федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение

высшего образования

«Оренбургский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

**МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ**

**ДЛЯ ПРЕПОДАВАТЕЛЯ**

**ПО ОРГАНИЗАЦИИ ИЗУЧЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ**

Нервные болезни

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

(наименование дисциплины)

по направлению подготовки (специальности)

31.06.01 Клиническая медицина

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

(код, наименование направления подготовки (специальности))

Является частью основной профессиональной образовательной программы высшего образования по направлению подготовки (специальности)

31.06.01 Клиническая медицина

утвержденной ученым советом ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России

протокол № 11 от «30» июня 2017

Оренбург

**1. Методические рекомендации к практическим занятиям**

**Модуль 1. Топическая диагностика нервной системы**

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

|  |  |
| --- | --- |
| Формируемые компетенции | Планируемые результаты обучения по дисциплине Нервные болезни |
| Вид профессиональной деятельности |
| УК-1 Способность к критическому анализу и оценке современных научных достижений, генерированию новых идей при решении исследовательских и практических задач, в том числе в междисциплинарных областях | З2 (УК-1) ЗНАТЬ: методы критического анализа и оценки современных научных достижений, а также методы генерирования новых идей при решении исследовательских и практических задач, в том числе в междисциплинарных областях.У1 (УК-1) УМЕТЬ:анализировать альтернативные варианты решения исследовательских и практических задач и оценивать потенциальные выигрыши/проигрыши реализации этих вариантовВ1.(УК-1) ВЛАДЕТЬ: навыками анализа методологических проблем, возникающих при решении исследовательских и практических задач, в том числе в междисциплинарных областях |
| УК-2 Способность проектировать и осуществлять комплексные исследования, в том числе междисциплинарные, на основе целостного системного научного мировоззрения с использованием знаний в области истории и философии науки | Знает: основные направления, проблемы, теории и методы философии, содержание современных философских дискуссий по проблемам общественного развития.Умеет: формировать и аргументированно отстаивать собственную позицию по различным проблемам философии; использовать положения и категории философии для оценивания и анализа различных социальных тенденций, фактов и явлений. Владеет навыками восприятия и анализа текстов, имеющих философское содержание, приемами ведения дискуссии и полемики, навыками публичной речи и письменного аргументированного изложения собственной точки зрения. |
| УК-4 Готовность использовать современные методы и технологии научной коммуникации на государственном и иностранном языках | Знает виды и особенности письменных текстов и устных выступлений; понимать общее содержание сложных текстов на абстрактные и конкретные темы, в том числе узкоспециальные тексты, теоретические основы использования информационных технологий (ИТ) в науке, методы получения, обработки, хранения и представления научной информации с использованием информационных технологий, основные возможности использования информационных технологий в научных исследованиях. Умеет подбирать литературу по теме, составлять двуязычный словник, переводить и реферировать специальную литературу, подготавливать научные доклады и презентации на базе прочитанной специальной литературы, объяснить свою точку зрения и рассказать о своих планах Владеет навыками обсуждения знакомой темы, делая важные замечания и отвечая на вопросы; создания простого связного текста по знакомым или интересующим его темам, адаптируя его для целевой аудитории |
| УК-5 Способность следовать этическим нормам в профессиональной деятельности | Знает: нормы и моральные принципы научной этики; понятие об авторском праве; основные нарушения научной этики; порядок проведения этической экспертизы; основы этики и деонтологии врачебной деятельности в научных исследованиях. Умеет: выстраивать профессиональную деятельность в соответствии с этическими нормами; оформлять информированные согласия на исследование. Владеет: навыками написания аннотации научной работы для экспертизы в Комитете |
| УК-6 Способность планировать и решать задачи собственного профессиональног о и личностного развития | Знает: возможные сферы и направления профессиональной самореализации; приемы и технологии целеполагания и целереализации; пути достижения более высоких уровней профессионального и личного развития. Умеет: выявлять и формулировать проблемы собственного развития, исходя из этапов профессионального роста и требований рынка труда к специалисту; формулировать цели профессионального и личностного развития, оценивать свои возможности, реалистичность и адекватность намеченных способов и путей достижения планируемых целей.Владеет: навыками целеполагания, планирования, реализации необходимых видов деятельности, оценки и самооценки результатов деятельности по решению профессиональных задач; приемами выявления и осознания своих возможностей, личностных и профессионально- значимых качеств с целью их совершенствования, технологиями планирования профессиональной деятельности в сфере научных исследований. |
