мышечной слабости (анализ ликвора прилагается) определяется синдром клеточно-белковой диссоциации с лимфоцитарным

плеоцитозом.

Анализ ликвора: цвет - бесцветный, прозрачность - прозрачный, цитоз - 60 лимфоцитов, белок – 0.33 мг %. давление 190 мм водного столба.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз?
2. Дополнительные методы обследования?
3. Лечение?
4. Дифференциальная диагностика?

13. Больной 17 лет поступил в клинику с жалобами на двоение, усиливающееся при взгляде вправо, шаткость при ходьбе. Болен в течение 6 месяцев, когда без видимой причины у него развилась слепота на левый глаз, но вскоре зрение полностью восстановилось. После очередного ОРВИ, протекавшего с высокой температурой, появилось двоение предметов, а затем присоединилась шаткость при ходьбе. При обследовании – соматический статус без патологии.

В неврологическом статусе – ограничение подвижности правого глазного яблока, горизонтальный нистагм при взгляде в стороны, сглаженность левой носогубной складки. Парезов нет. Сухожильные и периостальные рефлексы выше слева. Брюшные рефлексы слева не вызываются. Аналоги рефлекса Россолимо с обеих кистей, симптом Россолимо и Чураева со стоп, более четкие слева. Непостоянный интенционный тремор слева при пальценосовой пробе. Чувствительность не нарушена.

Заключение офтальмолога: глазное дно справа без патологии, слева диск зрительного нерва бледно-розовый, височная половина его бледнее височной половины правого диска.

Компьютерная томография без контраста выявила зоны пониженной плотности, округлой формы, с четкими контурами в проекции белого вещества нижней лобной извилины и в средних отделах заднего бедра внутренней капсулы слева с распространением на лентикулярное ядро. Желудочковая система и субарахноидальное пространство без особенностей. После введения контраста дополнительно выявлены еще две зоны накопления контраста в проекции белого вещества центральной извилины и нижней лобной извилины справа.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз?
2. Дополнительные методы обследования?
3. Лечение?
4. Дифференциальная диагностика?

14. В отделение травматологии был вызван невролог для консультации. Больной 25 лет 3 часа назад по линии скорой помощи был доставлен с переломом правой бедренной кости на уровне средней трети. При поступлении больному было проведена адекватная противошоковая терапия. Со слов мед. персонала больной стал загружаться, речь стала невнятной, постепенно стала развиваться слабость в левых конечностях. Объективно: Общее состояние тяжелое, сознание нарушено по типу

стопора, гемодинамика стабильная, АД 110\70 пульс 80 хорошего наполнения.

В неврологическом статусе: Зрачки равновеликие D=S, фотореакция вызывается, центральный парез VII и XII пар слева, активные движения ограничены в левых конечностях из-за парезов, сухожильные рефлексy вызываются D>S, тонус мышц понижен в левых конечностях, чувствительных нарушений не выявлено, патологические стопные знаки – симптом Бабинского положительный слева, менингеальных знаков не выявлено.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз?
2. Дополнительные методы обследования?
3. Лечение? .
4. Дифференциальная диагностика

15. Пациент Д., 58 лет амбулаторно наблюдается у ЛОР врача в связи с правосторонним гнойным средним отитом. Пользуется назначенными местными каплями с аминогликозидным антибиотиком и сам делает согревающие компрессы. Внезапно его состояние резко ухудшилось, появилась сильная головная боль, больше справа, головокружение, рвота. Доставлен в ЛОР отделение больницы, где в приемном отделении выявлен менингеальный симптомокомплекс.

Проведена люмбальная пункция. В анализе ликвора: мутный, давление 280 мм вод.ст., 800 клеток в 1мкл (нейтрофилы), белок – 0,9 г\л, сахар – 2,1 ммоль\л.

Вопросы:

1. Поставьте предварительный клинический диагноз?
2. Какие методы дополнительного обследования необходимы в данной клиническом случае?
3. Дифференциальная диагностика?
4. Укажите методы лечения.
5. Каков прогноз данного заболевания.

16. Женщина 50 лет пришла на консультацию к врачу-неврологу.

Предъявляет жалобы на боли по наружной поверхности обеих голени, чувство онемения, ползания «мурашек» в стопах.

Анамнез заболевания: Боли по наружной поверхности обеих голени появились около 2 месяцев назад, около 3 недель назад присоединилось ощущение онемения, ползания «мурашек» в стопах, в течение последней недели боли в ногах значительно усилились.

Анамнез жизни: Страдает артериальной гипертензией около 7 лет, отмечает подъемы АД до 190/100 мм.рт.ст., постоянно принимает Конкор 5 мг утром. В течение 4 месяцев принимает таблетки Изониазид в дозе 600 мг в сутки для профилактики туберкулеза, так как сыну пациентки , проживавшему с ней в одной квартире, поставили диагноз «Инфильтративный туберкулез легких, двухсторонний, в фазе распада и обсеменения, МБТ+». Не курит,

алкоголь не употребляет. Профессиональных вредностей не имеет. Объективный статус: общее состояние удовлетворительное. Масса тела – 55 кг, рост – 160 см. Температура тела 36,5 °С. Кожные покровы чистые, обычной окраски и влажности. Видимые слизистые оболочки чистые, влажные. Дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧДД -18 в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС – 78 в минуту, АД – 130/90 мм.рт.ст. При пальпации живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены, при пальпации безболезненны. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Стул регулярный.

В неврологическом статусе: сознание ясное, в пространстве, времени, собственной личности ориентируется, доступна вербальному контакту. ЧМН: без патологии. Парезов нет. Сухожильные рефлексы симметрично снижены, коленные, ахилловы рефлексы отсутствуют с двух сторон, патологических рефлексов нет. Отмечается снижение всех видов чувствительности ног по типу «носков» с гиперпатией по наружной поверхности голеней. В позе Ромберга неустойчива, особенно с закрытыми глазами. ПНП выполняет удовлетворительно, ПКП - с промахиванием с закрытыми глазами.

Результаты инструментальных методов исследования:

ЭНМГ: Выявлено значительное снижение амплитуды сенсорных ответов и умеренное снижение скорости проведения возбуждения по чувствительным волокнам периферических нервов ног.

Вопросы:

1. Назовите предполагаемый основной диагноз.
2. Какая форма полинейропатии выявлена у пациентки при неврологическом осмотре и по результатам ЭНМГ?
3. Каковы важнейшие патогенетические факторы при данном виде полинейропатии?
4. Дифференциальный диагноз
5. Лечение.

17. У 48-летнего трубача в последние 2 месяца появились трудности при движении губами во время игры на трубе и поперхивание при глотании. В неврологическом статусе: слабость, атрофия, фасцикуляции мышц лица, языка, грудино-ключично-сосцевидной и трапециевидной мышц с обеих сторон; бульбарная дизартрия; равномерное повышение рефлексов на руках и ногах, симптом Бабинского.

Данные КТ, рентгенографии спинномозговой жидкости и других лабораторных исследований – в пределах нормы.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз?
2. Дополнительные методы обследования?
3. Лечение?
4. Дифференциальная диагностика?

18. Пациентка, 37 лет, обратилась к неврологу с жалобами на слабость и повышенную утомляемость мышц, периодическое двоение в глазах,

замедление активных движений. Вышеуказанные жалобы нарастают при физической нагрузке и к концу дня. Состояние улучшается после сна или отдыха.

Из анамнеза известно: считает себя больной в течение 3 лет, когда на последних месяцах беременности появилась слабость в нижних конечностях. После родов состояния ухудшилось, постепенно присоединились вышеуказанные жалобы.

При осмотре: Сознание ясное, в пространстве и времени ориентирована. Глазодвижение не нарушено, прямая и содружественная реакция зрачка на свет, конвергенцию и аккомодацию сохранна, периодическая диплопия. Положительный тест опущения верхних век. Слабость мимической мускулатуры. Глоточные рефлексы средней живости. Речь, глотание не нарушены. Язык по средней линии. Отмечаются феномены патологической мышечной утомляемости, генерализации мышечной слабости. Мышечная сила в конечностях снижена до 3,5 баллов. Мышечный тонус в руках слегка снижен. Сухожильные рефлексы с конечностей живые D=S, без расширения рефлексогенных зон. Нарушений поверхностной и глубокой чувствительности не выявлено. В позе Ромберга легкая шаткость без сторонности. Менингеальной симптоматики нет. Тазовые функции не нарушены.

Вопросы:

1. Наиболее вероятный диагноз?
2. Перечислите методы исследования, необходимые для постановки диагноза и обоснуйте их?
3. Составьте план лечения для данного пациента?
4. Через 2 года от первичного обращения к неврологу, на фоне ОРВИ и фебрильной температуры, в течение нескольких часов резко выросла выраженность генерализованной мышечной слабости, гнусавость голоса, поперхивание, затруднения дыхания. При осмотре: Сознание ясное, в пространстве и времени ориентирована. Диплопия, птоз. Слабость мимической мускулатуры. Дисфония, дисфагия. Выраженные дыхательные расстройства. Мышечная сила в конечностях снижена до 1,5 баллов. Мышечные фасцикуляции отсутствуют. АД=100/60 мм.рт.ст, ЧСС = 81 уд.в мин., ЧДД = 36 в минуту. Опишите тактику ведения пациентки и обоснуйте ее.

19. Пациентка Г.Ю., 14 лет, проходит обследование и лечение в детской клинической больнице.

Жалобы на прогрессирующее нарушение походки и координации движений, нарушение речи, хаотичные подергивания конечностей, замедленность мышления, значительные сложности в усвоении школьного материала.

Анамнез заболевания. С 1,5 лет родители обратили внимание на незначительную неловкость при ходьбе, девочка часто падала. Также отмечалась задержка развития речи: до 3 лет ребенок говорил только отдельные слова, но после активных занятий с логопедом появилась

фразовая речь. Отчетливые признаки заболевания появились в возрасте 7 лет: родители заметили прогрессирующее ухудшение походки, участились падения, появилась медлительность и скованность движений; речь стала нечеткой. С 10 лет появились хаотичные подергивания конечностей и мимической мускулатуры, которые усиливались во время сна. По данным обследований, проведенных по месту жительства, на МРТ головного мозга была выявлена умеренная кортикальная субатрофия с венрикуломегалией и легкой асимметрией желудочков. На фоне проводимой терапии (церебролизин, энцефабол), положительной динамики не отмечалось.

Из анамнеза жизни: ребенок от 1-ой беременности, протекавшей на фоне анемии в течение всего периода вынашивания, а также гестоза в 3-м триместре. По данным УЗИ, была диагностирована задержка внутриутробного развития плода.

Роды преждевременные на 34—35 неделе, закричала сразу. Вес при рождении — 2600 г. Из роддома выписана на 4 сутки. В раннем возрасте отмечалась повышенная возбудимость (девочка часто плакала, плохо засыпала). Моторное развитие по возрасту: голову держит с 3 мес., сидит с 6 мес., ходит с 10 мес. Вакцинация проводилась по возрасту. В школу пошла в 7 лет, но учиться по общей образовательной программе не смогла; сейчас обучается на дому по индивидуальной программе.

Мать осмотрена неврологом; видимых нарушений не выявлено. Отцу девочки 42 года. Отец воспитывался в детском доме, его родственники не известны. Со слов матери, примерно 4 года назад у отца появились «странности поведения». Стал замкнутым, необщительным, временами — немотивированные страхи. Перестал общаться с друзьями и родственниками, сузился круг интересов. От обследования отец отказался.

При осмотре: Состояние тяжелое. Астенического телосложения, резко пониженного питания. Кожные покровы с множественными *akne vulgaris*, преимущественно, в области лица и груди. Отмечается левосторонний сколиоз в грудном отделе. Арахнодактилия.

В неврологическом статусе: в сознании, ориентирована в месте и времени, вялая, безынициативная, правильно отвечает на вопросы и выполняет инструкции, но после некоторого латентного периода. Объем движения глазных яблок ограничен во всех направлениях. Сходящееся косоглазие. Слабость мимической мускулатуры слева: не может надуть щеки, сглаженность левой носогубной складки, опущение левого угла рта. Небная занавеска подвижна. Небный и глоточный рефлексы снижены. Дизартрия. Девиация языка вправо. В рефлекторно-двигательной сфере: тонус мышц повышен по пластическому типу, сухожильные рефлексы торпидные, мышечная сила удовлетворительная. Умеренные диффузные мышечные атрофии с преобладанием в дистальных отделах конечностей. Продольно-поперечное плоскостопие, ротация левой стопы кнутри. Спонтанный рефлекс Бабинского с обеих сторон, больше слева. В координаторной сфере: в позе Ромберга неустойчива. Выявляется статический и динамический

тремор. При выполнении пальце-носовой и пальце-молоточковой пробы периодически отмечается хореоатетодный гиперкинез, гиперметрия S>D. Атетоидные гиперкинезы в кистях рук. Походка атактическая, «шаркающая», с пропульсией (туловище наклонено кпереди), ходит с поддержкой. Периодически выявляются миоклонические гиперкинезы мимических мышц. Нарушений со стороны чувствительной сферы и тазовых органов не выявлено. Брадикинезия, брадилалия, брадипсихия. Объем навыков и знаний снижен.

Результаты инструментальных методов обследования. МРТ головного мозга выявила повышение МР- сигнала в T2-изображении и в режиме FLAIR билатерально от оград. Констатирована средней степени выраженности церебральная атрофия с умеренной вторичной вентрикуломегалией. По сравнению с предыдущей МРТ — некоторое нарастание атрофических явлений.

При проведении ЭЭГ основной ритм отсутствовал, регистрировалось резкое замедление основной активности фоновой записи с доминированием уплощенных медленных форм активности тета-дельта диапазона. Проявление функциональных нагрузок (РФС и пробы с гипервентиляцией) не оказывало значимого влияния на биоэлектрическую активность. Эпилептиформная активность не зарегистрирована.

При проведении поверхностной ЭНМГ: нарушение надсегментарных влияний. Снижение функционального состояния n. ulnaris sin. по типу аксонопатии.

Были проведены исследования крови с целью исключения ряда генетических заболеваний: церулоплазмин — 27,7 (N=22—58 мг/дл), лактат и пируват — в пределах нормы; исключены Gm1- и Gm2-ганглиозидозы.

Осмотр окулиста: ОУ-гиперметропический астигматизм.

Психолог: результаты нейропсихологического тестирования выявляют существенное глобальное снижение интеллекта.

ДНК-анализ: выявлено увеличенное число тринуклеотидных CAG-повторов в гене IT15 на коротком плече 4 хромосомы.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз?
2. Дополнительные методы обследования?
3. Лечение?
4. Дифференциальная диагностика

20. Больная Ц., 32 лет, обратилась к врачу с жалобами на приступы интенсивных головных болей пульсирующего, ломящего характера, чаще в левой половине головы, сопровождающиеся тошнотой, рвотой, светобоязнью. Считает себя больной с пубертатного возраста, когда впервые без видимой причины появились стереотипные приступы, начинающиеся с мелькания мушек, искр перед правым глазом с последующим присоединением резкой боли в височной области с иррадиацией в глазное яблоко и последующим ее распространением по всей половине головы. В момент приступа бледнеет, появляется светобоязнь, обостряется обоняние,

присоединяется гиперактузия.

Приступ длится в течение 2-3 часов, заканчивается рвотой, приносящей облегчение. При приступе АД нормальное, горячая грелка на голову несколько облегчает состояние.

