

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации



УТВЕРЖДАЮ
Проректор по УВР и МП
д.м.н., доцент
И.А. Соловьёва
29 июня 2022

МЕТОДИЧЕСКИЕ МАТЕРИАЛЫ

по дисциплине

Неврология

для подготовки обучающихся по основной профессиональной
образовательной программе высшего образования - программе подготовки
кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности
31.08.30 Генетика

Красноярск
2022

Практическое занятие №1

Тема: Экстрапирамидная система, симптомы и синдромы поражения. Координация движений и ее расстройства.

Разновидность занятия: практическое.

Методы обучения: объяснительно-иллюстративный, репродуктивный, метод проблемного изложения, частично-поисковый, исследовательский.

Значение темы (актуальность изучаемой проблемы): экстрапирамидные расстройства – наиболее часто встречающаяся патология при болезни Паркинсона, различных заболеваниях нервной системы, обусловленных нарушением мозгового кровообращения, черепно-мозговой травмой, нейроинфекцией, демиелинизирующими заболеваниями и др. Координаторные расстройства – часто встречающаяся патология при различных заболеваниях нервной системы, таких как нарушения мозгового кровообращения, черепно-мозговая травма, опухоли головного мозга, нейроинфекции, демиелинизирующие заболевания и др. В связи с этим знание клиники этих разнообразных двигательных расстройств и умение их диагностировать является актуальным в профессиональной деятельности врача.

Формируемые компетенции: ПК-1, ПК-5

Место проведения и оснащение практического занятия: Учебная комната № 1 – комплект раздаточных материалов, комплект учебной мебели, посадочных мест, ноутбук, проектор, экран.

Структура содержания темы (хронокарта практического занятия)

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин.)	Содержание этапа и оснащенность
1	Организация занятия	5.00	Проверка посещаемости и внешнего вида обучающихся
2	Формулировка темы и целей	10.00	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3	Контроль исходного уровня знаний и умений	20.00	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос
4	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	30.00	Изложение основных положений темы

5	Самостоятельная работа обучающихся (текущий контроль)	180.00	Выполнение практического задания
6	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	20.00	Тесты по теме, ситуационные задачи
7	Задание на дом (на следующее занятие)	5.00	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
	ВСЕГО	270	

Аннотация (краткое содержание темы): экстрапирамидная система является филогенетически более древней по сравнению с пирамидной системой. Она дополняет кортикальную систему произвольных движений, способствует совершенствованию качества движений - иными словами, регулирует согласованность работы мышц-антагонистов, автоматизирует привычные движения, поддерживает мышечный тонус. Волокна экстрапирамидной системы, так же, так же, как и пирамидной, проходят вдоль всей цереброспинальной оси от коры до нижних отделов спинного мозга.

Экстрапирамидная система включает следующие структуры: ряд клеточных групп больших полушарий, преимущественно лобной доли; подкорковые ганглии – хвостатое ядро, скорлупа чечевицеобразного ядра, латеральный и медиальный бледные шары, субталамическое ядро Люиса; в ножках мозга – черная субстанция и красные ядра, ядра медиального продольного пучка; в продолговатом мозге – оливарные ядра; ретикулярная формация ствола с восходящими и нисходящими путями; мозжечок; гамма-мотонейроны спинного мозга.

Морфологически и функционально экстрапирамидная система делится на стриарную и паллидарную. Более древней является паллидарная система, которая включает бледные шары, ядро Люиса, красные ядра и черную субстанцию. Более молодой является стриарная система - хвостатое ядро и скорлупа. С появлением пирамидной системы стриопаллидарная система начинает ей подчиняться. Указанные структуры экстрапирамидной системы между собой тесно взаимосвязаны. Основными нисходящими путями, которые начинаются от ядер ствола, проходят в столбах спинного мозга и заканчиваются на клетках передних рогов спинного мозга, являются рубро-спинальный путь, ретикуло-спинальный путь, nigro-ретикуло-спинномозговой (от черной субстанции к нейронам спинного мозга), паллидо-ретикуло-спинальный от бледного шара), вестибуло-спинальный

путь. Нейрохимические механизмы деятельности экстрапирамидной системы основаны на действии нейротрансмиттеров: дофамин, ацетилхолин, серотонин. Основные симптомы поражения паллидарной системы заключаются в проявлении акинетико-ригидного синдрома. Этот синдром характерен для болезни Паркинсона, вторичного паркинсонизма (сосудистого, токсического, лекарственного, посттравматического, вирусного и постэнцефалического, гидроцефалического и др), множественной системной дегенерации. Проявляется акинетико-ригидный синдром гипокинезией (олиго- и брадикинезия), гипомимией, мышечной ригидностью, пропульсиями, ахейрокинезом, постуральной неустойчивостью, тремором покоя. При поражении стриарной системы характерно возникновение различных непроизвольных насильственных движений – гиперкинезов (тремор, мышечная дистония, хорей, тики, гемибаллизм, атетоз, миоклонии) на фоне мышечной гипотонии. Этот синдром носит название гиперкинетически- гипотонического синдрома и может быть проявлением самостоятельного заболевания или быть симптоматическим на фоне сосудистых, посттравматических, токсических, инфекционных и др. факторов.

Мозжечок расположен в задней черепной ямке, впереди него лежат продолговатый мозг и мост, сверху располагаются затылочные доли большого мозга, от которых мозжечок отделен глубокой щелью, в которую вклинивается твердая мозговая оболочка – намет мозжечка. Мозжечок состоит из червя – филогенетически более древней части, и двух полушарий – более новые образования. Снаружи покрыт серым веществом (корой), внутри лежит белое вещество, где встречаются скопления серого вещества в виде ядер. Различают следующие ядра: зубчатое ядро - *nucleus dentatus*, ядро шатра – *nucleus tecti (fastigi)*, пробковидное ядро – *nucleus emboliformis*, шаровидное ядро – *nucleus globosus*.

С другими отделами ЦНС мозжечок связан с помощью тремя парами ножек. Ножки представляют собой скопления проводящих путей:

Нижние ножки идут от продолговатого мозга к мозжечку, здесь расположены пути, идущие к мозжечку:

1. *olivocerebellaris* (от олив - к коре мозжечка, это проводник экстрапирамидной системы)
2. *vestibulocerebellaris* (от вестибулярных ядер к червя мозжечка, в его *n. tecti* – ядро шатра)
3. *reticulocerebellaris* (от ретикулярной формации к мозжечку)
4. *bulbocerebellaris* (пути от задних столбов Голля и Бурдаха – заканчиваются в черве мозжечка)
5. *spinocerebellaris dorsalis* Флексига (от задних рогов СМ к червя мозжечка)

Средние ножки мозжечка содержат:

1. *frontopontocerebellaris*
2. *occipitopontocerebellaris*

Верхние ножки мозжечка являются путем, по которому из мозжечка в другие отделы ЦНС идут эфферентные волокна:

1. к мозжечку идет путь tr. spinocerebellaris ventralis (Говерца)
2. от мозжечка - tr. dentorubrospinalis - путь по которому из мозжечка в другие отделы ЦНС идут

эфферентные волокна (от зубчатого ядра мозжечка к красному ядру противоположной стороны (перекрест Вернекинка); от красных ядер начинается руброспинальный путь, волокна которого вновь делают перекрест (перекрест Фовилля), спускаются вниз и идут в боковом столбе спинного мозга, оканчиваясь на передних рогах СМ. Данный путь устанавливает связь мозжечка с мускулатурой).

Таким образом, мозжечок непрерывно получает импульсы от мышц всего тела, глазных мышц (через вестибулярное ядро мозжечок связан с ядрами глазодвигательных нервов посредством заднего продольного пучка), вестибулярного аппарата, с экстрапирамидной системой, с корой головного мозга

Симптомы поражения мозжечка. Функциями мозжечка является поддержание равновесия, мышечного тонуса, координации и синергии. При поражении возникают расстройства:

расстройство походки - больной идет на широкой основе и пошатываясь («пьяная походка»).