| ОПК-1 Способность и готовность к организации проведения прикладных научных исследований в области биологии и медицины | Знает: государственную систему информирования специалистов по медицине и здравоохранению; основные этапы научного медико-биологического исследования. Умеет: определять перспективные направления научных исследований в предметной сфере профессиональной деятельности, состав исследовательских работ, определяющие их факторы; разрабатывать научно- методологический аппарат и программу научного исследования; изучать научно- медицинскую литературу, отечественный и зарубежный опыт по тематике исследования; работать с источниками патентной информации; использовать указатели Международной патентной классификации для определения индекса рубрики; проводить информационно- патентный поиск; осуществлять библиографические процессы поиска; формулировать научные гипотезы, актуальность и научную новизну планируемого исследования.Владеет навыками составления плана научного исследования; навыками информационного поиска; навыками написания аннотации научного исследования |
| ОПК-2Способность и готовность к проведению прикладных научных исследований в области биологии и медицины образовательным программам высшего образования в области биологических наук | Знает: теоретико-методологические, методические и организационные аспекты осуществления научно-исследовательской деятельности в медицине. Умеет: формировать основную и контрольные группы согласно критериям включения и исключения, применять запланированные методы исследования, организовывать сбор материала, фиксировать и систематизировать полученные данные.Владеет навыком проведения научных медико- биологических исследований |
| ОПК-3 Способность и готовность к анализу, обобщению и публичному представлению результатов выполненных научных исследований | Знает: основные принципы анализа результатов исследования, основные принципы обобщения.Умеет: интерпретировать полученные результаты, осмысливать и критически анализировать научную информацию, оценивать и проверять гипотезы, объясняющие причину, условия и механизм возникновения заболеваний и их прогрессирования; применять современные методы и средства автоматизированного анализа и систематизации научных данных; сформулировать научные выводы, формулировать научные положения, излагать полученные данные в печатных научных изданиях, излагать полученные данные в устных докладах и мультимедийных презентациях. Владеет: методами написания диссертации, отчета по НИР, научной статьи, монографии, научного доклада, навыками оформления библиографического списка в соответствии с действующими ГОСТами; методами статистической обработки экспериментальных медико-биологических данных с использованием современных ИТ, способами оформления и представления научных материалов в современных программах. |
| ОПК-4Готовность к внедрению разработанных методов и методик, направленных на охрану здоровья граждан | Знает: принципы разработки новых методов профилактики и лечения болезней человека, нормативную документацию, необходимую для внедрения новых методов профилактики и лечения болезней человека, понятия и объекты интеллектуальной собственности, способы их защиты, объекты промышленной собственности в сфере естественных наук; правила составления и подачи заявки на выдачу патента на изобретение. Умеет: оформлять заявку на изобретение, полезную модель, базу данных; формулировать практическую значимость и практические рекомендации по результатам научного исследования; оформлять методические рекомендации по использованию новых методов профилактики и лечения болезней человека. Владеет: опытом внедрения в практику и эксплуатации разработанных методов. |
| ОПК-5 Способность и готовность к использованию лабораторной и инструментальной базы для получения научных данных | Знает: основные клинико-лабораторные признаки заболеваний и состояний, выбранных в качестве объекта для научного исследования, основные клинико-инструментальные признаки заболеваний и состояний, выбранных в качестве объекта для научного исследования, возможности и перспективы применения современных лабораторных и инструментальных методов по теме научного исследования; правила эксплуатации и технику безопасности при работе с лабораторным и инструментальным оборудованием Умеет: интерпретировать полученные лабораторные данные по профилю научного исследования; интерпретировать полученные данные инструментальных исследований по профилю научного исследования, использовать техническую документацию при освоении методов лабораторных и инструментальных исследований; соблюдать технику безопасности при проведении исследований. Владеет: навыками лабораторных и/или инструментальных исследований по профилю научного исследования. |