Приступы повторяются с частотой 1-2 раза в месяц, иногда совпадают с началом менструального цикла. В межприступном периоде практически здорова. Занята интеллектуальным трудом.

При осмотре в неврологическом статусе отклонений нет. На глазном дне патологии не выявлено.

В клиническом анализе крови и мочи-без отклонений.

МРТ головного мозга- без патологии.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз?
2. Дополнительные методы обследования?
3. Лечение?
4. Дифференциальная диагностика?

21. Мальчик В., 2 лет 3 мес., заболел остро три дня назад с повышением температуры 38,5 оС на фоне слизистогнойных выделений из носа, продолжавшихся в течение недели до настоящего подъема температуры. В дальнейшем в течение 3 суток ребенок лихорадил до 39 С. На второй день состояние с ухудшением – рвота, вялость. На третий - самотеком доставлен в стационар.

Родители к врачу-педиатру не обращались, амбулаторно проводили симптоматическую терапию антипиретиками, противовирусными препаратами (цитовир, арбидол). Госпитализирован в детское инфекционное отделение.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от практически здоровых родителей 38 лет, от 5-й беременности, 2 родов на 35–36 неделе (масса тела при рождении 2150 г, рост 46 см, задержка внутриутробного развития по гипотрофическому типу).

Раннее развитие: дефицит массы с раннего возраста. В 1,5 мес. Оперирован по поводу пилоростеноза. Прививки до 1 года АДКС-1, корь + краснуха + паротит, полиомиелит. От менингококковой инфекции не вакцинирован. Перенесенные заболевания: ОРВИ – редко; с начала сентября этого года второй эпизод риносинусита. На диспансерном учете специалистов не состоял. Амбулаторно наблюдался педиатром нерегулярно. На момент заболевания посещал детский сад в течение одного месяца.

Объективно: Состояние ребенка тяжелое за счет выраженной общемозговой симптоматики и интоксикационного синдрома. Сознание спутанное. На осмотр реагирует вяло, негативно. Стонет. Определяются положительные менингеальные симптомы: выраженная ригидность затылочных мышц, симптом Кернига, верхний симптом Бруздинского. t – 37,8 оС. Не ест. Пьет малыми порциями, удерживает. Рвоты не было в течение 2 ч.

Антропометрия: рост 92 см (25–50 центиль), масса тела 11,5 кг (3 центиль), соотношение массы/росту 3 центиль, долженствующая масса 13–13,5 кг

(дефицит массы 15%). Обращают на себя внимание множественные стигмы дизэмбриогенеза. Кожные покровы бледные с геморрагическими высыпаниями с некрозом в центре. Выраженное снижение подкожно-жирового слоя на туловище и конечностях. Видимые слизистые сухие, язык умеренно обложен белым налетом. Миндалины 1-й степени, чистые. Зев ярко гиперемирован, слизистые отечны. Синдром постназального затекания. Дыхание через нос умеренно затруднено, слизисто-гнойное отделяемое. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Живот умеренно вздут, печень и селезенка не увеличены. Стул был накануне, мочился самостоятельно, однако объем не измерялся.

Проведенное обследование: По лабораторным данным, в клиническом анализе крови гипохромия эритроцитов, выраженный нейтрофильный лейкоцитоз до $24,97 \times 10^9$ /мкл со сдвигом влево до юных форм, ускорение СОЭ до 30 мм/ч.

В биохимическом анализе крови умеренное повышение уровня щелочной фосфатазы, СРБ (143,5) повышен в 30 раз, повышение уровня глюкозы до 9,36 ммоль/л, сывороточное железо снижено до 3,3 $\mu\text{mol/l}$.

Проведена спинномозговая пункция. Получен мутноватый ликвор умеренно частыми каплями. В ликворе цитоз 33 клетки в мкл (85% нейтрофилов) бактерии ++, белок 5 г/л. Выявление клеточно-белковой диссоциации.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз?
2. Дополнительные методы обследования?
3. Лечение?

1. 4. Дифференциальная диагностика?

22. У больного 39-ти лет через 2 недели после "простуды" повысилась температура тела до 38° , появились головная боль, головокружение вращательного характера, слабость в конечностях, онемение в них и на туловище, шаткость, учащенное мочеиспускание.

При осмотре: горизонтальный нистагм, центральный тетрапарез, проводниковый тип нарушения поверхностной и глубокой чувствительности от уровня пупка, статическая и динамическая атаксия в верхних и нижних конечностях, императивные позывы на мочеиспускание.

На МРТ головного мозга: 5 крупных гиперинтенсивных очагов в белом веществе лобных и теменных долей.

Ликвор: бесцветный, прозрачный, цитоз 156 клеток за счёт лимфоцитов, белок 0,6 г/л.

Вопросы:

1. Синдромологический диагноз?
2. Топический диагноз?
3. Охарактеризуйте результаты проведенных исследований?
4. Наиболее вероятный диагноз?
5. Определите тактику ведения пациента?

23. . Женщина 53 лет, по дороге в магазин поскользнулась на гололеде, упала навзничь, ударилась головой об асфальт. Утратила сознание на

несколько секунд, плохо помнит, как вышла из подворотни. Была однократная рвота. Доставлена службой скорой помощи в ближайшую больницу. Жалуется на головную боль, головокружение.

При осмотре: сознание ясное, подкожная гематома в задней теменной области. Очаговой и менингеальной симптоматики не определяется. На краниограммах костной патологии не выявлено.

Вопросы:

1. Поставьте предположительный клинический диагноз?
2. Осмотр каких специалистов нужен в данном случае?
3. Какие дополнительные методы обследования необходимо провести?
4. Предложите тактику лечения?

24. Больная 55 лет. Считает себя больной в течение двух лет, когда появились шаткость при ходьбе, затруднение походки, тихий голос, невозможность быстро повернуться во время ходьбы. При поступлении состояние удовлетворительное, походка замедленная, выявляются ахейрокинез, олиго- и брадикинезии, гипомимия, редкое мигание, немодулированный тихий голос, повышение мышечного тонуса по пластическому типу. Парезов нет, сухожильные и периостальные рефлексy симметричны, расстройств чувствительности нет, интеллект сохранен. Анализы крови и мочи в пределах нормы. Глазное дно без патологии. Рентгенография шейного отдела позвоночника выявила умеренные явления остеохондроза межпозвонковых дисков.

МРТ головного мозга - без патологических изменений.

Вопросы:

1. Предварительный диагноз?
2. Возможные причины этих нарушений?
3. Какие структуры головного мозга вовлечены в патологический процесс?
4. Каковы основные направления терапии данного заболевания?

25. У больного в возрасте 35 лет появилось дрожание рук, а затем и ног, которое постепенно нарастает. При выполнении произвольных движений дрожание усиливается, в состоянии покоя - уменьшается, вплоть до полного отсутствия. Через несколько лет гиперкинез распространился на мышцы лица, на мышцы, участвующие в речевом акте, и речь стала сканированной и дрожащей. Кроме указанных симптомов у пациента имеется атаксия, дискоординация, нистагм, мышечная дистония, пигментация зеленовато-бурого цвета по наружному краю радужки (кольцо Кайзера-Флейшера). Лабораторные исследования: в сыворотке крови снижение содержания церуллоплазмينا (ниже 10 ЕД, при норме 25-45 ЕД), гиперкупрурия (до 1 мкг/сутки, при норме 150 мкг/сутки); гипераминоцидурия (до 1 мг/сутки, при норме 350 мг/сутки). Изменение печеночных проб. На МРТ - расширение желудочков головного мозга и атрофия коры.

Вопросы:

1. Поставьте диагноз.

2. Какие дополнительные методы обследования необходимо провести для уточнения диагноза?
3. Какой патогенез заболевания?
4. Методы лечения.

26. На прием к неврологу обратились родители мальчика 7 лет, с жалобами на нарушение походки, быструю утомляемость, трудности при подъеме по лестнице.

Анамнез заболевания: первые симптомы появились в 3 года, когда у ребенка заметили быструю утомляемость, трудности при вставании с пола и подъеме по лестнице, ребенок стал часто падать.

Анамнез жизни: ребенок от I доношенной беременности на фоне гестоза. Вес при рождении - 2200 грамм, рост – 52 см. Закричал сразу, 8-9 баллов по шкале Апгар. Выписан из роддома на 7 день. Формула раннего развития – голову держит с 4 месяцев, сидит с 7 месяцев, начал ходить в 1 год 2 месяца. Неврологический статус. В контакт вступает неохотно. На вопросы отвечает правильно, инструкции выполняет. Черепно-мозговая иннервация без особенностей. Чувствительных нарушений нет. Двигательная сфера: сила мышц в верхних конечностях снижена до 3,0 баллов; в нижних конечностях – до 2,5 баллов. Сухожильные рефлексy на руках не вызываются, на ногах - коленный не вызывается, ахиллов вызывается, D=S. Атрофия мышц бедра, псевдогипертрофия икроножных мышц. Пробу на пятках не выполняет, пробу на носочках выполняет. Сидит с кифозированной спиной, небольшой гиперлордоз в поясничном отделе позвоночника. Походка «утиная».

Положительный симптом Говерса.

Результаты проведенных инструментальных исследований. ЭНМГ: на произвольной ЭНМГ спонтанной активности не выявлено. При произвольном сокращении 1 тип ЭНМГ со сниженной амплитудой со всех отделов.

Вопросы:

- 1) Какие исследования необходимы для дальнейшей диагностики?
- 2) С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику?
- 3) На консультацию к каким специалистам необходимо направить ребенка для наблюдения и установления диагноза?
- 4) Возможные стратегии терапии заболевания.

27. Невролога вызвали к больному 67 лет, преподавателю университета. Со слов родственников за последний год у него значительно ухудшилась память, он стал безразличен к окружающему, неопрятен. За последний месяц их родственник несколько раз не мог найти дорогу домой. Накануне ночью у больного отмечалось спутанность сознания и возбуждение.

Вопросы:

- 1) Предварительный диагноз?
- 2) Дифференциальный диагноз
- 3) На консультацию к каким специалистам необходимо направить пациента?

4) Принципы лечения.

28. На прием к неврологу обратились родители мальчика 10 месяцев, с жалобами на слабость мышц, отставание в моторном развитии.

Анамнез заболевания: первые симптомы появились в 5 месяцев когда у ребенка заметили вялость, быструю утомляемость, неуверенное держание головы, отсутствие навыка переворачивания.

Анамнез жизни: ребенок от I доношенной беременности. Вес при рождении - 2700 грамм, рост – 54 см. Закричал сразу, 8-9 баллов по шкале Апгар.

Выписан из роддома на 4 день. Формула раннего развития – голову держит с 4 месяцев, неуверенно и не долго, были попытки сесть, но на данный момент сидит не долго и только с поддержкой. Мама отмечает, что мальчик всегда был вялым и гиподинамичным, много спал. Неврологический статус. В контакт вступает охотно. Улыбается на речь матери и врача. Черепно-мозговая иннервация без особенностей. Заметны фасцикуляции языка.

Чувствительных нарушений нет. Двигательная сфера: сила мышц в верхних конечностях снижена до 3,0 баллов; в нижних конечностях – до 2,5 баллов.

Двигательная активность снижена, диффузная мышечная гипотония. Голову держит неуверенно, не сидит, не ходит. Слабость межреберных мышц, поверхностное диафрагмальное дыхание, слабость кашлевого рефлекса.

Псевдогипертрофий нет.

Стимуляционная электромиография выявила грубое аксональное диффузное поражение моторных волокон верхних и нижних конечностей при сохранном сенсорном ответе, признаки переднерогового поражения.

Вопросы:

1) Какие исследования необходимы для дальнейшей диагностики?

2) С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику?

3) На консультацию к каким специалистам необходимо направить ребенка для наблюдения и установления диагноза?

4) Тактика ведения пациента после подтверждения диагноза.

Патогенетическое лечение.

29. Больной Е., 36 лет. Жалуется на приступы судорожных подергиваний правой руки, начавшиеся 6 мес. назад и повторяющиеся 1–2 р./мес. В течение последней недели приступы развивались ежедневно, трижды во время приступа больной терял сознание, отмечались генерализованные тонико-клонические судороги. Беспокоят также головная боль с рвотой, светобоязнь. После приступа, который длился 2–3 мин, отмечались слабость в правой руке, затруднение речи. Все эти явления регрессировали через 2–3 ч.

Объективно: сглажена правая носогубная складка, язык отклоняется вправо. Сухожильные рефлексы D>S; выявляются справа патологические рефлексы: верхний и нижний Россоломо, Бабинского, Оппенгейма. Чувствительных расстройств нет. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно.

Намечена ригидность мышц затылка, симптом Кернига под углом 140°.

На глазном дне – застойные диски зрительных нервов.

ЭхоЭГ – смещение М-Эха слева направо на 7 мм.

МРТ – слева в лобной доле определяется округлое образование с четкими контурами, дислоцирующее срединные структуры, сдавливающие передний рог левого бокового желудочка.

Вопросы:

- 1) Выделите клинические синдромы.
- 2) Топический диагноз
- 3) Дайте оценку дополнительным методам обследования.
- 4) Поставьте предварительный клинический диагноз.

30. Родители пациентки А. 5 лет обратились к неврологу по поводу необычной походки ребенка.

Из анамнеза известно, что девочка родилась от 1-й беременности. В родах оценка по шкале Апгар 7–8 баллов. Показатели массы и длины тела при рождении — средние (3400 г, 51 см). Ребенок удерживал голову с 3 месяцев, поворачивался с живота на спину с 5 месяцев, сидел самостоятельно с 7 месяцев. Однако отмечалось более позднее развитие навыков ползания — с 1 года, ходьбы — с 2,5 года, с поддержкой, неуверенно, пошатываясь. С рождения девочка неоднократно болела острыми респираторными вирусными инфекциями (ОРВИ), бронхитом, стрептодермией, энтероколитом. В 2-летнем возрасте перенесла сепсис, септикопиемическую форму, двустороннюю бронхопневмонию, двусторонний катаральный отит, гепатит.

Неврологический осмотр: В контакт вступает охотно. Черепные нервы без особенностей. Мышечный тонус значительно снижен во всех группах, мышцы конечностей атрофированы. Чувствительность не нарушена. Садится самостоятельно. Атаксия при стоянии и ходьбе. Отмечаются сходящееся косоглазие, нистагм, сколиоз грудного и поясничного отделов позвоночника, нарушение функции тазовых органов в виде энуреза. Кожные покровы бледные, сухие, наблюдаются множественные элементы «звездчатой» сыпи. На лице, шее — телеангиэктазии. Со слов родителей сыпь была всегда, но с возрастом телеангиэктазий становится больше. На глазных яблоках выражен сосудистый рисунок, наблюдается инъекция склер.

Данные дополнительного обследования: были выявлены гематологические изменения в виде гипохромной анемии I степени, лейкоцитоза, нейтрофилеза, повышения скорости оседания эритроцитов. В общем анализе мочи — лейкоцитурия и микропротеинурия. Рентгенологически подтверждена левосторонняя нижнедолевая пневмония, хронический бронхит.

Вопросы:

- 1) Какой диагноз можно предположить? С какими заболеваниями дифференцировать?
- 2) Дополнительные методы обследования.
- 3) К каким специалистам необходимо направить пациента для наблюдения и дальнейшей диагностики?
- 4) Тактика ведения пациента.