При ходьбе отклонения или даже падения чаще бывают в сторону мозжечкового поражения;

Интенционное дрожание - наблюдается при движении и отсутствует в покое. Чаще выявляется при ПНП и ПКП, нистагм при поражениях мозжечка чаще бывает горизонтальным, чем вертикальным и ротаторным адиадохокinez - при попытке быстро совершать противоположные движения;

дисметрия по типу гиперметрии (руки вытянуть ладонями кверху и быстро перевернуть их - на стороне мозжечкового поражения движение будет производиться с избыточной ротацией);

мимопадание при координаторных пробах на динамическую атаксию;

расстройства речи - скандированная речь (речь теряет плавность)

гипотония мышц;

расстройство почерка - мегалография (слишком крупный, неровный);

симптом отсутствия «обратного толчка» за счет нарушения иннервации мышц-антагонистов - удар в грудь;

головокружение.

Поражение червя мозжечка вызывает статическую атаксию, в полушарий – динамическую. Для диагностики статической атаксии проводят пробу Ромберга с открытыми и закрытыми глазами, пробу на асинергию Бабинского, исследуют симптом обратного толчка Стюарт-Холмса. При выявлении динамической атаксии определяют пальце-носовую и пяточно-коленную пробу, пробу «палец-молоток», пробы на адиадохокinez, дисметрию, восстановительную пробу Шильдера, графические пробы на выявление мегалографии.

Выделяют следующие виды атаксий: лобная – невозможность ходьбы и стояния (дурашливая походка), височная атаксия (поражаются идущие здесь

пути occipitopontocerebellaris), мозжечковая (на широкой основе, нарушается равновесие - походка пьяного), заднестолбовая (сенситивная) – возникает или значительно усиливается при выключении органа зрения, вестибулярная – пошатывание при ходьбе, падение в сторону пораженного лабиринта, нистагм, головокружение, тошнота, рвота, функциональная (при истерии).

Примерная тематика НИРС по теме

1. Паркинсонизм плюс. Дифференциальный диагноз.
2. Хорея Гентингтона.
3. Виды атаксий при поражении головного и спинного мозга.
4. Мозжечок. Анатомия. Симптоматика поражения мозжечка.
5. Эссенциальный тремор.

Основная литература

1. Неврология : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, А. Б. Гехт. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - Текст : электронный. - URL: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970444054.html>
2. Неврология : национальное руководство : в 2 т. / ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Т. 1. - 880 с. - Текст : электронный. - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970466728.html>
3. Неврология : национальное руководство : в 2 т. / ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Т. 2. - 432 с. - Текст : электронный. - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970461594.html>

Дополнительная литература

1. Левин, О. С. Алгоритмы диагностики и лечения болезни Паркинсона / О. С. Левин. - 2-е изд. - Москва : Медицинское информационное агентство, 2018. - 200 с. - Текст: электронный. - URL: <https://www.medlib.ru/library/bookreader/read/32275>

Электронные ресурсы

1. Сайт Министерства здравоохранения Российской Федерации <https://www.rosminzdrav.ru>
2. Сайт Министерства здравоохранения Красноярского края <http://www.kraszdrav.ru/>
3. Общероссийская общественная организация Союз реабилитологов России <http://rehabrus.ru>

Практическое занятие №2

Тема: Дегенеративные и наследственные заболевания нервной системы.

Разновидность занятия: практическое.

Методы обучения: объяснительно-иллюстративный, репродуктивный, метод проблемного изложения, частично-поисковый, исследовательский.

Значение темы (актуальность изучаемой проблемы): Наследственные нервно-мышечные заболевания - большая группа болезней, при которых отмечается поражение мышечной ткани, периферических нервов. Все они этиологически связаны с генными мутациями, локализованными в аутосомах или половой X-хромосоме; нередки повторные случаи заболевания в семье. Для этой группы заболеваний характерно прогрессирующее, постепенно нарастающее течение, преимущественное поражение определенных систем. В диагностике имеют значение анализ анамнестических сведений, всестороннее клиническое обследование. Изучение этих заболеваний позволяет наметить пути эффективной патогенетической терапии, выявлять скрытых носителей мутантного гена, диагностировать заболевание на ранних стадиях болезни, иногда внутриутробно методом амниоцентеза. К одной из важных задач относится дифференциальная диагностика наследственных болезней и их фенокопий, т.е. наследственных заболеваний, имеющих аналогичную симптоматику. Разграничение подобных вариантов имеет значение для терапии прогноза.

Формируемые компетенции: ПК-5, ПК-6, ПК-9

Место проведения и оснащение практического занятия: Учебная комната № 1 – комплект раздаточных материалов, комплект учебной мебели, посадочных мест, ноутбук, проектор, экран.

Структура содержания темы (хронокарта практического занятия)

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин.)	Содержание этапа и оснащенность
1	Организация занятия	5.00	Проверка посещаемости и внешнего вида обучающихся
2	Формулировка темы и целей	10.00	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3	Контроль исходного уровня знаний и умений	20.00	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос

4	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	30.00	Изложение основных положений темы
5	Самостоятельная работа обучающихся (текущий контроль)	180.00	Выполнение практического задания
6	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	20.00	Тесты по теме, ситуационные задачи
7	Задание на дом (на следующее занятие)	5.00	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
	ВСЕГО	270	

Аннотация (краткое содержание темы): Наследственные заболевания нервной системы – это большая гетерогенная группа болезней, в основе которых лежит генетически обусловленное поражение периферических нервов, спинного мозга, скелетных мышц.

Классификация

I. Наследственные болезни обмена веществ, протекающие с поражением нервной системы.

- 1) Наследственные нарушения обмена аминокислот: фенилпировиноградная олигофрения, гистидинемия, гомоцистеинурия, алкаптонурия, нарушение обмена тирозина, триптофана.
- 2) Наследственные нарушения обмена липидов: болезни Нимана-Пика, Гоше, амавротическая идиотия, болезнь Тея-Сакса, липодистрофии.
- 3) Нарушения обмена углеводов: галактоземия, фруктоземия, пентозурия, гликогенозы.
- 4) Муколипидозы: нейровисцеральный липидоз.
- 5) Нарушение билирубинового и пигментного обменов: гипербилирубинемия, конституциональная печеночная дис-функция, хроническая негемолитическая желтуха, порфирия.

II. Наследственные болезни соединительной ткани.

- 1) Мукополисахаридозы – гаргоилизм.
- 2) Синдром Марфана.
- 3) Синдром Черногубова-Элерса-Данлоса

4) Несовершенный остеогенез, синдром ломких костей, голубых склер и глухоты.

III. Факоматозы – заболевания, относящиеся к эктодермально-мезодермальным дисплазиям. Название этой группы заболеваний происходит от слова факос – пятно, т.к. одним из обязательных симптомов является изменение пигментации кожных покровов. Кроме того, отмечается патология нервной системы и внутренних органов. К группе факоматозов относятся:

- 1) Нейрофиброматоз Реглингхаузена.
- 2) Энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге-Вебера.
- 3) Туберозный склероз Бурневилля.
- 4) Системный ангиоретикуломатоз Гиппеля-Линдау.
- 5) Атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи-Бар).

IV. Наследственные системные дегенерации нервной системы.

1. Заболевания с преимущественным поражением мозжечка и его связей. Спино-церебеллярные атаксии:

- 1) Семейная атаксия Фридрейха.
- 2) Наследственная атаксия Пьера-Мари.
- 3) Оливо-церебеллярная атрофия Холмса.
- 4) Поздняя кортикальная мозжечковая атрофия Мари-Фуа-Алажуанина.
- 5) Оливо-пункто-церебеллярная дегенерация: а) тип Менцеля, б) тип Дежерина-Тома, в) дентато-рубральная атрофия.

2. Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением пирамидных путей:

- 1) Семейная спастическая параплегия Штрюмпеля.
- 2) Синдром спастической параплегии с ретинальной дегенерацией.
- 3) Синдром Фергюсона-Критчли – наследственно-семейное заболевание, напоминающее рассеянный склероз.

3. Дегенеративные заболевания подкорковых ганглиев:

- 1) Болезнь Паркинсона.
- 2) Хроническая хорея Гентингтона.
- 3) Гепато-церебральная дистрофия (болезнь Вильсона-Коновалова).
- 4) Семейная кальцификация базальных ганглиев.
- 5) Торсионная дистония (деформирующая мышечная дистония).
- 6) Двойной атетоз.
- 7) Наследственное дрожание.
- 8) Синдром Жилль де ла Туретта.
- 9) Прогрессирующая семейная миоклонус-эпилепсия.

4. Нейроретинальные дегенерации:

- 1) Синдром Лоренса-Муна-Бидля.
- 2) Наследственная атрофия зрительных нервов Лебера.

V. Нервно-мышечные заболевания.

1. Спинальные амиотрофии:

- 1) Детская амиотрофия Верднига-Гоффмана.
- 2) Юношеская амиотрофия Кугельберга-Веландера.
- 3) Прогрессирующая спинальная амиотрофия взрослых Дюшенна-Арана.
- 4) Спинальный вариант мышечной дистрофии Ландузи-Дежерина. Неврогенный плече-лопаточно-лицевой синдром.
- 5) Неврогенная форма окуло-фарингеальной атрофии.

2. Невральные амиотрофии:

- 1) Невральная амиотрофия Шарко-Мари-Тута.
- 2) Интерстициальная гипертрофическая невропатия Дежерина-Сотта.
- 3) Синдром Русси-Леви.
- 4) Болезнь Рефсума.

3. Первичные прогрессирующие мышечные дистрофии:

- 1) Псевдогипертрофическая детская – тип Дюшенна.
- 2) Благоприятно текущая псевдогипертрофическая – тип Беккера-Кинера.
- 3) Конечностно-поясная или ювенильная Эрба.
- 4) Плече-лопаточно-лицевая Ландузи-Дежерина.
- 5) Дистальная мышечная дистрофия.
- 6) Окулярная и окуло-фарингеальная форма.
- 7) Непрогрессирующие мышечные дистрофии.
- 8) Синдром ригидного позвоночника.

4. Лопаточно-перонеальная амиотрофия Давиденкова.

5. Миотонии:

- 1) Миотония Томсена.
- 2) Врожденная парамиотония Эйленбурга.
- 3) Дистрофическая миотония (болезнь Гоффмана-Россолимо-Штейнерта-Куршмана).
- 4) Нейромиотония (синдром Исаакса).

6. Пароксизмальная миоплегия и миоплегические синдромы:

- 1) Гипокалиемическая пароксизмальная миоплегия (болезнь Шахновича-Вестфала).
- 2) Гиперкалиемическая форма (болезнь Гамсторп).
- 3) Нормокалиемическая форма.
- 4) Вторичные формы пароксизмальной миоплегии – фенокопии наследственных заболеваний при тиреотоксикозе, гиперальдостеронизме, желудочно-кишечных заболеваниях, сопровождающихся рвотой, поносом, гипоталамических синдромах, гипернатриемии, назначении медикаментов, способствующих выведению калия, у больных с уретросигмостомией.

Параплегия Штрюмпеля - Спастическая спинальная параплегия — это неврологическое заболевание верхнего двигательного нейрона (motor neuron disease).

Заболевание возникает вследствие разрушения нервных волокон, исходящих от двигательных клеток головного мозга (верхних двигательных нейронов). Различают наследственную (в ней: простую и сложную) и sporadическую форму. Симптоматика объясняется дистальной аксонопатией кортикоспинального тракта, а также дистальных (шейных) отделов *Tractus gracilis*. Редко имеет место поражение спиноцеребеллярных трактов и уменьшение числа клеток Беца в двигательной коре мозга. Изолированную прогрессирующую дегенерацию без чувствительных симптомов и нарушений умственных функций и функции мозжечка называют первичным боковым склерозом.

Спастический парапарез или параплегия, вначале может быть асимметричным, позднее – симметричным. Картина походки: круговые движения носков ступни, походка на пальцах ступни, повёрнутые внутрь колени, при быстрой ходьбе колени бьются друг о друга.

Положительный рефлекс Бабинского, клонус ахиллесового и пателлярного рефлекса. Обыкновенно нормальные брюшные рефлексy.

У детей: замедление двигательного развития; у подростков: неловкость в спортивных играх.

Спастические контрактуры сгибающей мускулатуры, *pes cavus*.

Иногда (чаще в поздней стадии) повышенный уровень собственных мышечных рефлексов верхних конечностей.

Нарушение двигательной функции руки.

Редко: псевдобульбарный синдром, скорее наличие повышенного рефлекса *M. masseter*.

Нарушение глубокой чувствительности, в особенности ощущения вибрации.

Императивный позыв на мочеиспускание, реже – инконтиненция.

Дополнительные симптомы (в случае сложных наследственных форм)

Диагностика. Диагностирование наследственной спастической параплегии осуществляется на основании характерной клинической картины с характерными симптомами: спастическим симметричным парапарезом ног, повышенным уровнем рефлексов, положительным рефлексом Бабинского, положительным семейным анамнезом и нарушением вибрационной чувствительности. К возможным дополнительным симптомам относятся: центральное нарушение мочеиспускания, парез и повышенный уровень рефлексов в области рук.

Лабораторные параметры: уровень витамина B12 (метилмалоновая кислота, гомоцистеин), жирные кислоты с длинной цепью, антитела против HTLV-1, аквапорин 4 и MOG. В рамках дифференциальной диагностики проводятся: сканирование в магнитном томографе, исследование спинномозговой жидкости (ликвора). Консультация у специалиста по генетике.

Лечение. Каузальной терапии не существует. Лечение предполагает физиотерапевтические мероприятия, тренировки двигательных функций.

Повреждения вторичных двигательных нейронов и, как следствие, амиотрофия (чаще нижних конечностей), нейропатия зрительного нерва, ретинопатия, экстрапирамидальные симптомы, умственная отсталость и

деменция, церебеллярная атаксия, нарушения слуха, эпилептические припадки (височной доли мозга).

Нарушения распространения сердечного импульса, глаукома, гематологические нарушения, изменения кожи и скелета, малый рост, рефлюксная болезнь, грыжа пищеводного отверстия диафрагмы.

Течение заболевания.

Болезнь Паркинсона (синонимы: идиопатический синдром паркинсонизма, дрожательный паралич) — медленно прогрессирующее хроническое нейродегенеративное неврологическое заболевание, характерное для лиц старшей возрастной группы. Относится к дегенеративным заболеваниям экстрапирамидной моторной системы. Вызвано прогрессирующим разрушением и гибелью нейронов, вырабатывающих нейромедиатор дофамин, — прежде всего в чёрной субстанции, а также и в других отделах центральной нервной системы. Недостаточная выработка дофамина ведёт к тормозному влиянию базальных ганглиев на кору головного мозга. Ведущими (основными, или кардинальными) симптомами являются: мышечная ригидность; гипокинезия; тремор; поструральная неустойчивость.

Стадии по Хен-Яру:

Стадия 0 — нет признаков заболевания.

Стадия 1 — симптомы проявляются на одной из конечностей.

Стадия 1,5 — симптоматика проявляется на одной из конечностей и туловище.

Стадия 2 — двусторонние проявления без поструральной неустойчивости.

Стадия 2,5 — двусторонние проявления с поструральной неустойчивостью.

Больной способен преодолевать инерцию движения, вызванную толчком.

Стадия 3 — двусторонние проявления. Постуральная неустойчивость.

Больной способен к самообслуживанию.

Стадия 4 — обездвиженность, потребность в посторонней помощи. При этом больной способен ходить и/или стоять без поддержки.

Стадия 5 — больной прикован к креслу или кровати. Тяжёлая инвалидизация.

Диагностика болезни Паркинсона в большинстве случаев не вызывает затруднений — достаточно наличия у пациента гипокинезии и одного из симптомов: тремора покоя, ригидности, поструральных нарушений в сочетании с положительным эффектом от приёма леводопы. На начальных этапах заболевания, когда проявления заболевания не выражены либо выражены слабо, правильной диагностике может способствовать выявление поструральных рефлексов (рефлексов положения). К ним относится описанный выше феномен Вестфалия, а также феномен Фуа—Тевенара (либо феномен голени). Данные рефлексы возникают вследствие повышения пластического тонуса мышц. Феномен голени проявляется тем, что максимально согнутая в коленном суставе нога больного, который лежит на животе, опускается медленно и обычно разгибается не полностью.

Дифференциальный диагноз болезни Паркинсона с другими патологиями проходит в два этапа. Следует исключить состояния и процессы, при которых имеются схожие с паркинсонизмом симптомы. При наличии у больного паркинсонизма необходимо учитывать, что данный синдром характерен для ряда заболеваний. При поражениях соответствующих отделов центральной нервной системы другой этиологии будут возникать токсический, лекарственный, постэнцефалитический, сосудистый, посттравматический и другие паркинсонизмы.

При многих заболеваниях развивается синдром паркинсонизма в сочетании с симптомами поражения других отделов центральной нервной системы. Для обозначения данной группы заболеваний используют термин «паркинсон-плюс»

Лечение. В настоящее время болезнь Паркинсона является неизлечимой, все существующие методы лечения направлены на облегчение её симптомов (симптоматическое лечение). Основные препараты, устраняющие двигательные нарушения: леводопа (чаще в комбинации с периферическими ингибиторами ДОФА-декарбоксилазы или реже с ингибиторами КОМТ), агонисты дофаминовых рецепторов и ингибиторы МАО-Б.

Хорея Гентингтона. (синдром Гентингтона, хорея Гентингтона, хорея Хантингтона) — аутосомно-доминантное генетическое заболевание нервной системы, характеризующееся постепенным началом обычно в возрасте 30—50 лет и сочетанием прогрессирующего хореического гиперкинеза и психических расстройств. Заболевание вызывается умножением кодона СAG в гене HTT. Этот ген кодирует 350-kDa белок гентингтин с неизвестной функцией. В гене дикого типа (не мутантного) у разных людей присутствует разное количество СAG-повторов, однако, когда число повторов превышает 36, развивается болезнь. Нейроморфологическая картина характеризуется атрофией стриатума, а на поздней стадии также атрофией коры головного мозга.

Симптомы болезни Гентингтона могут проявиться в любом возрасте, но чаще это происходит в 35—44 года. На ранних стадиях происходят небольшие изменения личности, когнитивных способностей и физических навыков. Обычно первыми обнаруживают физические симптомы, так как когнитивные и психические расстройства не столь выражены в ранних стадиях. Почти у всех пациентов болезнь Гентингтона в итоге проявляется схожими физическими симптомами, но начало заболевания, прогрессирование и степень когнитивных и психических нарушений различаются у отдельных лиц. Для начала заболевания наиболее характерна хорея — беспорядочные, неконтролируемые движения. Хорея вначале может проявляться в беспокойстве, небольших произвольных или незавершённых движениях, нарушении координации и замедлении скачкообразных движений глаз.

Диагностика. Физикальное обследование, иногда в сочетании с психологическим обследованием, позволяет определить область распространения болезни. Медицинская визуализация (компьютерная

томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ)) показывает только видимую атрофию мозга на прогрессирующей стадии заболевания. Методы функциональной нейровизуализации (фМРТ и позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ)) могут показать изменения в активности мозга до появления клинических симптомов.

Генетические методы. Для проведения генетической диагностики болезни Гентингтона необходим забор крови с последующим определением количества повторов ЦАГ в каждом НТТ-аллеле. Положительный результат не подтверждает диагноз, поскольку может быть получен за несколько лет до появления первых симптомов. Однако отрицательный результат однозначно свидетельствует об отсутствии вероятности развития болезни Гентингтона.

Эмбрионы. Эмбрионы, полученные в результате экстракорпорального оплодотворения, могут быть подвержены генетической диагностике болезни Гентингтона с применением преимплантационной генетической диагностики. При этом методе забирается одна клетка из 4-8-клеточного эмбриона и затем проверяется на генетическую патологию. Полученная информация может впоследствии быть использована при выборе здорового эмбриона для имплантации. Кроме того, возможна пренатальная диагностика для эмбриона или плода в утробе матери.

Дифференциальная диагностика. Около 90 % диагнозов болезни Гентингтона, основанных на обнаружении типичных симптомов и семейном анамнезе, подтверждаются генетическим тестированием. Большинство других расстройств с аналогичными симптомами называют ХГ-подобными расстройствами (англ. HD-like disorders, HDL). Причины большинства HDL-заболеваний неизвестны. Известно лишь, что некоторые из них возникают в результате мутаций генов PRNP (HDL1), junctophilin 3 (HDL2), рецессивно наследуемого НТТ гена (HDL3 — обнаружен у одной семьи и мало изучен) и гена, кодирующего ТАТА-связывающий белок (HDL4/SCA17). К другим заболеваниям с аутосомно-доминантным наследованием, которые схожи с болезнью Гентингтона, относят дентаторубро-паллидолюисовую атрофию и нейроферритинопатию.

Лечение. Болезнь Гентингтона неизлечима, но существует лечение, способное облегчить некоторые симптомы. Лечение носит посиндромный характер.

Примерная тематика НИРС по теме

1. Хорея Гентингтона.
2. Дифференциальная диагностика Болезни Паркинсона и эссенциального тремора;
3. Параплегия Штрюмпеля
4. Семейная атаксия Фридрейха.
5. Гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вильсона-Коновалова).

Основная литература

1. Неврология : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, А. Б. Гехт. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - Текст : электронный. - URL: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970444054.html>
2. Неврология : национальное руководство : в 2 т. / ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Т. 1. - 880 с. - Текст : электронный. - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970466728.html>
3. Неврология : национальное руководство : в 2 т. / ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Т. 2. - 432 с. - Текст : электронный. - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970461594.html>

Дополнительная литература

1. Левин, О. С. Алгоритмы диагностики и лечения деменции : учебное пособие / О. С. Левин. - 2-е изд. - М. : Медицинское информационное агентство, 2018. - 200 с. - Текст : электронный. - URL: <https://www.medlib.ru/library/bookreader/read/32275>
2. Диагностика и восстановление когнитивных функций у больных молодого и среднего возраста, перенесших среднетяжелую и тяжелую черепно-мозговую травму : метод. рекомендации / сост. Е. М. Зубрицкая, Е. Ю. Можейко, С. В. Прокопенко ; Красноярский медицинский университет. - Красноярск : КрасГМУ, 2018. - 22 с. - Текст : электронный. - URL: <https://krasgmu.ru/sys/files/colibris/87071.pdf>

Электронные ресурсы

1. Сайт Министерства здравоохранения Российской Федерации <https://www.rosminzdrav.ru>
2. Сайт Министерства здравоохранения Красноярского края <http://www.kraszdrav.ru/>
3. Общероссийская общественная организация Союз реабилитологов России <http://rehabrus.ru>

Практическое занятие №3

Тема: Демиелинизирующие заболевания нервной системы.