31. Больная А., 30 лет. Жалуется на боли заушной области справа, онемение половины языка, асимметрию и обездвиженность всей правой половины лица. Из анамнеза: неделю назад, после переохлаждения на сквозняке в машине,

наутро появились вышеописанные жалобы.

Объективно: АД 120/90 мм рт.ст., пульс 70 уд. в мин, температура 36,6. В неврологическом статусе: сознание ясное, в пространстве, времени, собственной личности ориентируется, контактна. ЧМН: обоняние не нарушено, зрение D=S, зрачки D=S, фотореакция сохранена, аккомодация и конвергенция не нарушены. Асимметрия лицевой мимики: справа глазная щель шире, глаз полностью не закрывается, невозможно зажмуриться и поднять бровь, угол рта опущен. Сухость правого глаза. Правая щека парусит. При попытке улыбнуться правый угол рта обездвижен. Снижение вкуса по передней части языка справа. Слух D> S. Небные и глоточные рефлексы D=S. Сухожильные рефлексы с верхних конечностей, D=S. Мышечный тонус и сила в норме. Нарушений поверхностной и глубокой чувствительности не выявлено.

- 1) Топический диагноз.
- 2) Дополнительные методы исследования.
- 3) Дифференциальный диагноз. Возможные причины заболевания.
- 4) Лечение.

32. Пациент Б., 36 лет, программист, пришел на прием к врачу-неврологу. Жалобы на онемение и парестезии первого, второго и третьего пальцев правой кисти, жгучие и ноющие боли в области правой кисти, периодически возникающая слабость при сгибании пальцев правой кисти.

Около полугода беспокоят нарастающие парестезии первого, второго и третьего пальцев правой кисти, боли в области правой кисти, более выраженные на ладонной поверхности. Перечисленные симптомы усиливаются после работы на компьютере. Принимал диклофенак без выраженного эффекта.

Объективно: нормостенического телосложения. Состояние удовлетворительное. АД – 120/80 мм рт. ст. Пульс – 74 удара в минуту, ритмичный, удовлетворительного наполнения. Тоны сердца ясные, шумов нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД – 18 в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Дизурических явлений нет, симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон.

Неврологический статус: ориентация в месте, времени, собственной личности сохранена, фон настроения не снижен, критика к своему состоянию сохранена. Общемозговые симптомы отсутствуют. Менингеальных симптомов нет. Сухожильные рефлексы на руках и ногах живые D=S. Отмечается парез сгибателей I–III пальцев правой кисти до 4 баллов, тест Тинеля и тест Фалена положительные, мышечной гипотрофии нет. Мышечная сила в конечностях сохранена. Координаторных, тазовых нарушений нет.

Вопросы.

1. Поставьте наиболее вероятный диагноз.
2. Назначьте дополнительные методы исследования.

3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику.

4. Назначьте лечение.

33. Родители девочки 5 лет обратились к неврологу с жалобами на эпилептические приступы. При опросе матери выяснили, что девочка родилась с белыми пятнами в области спины. После 3 лет появились узелковые высыпания на лице. На момент консультации в области лица были выявлены папулы цвета нормальной кожи, невус в области правой щеки, ахроматичные листовидные пятна на туловище. Подобные высыпания отмечены у матери девочки и тети. Ребенок тети погиб в младенчестве. Патологоанатомический диагноз: рабдомиома сердца. Наследственный анамнез по эпилепсии не отягощен. Приступы появились 2 года назад. Приступ начинается с «мигающего огонька» в правом поле зрения, затем версия глаз вправо, тоническое напряжение правых конечностей, потеря сознания. Постприступная рвота и головная боль. Принимала депакин (краткосрочный эффект), ламотриджин (без эффекта), окскарбозепин (без эффекта). При обследовании у нефролога выявлена врожденная патология правой почки (гигантских размеров), планируется операция.

1) Какое заболевание можно предположить у ребенка?

2) Дифференциальная диагностика.

3) Какие дополнительные методы исследования необходимо провести для постановки диагноза?

4) Тактика ведения

34. Больной 46 лет военнослужащий поступил в неврологическую клинику с жалобами на пошатывание при ходьбе и преходящее двоение. В последнее время злоупотреблял алкоголем. При поступлении в неврологическом статусе выявляется выраженная мозжечковая атаксия, интенционный тремор, рефлекторный пирамидный синдром с вовлечением надъядерных путей, интеллектуальными и аффективными расстройствами в виде нарушений мышления по лобному типу, предметной и пространственной агнозии, неадекватности поведения, негативизма, аспонтанности. Ликвор нормальный, признаков внутричерепной гипертензии нет. Общий анализ крови, мочи, биохимия крови без патологии. На МРТ головного мозга умеренно выраженная наружная атрофия в лобно-теменно-височных отделах и в полушариях мозжечка, очагов демиелинизации не обнаружено.

В последующие 2 недели течение заболевания приняло лавинообразный характер: выросли расстройства лобного типа, прогрессировала экстрапирамидная симптоматика, уровень сознания снизился до сопора с отсутствием контроля за тазовыми органами. Больному выполнена ЭЭГ. Выявлена повторяющаяся трифазная и полифазная активность острой формы амплитудой до 200 мкВ, возникающая с частотой 1,5-2 в секунду. Через 5 месяцев пациент скончался.

Вопросы:

1) Для какого заболевания характерна данная картина ЭЭГ?

2) Дифференциальная диагностика.

3) Критерии постановки диагноза.

4) Какие изменения ожидаем увидеть на патоморфологическом исследовании?

35. Больной М., 16 лет, поступил в неврологическое отделение с жалобами на слабость в верхних конечностях — невозможность поднять руки вверх.

Слабость в руках больной отмечает на протяжении года, в то время как мать, страдающая аналогичным заболеванием, заметила снижение силы в верхних конечностях сына года три назад. Слабость постепенно нарастает. Заметное ухудшение отмечали после физических нагрузок — спортивных занятий на турнике и подъема тяжестей.

Из анамнеза жизни: мальчик от 2-й нормально протекавшей беременности, 2-х родов со слабостью родовой деятельности, родился с массой 4000 г, длиной 58 см. Развивался соответственно возрасту, учится в 9-м классе, удовлетворительно.

Неврологический статус: интеллект сохранен. Функция глазодвигательных нервов не нарушена. Выражена гипомимия лица и гипотрофия мышц плечевого пояса, «крыловидные» лопатки. Мышечная сила в проксимальных отделах верхних конечностей снижена до 3 баллов, больше слева, в дистальных — 5 баллов, в нижних конечностях — 3 балла. Мышечный тонус понижен. Сухожильные рефлексy на верхних и нижних конечностях живые, равномерные; брюшные рефлексy живые. Патологических стопных знаков нет. Походка не изменена. Координаторные пробы выполняет четко.

Обследование: общеклинические анализы без патологических изменений; КФК — 148 ($N < 270$ ед/л).

Семейный анамнез: у матери пробанда, 41 года, в 14 лет началось заболевание, проявившееся слабостью мышц плечевого пояса; слабость мимической мускулатуры появилась с 35–36 лет. Аналогичное заболевание отмечается у ее отца, у 5 из 10 родных братьев и сестер и у 4 племянников.

Вопросы:

1) Какие дополнительные методы обследования необходимы для постановки диагноза?

1) Какой характер наследования заболевания можно предполагать в данной семье?

2) Для какого заболевания наиболее характерны данные проявления?

3) Дифференциальная диагностика.

36. Пациент Л., 36 лет, обратился к врачу-неврологу с жалобами на боль в области левой ягодицы, которая распространяется по задне-наружной поверхности бедра, затруднения при ходьбе из-за боли; онемение, жжение по наружно-боковой поверхности голени и стопы слева. Боль и онемение усиливаются в положении сидя и уменьшаются в положении лежа.

Выше описанные жалобы возникли 2 месяца назад после длительной поездки за рулем автомобиля. Сначала появились боли в области левой ягодицы.

Пациент самостоятельно выполнил инъекцию диклофенака в левую ягодицу, после чего присоединились боль и онемение по задней поверхности бедра, голени и по наружному краю стопы. Лечился амбулаторно с использованием НПВС, миорелаксантов, витаминов группы В внутримышечно, без

существенного эффекта.

Объективно: пациент нормостенического телосложения, умеренного питания; температура тела 36,4°C. Кожные покровы обычной окраски, чистые. В легких дыхание без хрипов. Тоны сердца приглушены, шумов нет; АД – 120/80 мм рт. ст., пульс – 62 удара в минуту, ритмичный. Живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах; печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Дизурических явлений нет, симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Движения в поясничном отделе позвоночника не ограничены, безболезненны; движения в тазобедренных суставах в полном объеме. При пальпации отмечается выраженная болезненность и напряжение в левой ягодичной области. Отмечается болезненность в ягодице слева при отведении голени кнаружи согнутой в колене ноги с одновременной внутренней ротацией бедра в положении пациента лежа на спине.

Неврологический статус: краниальные нервы интактны. Парез разгибателей левой стопы до 4 баллов, мышечный тонус в норме, слева снижен ахиллов рефлекс. Патологических пирамидных знаков нет. Снижение болевой чувствительности по наружной поверхности левой голени и наружному краю левой стопы. Симптомы натяжения отрицательные. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. Ходит, прихрамывая из-за боли. Тазовые функции контролирует.

Вопросы.

1. Поставьте наиболее вероятный диагноз.
2. Назначьте дополнительные методы исследования.
3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику.
4. Назначьте лечение.

37. Мужчина 48 лет, до этого считавший себя абсолютно здоровым, стал замечать, что изменился его голос, движения стали замедленными, одеваться он стал в 2 раза дольше, а в правой руке появилось дрожание. При сборе анамнеза выяснилось, что дед пациента страдал похожим заболеванием. Клиническое обследование (биохимический анализ крови, консультации терапевта, окулиста, ЭКГ) не выявило значимых отклонений в состоянии здоровья. 73 Неврологическое обследование выявило тремор покоя 4-6 Гц, мышечную ригидность по экстрапирамидному типу более выраженную справа.

- 1) Какую пробу необходимо провести? Методика проведения?
- 2) Дифференциальная диагностика.
- 3) Критерии подтверждения и исключения болезни Паркинсона.
- 4) Тактика лечения.

38. Мужчина 35 лет поступил с жалобами на слабость в ногах. Из анамнеза известно, что более 2 месяцев назад перенес ОРВИ, после чего через 2 недели отметил затруднение при подъеме по лестнице. В неврологическом статусе: мышечный тонус в ногах снижен, снижена сила в дистальных отделах конечностей – до 4 баллов, в проксимальных отделах – до 3 баллов. Глубокие рефлексы с ног не

вызываются. Патологических стопных рефлексов нет. Отмечается легкая слабость в проксимальных отделах рук (мышечная сила 4 балла). Глубокие рефлексы на руках снижены, больше в проксимальных отделах. Умеренно выражены симптомы натяжения (с-м Лассега с 50°) с двух сторон, других чувствительных нарушений нет. Функция тазовых органов не нарушена.

Вопросы:

1. Поставьте наиболее вероятный диагноз.
2. Назначьте дополнительные методы исследования.
3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику.
4. Назначьте лечение

39. Пациент К., 55 лет, плотник, обратился в поликлинику с жалобами на боли в наружных отделах локтя, на тыле предплечья, запястья справа. Боли беспокоят чаще ночью, а днем во время работы отверткой появляется слабость кисти.

Выше перечисленные жалобы беспокоят около 3 месяцев, принимал НПВП, витамины без выраженного эффекта.

Объективно: состояние удовлетворительное. АД – 130/80 мм рт. ст. Пульс – 68 ударов в минуту, ритмичный. Тоны сердца ясные. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД – 14 в минуту. Живот мягкий, безболезненный во всех отделах. Дизурических явлений нет, симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон.

Неврологический статус: сознание ясное, менингеальные знаки не выявлены. ЧМН – без особенностей. Мышечная сила, тонус не изменены. Сухожильные рефлексы D=S, средней живости. Положительные супинационный тест и тест разгибания среднего пальца.

Рентгенограммы шейного отдела позвоночника без патологии.

Вопросы.

1. Поставьте наиболее вероятный диагноз.
2. Назначьте дополнительные методы исследования.
3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику.
4. Назначьте лечение.

40. Мужчина 44 лет обратился к неврологу с жалобами на онемение, слабость, жжение, ощущение «ползания мурашек» в кистях и стопах, пошатывание при ходьбе, усиливающееся в темноте, невозможность стояния на пятках, а также на раздражительность, повышенную утомляемость, снижение памяти и внимания, головную боль, выпадение волос, периодические приступы острых болей в желудке, плохой сон, снижение аппетита.

Анамнез заболевания: Раздражительность, повышенную утомляемость, снижение памяти и внимания, головную боль, выпадение волос, плохой сон, снижение аппетита, периодические приступы острых болей в желудке появились около 8 месяцев назад, также отмечал мелкую дрожь в пальцах рук, за медицинской помощью не обращался. Боли жгучего характера, онемение, невозможность стояния на пятках, ощущение «ползания мурашек» в кистях и

стопах появились месяц назад, в течение последних двух недель появились ощущение «подушки» под ногами, неустойчивость при ходьбе, усиливающееся в темноте.

Анамнез жизни: Страдает хроническим эрозивным гастритом, хроническим эрозивным эзофагитом. Курит в течение 18 лет по 1 пачке сигарет в день, алкоголь употребляет умеренно. В течение последних 5 лет работает на предприятии, где проводят выплавку свинца.

Объективный статус: Состояние средней степени тяжести. Масса тела – 72 кг, рост – 178 см. Температура тела – 36,5 °C. Кожные покровы бледно-серой окраски, чистые, влажные. Видимые слизистые оболочки бледно-розовые, влажные. Отмечается сине-серая кайма на деснах. Дыхание везикулярное, незначительное количество сухих хрипов по всем легочным полям, ЧДД – 19 в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС – 80 в минуту, АД – 120/80 мм.рт.ст. Живот при пальпации мягкий, слегка болезненный в эпигастриальной области. Селезенка не увеличена. Печень у края реберной дуги, при пальпации болезненна. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Отмечается склонность к запорам, стул был 2 дня назад.

В неврологическом статусе: Сознание ясное, в пространстве, времени, собственной личности ориентируется, раздражителен, невнимателен. ЧМН: без патологии. Объем активных и пассивных движений не ограничен.

Мышечный тонус не изменен. Мышечная сила S=D, снижена до 3,5 баллов в дистальных отделах рук и ног. Отсутствуют карпорадиальные и ахилловы рефлексы. Патологических стопных знаков нет. Снижение всех видов чувствительности по типу «перчаток» и «носков». При осмотре «свисающие» кисти, невозможность их разгибания, «конские стопы», невозможность их разгибания, стояния на пятках. Тремор рук в покое. Неустойчивость в позе Ромберга, усиливающаяся при закрытых глазах. ПНП, ПКП выполняет с промахиванием с закрытыми глазами. Походка перонеальная.

Результаты инструментального метода исследования: Стимуляционная ЭНМГ: Полученные результаты свидетельствуют о признаках аксонально-демиелинизирующей моторно-сенсорной полиневропатии верхних и нижних конечностей в виде: Умеренного аксонально-демиелинизирующего поражения сенсорных волокон лучевых нервов с двух сторон; Значительного аксонального поражения моторных волокон лучевых нервов с двух сторон; Умеренного аксонального поражения сенсорных волокон малоберцовых нервов с двух сторон; Значительного аксонального поражения моторных волокон малоберцовых нервов с двух сторон.

Вопросы:

1. Поставьте наиболее вероятный диагноз.
2. Назначьте дополнительные методы исследования.
3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику.
4. Назначьте лечение

41. Мужчина, 68 лет, обратился к врачу с жалобами на нарушение походки. Невозможность согнуть стопу. Нарушение чувствительности в верхних и

нижних конечностях. Чувство онемения и пощипывание, поднимающиеся от пальцев к голени; чувство жжения стоп.

Из анамнеза известно, что пациент длительно страдает сахарным диабетом 2 типа, получает сахароснижающую терапию.

При осмотре: состояние относительно удовлетворительное. Кожные покровы чистые, обычной окраски. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС – 72 уд. в мин., АД – 120/90 мм рт.ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах. Печень и селезенка не увеличены. Дизурий нет. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный.

Неврологический статус: сознание ясное, в пространстве, времени, собственной личности ориентируется, контактен, адекватен. ЧМН: обоняние не изменено, зрачки D=S, фотореакция сохранена, живая, глазные щели D=S, глазодвижение в полном объеме, лицо симметрично, слух не изменен, язык по средней линии. Активные и пассивные движения в норме. Мышечная сила в дистальных отделах верхних конечностях 5 баллов, в нижних конечностях слева снижена до 4 баллов. Снижение силы тыльного сгибания стопы. Нарушение походки по типу степпаж слева. При пальцевом сдавлении в области головки левой малоберцовой кости возникает ощущение «ползания мурашек» по наружной поверхности голени. Сухожильные и периостальные рефлексы с верхних конечностей D=S, живые, без расширения рефлексогенных зон. Сухожильные рефлексы с нижних конечностей снижены, D=S. Патологических стопных знаков нет. Нарушение чувствительности по полиневритическому типу в виде «гольфов» и «перчаток», гипостезия, гипалгезия. ПНП, ПКП выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга устойчив. Менингеальных знаков нет. Тазовые функции, со слов пациента, не нарушены.

В анализах: общий холестерин – 4,77 ммоль/л, ТГ – 1,59 ммоль/л, ХС-ЛПВП – 1,33 ммоль/л; глюкоза крови – 6,0 ммоль/л. МР-картина дистрофических изменений пояснично-крестцового отдела позвоночника; дорсальных экструзий L5/S1, протрузий L3/4, L4/5 дисков; спондилоартроза на уровне Th 12-S1 сегментов.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз?
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз?
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента?
4. Препараты какой группы лекарственных средств Вы бы рекомендовали пациенту в составе комбинированной терапии? Обоснуйте свой выбор.
5. Через 12 дней комбинированной терапии (комбинация лекарственных средств, выбранной в прошлом вопросе) отмечается положительная динамика в виде уменьшения выраженности жжения стоп, чувства покалывания в руках и ногах. Исчезновение симптоматики поражения невропатии малоберцового нерва.

Какова Ваша дальнейшая лечебная тактика? Обоснуйте Ваш выбор.

42. Женщина 34 х лет обратилась к врачу в связи с тем, что в течение 10ти лет ее беспокоит частая (несколько раз в неделю) головная боль, средней интенсивности, двухсторонняя, тупая, в последнее время головная боль усилилась. Несколько лет назад пациентка делала обследование: была осмотрена офтальмологом, выполнила МРТ головного мозга и ультразвуковую доплерографию сосудов головного мозга. Патологии выявлено не было. Сама пациентка связывает ухудшение с плохими жилищными условиями, после развода с мужем, живет в коммунальной квартире и регулярно конфликтует с соседями. Перспектив на изменение жилищных условий пока нет. Для облегчения головной боли почти ежедневно принимает анальгетики, последний год вынуждена принимать анальгин или пентальгин по два, иногда три раза в день. Врач осмотрел пациентку и не выявил признаков поражения нервной системы, кроме симметричного оживления глубоких рефлексов. Клинический, биохимический анализы крови и клинический анализ мочи - без отклонений.

МРТ головного мозга - патологии не выявлено

Вопросы:

1. Поставьте наиболее вероятный диагноз.
2. При необходимости назначьте дополнительные методы исследования.
3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику.
4. Назначьте лечение

43. Мужчина 48 лет ремонтировал крышу загородного дома, не удержался и упал.

Самостоятельно двигаться не смог, жаловался на сильные боли в грудной клетке при малейшем движении и дыхании, не смог пошевелить ногами и сказал, что ног не чувствует.

Жена вызвала скорую помощь. При осмотре выявлен нижний парапарез, двухсторонний симптом Бабинского, двухсторонняя гипестезия с уровня Т9.

Задание:

- 1) Поставьте предположительный клинический диагноз.
- 2) Какие правила транспортировки в данной ситуации?
- 3) Какие обследования необходимо провести?
- 4) Тактика лечения.

44. Пенсионерка 70 лет, находилась в поликлинике, ожидала приема эндокринолога. Окружающие заметили, что женщина стала заторможена, на вопросы отвечала односложно, затем перестала реагировать на происходящее, завалилась на бок из положения сидя. Из анамнеза известно: длительное время страдает сахарным диабетом 2 типа, коррегируемым диетой. Последние дни жаловалась на общую слабость, тошноту, жажду, снижение аппетита.

При осмотре: без сознания, кожа сухая, дыхание учащенное, шумное, глаза не открывает, на болевые раздражители возникли тонические сокращения мышц, которые сменились атонией, глубокие рефлексы угнетены, двусторонние патологические рефлексы, менингеальных знаков нет. Уровень глюкозы крови 41 ммоль/л.

Вопросы:

1. Поставьте наиболее вероятный диагноз.
2. При необходимости назначьте дополнительные методы исследования.
3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику.
4. Назначьте лечение

45. 66-ти летняя пациентка госпитализирована из-за постепенно, в течение 1,5 месяцев, нарушившейся походки; 3 недели назад начала пользоваться палочкой, а 2 дня назад перестала ходить. Нарушения тазовых функций нет. Неврологическое обследование выявило:

сила в верхних конечностях достаточная, глубокие рефлексы и чувствительность на верхних конечностях сохранены. В нижних конечностях определяется слабость до 2х баллов с повышением мышечного тонуса, оживлением коленных и ахилловых рефлексов, 2х сторонним симптомом Бабинского. Отсутствует болевая и вибрационная чувствительность с уровня линии сосков с 2х сторон, нарушено суставно-мышечное чувство в пальцах стоп.

Вопросы:

- 1) Поставьте предположительный клинический диагноз.
- 2) Какие обследования необходимо провести?
- 3) Дифференциальная диагностика?
- 4) Тактика лечения.

46. Больной Е., 38 лет. Жалуется на приступы судорожных подергиваний правой руки, начавшиеся 6 месяцев назад и повторяющиеся 1-2 раза в месяц.

В течение последней недели приступы развивались ежедневно, трижды во время приступа больной терял сознание, отмечались генерализованные тонико-клонические судороги. Беспокоит также головная боль с рвотой, светобоязнь. После приступа, который длится 2-3 минуты, отмечается слабость в правой руке, затруднение речи. Все эти явления регрессируют через 2-3 часа.

Объективно: сглажена правая носогубная складка, язык отклоняется вправо. Сухожильные рефлексy D>S, выявляются справа патологические рефлексy: верхний и нижний Россолимо, Бабинского, Оппенгейма. Чувствительных расстройств нет. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. Намечена ригидность мышц затылка, симптом Кернига под углом 130°.

На глазном дне – застойные диски зрительных нервов.

ЭхоЭГ – смещение М-эха слева направо на 7мм.

МРТ – слева в лобной доле определяется округлое образование с четкими контурами, дислоцирующее срединные структуры, сдавливающие передний рог левого бокового желудочка.

Вопросы:

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Поставить предварительный клинический диагноз.

4. Назначить лечение.

47. Женщина 47 лет обратилась к врачу с жалобами на головные боли, которые беспокоят ее ежедневно в течение последних 3 месяцев. При дальнейшем расспросе выяснилось, что боли имеют давящий, стягивающий характер, интенсивность боли незначительная, возникновение боли не связано с физической нагрузкой, ежедневно купируются приемом анальгетиков. Кроме того, боль никогда не сопровождалась тошнотой или рвотой.

Вопросы:

- 1.Предварительный диагноз.
- 2.Дополнительные методы исследования.
- 3.Дифференциальная диагностика
- 4.Принципы лечения.

48. У пациентки К., 25 лет, после интенсивной тренировки возникла острейшая головная боль, тошнота, рвота, двоение при взгляде вправо, психомоторное возбуждение, сменившееся угнетением сознания. Доставлена в приемное отделение машиной скорой помощи.

При осмотре: сонлива, на вопросы отвечает односложно, с запозданием. Лицо гиперемировано. АД при измерении 190/100 мм.рт.ст. При осмотре: расходящееся косоглазие слева. Положительные симптомы Бехтерева слева, Кернига, Брудзинского, ригидность затылочных мышц.

Вопросы:

- 1.Наиболее вероятный диагноз?
- 2.Перечислите обязательные экстренные методы исследования, необходимые данному пациенту.
- 3.Укажите консультации специалистов, необходимых при данной патологии.
- 4.Составьте план лечения пациента.

49. Больная П., 65 лет, обратилась к неврологу с жалобами на значительное снижение слуха (практически глухоту) на правое ухо, онемение правой половины лица. По данным анамнеза, пациентка 10 лет назад впервые отметила резкое снижение слуха на правое ухо, постепенно прогрессирующее до значительного снижения. Впоследствии неоднократно была аудиологически обследована, консультирована ЛОР-специалистами с проведением курсов вазоактивной терапии, в том числе в условиях стационара. Положительной динамики по слуху не отмечала. Вестибулярную симптоматику пациентка отрицала. Отмечала наличие «писка» в правом ухе. При проведении тональной пороговой аудиометрии справа выявлена смешанная тугоухость с преобладанием нейросенсорного компонента IV степени, слева – слух в пределах нормы.

Особенности неврологического осмотра: В позе Ромберга незначительное отклонение вправо, усиливающееся при усложнении пробы. Гипалгезия правой половины лица, пальпация точек выхода тройничного нерва безболезненна с обеих сторон.

Вопросы:

- 1)Наиболее вероятный диагноз?
- 2)Необходимые методы обследования.

3) Дифференциальная диагностика.

4) Принципы лечения.

50. Пациентка Д., 38 лет, учительница, обратилась в поликлинику с жалобами на постоянное ощущение онемения IV-V пальцев правой кисти. Днем при удерживании в руке предметов и ночью онемение усиливалось и присоединялось ощущение покалывания в IV-V пальцах, а также боль по внутреннему краю правого предплечья.

Боли и парестезии в правой руке начались около 3 лет назад. Терапия инъекциями витаминов без эффекта.

Объективно: нормостенического телосложения. Состояние удовлетворительное. АД – 120/80 мм рт. ст. Пульс – 64 удара в минуту, ритмичный. Тоны сердца ясные, шумов нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД – 18 в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Дизурических явлений нет, симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон.

Неврологический статус: сознание ясное, черепные нервы в норме. Глубокие рефлексы на конечностях и брюшные средней живости, равномерные, патологических нет. Легкая гипотрофия возвышения V пальца правой кисти. Снижена сила сгибания и приведения V пальца. При пальцевом сдавлении в области канала Гюйона, выполнении элевационного и турникетного тестов на правой руке возникает ощущение покалывания в IV-V пальцах. Положительный тест Фромента.

Рентгенограммы шейного отдела позвоночника без патологии.

Вопросы.

1. Поставьте наиболее вероятный диагноз.
2. Назначьте дополнительные методы исследования.
3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику.
4. Назначьте лечение.

51. Больной Н., 39 лет, жалуется на слабость в кистях и стопах, невозможность стоять на пятках. Болен около 15 лет, заболевание развивалось очень медленно.

При осмотре определяется периферический парез кистей и стоп с атрофией и гипотонией мышц, дистальной арефлексией; полиневритический тип нарушения чувствительности. Со слов больного, у его 14-летней дочери очень слабые кисти.

Вопросы:

1. Выделите клинические синдромы и поставьте топический диагноз.
2. Признаки какого заболевания имеются у больного?
3. Какие обследования необходимо провести для уточнения диагноза?
4. Назначить лечение.

52. Больной М., 42 года. Поступил в клинику с жалобами на ползание мурашек в кистях и стопах, пошатывание при ходьбе, особенно в темноте, значительное ухудшение памяти на текущие события, которые развились подостро. Год назад лечился по поводу хронического алкоголизма.

Объективно: проба Ромберга с закрытыми глазами – резкая шаткость.

Мышечная сила в дистальных отделах рук и ног снижена до 4-х баллов. Гипестезия дистальных в отделах рук и ног – от локтевых и коленных суставов. Снижено мышечно-суставное чувство в пальцах ног. Коленные и ахилловы рефлексy отсутствуют.

Вопросы:

1. Какие синдромы поражения нервной системы выявляются у больного?
2. Клинический диагноз?
3. Принципы лечения. Тактика ведения пациента.

53. Больной, 75 лет, длительно страдает артериальной гипертензией. Неделю назад, после подъема АД до 180/100 мм.рт.ст., возникли жалобы на онемение левой половины тела. По скорой помощи поступил в приемное отделение.

При осмотре: сознание ясное, в пространстве и времени ориентирован. Черепные нервы - без особенностей. Гипестезия левой половины тела. Сухожильные рефлексy с конечностей живые D=S. Мышечная сила и тонус не изменены. Менингеальных и патологических стопных знаков нет. Тазовые функции не нарушены.

Вопросы:

1. Наиболее вероятный диагноз?
2. Перечислите обязательные экстренные методы исследования, необходимые данному пациенту?
3. Укажите, консультации специалистов, необходимые при данной патологии Составьте план лечения пациента

54. Пациент В., 46 лет, инженер, обратился к неврологу в поликлинике. Жалобы на боли во всей левой руке, онемение в левом предплечье и кисти, ощущение покалывания в левой кисти. Боли появились после ушиба области левого локтевого сустава. Дома наносил гель вольтарен, без эффекта.

Объективно: нормостенического телосложения. Состояние удовлетворительное. АД – 130/80 мм рт. ст. Пульс – 68 ударов в минуту, ритмичный, удовлетворительного наполнения. Тоны сердца ясные, шумов нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД – 15 в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Дизурических явлений нет, симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон.

Неврологический статус: черепные нервы в норме. Глубокие рефлексy на руках средней живости, равномерные. Патологических рефлексов нет. При поколачивании над срединным нервом на уровне круглого пронатора слева возникает ощущение покалывания в I-IV пальцах левой кисти. Снижена сила отведения и противопоставления I пальца, сгибания I-IV пальцев. При форсированном сгибании руки в локтевом суставе в течение 2 мин вызывались парестезии, ощущение онемения и боли в зоне иннервации срединного нерва на кисти. Отчетливое нарушение чувствительности на левой кисти.

Вопросы:

1. Поставьте наиболее вероятный диагноз.
2. Назначьте дополнительные методы исследования.
3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику.

4. Назначьте лечение.

55. Больная Г., 37 лет. Жалуется на интенсивные пароксизмальные стреляющие боли, длительностью в 1-2 минуты, несколько раз в сутки, в левой половине корня языка, миндалин, иррадиирующие в небо, горло, ухо, угол нижней челюсти, боковую поверхность шеи. Боли провоцируются преимущественно приемом твердой или холодной пищи, смехе, кашле, чихании, сопровождающиеся ощущением сухости в ротоглотке, после приступа появляется гиперсаливация.