Разновидность занятия: практическое.

Методы обучения: объяснительно-иллюстративный, репродуктивный, метод проблемного изложения, частично-поисковый, исследовательский.

Значение темы (актуальность изучаемой проблемы): Актуальность проблемы демиелинизирующих заболеваний нервной системы, в частности рассеянного склероза, в настоящее время связана как с высокой частотой встречаемости заболевания, так и с увеличением числа больных среди молодого трудоспособного населения, неуклонным прогрессированием симптомов болезни, что ведет к инвалидизации и, как следствие, физической, психологической и социальной дезадаптации пациентов.

Формируемые компетенции: ПК-6, ПК-7, ПК-9

Место проведения и оснащение практического занятия: Учебная комната № 1 – комплект раздаточных материалов, комплект учебной мебели, посадочных мест, ноутбук, проектор, экран.

Структура содержания темы (хронокарта практического занятия)

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин.)	Содержание этапа и оснащенность
1	Организация занятия	5.00	Проверка посещаемости и внешнего вида обучающихся
2	Формулировка темы и целей	10.00	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3	Контроль исходного уровня знаний и умений	20.00	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос
4	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	30.00	Изложение основных положений темы
5	Самостоятельная работа обучающихся (текущий контроль)	180.00	Выполнение практического задания
6	Итоговый контроль знаний (письменно)	20.00	Тесты по теме, ситуационные задачи

	или устно)		
7	Задание на дом (на следующее занятие)	5.00	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
	ВСЕГО	270	

Аннотация (краткое содержание темы): Демиелинизирующие заболевания нервной системы — это группа заболеваний, при которых происходит повреждение миелиновых оболочек белого вещества центральной или периферической нервной системы. В этом случае, передача импульсов по отросткам нервных клеток замедляется или вообще не происходит, приводя к развитию неврологической симптоматики.

К демиелинизирующим заболеваниям относятся несколько патологических состояний, в том числе: рассеянный склероз, оптиконевромиелит Девика, острый рассеянный энцефаломиелит.

Рассеянный склероз (РС) — это хроническое демиелинизирующее заболевание, в основе которого лежит комплекс аутоиммунновоспалительных и нейродегенеративных процессов, приводящих к множественному очаговому и диффузному поражению центральной нервной системы, следствием которого является инвалидизация пациентов и значительное снижение качества жизни.

Имеется полигенная наследственная предрасположенность к РС. В настоящее время выделено более 200 генетических факторов, формирующих предрасположенность. Реализация предрасположенности происходит при участии внешних факторов, среди которых на первом месте рассматриваются вирусные инфекции (особенно ретровирусы и вирус Эпштейн - Барр), недостаток витамина Д, раннее начало курения, изменения микробиома кишечника и другие факторы. Продуцируемые Т- и В-клетками системно и локально в ткани провоспалительные цитокины вызывают активацию аутореактивных Т-лимфоцитов, приводят к аутоиммунному воспалительному поражению ткани ЦНС. Уже на ранних стадиях заболевания отмечаются нейродегенеративные изменения. Активация клонов сенсibilизированных клеток наряду с недостатком противовоспалительной, регуляторной систем, способствует хронизации процесса. Вторично активированные макрофаги и микроглия также секретируют провоспалительные цитокины.

Типы течения рассеянного склероза:

Ремиттирующий рассеянный склероз (PPC) — тип течения РС, характеризующийся наличием обострений, между которыми не отмечается

прогрессирование инвалидизации. В период ремиссии могут иметься признаки стойкого неврологического дефицита.

Вторично-прогрессирующий рассеянный склероз (ВПРС) – тип течения РС, возникающий после периода ремиттирующего РС и характеризующийся наличием подтвержденного прогрессирования инвалидизации, независимого от обострений. При данной форме РС могут сохраняться типичные обострения заболевания, между которыми наблюдается подтвержденное прогрессирование РС.

Первично-прогрессирующий РС(ППРС)–тип течения РС, характеризующийся подтвержденным прогрессированием инвалидизации с момента появления первых симптомов заболевания, с возможными периодами стабилизации состояния, во время которых не происходит нарастания неврологического дефицита. Достаточным считается непрерывное нарастание симптомов в течение 1 года, для диагностики используется специальный раздел критериев МакДональда 2017 года. При данной форме могут наблюдаться типичные обострения заболевания, между которыми имеется подтвержденное прогрессирование инвалидизации, однако заболевание дебютирует не с обострений, а с прогрессирования. У детей и подростков с РС практически всегда наблюдается РРС, иногда с активным началом по типу острого рассеянного энцефаломиелита (ОРЭМ), с переходом в ВПРС. ППРС при начале РС в возрасте до 16 лет встречается крайне редко, такие случаи всегда нуждаются в тщательном уточнении диагноза. С 2013 года внедряется новая классификация типов течения заболевания, в рамках которой выделяют неактивный РС (без обострений и без признаков активности РС по данным МРТ), активный РС (наличие обострений или признаков активности РС по данным МРТ), РС с прогрессированием и РС без прогрессирования. Постепенный переход на данную классификацию представляется целесообразным, однако, существенно затрудняет использование ПИТРС, содержащих в инструкциях по применению в разделе «показания» ремиттирующий, вторично-прогрессирующий и первично-прогрессирующий РС.

С учётом особенностей течения выделяют особые формы РС:

-Злокачественный РС (болезнь Марбурга) – острая форма тяжёлого течения РС, характеризующаяся быстрым усилением инвалидизации без ремиссий и в самых тяжёлых случаях – развитием летального исхода в течение нескольких месяцев от момента начала заболевания. Характерно развитие массивных очагов в стволе мозга, на МРТ эти очаги, как правило, активно накапливают парамагнитный контраст. Вариант по типу болезни Марбурга может начинаться как сразу после дебюта РС, так и сменять на определенном этапе типичное течение РС. Частота развития такого варианта РС не превышает 5%.

- Быстропрогрессирующий рассеянный склероз – тип течения РРС на фоне отсутствия терапии ПИТРС (наивные пациенты). При данном типе в течение одного года наблюдения имеют место два или более обострения с подтвержденным усилением инвалидизации и выявлением 1 или более

контрастируемого очага на T1-ВИ или увеличением количества очагов на T2-ВИ по данным МРТ головного и/или спинного мозга в сравнении с предшествующим исследованием. Ключевым моментом данного определения является инвалидизирующий характер обострений. Недостаточный объем данных из РКИ в настоящий момент не позволяет с высокой долей достоверности сравнивать эффективность терапии при данной форме РС. Данные будущих исследований, возможно, смогут уточнить и расширить формулировку и предоставить больше доказательств ее целесообразности.