Из анамнеза: болеет около 5 лет, после работы в холодной воде. К вечеру появились вышеописанные симптомы. Обращалась к ЛОР-врачу, первоначально заболевание расценено как катаральная ангина, было проведено консервативное лечение антибиотиками, без эффекта.

Объективно: АД 110/70 мм рт.ст., пульс 68 уд. в мин, температура 36,6. В неврологическом статусе: сознание ясное, в пространстве, времени, собственной личности ориентируется, контактна, эмоционально лабильна. ЧМН: обоняние не нарушено, зрение D=S, зрачки D=S, фотореакция снижена, роговичный рефлекс S> D, аккомодация и конвергенция не нарушены. Гипоакузия слева. Лицо симметричное. пальпация проекции точек выхода тройничного нерва безболезненная. Триггерные точки на язычке слева, корне языка слева, дужке слева, слизистой зева слева, при касании которых, появляется болевой синдром. Сухожильные рефлексы с верхних конечностей, D=S. Мышечный тонус и сила в норме. Нарушений поверхностной и глубокой чувствительности не выявлено.

Вопросы:

- 1) Топический диагноз.
- 2) Дополнительные методы обследования.
- 3) Дифференциальный диагноз.
- 4) Принципы лечения.

56. Больная Д., 41 год. Жалуется на сходящееся косоглазие, двоение в глазах, усиливающееся при взгляде вниз (трудно ходить по лестнице), вынуждена наклонять голову налево.

Из анамнеза: болеет около 2 лет. Страдает сахарным диабетом.

Объективно: АД 110/70 мм рт.ст., пульс 68 уд. в мин, температура 36,6. В неврологическом статусе: сознание ясное, в пространстве, времени, собственной личности ориентируется, контактна, эмоционально лабильна. ЧМН: обоняние не нарушено, зрение D=S, зрачки D=S, фотореакция в норме, роговичный рефлекс S= D, аккомодация и конвергенция нарушены. Слух и вкус не нарушены. Лицо симметричное. Пальпация проекции точек выхода тройничного нерва безболезненная. Невозможен поворот правого глаза вниз и кнаружи, усиливается двоение. Для уменьшения двоения- наклонить голову в направлении, противоположном пораженной мышце (феномен Бильшовского).

Сухожильные рефлексы с верхних конечностей, D=S. Мышечный тонус и сила в норме. Нарушений поверхностной и глубокой чувствительности не выявлено.

Вопросы:

- 1) Топический диагноз.
- 2) Дополнительные методы обследования.
- 3) Дифференциальный диагноз.
- 4) Принципы лечения.

57. Больная 38 лет обратилась в клинику нервных болезней с жалобами на безболевого ранения пальцев кистей, часто во время приготовления еды не чувствует как обжигается об горячую посуду, длительно сохраняющиеся трофические нарушения, изменения цвета ногтей, их повышенную ломкость. По словам пациентки началось с резкой кратковременной боли в правой кисти. На протяжении 3-4 лет отмечается похудание мышц кистей, незначительная слабость в них. При осмотре: состояние удовлетворительное, черты дизрафического статуса - низкий рост, короткая шея, добавочные шейные ребра, высокое нёбо. В неврологическом статусе: общемозговой и менингеальной симптоматики нет. Со стороны черепных нервов без патологии. Снижение мышечной силы в кистях до 4,0 баллов. Рефлексы с двуглавой и трехглавой мышц обычной живости, равномерные. Сегментарные нарушения поверхностной чувствительности на уровне C4 - C8. Нарушений глубокой чувствительности не выявляется.

Вопросы:

- 1) Дополнительные методы обследования.
- 2) Предварительный диагноз.
- 3) Дифференциальная диагностика.
- 4) Принципы терапии

58. Мужчина 38 лет обратился к врачу в связи с возникновением у него (второй раз в жизни) приступов головной боли, в области левого глаза, очень сильных, сопровождающихся покраснением глаза, слезотечением, заложенностью левой половины носа, продолжительностью 40 минут, возникающих каждую ночь, в одно и тоже время. В первый раз подобные приступы (2 года назад) продолжались 2 недели, затем внезапно прекратились.

Вопросы:

- 1) Поставьте предположительный клинический диагноз.
- 2) Консультации, каких специалистов необходимо назначить?
- 3) Какие дополнительные методы обследования необходимо провести?
- 4) Тактика ведения.

59. Девочка 11 лет пришла с мамой в поликлинику, в коридоре врач общего профиля обратил внимание на имеющийся у девочки генерализованный гиперкинез: вращательный штопорообразный – шея с поворотом головы влево и назад, туловища, нижних конечностей с подошвенным сгибанием пальцев и ротацией стопы внутрь, верхних конечностей – сгибание кистей в кулак и

приведение большого пальца. При дальнейшем осмотре: наблюдается усиление гиперкинеза в вертикальном положении и попытке целенаправленного движения, исчезновение симптомов во сне и при определенных жестах, повышение мышечного тонуса по пластическому типу в конечностях, больше в левой ноге, нарушение статики и походки. Поражения ЧМН, пирамидной, мозжечковой и сенсорной систем не выявлено. Со слов матери, с 8 лет у девочки при ходьбе возникала неловкость в левой ноге, в последующем присоединилось усиление сокращения мышц и неправильная установка стопы. Через год наблюдалось вовлечение мышц шеи и рук, через 2 года – мышц туловища. В семье подобных случаев заболевания не было.

Вопросы:

- 1) Предварительный диагноз
- 2) Дополнительные методы обследования
- 3) Тактика ведения.

60. Больной 35 лет, с 22 лет отмечает пошатывание при ходьбе, дрожание конечностей, которое усиливается при движениях. Позднее присоединились нарушения координации движения с двух сторон, чуть больше слева. Эти нарушения постепенно нарастали, дрожание рук стало затруднять произвольные движения. Появился тремор головы по типу «нет-нет», речь стала отрывистой, смазанной. Дрожание рук приобрело постоянный характер. Нарушения координации и походки, выраженные в меньшей степени, также наблюдались у сестры больного. 5 лет назад пациенту был выставлен диагноз хроническая печеночная недостаточность. Постоянно наблюдается и проходит лечение по этому поводу.

При осмотре: в сознании, ориентирован в месте и времени, адекватен, память снижена, несколько эйфоричен. В неврологическом статусе: среднеразмашистый горизонтальный нистагм, усиливающийся в крайних отведениях глазных яблок. Дизартрия, скандированная речь. Парезов, нарушений поверхностной или глубокой чувствительности не выявлено. Выраженные нарушения координации в виде статической и динамической атаксии - интенционное дрожание и миополопадание при координаторных пробах, пошатывание в пробе Ромберга во все стороны, постоянное дрожание головы, конечностей, усиливающееся при волнении и при произвольных движениях.

Вопросы:

- 1) Предварительный диагноз.
- 2) К какому специалисту необходимо направить пациента?
- 3) Дополнительные методы обследования.
- 4) Принципы лечения.

61. Больной переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии из ЛОР клиники, где лечится по поводу двухстороннего гнойного отита.

При осмотре: состояние тяжелое, гипертермия выше 40°C, выраженная головная боль, повторная рвота. Выраженная ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Бехтерева, светобоязнь, непереносимость громких звуков. Черепные нервы без патологии. Левосторонний гемипарез со снижением силы

до 4 баллов, симптом Бабинского слева. Левосторонняя гемигипестезия. Координаторные пробы выполняет неуверенно.

В крови: лейкоцитоз свыше 15.000, СОЭ – 50 мм/час. При поясничном проколе выявлен нейтрофильный плеиоцитоз до 100 клеток в мм³.

Вопросы:

- 1) Предварительный диагноз
- 2) Дополнительные методы обследования.
- 3) Дифференциальная диагностика
- 4) Тактика лечения.

62. Мальчик С., 3 года, поступил с жалобами (со слов матери) на головную боль, слабость в правых конечностях, нарушение речи. Анамнез: в этот день, со слов родителей, ребенок упал, споткнувшись на лестнице, после чего появились перечисленные выше жалобы. Нарушение сознания родителями не отмечено. Был доставлен в приемный покой с подозрением на черепно-мозговую травму. В приемном покое был осмотрен нейрохирургом, после чего с предварительным диагнозом: ЧМТ, ушиб головного мозга, был госпитализирован в нейрохирургическое отделение больницы.

Объективно: Уровень сознания — умеренно оглушен, сонлив, заторможен. Зрачки D=S, фотореакция живая, слабость конвергенции с двух сторон. Чувствительность на лице сохранена. Парез мимической мускулатуры по центральному типу справа (сглаженность носогубной складки). Моторная афазия. Умеренный правосторонний гемипарез преимущественно в ноге. Сухожильно-периостальные рефлексы с верхних конечностей — D>S, оживлены справа, с нижних конечностей D>S, высокие справа. Конъюнктивальные, глоточные рефлексы сохранены. В позе Ромберга неустойчив. Ригидности затылочных мышц нет. Симптом Кернига отрицательный. Симптом Бабинского положительный справа.

Проведенное обследование: Общий анализ крови, биохимический анализ крови, общий анализ мочи — без особенностей.

Консультация офтальмолога: Ангиоспазм сетчатки обоих глаз.

Компьютерная томография: Патологических макроструктурных изменений головного мозга не выявлено. КТ-признаки пансинусита (вероятно, катаральный).

Магнитно-резонансная томография + МР ангиография: Мр-признаки острого нарушения мозгового кровообращения (ОНМК) по ишемическому типу в бассейне левой СМА. Дугообразный изгиб базилярной артерии. Извитость интракраниальных сегментов обеих позвоночных артерий. Сужение просвета и снижение сигнала от тока крови по интракраниальному сегменту правой позвоночной артерии.

Вопросы.

1. Диагноз?
2. Дополнительные методы обследования?
3. Лечение?
4. Дифференциальная диагностика?

63. Пациентка М. 47 лет, юрист, впервые обратилась на прием к неврологу с жалобами на двоение в глазах (диплопию), уменьшающееся при монокулярном зрении (одним глазом), нечеткость зрения и нарушение фокусировки, нарушение равновесия и шаткость при ходьбе (атаксию), замедление речи (дизартрию) с затруднением произношения длинных слов и фраз (со слов пациентки, «заплетается язык»), повышенную утомляемость при длительной речевой нагрузке со снижением звучности голоса (дисфонию), диффузную мышечную слабость, усиливающуюся при обычной физической нагрузке, затруднения при вертикализации и ходьбе. Чтобы подняться из положения сидя или лежа пациентке нужна была дополнительная точка опоры, но в целом она могла самостоятельно встать со стула, кровати, ходить с ходунками. На диспансерном учете у невролога ранее не состояла, регулярно проходила профилактические медицинские осмотры по месту работы. Заболела остро 7 месяцев назад, когда утром после пробуждения отметила появление диплопии, исчезающей при монокулярном зрении. Через 2 дня утром по дороге на работу появилась шаткость при ходьбе. Обратилась к неврологу в поликлинику по месту жительства и была госпитализирована с подозрением на инсульт. Проведены КТ и МРТ головного мозга, однако данных, указывающих на инсульт, не выявлено, но обнаружен одиночный очаг демиелинизации в стволе мозга, который был расценен как последствие ранее перенесенного инсульта в вертебробазилярном бассейне. Размеры мозжечка в норме, но при визуальном анализе обращало на себя внимание повышение складчатости полушарий мозжечка. За время пребывания в стационаре состояние пациентки ухудшилось: в течение недели присоединились расстройства равновесия с ощущением слабости в ногах, затем – диффузная мышечная слабость, изменилась речь (дизартрия, дисфония), появились расстройства глотания и поперхивание жидкой пищей (орофарингеальная дисфагия). Высказано предположение о ПМД, проведен качественный анализ на анти-Уо-антитела к клеткам Пуркинье мозжечка и получен положительный результат. Пациентке рекомендовано обследование у онколога по месту жительства с проведением исследования молочных желез и органов малого таза. В октябре обратилась в краевой клинический онкологический диспансер, выявлен рак левой молочной железы. ГК отменены. Выполнена радикальная мастэктомия по Маддену. Поставлен диагноз: рак левой молочной железы I стадии (T1N0M0). Несмотря на радикальную мастэктомию и курс химиотерапии, отмечалось неуклонно прогрессирующее ухудшение самочувствия, прежде всего нарастание расстройств равновесия, глазодвигательных нарушений, речи. Повторно проведена МРТ головного мозга. Обращали на себя внимание уменьшение размеров полушарий мозжечка и снижение сигнала от ствола головного мозга по сравнению с предыдущими снимками.

Объективно: сознание ясное, пациентка адекватна, критична. Общий фон настроения ровный. Кожные покровы чистые. Избыточная масса тела. Видимые слизистые оболочки обычной окраски и влажности, чистые. Периферических отеков нет. Живот спокойный, печень не пальпируется. Мочеиспускание и дефекация в норме. Неврологический статус: состояние

средней степени тяжести. Черепно-мозговые нервы: глазные щели с легкой асимметрией слева, анизокория негрубая справа, вертикальное расходящееся косоглазие справа, диплопия при взоре влево, исчезающая при монокулярном зрении, произвольные хаотичные скачкообразные движения глазных яблок в комбинации с тремором век (опсоклонус-миоклонус), тремор головы и верхних конечностей. Расстройств чувствительности на лице не выявлено. Мимическая мускулатура без отчетливой асимметрии. Небная занавеска свисает, глоточные рефлексы негрубо снижены с обеих сторон, орофарингеальная дисфагия при приеме жидкой пищи с покашливанием. Негрубая дизартрия. Двигательная сфера: мышечный тонус негрубо повышен на уровне нижних конечностей по спастическому типу, несколько снижен на уровне верхних конечностей и аксиальной мускулатуры, без асимметрии. Пациентка встает со стула и кушетки с помощью врача или родственников или с опорой на стол, спинку стула. Мышечная сила негрубо диффузно снижена (до 4–4,5 баллов) преимущественно за счет патологической мышечной утомляемости, нарастающей при обычной физической нагрузке. Видимых гипотрофий мышечных групп не выявлено. Рефлексы с рук умеренные, с ног умеренно повышены, Дисметрия при пальценосовой и пяточно-коленной пробах. В вертикальной позе стоит с опорой руками о ходунки, попытка встать в позу Ромберга приводит к падению. Походка на широкой основе. Чувствительная сфера: поверхностная и глубокая чувствительность сохранена на руках и ногах. Негрубое снижение вибрационной чувствительности на наружной поверхности лодыжек. Менингеальных знаков нет.

Вопросы:

- 1.Дополнительные методы обследования?
- 2.Диагноз?
- 3.Лечение?
- 4.Дифференциальная диагностика?

64.Женщина 62-х лет доставлена в связи со слабостью в левых конечностях, которая возникла внезапно днём. В течение последних 20 лет отмечаются эпизоды повышения АД до 180/110 мм рт.ст., обычные значения АД в последний год – 160/90 мм рт.ст.

При осмотре: сознание ясное, АД – 200/120 мм рт.ст., пульс – 70 ударов в минуту, ритм правильный. Неврологический статус: менингеальных знаков нет, снижение силы в левых конечностях до 3-х баллов, чувствительность не изменена, слева рефлексы повышены, выявляется симптом Бабинского. На 3-и сутки с момента заболевания парез полностью регрессировал, КТ не выявила изменений в головном мозге.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия. Показано ли проведение тромболитической терапии?