Высокоактивный рассеянный склероз (ВАРС) – это клинкорadiологические характеристики течения РС, возникающие на фоне проводимой терапии ПИТРС, на основании которых необходимо принятие решения об эскалации терапии. Диагноз рассеянного склероза основывается на наличии симптомов нескольких очагов поражения головного, спинного мозга и зрительных нервов, волнообразного (с периодами обострений и ремиссий) или хронического прогрессирующего течения заболевания, а также на отсутствии других заболеваний (инфекционных, опухолевых и др.), которые могут проявляться сходной клинической картиной. Диагноз нередко вызывает сложности в дебюте заболевания при наличии одного очага поражения в спинном или головном мозге. Большое значение в диагностике заболевания имеет МРТ, которая выявляет многофокусное поражение белого вещества головного и спинного мозга и позволяет исключить другие заболевания центральной нервной системы. Поражения белого вещества лучше видны при МРТ в определенных режимах (T2 и Flair изображения). КТ во многих случаях не выявляет поражения головного и спинного мозга у больных рассеянным склерозом, поэтому не рекомендуется при подозрении на рассеянный склероз. Использование контрастного вещества (гадолиний) при МРТ позволяет отличить свежие очаги поражения по накоплению в них контраста. Исследование вызванных потенциалов мозга (зрительных, слуховых, соматосенсорных) может выявить замедленное проведение возбуждения в различных отделах головного и спинного мозга, что подтверждает действительно многофокусное поражение центральной нервной системы. В цереброспинальной жидкости у многих (около 80%) больных обнаруживают небольшой плеоцитоз (увеличение числа лимфоцитов более 5 клеток в 1 мкл) и/или повышение уровня у-глобулинов. С помощью электрофореза цереброспинальной жидкости можно выявить олигоклональные фракции иммуноглобулина, что имеет большое значение в диагностике неясных случаев и в определенной степени позволяет судить об активности патологического процесса. Лечение. В период обострения рассеянного склероза используют кортикостероиды (преднизолон, метилпреднизолон). Наиболее эффективно в/в введение метилпреднизолона в суточной дозе 500-1000 мг в течение 3-7 дней, после которого можно принимать препарат внутрь по 60-80 мг/сут в течение 5-7 дней с последующим уменьшением дозы на 5 мг каждые 2 дня до полной отмены. Возможно использование преднизолона по 60-80 мг/сут в течение 10-14 дней

с последующим снижением дозы на 5 мг каждые 2 дня до полной отмены. В период тяжелых обострений можно сочетать кортикостероиды с плазмаферезом, а при неэффективности лечения использовать цитостатики (азатиоприн, метоксантрон и др.). Применение кортикостероидов снижает продолжительность обострения, но, к сожалению, не уменьшает степень неврологических расстройств и не предупреждает дальнейшие обострения. Для возможной профилактики обострений и связанного с этим уменьшения неврологического дефицита показан (p-интерферон 1b (бетаферон п/к через день) или 1a (авонекс в/м раз в неделю или ребиф п/к три раза в неделю) либо кополимер-1 (копаксон п/к ежедневно). Применение этих иммуномодулирующих препаратов снижает частоту обострений на 1/3, уменьшает их тяжесть, а также количество новых очагов поражения головного мозга по данным МРТ, но высокая стоимость этих препаратов ограничивает их широкое использование. При неуклонно прогрессирующем течении заболевания, кроме бетаферона, можно использовать цитостатики (азатиоприн, метоксантрон и др.) или 5-7 сеансов плазмафереза. В качестве симптоматической терапии у больных рассеянным склерозом со значительными спастическими парезами или параличами может быть эффективно применение антиспастических средств — баклофена, мидокалма и сирдалуда, начиная с небольших доз (10 мг баклофена, 300 мг мидокалма, 4-6 мг сирдалуда в сутки), индивидуально подбирая оптимальную суточную дозу. Лечебная гимнастика способствует профилактике контрактур паретичных конечностей и может улучшить двигательную активность больных, однако целесообразны только легкие, не вызывающие переутомления физические нагрузки. Тремор иногда уменьшается при приеме пропранолола (40-60 мг/сут), клоназепама (0,5-6 мг/сут) или диазепама (5-15 мг/сут). Частая утомляемость снижается при рациональной организации физических нагрузок и приеме амантадина (миданатап) по 100 мг 2 раза в день. При нарушении мочеиспускания больным рекомендуется регулировать употребление жидкости и стараться опорожнять мочевой пузырь в определенное время; при задержке мочи может потребоваться катетеризация мочевого пузыря. В случаях недержания мочи применяют средства, снижающие гиперрефлексию детрузора мочевого пузыря — детрузитол по 2-4 мг/сут или дриптан (оксибу-тинин) по 5-10 мг/сут.

Острый рассеянный энцефаломиелит относится к группе демиелинизирующих заболеваний центральной нервной системы. Это заболевание по патогенезу, морфологии поражения центральной нервной системы и клинической картине напоминает обострение рассеянного склероза, но встречается значительно реже последнего. Предполагается аутоиммунная природа острого рассеянного энцефаломиелита. Симптомы обычно развиваются в течение нескольких часов или дней после вирусной (корь, краснуха, ветряная оспа) или, значительно реже, бактериальной инфекции либо применения определенных вакцин. Выделяют формы с преимущественным поражением полушарий или ствола головного мозга (церебральная), мозжечка (мозжечковая) либо спинного мозга (спинальная).

При МРТ выявляют изменения, сходные с рассеянным склерозом. В цереброспинальной жидкости в большинстве случаев бывает плеоцитоз. Большинство больных выживают, у них хорошо восстанавливаются утраченные неврологические функции. В редких случаях при обширном поражении головного мозга наступает смерть в течение нескольких дней. Как и при обострении рассеянного склероза, наиболее часто в лечении используют кортикостероиды, реже плазмаферез. Метилпреднизолон вводят в/в капельно в суточной дозе 500-1000 мг в течение 3-7 дней, после которого назначают пероральный прием препарата по 60-80 мг/сут в течение 5-7 дней с последующим уменьшением дозы на 5 мг каждые 2 дня до полной отмены. Повторные обострения после перенесенного острого рассеянного энцефаломиелита не возникают, что принципиально отличает это заболевание от рассеянного склероза.

Примерная тематика НИРС по теме

1. Дифференциальный диагноз РС и ОРЭМ.
2. Дифференциальная диагностика РС и других неврологических заболеваний.
3. Препараты группы ПИТРС.
4. ОРЭМ.
5. Концентрический склероз Бало.

Основная литература

1. Неврология : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, А. Б. Гехт. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - Текст : электронный. - URL: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970444054.html>
2. Неврология : национальное руководство : в 2 т. / ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Т. 1. - 880 с. - Текст : электронный. - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970466728.html>
3. Неврология : национальное руководство : в 2 т. / ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Т. 2. - 432 с. - Текст : электронный. - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970461594.html>

Дополнительная литература

1. Скоромец, А. А. Атлас клинической неврологии : пособие для врачей / А. А. Скоромец, А. П. Скоромец, Т. А. Скоромец. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : Медицинское информационное агентство, 2020. - 432 с. : ил. - Текст : электронный. - URL: <https://www.medlib.ru/library/bookreader/read/37662>
2. Избранные лекции по общей и детской неврологии / С. К. Евтушенко, А. А. Скоромец, А. П. Скоромец, О. С. Евтушенко. - Москва : Медицинское информационное агентство, 2021. - 840 с. - Текст : электронный. - URL: <https://www.medlib.ru/library/bookreader/read/43298>

Электронные ресурсы

1. Сайт Министерства здравоохранения Российской Федерации
<https://www.rosminzdrav.ru>
2. Сайт Министерства здравоохранения Красноярского края
<http://www.kraszdrav.ru/>
3. Общероссийская общественная организация Союз реабилитологов России
<http://rehabrus.ru>

Практическое занятие №4

Тема: Пароксизмальные расстройства сознания – эпилепсия и обмороки.

Разновидность занятия: практическое.

Методы обучения: объяснительно-иллюстративный, репродуктивный, метод проблемного изложения, частично-поисковый, исследовательский.

Значение темы (актуальность изучаемой проблемы): Наследственные нервно-мышечные заболевания - большая группа болезней, при которых отмечается поражение мышечной ткани, периферических нервов. Все они этиологически связаны с генными мутациями, локализованными в аутосомах или половой X-хромосоме; нередки повторные случаи заболевания в семье. Для этой группы заболеваний характерно прогрессирующее, постепенно нарастающее течение, преимущественное поражение определенных систем. В диагностике имеют значение анализ анамнестических сведений, всестороннее клиническое обследование. Изучение этих заболеваний позволяет наметить пути эффективной патогенетической терапии, выявлять скрытых носителей мутантного гена, диагностировать заболевание на ранних стадиях болезни, иногда внутриутробно методом амниоцентеза. К одной из важных задач относится дифференциальная диагностика наследственных болезней и их фенотипов, т.е. наследственных заболеваний, имеющих аналогичную симптоматику. Разграничение подобных вариантов имеет значение для терапии прогноза.