65.Мужчина 66-ти лет доставлен в связи со слабостью в левых конечностях, которая возникла утром и постепенно нарастает в течение последующих 10 часов. До заболевания считал себя практически здоровым.

При осмотре: сознание ясное, АД – 190/100 мм рт.ст., пульс – 80 ударов в минуту, ритм правильный, систолический шум на шее в проекции бифуркации правой общей сонной артерии. Неврологический статус: менингеальных знаков нет, парез нижней части мимической мускулатуры слева, девиация языка влево, слабость в левых конечностях до 2-х баллов, снижение болевой чувствительности слева, повышение глубоких рефлексов слева, симптом Бабинского слева.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия. Показано ли проведение тромболитической терапии?

66. Мужчина 67-ми лет доставлен в связи с возникшей утром, за 2 часа до госпитализации, слабостью в левых конечностях. Анамнез: длительное время страдает стенокардией напряжения, в течение последнего года отмечаются эпизоды повышения АД до 180/100 мм рт. ст. В течение последних трёх месяцев было несколько кратковременных (до 10 минут) эпизодов преходящей слепоты на правый глаз.

При осмотре: сознание ясное, АД 180/100 мм рт. ст., пульс – 80 в минуту, ритм правильный, ослаблена пульсация на общей сонной артерии справа, но усилена пульсация височной артерии. В неврологическом статусе: менингеальных симптомов нет, слабость нижней части мимической мускулатуры слева, девиация языка влево, снижение силы в левой руке до 1-го балла, в ноге – до 4-х баллов, повышение глубоких рефлексов слева, рефлекс Бабинского слева.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия. Показано ли проведение тромболитической терапии?

67. Женщина 42-х лет доставлена в связи с жалобами на головокружение, тошноту и нарушение глотания, которые возникли днём 2 часа назад. Анамнез: в 30 лет диагностирован ревматический порок сердца, по поводу чего наблюдается у кардиолога.

При осмотре: в сознании, в области проекции митрального клапана выслушивается диастолический шум, АД – 150/100 мм рт.ст., пульс – 90 ударов в минуту, ритм правильный, Неврологический статус: менингеальных знаков нет, глазные щели D<S, миоз и энофтальм справа, голос глухой, глотание с поперхиванием, справа свисает дужка мягкого нёба и отсутствует глоточный рефлекс, парезов конечностей нет, болевая и температурная чувствительность снижены на лице справа, на туловище и конечностях слева, интенционный тремор при выполнении пальценосовой и пяточноколенной проб в правых конечностях.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия. Показано ли проведение тромболитической терапии?

68.Женщина 73-х лет доставлена в связи с появлением двоения перед глазами и слабостью в правых конечностях, которые возникли 45 минут назад, рано утром, при пробуждении. Пять лет назад перенесла инфаркт миокарда, после которого отмечаются приступы мерцательной аритмии. Месяц назад был эпизод головокружения и двоения в глазах, симптоматика полностью регрессировала в течение часа.

При осмотре: сознание ясное, АД – 180/100 мм рт. ст., ЧСС – 100-140 в минуту, ритм неправильный. В неврологическом статусе: менингеальных симптомов нет, парез всех мимических мышц слева, сходящееся косоглазие, движение левого глазного яблока кнаружи минимально, движения в правых конечностях отсутствуют, в них повышены глубокие рефлексy, симптом Бабинского справа.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия. Показано ли проведение тромболитической терапии?

69.У мужчины 66-ти лет, страдающим стенокардией напряжения, внезапно развились двоение предметов по горизонтали, опущение правого века, слабость в левых конечностях. Через 30 минут доставлен в больницу.

При осмотре: сознание ясное, менингеальных знаков нет, птоз справа, расходящееся косоглазие, правое глазное яблоко повернуто кнаружи и вниз, мидриаз справа, правый зрачок на свет не реагирует. Слабость в левой руке и ноге до 3-х баллов, глубокие рефлексy повышены слева, симптом Бабинского слева.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия. Показано ли проведение тромболитической терапии?

70.Мужчина 68-ми лет доставлен в связи с нарушениями речи, которые возникли днём, 45 минут назад. В течение 10 лет страдает ишемической болезнью сердца, имеет постоянную форму мерцательной аритмии.

При осмотре: сознание ясное, АД – 180/110 мм рт.ст., ЧСС – 90-120 в минуту, ритм неправильный. Неврологический статус: менингеальных симптомов нет, возбужден, многословен, речь содержит большое количество вербальных парафазий, обращённую речь не понимает, парезов, расстройств чувствительности и других неврологических нарушений нет.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия. Показано ли проведение тромболитической терапии?

71.Больной 48-ми лет поступил обратился с жалобами на умеренную головную боль, головокружение. Из анамнеза установлено, что головные боли беспокоят в течение 4-5 месяцев, однако больной продолжал работать. Около 2-х недель назад, после проведения совещания, состояние ухудшилось: головные боли

стали интенсивные и почти постоянными, при посещении поликлиники в течение последних 10 дней каждый раз испытывал немалые трудности в поисках кабинета невролога.

При осмотре: неосознаваемая левосторонняя гомонимная гемианопсия, в остальном очаговой неврологической симптоматики не выявлено.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику? Укажите дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента.

72. Мужчина 63-х лет доставлен в связи с интенсивной головной болью и слабостью в левых конечностях, которые возникли при уборке квартиры. Анамнез: в течение длительного времени наблюдается по поводу гипертонической болезни.

При осмотре: спутанное состояние сознания, гиперемия лица, АД – 210/120 мм рт.ст., пульс – 90 ударов в минуту, ритм правильный. Неврологический статус: ригидность шейных мышц, выпадение левых полей зрения, парез нижней части мимических мышц слева, отсутствие движений в левых конечностях, оживление сухожильных рефлексов и симптом Бабинского слева, снижение всех видов чувствительности на левой половине лица, туловища и в левых конечностях. В дальнейшем состояние ухудшилось, появились сонливость и расходящееся косоглазие.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия. Показано ли проведение тромболитической терапии?

73. Мужчина 43-х лет доставлен в связи с внезапно возникшей после физической нагрузки интенсивной головной болью, тошнотой и повторной рвотой. До заболевания считал себя практически здоровым.

При осмотре: сознание ясное, АД – 160/100 мм рт.ст., пульс – 70 ударов в минуту, ритм правильный, светобоязнь, ригидность шейных мышц. Парезов и других очаговых неврологических нарушений нет.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

74. Больная 28-ми лет поступила в стационар с жалобами на слабость в ногах, неустойчивость при ходьбе, затрудненную речь. Считает себя больной с 11 лет, симптомы появились постепенно через несколько месяцев после ЗЧМТ (сотрясения головного мозга) и постоянно прогрессируют, ремиссий не было.

Неврологический статус: скандированная речь, вертикальный нистагм, умеренно выраженный нижний спастический парепарез с рефлексом Бабинского, дисдиадохокinez слева, легкое интенционное дрожание в ПНП (больше слева), нерезкая шаткость в пробе Ромберга. Глубокая чувствительность не нарушена.

Глазное дно: острота зрения 0,2, не корректируется, диффузное побледнение дисков зрительных нервов (частичная атрофия дисков зрительных нервов).

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

75. У женщины 40-ка лет, вскоре после перенесенной ОРВИ, возникли чувство неловкости в правой руке, затруднения понимания сложных речевых оборотов, умеренная головная боль. Через 2 дня появилось чувство онемения левой половины тела и неловкости в левой руке. В течение ближайших дней стали периодически отмечаться затруднения при мочеиспускании.

При осмотре: ЧН – без патологии. Активные движения в конечностях – в полном объеме, сила в ногах несколько снижена. Глубокие рефлексы с рук живые, равномерные, с ног – повышены, S>D. Симптом Бабинского с обеих сторон. ПНП и ПКП выполняет с промахиванием и интенцией, больше выраженными в левых конечностях. В пробе Ромберга – шаткость влево. Походка спастико-атактическая. Псевдоатетоз, больше в левой руке. Нарушение суставно-мышечного чувства и сложных видов чувствительности в обеих руках, S>D. Менингеальных симптомов нет. Температура тела нормальная. При наблюдении в стационаре – мерцание выраженности симптоматики.

МРТ: субкортикально, в области теменных долей, очаги глиоза, необходимо дифференцировать между сосудистым и демиелинизирующим процессами.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

76. Больная 19-ти лет 1 месяц назад перенесла "простудное" заболевание в виде общего недомогания, болями во всем теле, кашлем, насморком, повышением температуры тела до 37,2°C. 2 недели назад появилась слабость в ногах (не могла быстро перейти улицу, подняться с мостовой на тротуар или по лестнице, иногда – падала), которая постепенно нарастала, присоединилась слабость в руках (в кистях).

При осмотре – диффузное похудание мышц рук и ног, больше выраженное в дистальных отделах (гипотрофии в области тенара и гипотенара с 2-х ст.). Противопоставление пальцев, тыльное и ладонное сгибание кистей в лучезапястных суставах затруднены. При ходьбе – "утиная" походка, высоко поднимает колени, стопы свисают, "шлепают" о пол. Встать на носки и пятки не может, тыльное и подошвенное сгибание стоп невозможно. Прямую ногу с трудом поднимает на 30° над уровнем постели. Мышечный тонус низкий. Умеренно выражены симптомы натяжения нервных стволов на руках и ногах. Симптомы Нери и Кернига "+". Гипестезия с гиперпатическим оттенком в дистальных отделах рук и ног в виде высоких перчаток и носков. Направление

движения пальцев рук и ног не определяет. Глубокие рефлексy на руках и ногах не вызываются.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

77.Женщина 33-х лет в течение 4-х недель, после перенесенной за 2 недели до этого ОРВИ, отмечала нарастающую слабость в ногах, меньше – в руках, шаткость, легкое онемение в стопах, затем состояние стабилизировалось в течение 5-ти недель, однако затем вновь слабость в конечностях стала усиливаться. За медицинской помощью весь этот период не обращалась.

При осмотре: функция ЧН не нарушена, слабость в конечностях до 2-х баллов в ногах и 3-х баллов в руках с преобладанием в проксимальных отделах, мышечная гипотония, отсутствие глубоких рефлексов, положительные симптомы Ласега и Вассермана с 2-х сторон, снижение всех видов чувствительности по типу "носков" и "перчаток" от середины голеней и предплечий, шаткость в пробе Ромберга.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

78.Мужчина 38-ми лет жалуется на онемение, жжение, покалывание в стопах, пальцах рук, слабость в ногах, неустойчивость при ходьбе, особенно в темноте. Вышеуказанные жалобы беспокоят в течение 3-4 месяцев. Страдает инсулин-независимым сахарным диабетом в течение 3-х лет, принимает манинил, уровень сахара в крови натощак в пределах 8–10 ммоль/л.

Объективно: слабость до 4-х баллов в дистальных отделах рук и до 3-х баллов в дистальных отделах ног, гипотрофия мышц конечностей с преобладанием в дистальных отделах, отсутствие ахилловых и карпорадиальных рефлексов, снижение всех видов чувствительности по типу "перчаток" и "носков", трофические изменения кожи обеих стоп, положительная проба Ромберга, промахивание при выполнении пальценосовой и пяточноколенной проб с закрытыми глазами.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

79.Мужчина 46-ти лет госпитализирован с жалобами на чувство "ползания мурашек" в кистях и стопах, пошатывание при ходьбе, особенно в темноте, значительное ухудшение памяти на текущие события, которые развились подостро. Год назад лечился по поводу хронического алкоголизма.

При осмотре: мышечная сила в дистальных отделах рук и ног снижена до 4-х баллов. Коленные и ахилловы рефлексy не вызываются. В пробе Ромберга с закрытыми глазами – резкая шаткость. Гипестезия в дистальных отделах рук

и ног – от локтевых и коленных суставов. Снижено мышечно-суставное чувство в пальцах ног.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия. С каким заболеванием проводить дифференциальный диагноз?

80. Мужчина 68-ми лет страдает сахарным диабетом 2-го типа около 15 лет. Последние 2 года – частые состояния гипергликемии из-за нерегулярного приема гипогликемических препаратов. Обратился с жалобами на сильный зуд и боль в правой стопе.

При осмотре: суставы стоп деформированы, больше справа, кожа на стопах истончена, справа – язва диаметром 2 см. Ахилловы рефлексы отсутствуют, коленные – очень низкие. Гипестезия в ногах – до средней трети голени. Рефлексы на верхних конечностях снижены.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, круг дифференцируемых заболеваний, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

81. Больного 46-ти лет беспокоят слабость и боли в кистях и предплечьях, стопах и голени, онемение в них, возникшие постепенно. Много лет страдает сахарным диабетом.

При осмотре: атрофия мышц кистей и стоп, снижена сила в них до 3 баллов, снижен мышечный тонус. Отсутствуют рефлексы карпорадиальные на руках и ахилловы на ногах. Гипестезия в дистальных отделах конечностей. Положителен симптом Ласега с обеих сторон под углом 60°. Кожа кистей и стоп сухая, истонченная, ногти ломкие, тусклые.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

82. Мужчина 36 лет, обратился по поводу слабости в правой кисти. Накануне во время длительного производственного совещания уснул, положив руку и голову на спинку впереди стоящего кресла. При осмотре отмечают слабость разгибателей кисти и пальцев ("свисающая кисть"), плечелучевой мышцы, слабость разгибания и отведения большого пальца, снижение всех видов чувствительности в области анатомической табакерки, снижение рефлекса с трехглавой мышцы плеча.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

83. Женщина 48-ми лет жалуется на онемение, покалывание и боли в кистях рук, особенно по ладонной поверхности первых трех пальцев, отеки кистей. Боли беспокоят в течение 5-ти лет и постепенно нарастают, усиливаются во

время сна и при длительной работе руками (глажка, вязание). В последний год к ним присоединились слабость и похудание кистей рук.

При осмотре с обеих сторон выявляются гипотрофия в области мышц большого пальца кисти, слабость при его отведении и противопоставлении, слабость сгибателей первых трех пальцев, положительный симптом Тинеля в области запястья, снижение всех видов чувствительности на ладонной поверхности первых трех пальцев. Боли усиливаются при поднимании рук и сгибании кистей в лучезапястном суставе.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

84. Мужчина 39-ти лет предъявляет жалобы на онемение по медиальной поверхности предплечья, кисти и мизинца слева, которые возникли при выходе из наркоза после перенесенной полостной операции 2 месяца назад. При неврологическом обследовании на левой руке выявлено: снижение всех видов чувствительности по внутренней поверхности предплечья, кисти, мизинца и безымянного пальцев, гипотрофия мышц мизинца, межкостных мышц, снижение силы в сгибателях мизинца, безымянного пальцев и мышце, отводящей мизинец.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать симптоматику в данном случае?

85. Мужчина 49-ти лет жалуется на интенсивные стреляющие боли в правом предплечье и кисти, онемение внутренней поверхности правой руки, ограничение движений правой рукой, отечность кисти. Вышеуказанные жалобы возникли после вывиха правого плечевого сустава со значительным смещением.

При осмотре в правой руке выявляются слабость в проксимальных и дистальных отделах, отсутствие сухожильных рефлексов, гипотония и атрофия мышц плеча, предплечья и кисти, снижение всех видов чувствительности по "мозаичному типу".

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

86. Мужчина 52 лет после циклевания полов отметил слабость и онемение в стопе. При обследовании отмечают слабость мышц, обеспечивающих тыльное сгибание стопы, снижение всех видов чувствительности по наружной поверхности голени, тыльной поверхности стопы. Больной не может стоять на пятке правой стопы, ахилловы и коленные рефлексы сохранены.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику

ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

87. Пациента 48-ми лет в течение 3-х месяцев беспокоят сильные боли по передней поверхности правого бедра, голени и колена, которые возникли при падении на правое колено.

При осмотре: ходьба затруднена из-за невозможности разгибания правой голени в коленном суставе, атрофия четырехглавой мышцы бедра, правый коленный рефлекс не вызывается, снижена чувствительность на передней поверхности (нижние 2/3) бедра и на передне-внутренней поверхности голени, симптомы натяжения Мацкевича и Вассермана положительные. На рентгенограммах правого бедра и голеностопного сустава патологии не обнаружено.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

88. Мужчина 29-ти лет обратился с жалобами на боли в правой ягодичной области с иррадиацией по задне-наружной поверхности бедра, голени, а также на онемение, ощущение покалывания в стопе и слабость в ней. Накануне в состоянии алкогольного опьянения уснул, сидя на стуле, после чего и возникли вышеуказанные жалобы.

При осмотре: болезненность при пальпации правой грушевидной мышцы, положительный симптом Ласега справа, снижение всех видов чувствительности по наружной поверхности голени и в стопе справа, слабость мышц правой стопы, обеспечивающих как тыльное, так и подошвенное сгибание, отсутствие правого ахиллова рефлекса.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

89. Женщина, 32 года, обратилась к неврологу с жалобами на асимметричность лица, опущение угла рта слева, слезотечение, невозможность сомкнуть левый глаз, наморщить лоб, надуть левую щеку, оскалить зубы. Отмечает болезненность восприятия звуков левым ухом. Вышеуказанные жалобы появились после переохлаждения.

При осмотре: выраженная асимметрия лица. Складки лба и носогубная складка слева сглажены. Левый угол рта опущен. Симптом Белла положителен слева. Не может закрыть левый глаз, наморщить лоб на пораженной стороне, надуть левую щеку. Снижена вкусовая чувствительность на левой половине языка. Корнеальный рефлекс слева снижен. Гиперакузия в левом ухе.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

90.Женщина 66-ти лет обратилась с жалобами на ноющие боли в области шеи и правого надплечья, до 6 баллов по ВАШ, усиливаются при движениях и статической нагрузке, сниженный фон из-за хронической боли. Боли беспокоят много лет, периодически усиливаются 2-3 раза в год. Настоящее ухудшение – около 1 недели, связывает с физической нагрузкой при работе на даче. Анамнез: гипертоническая болезнь 2 ст., степень 3, риск 4. СН с сохраненной ФВ 2А ст., ФК 3. Сахарный диабет 2-го типа. 8 лет назад – операция и курс химиотерапии по поводу рака ободочной кишки. Язвенная болезнь желудка (последнее обострение – 15 лет назад).

При осмотре: Очаговой неврологической симптоматики нет. Движения в шейном отделе позвоночника умеренно болезненны, объем их ограничен. Паравертебральные мышцы напряжены, болезненны при пальпации, как и остистые отростки – больше на уровне С5-С7. МРТ шейного отдела позвоночника – дегенеративно-дистрофические изменения.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

91.Мужчина 47-ми лет обратился с жалобами на стреляющие боли в пояснично-крестцовом отделе позвоночника, распространяющиеся по задне-наружной поверхности правой ноги до мизинца, усиливающиеся при физической нагрузке, кашле, нахождении в вынужденном положении. Из анамнеза заболевания: боли в пояснице периодически беспокоят в течение 4 лет. Три дня назад, после поднятия тяжести, появились вышеуказанные жалобы.

При осмотре: ограничение подвижности в поясничном отделе из-за болевого синдрома. Выраженный дефанс длинных мышц спины. Синдром Ласега с 30° - справа, с 60° – слева. Ахиллов рефлекс снижен справа. Сила в разгибателе большого пальца правой стопы снижена. Гипестезия по задне-наружной поверхности правого бедра, голени, латеральному краю и мизинцу правой стопы.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

92.Пациент 55-ти лет обратился с жалобами на замедленность движений в конечностях, мелкоразмахистое дрожание в руках в покое по типу "счета монет".

Из анамнеза: считает себя больным в течение 3-х лет, когда постепенно возникло дрожание в левой руке, скованность движений в левом плечевом поясе, через несколько месяцев заметил скованность в левой ноге, затруднение при начале движения, позже стал отмечать замедленность движений и в правых конечностях.

При осмотре: сознание ясное, в пространстве и времени ориентирован. Черепные нервы – без патологии. Гипомимия. Глубокие рефлексы живые, D=S. Тонус в конечностях повышен по типу "зубчатого колеса", больше слева. Тремор кистей по типу "счета монет", уменьшающийся при целенаправленных

движениях. Гипокинезия лица и конечностей. Микрография. Походка шаркающая, ахейрокинез.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

93. Мужчина 70-ти лет заметил постепенно нарастающую неловкость в правой руке. Позже присоединились дрожание в этой руке, общая замедленность движений, аспонтапность, пошатывание при ходьбе. Был поставлен диагноз болезни Паркинсона, назначены наком и циклодол. Вначале на фоне лечения состояние больного улучшилось, однако в дальнейшем оно продолжало ухудшаться и увеличение дозы накома до 6 таблеток в сутки не дало эффекта.

При осмотре умеренная дизартрия, рефлексы орального автоматизма, умеренная олигобрадикинезия, мышечная ригидность с (феноменом "зубчатого колеса"), более выраженная в правой руке. Рука находится в дистонической флексорно-аддукторной позе (плечо приведено, а предплечье, кисть и пальцы согнуты), ее движения крайне замедлены и ограничены по амплитуде, периодически кисть сжимается и разжимается.

МРТ головного мозга выявила умеренную двустороннюю церебральную атрофию преимущественно в лобно-теменной области с преобладанием слева, проявляющуюся расширением корковых борозд и боковых желудочков. Очагов изменения интенсивности сигнала, смещения срединных структур не было.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия

КРИТЕРИИ ОЦЕНИВАНИЯ ОТВЕТА НА ТЕОРЕТИЧЕСКИЙ ВОПРОС

Отметка	Дескрипторы		
	прочность знаний	умение объяснять сущность явлений, процессов, делать выводы	логичность и последовательность ответа
отлично	прочность знаний, знание основных процессов изучаемой предметной области, ответ отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владением терминологическим аппаратом; логичностью и последовательностью ответа	высокое умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры	высокая логичность и последовательность ответа

хорошо	прочные знания основных процессов изучаемой предметной области, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; свободное владение монологической речью, однако допускается одна - две неточности в ответе	умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; однако допускается одна - две неточности в ответе	логичность и последовательность ответа
удовлетворительно	удовлетворительные знания процессов изучаемой предметной области, ответ, отличающийся недостаточной глубиной и полнотой раскрытия темы; знанием основных вопросов теории. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительное умение давать аргументированные ответы и приводить примеры; удовлетворительно сформированные навыки анализа явлений, процессов. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительная логичность и последовательность ответа
неудовлетворительно	слабое знание изучаемой предметной области, неглубокое раскрытие темы; слабое знание основных вопросов теории, слабые навыки анализа явлений, процессов. Допускаются серьезные ошибки в содержании ответа	неумение давать аргументированные ответы	отсутствие логичности и последовательности ответа

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ РЕШЕНИЯ СИТУАЦИОННЫХ ЗАДАЧ:

Отметка	Дескрипторы			
	понимание проблемы	анализ ситуации	навыки решения ситуации	профессиональное мышление
отлично	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	высокая способность анализировать ситуацию, делать выводы	высокая способность выбрать метод решения проблемы уверенные навыки решения ситуации	высокий уровень профессионального мышления
хорошо	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	способность анализировать ситуацию, делать выводы	способность выбрать метод решения проблемы уверенные навыки решения ситуации	достаточный уровень профессионального мышления. Допускается одна-две неточности в ответе
удовлетворительно	частичное понимание проблемы. Большинство требований, предъявляемых к заданию, выполнены	Удовлетворительная способность анализировать ситуацию, делать выводы	Удовлетворительные навыки решения ситуации	достаточный уровень профессионального мышления. Допускается более двух неточностей в ответе
неудовлетворительно	непонимание проблемы. Многие требования, предъявляемые к заданию, не выполнены. Нет ответа. Не было попытки решить задачу	Низкая способность анализировать ситуацию	Недостаточные навыки решения ситуации	Отсутствует

Учебно-методическое обеспечение

1. Инсульт. Современные подходы диагностики, лечения и профилактики : методические рекомендации : рекомендовано ГБОУ ДПО "Рос. мед. академия последипломного образования" : [для врачей] / под ред. Д.Р. Хасановой, В.И. Данилова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 246 с. – 2 экз.
2. Дудникова Э.В. Минимальные мозговые дисфункции у детей и подростков : учебно-методическое пособие / Э.В. Дудникова. - Р/на/Д : РостГМУ, 2014. - 95 с. – 1 экз.
3. Реабилитация после инсульта./А. С. Кадыков - М.: МИА, 2017. - 3 экз.
4. Реабилитация в неврологии: рук-во/В. А. Епифанов, Епифанов А.В.- М: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 408 с. 7экз.
6. Неотложная неврология: рук-во для врачей и студентов мед. вузов./В. Д. Трошин, Т.Г. Погодина - М: МИА, 2016 – 579 с. 5экз.
7. Миастения и врожденные миастенические синдромы: учебное пособие для неврологов, хирургов и трансфузиологов./Б. В. Агафонов - М: МИА, 2013. - 224 с. 2экз.
8. Левин, Олег Семенович. Полиневропатии : Клиническое руководство для врачей / О.С. Левин. - 3-е изд., испр. и доп. - Москва : МИА, 2016. - 476 с.- 1экз.
9. Медведева, Людмила Анатольевна. Методы локального воздействия при головных болях и краниальных невралгиях : методические рекомендации для врачей, студентов и слушателей ФПО / Л.А.Медведева . - Москва : МЕДпресс-информ, 2015. - 39 с.-2экз
10. Стагниева, Ирина Вениаминовна. Лицевая боль при заболеваниях носа и околоносовых пазух : учебное пособие для врачей, интернов и клин. ординаторов / И.В.Стагниева, Н.В. Бойко ; Рост. гос. мед. ун-т, каф. болезней уха, горла, носа ФПК и ППС.- Ростов-на-Дону : РостГМУ, 2017
11. Попелянский Я.Ю. Болезни периферической нервной системы : руководство для врачей / Я.Ю. Попелянский. - 3-е изд. – М. : МЕДпресс-информ, 2015. - 351 с. – 1 экз.
12. Затолокина, М. А. Морфогенез изменений параневральных соединительнотканых структур периферических нервов в эволюционном аспекте / М.А.Затолокина ; под ред. С.Л. Кузнецова ; Кур.гос. мед. ун-т. - Курск, 2016. - 128 с.-1 экз
13. Черникова, Л. А., ред. Восстановительная неврология: Инновационные технологии в нейрореабилитации : для врачей и студентов мед. вузов / под ред. Л.А. Черниковой. -Москва : МИА, 2016. - 342 с.1 экз.
14. Боль в спине: диагностика и лечение. рук-во для врачей и студентов мед. вузов./ К. В.Котенко - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 527 с. 3 экз.

15. Боль в суставах. рук-во для врачей и студентов мед. вузов./ К. В.Котенко — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 550 с.
3 экз.
16. Туннельные компрессионно-ишемические моно- и мультиневропатии: издание для врачей./А. А. Скоромец - М: ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 398 с. 5 экз.
17. Лекарственная терапия неврологических больных: для врачей и аспирантов./ А. А.Скоромец - М.: МИА, 2017. - 273 с. 5 экз.
18. Скоромец, Александр Анисимович. Туннельные компрессионно-ишемические моно- и мультиневропатии : издание для врачей / А.А. Скоромец. - 4-е изд., доп. -Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 398 с.
19. Нормативно-правовые документы, регламентирующие деятельность здравоохранения по предупреждению и ликвидации чрезвычайных ситуаций мирного времени, определяющие работу в период мобилизации и в военное время: информац. - справ. материалы / сост.: Ю.Е. Барачевский, Р.В. Кудасов, С.М. Грошилин ; - Ростов-н/Д : РостГМУ, 2014. - 108 с.
20. Словарь-справочник терминов и понятий в области эпидемиологии чрезвычайных ситуаций: для врачей, ординаторов и студентов / Г.М. Грижебовский, А.Н. Куличенко, Е.И. Еременко [и др.] ; Сев.-Зап. гос. мед. ун-т им. И.И. Мечникова. - Санкт-Петербург: ФОЛИАНТ, 2015. - 262, [1] с. Библиогр.: с. 261-263.
21. Неврология. Том 1 : Национальное руководство / под ред. Е.И. Гусева, А.Н. Коновалова, В.И. Скворцовой. – 2-е изд., Перераб. И доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 877 с.
22. Руденская, Галина Евгеньевна. Наследственные нейрометаболические болезни юношеского и взрослого возраста : Для врачей / Г.Е. Руденская, Е.Ю. Захарова. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 392 с.
23. Скоромец, Александр Анисимович. Туннельные компрессионно-ишемические моно- и мультиневропатии : для врачей / А.А. Скоромец. – 4-е изд., доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 399 с.
24. Балязин-Парфенов, Игорь Викторович. Избранные вопросы неврологии, медицинской генетики : учебное пособие для студентов мед. Вузов / И. В. Балязин-Парфенов, В .А. Балязин, Н. С. Ковалева ; Рост. Гос. Мед. Ун-т, каф. Нерв. Болезней и нейрохирургии. – Новочеркасск : Лик, 2020. – 222 с.
25. Гусев, Евгений Иванович. Спастичность : клиника, диагностика и комплексная реабилитация с применением ботулинотерапии : для врачей, ординаторов и студентов мед. Вузов / Е.И. Гусев, А.Н.
26. Бойко, Е.В. Костенко. – 2-е изд., перераб. И доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 288 С. : ил. – (Библиотека врача-специалиста. Неврология).
27. Неврология. Стандарты медицинской помощи. Критерии оценки качества. Фармакологический справочник : для врачей / сост. А.И. Муртазин. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 816 с. – (Стандарты медицинской помощи).
28. Кадыков, Альберт Серафимович. Хронические сосудистые заболевания головного мозга. Дисциркуляторная энцефалопатия : для врачей и