Формируемые компетенции: ПК-5, ПК-7, ПК-9

Место проведения и оснащение практического занятия: Учебная комната № 1 – комплект раздаточных материалов, комплект учебной мебели, посадочных мест, ноутбук, проектор, экран.

Структура содержания темы (хронокарта практического занятия)

п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин.)	Содержание этапа и оснащенность
1	Организация занятия	5.00	Проверка посещаемости и внешнего вида обучающихся
2	Формулировка темы и целей	10.00	Озвучивание преподавателем темы и ее актуальности, целей занятия
3	Контроль исходного уровня знаний и умений	20.00	Тестирование, индивидуальный устный или письменный опрос, фронтальный опрос

4	Раскрытие учебно-целевых вопросов по теме занятия	30.00	Изложение основных положений темы
5	Самостоятельная работа обучающихся (текущий контроль)	180.00	Выполнение практического задания
6	Итоговый контроль знаний (письменно или устно)	20.00	Тесты по теме, ситуационные задачи
7	Задание на дом (на следующее занятие)	5.00	Учебно-методические разработки следующего занятия и методические разработки для внеаудиторной работы по теме
	ВСЕГО	270	

Аннотация (краткое содержание темы): Эпилепсия является одним из самых распространенных расстройств нервной системы, оказывающим значительное влияние на качество жизни пациента и членов его семьи. Распространенность в развитых странах составляет 5,8 чел. на 100 населения, в развивающихся странах – 10,3 чел. на 1000 населения в городских поселениях и 15,4 чел. на 1000 населения в сельских районах. В РФ распространенность составляет 3,2 чел. на 1000 населения (Европейская часть – 3,1; Сибирь и Дальний Восток – 3,4; крупные города – 3,1; небольшие города и сельская местность – 3,7 чел. на 1000 населения соответственно).

Согласно консенсусу ILAE и Международного бюро по эпилепсии (International Bureau for Epilepsy, IBE), эпилепсия представляет собой болезнь, включающую различные расстройства и состояния. Было решено отказаться от термина «расстройство» или «группа расстройств», поскольку данный термин указывает на различной продолжительности функциональные нарушения, в то время как термин «болезнь» предполагает более длительное нарушение функции. Также такие серьезные состояния, как рак или диабет признаны болезнями, при этом включают множество разнородных расстройств.

Классификация содержит несколько уровней, что обусловлено большой вариабельностью доступных методов обследования пациентов с эпилепсией в мире. На первом этапе (уровне) идет определение типа приступа: фокальный, генерализованный или с неизвестным началом (см. подробнее раздел «Классификация эпилептических приступов»).

На втором этапе (уровне) следует определиться с типом эпилепсии: фокальная, генерализованная или сочетанная фокальная и генерализованная, или неизвестная (unknown). Для генерализованной эпилепсии характерно наличие генерализованной спайк-волновой активности на ЭЭГ, спектр приступов, включая абсансы, миоклонические, атонические, тонические и тонико-клонические приступы. Диагноз ставится на основании клинических проявлений и типичных межприступных разрядов. Фокальные эпилепсии — это эпилепсии с одним или несколькими фокусами, а также эпилепсии с вовлечением одной гемисферы головного мозга. Для них характерен целый спектр клинических проявлений и фокальные эпилептиформные разряды на ЭЭГ. Сочетанные генерализованные и фокальные эпилепсии — эпилепсии с фокальными и генерализованными типами приступов, при этом активность на ЭЭГ может быть любой: могут регистрироваться как фокальные, так и генерализованные разряды. Классическим примером такой эпилепсии является синдром Драве. Тип эпилепсии, диагностированный на втором этапе, может стать окончательным диагнозом, если клиницист не имеет возможности перейти к следующему уровню — выявлению эпилептического синдрома (как правило, в той ситуации, когда врач не имеет необходимых методов обследования пациента). В качестве примера приводится довольно распространенная ситуация височно-долевой эпилепсии без изменений на межприступной ЭЭГ. Достаточным в такой ситуации может считаться диагноз «фокальная эпилепсия неизвестной этиологии». Другим примером служит наличие генерализованного тонико-клонического приступа у ребенка 5 лет с генерализованной спайк-волновой активностью на ЭЭГ (правомочен диагноз «генерализованная эпилепсия»). Или клиническая ситуация, когда у 20-летней девушки с фокальными приступами с нарушением сознания и с абсансами, а также с фокальной и генерализованной активностью на ЭЭГ и нормальной МРТ головного мозга возможен диагноз «сочетанная фокальная и генерализованная эпилепсия». Неклассифицированная эпилепсия (unknown) — эпилепсия, при которой невозможно определить, фокальная она или генерализованная, а данные ЭЭГ недоступны или мало информативны. Третий этап (уровень) заключается в установлении эпилептического синдрома. Эпилептический синдром представляет собой совокупность характеристик, включая тип приступа, данные ЭЭГ и нейровизуализации, он часто имеет возрастзависимый характер, провоцирующие факторы, хронозависимость и в ряде случаев определенный прогноз. Может отмечаться характерная коморбидность — интеллектуальные и психиатрические нарушения. Синдром также может иметь ассоциированные этиологические, прогностические и терапевтические последствия. Он часто не соответствует этиологии эпилепсии, но определяет тактику лечения и наблюдения за пациентом. Существует достаточно много хорошо описанных эпилептических синдромов (детская абсансная эпилепсия, синдром Веста, синдром Драве и др.), но ILAE никогда не пыталась их классифицировать. Несмотря на отсутствие классификации синдромов, среди генерализованных эпилепсий выделяется общепризнанная и часто встречающаяся подгруппа —

идиопатические генерализованные эпилепсии. К ним относятся детская абсансная, ювенильная абсансная, ювенильная миоклоническая эпилепсия и эпилепсия с изолированными генерализованными тонико-клоническими приступами. Греческий термин «*idios*» переводится как «сам», «свой», «личный» и подразумевает некую генетическую этиологию. В рамках новой классификации эту группу можно было бы назвать «генетическими генерализованными эпилепсиями», но врачи высказали пожелание сохранить привычную терминологию, поэтому решено использовать оба названия подгруппы. Другая выделяемая группа синдромов — возрастзависимые (более точный перевод «самоограниченные» от англ. *self-limited*) фокальные эпилепсии. К ним относятся доброкачественная эпилепсия детства с центротемпоральными спайками (синонимы — возрастзависимая эпилепсия с центротемпоральными спайками, роландическая эпилепсия), синдром Панайотопулоса, синдром Гасто, а также отдельные лобно-долевые, височно-долевые, и теменно-долевые эпилепсии с началом в подростковом и даже во взрослом возрасте. Четвертый этап (уровень) заключается в установлении этиологии эпилепсии. Согласно новой классификации, все эпилепсии делятся на структурные, генетические, инфекционные, метаболические, иммунные и с неизвестной этиологией. Структурные эпилепсии — эпилепсии, при которых структурный дефект, вероятно, является причиной эпилепсии. Как пример приводятся эпилепсии, развивающиеся после травмы, инсульта, инфекции, на фоне порока развития головного мозга. Особенно значимы эпилепсии, вызванные склерозом гиппокампа, гамартомой гипоталамуса и атрофией, свойственной синдрому Расмуссена, так как при них эффективно нейрохирургическое вмешательство. Подчеркивается, что структурные эпилепсии могут быть как генетическими, так и приобретенными. Так, порок развития головного мозга в виде полимикрогирии может быть вызван и мутацией в гене *CPR56*, и внутриутробной цитомегаловирусной инфекцией. В той ситуации, когда эпилепсия одновременно и генетическая, и структурная (например, эпилепсия при туберозном склерозе) оба термина («генетическая» и «структурная») имеют право на существование. Генетические эпилепсии. Концепция генетических эпилепсий заключается в том, что заболевание вызывается определенной мутацией. Не всегда это можно подтвердить данными генетического обследования; иногда утверждение основано на семейном анамнезе (например, имеется аутосомно-доминантный тип наследования). Большинство известных мутаций, вызывающих эпилепсию, демонстрируют клиническую гетерогенность, большинство генетических эпилептических синдромов — генетическую гетерогенность. Если имеет место сложный тип наследования, который подразумевает мутации во многих генах в сочетании с влиянием факторов внешней среды или без такового, можно говорить о генетической предрасположенности (фактор, недостаточный для развития эпилепсии). Из факторов внешней среды упоминаются недосыпание, стресс и инфекции. Констатация генетической этиологии эпилепсии не означает наследования заболевания. Многие мутации, вызывающие развитие как тяжелых, так и не