- студентов мед. вузов / А.С. Кадыков, Л.С. Манвелов, Н.В. Шахпаронова. – 4-е изд., перераб. И доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 277 с. (Библиотека врача-специалиста. Неврология).
29. Скоромец, Александр Анисимович. Атлас клинической неврологии : пособие для врачей, студентов, интернов и клинических ординаторов / А.А. Скоромец, А.П. Скоромец, Т.А. Скоромец. – 2-е изд., перераб. И доп. – Москва : МИА, 2020. – 432 С.
30. Тактика врача-невролога : практическое руководство : для врачей, ординаторов и студентов медицинских вузов / под ред. М. А. Пирадова. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 206 с.
31. Гудфеллоу, Джон. Обследование неврологического больного = Pocket tutor neurological examination : Руководство : [для врачей и студентов медицинских вузов] / Д. А. Гудфеллоу ; пер. с англ. Под ред. В. В. Захарова. – 2-изд. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. – 223, [1] с. :
32. Ульрих, Эдуард Владимирович. Вертебральная патология в синдромах : [для врачей-ортопедов, неврологов и нейрохирургов] / Э. В. Ульрих, А. Ю. Мушкин, А. В. Губин. – Новосибирск : Костюкова, 2016. – 219 с.
33. Паранеопластические синдромы в неврологии : учебное пособие : для врачей и студентов медицинских вузов / З. А. Гончарова, О. В. Милованова, И. А. Сафонова [и др.] ; Рост. Гос. Мед. Ун-т, каф. Нерв. болезней и нейрохирургии. – Москва : Изд-во Знание-М, 2023. – 108 с.
34. Внутренние болезни по Дэвидсону. В 5 томах. Том 4. Неврология. Психиатрия. Офтальмология. Инсульт = Principles and Practice of Medicine : для врачей и студентов медицинских вузов / под ред. С. Г. Рэлстона, Й. Д. Пенмэна, М. В. Дж. Стрэнэна, Р. П. Хобсона ; пер. с англ. Под ред. В. В. Фомина, Д. А. Напалкова. – 2-е изд. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. – 414 с.
35. Дубатова, Ирина Владимировна. Эпилепсия : учебно-методическое пособие для студентов / Дубатова И.В., Ефремов В.В. ; под ред. В.Г. Заики ; Рост. Гос. Мед. Ун-т, каф. Психиатрии, каф. Нервных болезней и нейрохирургии. – Ростов-на-Дону : РостГМУ, 2015. – 123 с.
36. Дубатова, Ирина Владимировна. Эпилепсия и эпилептические синдромы : учебное пособие для интернов, клинических ординаторов и аспирантов / И.В. Дубатова, В.В. Ефремов ; под ред. В.Г. Заики ; Рост. Гос. Мед. Ун-т, каф. Психиатрии, каф. Нервных болезней и нейрохирургии. – Ростов-На-Дону : РостГМУ, 2016. – 224 с.
37. Рогачева, Татьяна Анатольевна. Лечение эпилепсии : инновационные технологии : для врачей и студентов медицинских вузов / Рогачева Т. А. – Москва : МИА, 2019. – 369 с.
38. Кадыков, Альберт Серафимович. Хронические сосудистые заболевания головного мозга. Дисциркуляторная энцефалопатия : для врачей и студентов мед. вузов / А.С. Кадыков, Л.С. Манвелов, Н.В. Шахпаронова. – 4-е изд., перераб. И доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 277 с. - (Библиотека врача-специалиста. Неврология).

39. Атлас МРТ- и МСКТ-изображений нейрохирургической патологии головного мозга и позвоночника : учебное наглядное пособие : [для врачей и студентов медицинских вузов] / П. Г. Шнякин, А. В. Протопопов, И. С. Усатова [и др.]. – Красноярск : Версо, 2021. - 255 с.
40. Медицина боли = Pain medicine : для врачей, аспирантов, ординаторов и студентов медицинских вузов / под ред. С. М. Хайека, Б. Дж. Шаха, М. Дж. Десаи, Т. К. Челимски ; пер. с англ. Под. Ред. А. Б. Данилова. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 453
41. Справочник по формулированию клинического диагноза болезней нервной системы : для врачей и студентов медицинских вузов / под ред. О.С. Левина, В.Н. Штока. – 3-е изд., перераб. И доп. – Москва : МИА, 2019. – 520 С.
42. Александровский, Юрий Анатольевич. Пограничные психические расстройства : руководство для врачей / Ю. А. Александровский. – 5-е изд., перераб. И доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. – 546 с. (Библиотека врача-специалиста. Психиатрия).
43. Можгинский, Юрий Борисович. Психические болезни у детей и подростков : руководство для врачей : для врачей, клинических ординаторов, интернов и студентов медицинских вузов / Ю. Б. Можгинский. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 294 с. (Руководство для врачей).
44. Синельников, Рафаил Давидович. Атлас анатомии человека. В 3 томах. Том 3. Учение о нервной системе и органах чувств : учебное пособие : для студентов медицинских вузов / Р. Д. Синельников, Я. Р. Синельников, А. Я. Синельников ; под общ. Ред. А. Г. Цыбулькина. – 7-е изд., перераб. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 315 с. :
45. Герасимов, Андрей Александрович. Восстановление функций периферических нервов и спинного мозга внутритканевой электростимуляцией позвоночника : Монография : для врачей / А. А. Герасимов ; Урал. Гос. Мед. Ун-т. – Екатеринбург : Изд. Дом «Ажур», 2021. – 102 с.
46. Идиопатические воспалительные демиелинизирующие заболевания нервной системы : учебное пособие : для врачей и студентов медицинских вузов / З. А. Гончарова, Ю. Ю. Погребнова, Салах М. М. Сейхвейл [и др.] ; Рост. Гос. Мед. Ун-т, Каф. Нерв. Болезней и нейрохирургии. – Москва : Изд-во Знание-М, 2022. – 142 с.

МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПОДГОТОВКЕ И СДАЧЕ ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

Государственная итоговая аттестация проводится государственной экзаменационной комиссией в целях определения соответствия результатов

освоения обучающимися образовательной программы соответствующим требованиям федерального государственного образовательного стандарта.

Порядок организации и процедура проведения ГИА определены Приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 18 марта 2016 г. № 227 «Об утверждении Порядка проведения государственной итоговой аттестации по образовательным программам высшего образования - программам подготовки научно-педагогических кадров в аспирантуре (адъюнктуре), программам ординатуры, программам ассистентуры-стажировки».

Перед государственным экзаменом проводится консультирование выпускников в очном или дистанционном формате по вопросам, включенным в программу государственного экзамена.

Результаты государственного экзамена, проводимого в устной форме, объявляются в день его проведения, результаты аттестационного испытания, проводимого в письменной форме, - на следующий рабочий день после дня его проведения.

По результатам государственных аттестационных испытаний обучающийся имеет право на апелляцию. Апелляция подается лично обучающимся в апелляционную комиссию не позднее следующего рабочего дня после объявления результатов государственного аттестационного испытания. Апелляция рассматривается не позднее 2 рабочих дней со дня подачи апелляции на заседании апелляционной комиссии, на которое приглашаются председатель государственной экзаменационной комиссии и обучающийся, подавший апелляцию. Решение апелляционной комиссии доводится до сведения обучающегося, подавшего апелляцию, в течение 3 рабочих дней со дня заседания апелляционной комиссии. Решение апелляционной комиссии является окончательным и пересмотру не подлежит. Апелляция на повторное проведение государственного аттестационного испытания не принимается.

Образец эталона ответа на государственном экзамене:

ЭКЗАМЕНАЦИОННЫЙ БИЛЕТ № 29

1. Болезнь Вильсона-Коновалова. Клиника. Диагностика. Лечение.

Болезнь Вильсона-Коновалова – тяжелое прогрессирующее наследственное заболевание, в основе которого лежит нарушение экскреции меди из организма, приводящее к избыточному накоплению этого микроэлемента в тканях и сочетанному поражению паренхиматозных органов (прежде всего печени) и головного мозга (преимущественно подкорковых ядер).

Причиной возникновения болезни Вильсона-Коновалова являются мутации гена АТР7В, который локализован на 13 хромосоме в локусе 13q14.3 и кодирует медь транспортирующую АТФ-азу Р-типа – АТР7В.

Тип наследования-аутосомно - рецессивный.

Клиническая картина различных форм заболевания:

- 1) Брюшная (абдоминальная) форма – манифестирует в возрасте от 5 до 17 лет и характеризуется различными вариантами поражения печени, нередко принимающими злокачественное «галопирующее» течение, приводящее к смерти раньше появления симптомов со стороны нервной системы. Её продолжительность от нескольких месяцев до 3-5 лет.
- 2) Ригидно-аритмогиперкинетическая-отличается быстрым течением; начинается также в детском возрасте. В клинической картине преобладают мышечная ригидность, приводящая к контрактурам, бедность и замедленность движений, хореоатетодные или торсионные насильственные движения. Характерны дизартрия и дисфагия, судорожный смех и плач, аффективные расстройства и умеренное снижение интеллекта. Заболевание длится 2-3 года, заканчивается летально.
- 3) Дрожательно-ригидная форма - начинается в юношеском возрасте, характеризуется одновременным развитием тяжелой ригидности и дрожания, дрожание очень ритмичное (2-8 дрожаний в секунду), резко усиливается при статическом напряжении мышц, движениях и волнении, в покое и во сне исчезает. Иногда обнаруживаются атетодные хореоформные насильственные движения; наблюдаются также дисфагия и дизартрия. Средняя продолжительность жизни около шести лет.
- 4) Дрожательная форма-начинается в возрасте 20-30 лет, протекает довольно медленно (10-15 лет и больше); дрожание резко преобладает, ригидность появляется лишь в конце болезни, иногда наблюдается гипотония мышц; отмечается амимия, медленная монотонная речь, тяжелые изменения психики, часты аффективные вспышки. Наблюдаются эпилептиформные припадки.
- 5) Экстрапирамидно-корковая форма встречается реже других форм. Характеризуется развивающимися пирамидными парезами, эпилептиформными припадками и тяжелым слабоумием. Длится 6-8 лет, заканчивается летально.

Диагностика:

- 1) определение уровня сывороточного церулоплазмينا;
- 2) определение уровня суточной экскреции меди в моче;
- 3) определение уровня свободной меди в сыворотке крови;
- 4) определение концентрации меди в биоптате печеночной ткани.

Тактика лечения:

Немедикаментозное лечение:

- 1) полупостельный режим;
- 2) диета, направленная на уменьшение поступления меди в организм - ограничиваются продукты с высоким содержанием меди (печень, креветки, орехи, шоколад, грибы)

Медикаментозное лечение:

- 1) Д-пеницилламин-начальные дозы составляют 250-500 мг/сут с постепенным (каждые 4-7 дней) увеличением дозы на 250 мг до лечебной дозировки 1000-1500 мг/сут, которая дается в 2-4 приема.
- 2) Пиридоксин в дозе 25-50 мг в сутки.
- 3) При выраженной и сохраняющейся непереносимости Д-пеницилламина назначаются препараты цинка. Рекомендуются доза – 25 мг 3 раза в день, у детей и беременных в 2 раза меньше. Лечение проводится пожизненно.

Хирургическое лечение:

- 1) Трансплантация печени-по показаниям.
- 2) Склеротерапия, облитерация, лигирование, прошивание варикозных вен пищевода-при возникновении осложнений цирроза печени.

Диспансерное наблюдение:

Диспансерное наблюдение пожизненное (в первый год – ежемесячно с контролем лабораторных показателей; далее – 4 раза в год).

Ситуационная задача

1.Болезнь Вильсона-Коновалова, церебральная форма.

2.Пациента необходимо направить на консультацию генетика с целью верификации заболевания путем проведения молекулярно-генетического исследования.

3. Лабораторные исследования:

- 1) общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови
- 2) определение уровня суточной экскреции меди в моче
- 3) коагулограмма
- 4) пеницилламиновый тест.

Инструментальные исследования:

- 1) УЗИ печени и селезенки.
- 2) ЭКГ, ЭхоКГ, ФГДС
- 3) МРТ головного мозга, электроэнцефалография.

4. Немедикаментозное лечение:

- 1) полупостельный режим
- 2) соблюдение специальной диеты

Медикаментозное лечение:

- 1) Д-пеницилламин-начальные дозы составляют 250-500 мг/сут с постепенным (каждые 4-7 дней) увеличением дозы на 250 мг до лечебной дозировки 1000-1500 мг/сут, которая дается в 2-4 приема.
- 2) Пиридоксин в дозе 25-50 мг в сутки.
- 3) При выраженной и сохраняющейся непереносимости Д-пеницилламина назначаются препараты цинка. Рекомендуемая доза – 25 мг 3 раза в день, у детей и беременных в 2 раза меньше.

2. Абсцессы головного мозга. Виды и источники абсцедирования. Клиника. Диагностика. Лечение.

Абсцесс головного мозга – это фокальная инфекционная патология, характеризующаяся скоплением гноя в головном мозге, окруженного васкуляризированной капсулой.

Патогенез. Различают следующие пути проникновения инфекционных агентов во внутримозговое пространство:

- 1) Контактный (среднее ухо, сосцевидные ямки, параназальные синусы - стрептококки, энтеробактерии.
- 2) Гематогенный-стафилококки, стрептококки.
- 3) Посттравматический-стафилококки.
- 4) Ятрогенный (после хирургических вмешательств) - энтеробактерии, грибковая инфекция
- 5) Криптогенный-листерии, токсоплазмы, грибковая инфекция.

Клиническая картина:

Общеинфекционный синдром, гипертензионный синдром, очаговые симптомы

Очаговые симптомы в зависимости от локализации абсцесса:

- 1) Лобная доля - астазия-абазия, гемипарез, речевые и психоэмоциональные расстройства.
- 2) Височная доля – сенсорная афазия, дизартрия, гемианопсия.
- 3) Теменная доля – гемианопсия, нарушение гнозиса и/или праксиса.
- 4) Ствол головного мозга - парезы черепно-мозговых нервов, альтернирующие синдромы.

Диагностика:

Лабораторные исследования:

- 1) Общеклинические анализы крови и мочи,
- 2) Серологическое исследование оптимально проводится до назначения антибактериальной терапии. Кратность проведения - не менее 2 раз.

Инструментальные исследования:

- 1) Рентгенография органов грудной клетки
- 2) Компьютерная томография головного мозга с контрастированием
- 3) Магнитно-резонансная томография.

Лечение:

Консервативная терапия:

- 1) Антибиотикотерапия. Используемые схемы:
Стрептококки-пенициллины/цефалоспорины 3 поколения
Энтеробактерии - цефалоспорины 3-4 поколения/меропенем, азтреонам
Золотистый стафилококк-оксациллин/ванкомицин
Гемофильная инфекция - цефалоспорины 3 поколения/фторхинолоны
Микобактерия туберкулеза - изониазид+рифампицин+пиразинамид+этамбутол
Грибковая инфекция-амфотерицин/флуконазол
- 2) Кортикостероиды-с целью снижения внутримозгового давления
- 3) Антikonвульсанты - при наличии эпилептических приступов

Хирургическое лечение

1. открытое удаление с капсулой
2. пункционная стереотаксическая аспирация

Длительность лечения традиционно составляет 6-8 недель высокодозной антибактериальной терапии с последующим переходом на специфические пероральные антибиотики в течение 2-3 месяцев.

Ситуационная задача

1. Абсцесс головного мозга.
2. Общеклинические анализы крови и мочи, рентгенография органов грудной клетки, компьютерная томография головного мозга.
3. Необходимо проводить дифференциальную диагностику с вторичным менингоэнцефалитом, опухолями головного мозга, метастазами в головной мозг при злокачественных новообразованиях иной локализации.
4. Эмпирическая терапия с использованием комбинации: Метронидазол + Цефалоспорины 3 поколения.

При внутричерепной гипертензии и угрозе дислокационного синдрома применяют маннитол (1–1,5 г/кг внутривенно в виде болюса в течение 20–30 мин).

Противосудорожные средства (например, фенитоин) показаны при наличии судорожных проявлений.

При неэффективности консервативной терапии показано хирургическое лечение.

При консервативном ведении необходимо выполнение КТ или МРТ-контроля каждые 7 дней.