тяжелых эпилепсий, являются мутациями *de novo*, и, следовательно, прогноз дальнейшего деторождения в таких семьях благоприятный. Но сам пациент, который имеет данную мутацию, может передать ее по наследству. Инфекционные эпилепсии — состояния, которые являются прямым следствием конкретного инфекционного заболевания, в их клинической картине доминируют эпилептические приступы. Эпилептические приступы в остром периоде менингита или энцефалита не являются эпилепсией. Инфекционная этиология считается наиболее распространенной. В определенных регионах мира эпилепсия может вызываться нейроцистицеркозом, туберкулезом, ВИЧ-инфекцией, подострым склерозирующим панэнцефалитом, токсоплазмозом и другими внутриутробными инфекциями, включая вирус Зика. Эпилепсия может развиваться после окончания инфекции, например после перенесенного вирусного энцефалита. Установление инфекционной этиологии важно, так как за этим следует специфическая терапия. Метаболические эпилепсии являются прямым результатом известного или предполагаемого метаболического нарушения, при этом эпилепсия доминирует в клинической картине. Часто это хорошо известные метаболические нарушения, такие как уремия, порфирия, нарушения обмена аминокислот и пиридоксинзависимые судороги. Метаболическая эпилепсия может быть приобретенной и генетической. При ней также возможна специфическая терапия. Иммунные эпилепсии — прямое последствие иммунных нарушений и основное клиническое проявление заболевания. Такой диагноз возможен, когда имеются доказательства аутоиммунного воспаления в центральной нервной системе. Примером является энцефалит с антителами к NMDA-рецепторам и лимбический энцефалит. Также возможна специфическая терапия (иммунокоррекция). Следует отметить, что аутоиммунные механизмы, лежащие в основе таких эпилептических синдромов, как, например, синдром Расмуссена, формируют структурную эпилепсию. В свою очередь инфекционные агенты нередко индуцируют аутоиммунные процессы, которые приводят к повреждению мозга с клиническими проявлениями в виде эпилепсии (таким образом, эпилепсия сочетает инфекционную, аутоиммунную и структурную этиологию). Такое наблюдается в ряде приобретенных случаев синдрома Дьюка—Давидовфа—Массона (Duke—Davidoff—Masson syndrome), проявляющегося церебральной гемиатрофией, судорогами, гемипарезом, лицевой асимметрией и трудностями обучения, а также при эпилептическом синдроме, индуцированном фебрильной инфекцией (Febrile infection related epilepsy syndrome — FIRES) или так называемой разрушительной энцефалопатии детей школьного возраста (Devastating epileptic encephalopathy in school-aged children — DESC). Классификация эпилептических приступов представлена в таблице.

Фокальное начало (с сохранной осознанностью, с нарушением осознанности)	Генерализованное начало	С неизвестным началом
Моторные: автоматизмы атонические клонические эпилептические спазмы гиперкинетические миоклонические тонические	Моторные: тонико-клонические клонические тонические миоклонические миоклонико-тонико-клонические миклонико-атонические атонические эпилептические спазмы	Моторные: тонико-клонические эпилептические спазмы
Без двигательных симптомов: вегетативные поведенческие (behaviour arrest) когнитивные эмоциональные сенсорные	Абсансы: типичные атипичные миоклонические с миоклонией век	Без двигательных симптомов: поведенческие (behaviour arrest)
С переходом в билатеральный тонико-клонический		Неклассифицированные

В клинической практике часто требуется проведение дифференциальной диагностики эпилепсии с другими видами нарушения сознания: обмороки, реактивные судорожные приступы и т.д.

Примерная тематика НИРС по теме

1. Клинико-электроэнцефалографическая картина генетических генерализованных эпилепсий.
2. Клинико-электроэнцефалографическая картина структурной височной медиобазальной эпилепсии
3. Клинико-электроэнцефалографическая картина затылочнодолевой эпилепсии.

Основная литература

1. Неврология : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, А. Б. Гехт. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - Текст : электронный. - URL: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970444054.html>
2. Неврология : национальное руководство : в 2 т. / ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. - Т. 1. - 880 с. - Текст : электронный. - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970466728.html>
3. Неврология : национальное руководство : в 2 т. / ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - Т. 2. - 432 с. - Текст : электронный. - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970461594.html>

Дополнительная литература

1. Бессудорожный эпилептический статус : учебно-методическое пособие / сост. В. В. Рославцева, Е. А. Кантимирова, Д. В. Дмитренко ; Красноярский медицинский университет. - Красноярск : КрасГМУ, 2020. - 94 с. - Текст : электронный. - URL: <https://krasgmu.ru/sys/files/colibris/115963.pdf>

2. Рогачева, Т. А. Лечение эпилепсии. Инновационные технологии / Т. А. Рогачева. - Москва : Медицинское информационное агентство, 2019. - 376 с. - Текст : электронный. - URL: <https://www.medlib.ru/library/bookreader/read/36003>
3. Кустова, Т. В. Пароксизмальные состояния неэпилептического генеза у детей : учебно-методическое пособие : в 3 ч. / Т. В. Кустова, Т. Е. Таранушенко, И. М. Демьянова ; Красноярский медицинский университет. - Красноярск : КрасГМУ, 2019. - Ч. 3. - 133 с. - Текст : электронный. - URL: <https://krasgmu.ru/sys/files/colibris/106958.pdf>
4. Котов, А. С. Фармакорезистентная эпилепсия : руководство для врачей / А. С. Котов, А. В. Фирсов. - Москва : Медицинское информационное агентство, 2022. - 160 с. - Текст : электронный. - URL: <https://www.medlib.ru/library/bookreader/read/44225>
5. Котов, А. С. Эпилепсия : руководство для врачей / А. С. Котов, А. В. Фирсов. - Москва : Медицинское информационное агентство, 2021. - 348 с. - Текст : электронный. - URL: <https://www.medlib.ru/library/bookreader/read/43309>
6. Эпилепсия и беременность : [руководство для врачей] / Д. В. Дмитренко, Н. А. Шнайдер, А. Т. Егорова [и др.]. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. - 296 с. : ил. - Текст : электронный. - URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970463598.html>
7. Кустова, Т. В. Эпилепсия: что должен знать педиатр?: учеб.-метод. пособие / Т. В. Кустова, Т. Е. Таранушенко, И. М. Демьянова ; Красноярский медицинский университет. - Красноярск : КрасГМУ, 2018. - 117 с : ил. + Электронный ресурс. : 200.00

Электронные ресурсы

1. Сайт Министерства здравоохранения Российской Федерации <https://www.rosminzdrav.ru>
2. Сайт Министерства здравоохранения Красноярского края <http://www.kraszdrav.ru/>
3. Общероссийская общественная организация Союз реабилитологов России <http://rehabrus.ru>