| ОПК-6 Готовность к преподавательской деятельности по образовательным программам высшего образования | Знает требования ФГОС к целям, содержанию, формам обучения и результатам подготовки различных специальностей в медицинском вузе; психологическую структуру и содержание деятельности; возрастные особенности обучающихся, теоретические основы использования информационных технологий (ИТ) в образовании, основные направления использования ИТ в образовании.Умеет: оценивать, отбирать учебный материал с позиций его обучающей ценности, организовать процесс обучения с использованием современных педагогических технологий, проектировать образовательные программы, разрабатывать новые дисциплины, а также формы и методы контроля и различные виды контрольно-измерительных материалов, в том числе на основе информационных технологий; реализовывать воспитательные цели через преподаваемый предмет. Владеет: навыками формирования и развития учебно-исследовательской деятельности у обучающихся; способами анализа собственной деятельности. |
| ПК–1Способность к освоению всех разделов деятельности врача-невролога по диагностике, лечению, профилактике болезней нервной системы.  | З1 (ОПК-2) ЗНАТЬ: основы законодательства о здравоохранении и основные директивные документы, общие вопросы организации медицинской помощи, клиническую симптоматику основных неврологических заболеваний, принципы общих и специальных методов исследования в неврологии, принципы лечения и профилактики заболеваний нервной системы.У1 (ОПК-2) УМЕТЬ: устанавливать диагноз, анализировать данные лабораторных и инструментальных методов исследования, интерпретировать данные МРТ и КТ головного и спинного мозга.ВЛАДЕТЬ: реанимационными манипуляциями, люмбальной пункцией, эхоэнцефалоскопией; вегетативными тестами и лекарственными пробами; умению определить группу крови, произвести переливание крови; катетеризацию мочевого пузыря. |
| ПК-2 Способность и готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными | Знает: цели и значимость профилактических медицинских осмотров и диспансеризации, принципы организации профилактических медицинских осмотров и диспансеризации пациентов, формирования диспансерных групп, нозологические формы, подлежащие диспансерному наблюдению, количественные и качественные показатели диспансеризации. Умеет: рассчитывать показатели диспансеризации, анализировать данные профилактических медицинских осмотров и формировать группы для углубленного обследования или наблюдения. Владеет: навыками организации и проведения профилактических медицинских осмотров и диспансеризации населения. |
| ПК-3 Способность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем | Знает: этиологию и патогенез, симптомы и синдромы, клинические, лабораторные, инструментальные и другие признаки заболеваний, соответствующих профилю обучения, современные классификации болезней. Умеет: составить план обследования, интерпретировать полученные данные обследований, диагностировать симптомы и синдромы основных заболеваний, соответствующих профилю обучения, их осложнения, проводить дифференциальный диагноз, оценивать тяжесть заболевания и прогноз.Владеет: навыками диагностики основных заболеваний, соответствующих профилю обучения, навыками формулировки диагноза в соответствии с Международной классификацией болезней. |
| ПК-4 Готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании медицинской помощи в соответствии с профилем направления подготовки | Знает: теоретические основы методов лечения, механизмы действия, эффективность и безопасность лекарственных препаратов и немедикаментозных способов лечения, показания и противопоказания к различным методам лечения, методы вторичной профилактики заболеваний, лечения осложнений и неотложных состояний, показания к госпитализации, признаки нежелательных лекарственных реакций. Умеет: составить план лечения, применять основные методы лечения, контролировать ход лечения и динамику состояния пациента, описывать ход лечения в медицинской документации, выявлять нежелательные лекарственные реакции и другие осложнения лечения, оценивать эффективность лечения Владеет: навыками первой врачебной помощи при неотложных состояниях, навыками квалифицированной врачебной помощи при заболеваниях соответствующих профилю обучения, навыками реабилитации пациентов с заболеваниями, соответствующими профилю обучения. |
| ПК-5 Способность выполнять самостоятельные научные исследования в профессиональной области в соответствии с направленностью подготовки (профилем) | Знает: принципы доказательной медицины, правила отбора больных в клиническое исследование Умеет: осуществлять отбор больных в исследование по клиническим критериям включения и исключения, критически анализировать и обобщать полученные клинические данные, объективно оценивать эффективность изучаемых методов диагностики, профилактики, лечения, реабилитации, определять соотношение риска и пользы от изучаемых в соответствии с профилем методов вмешательства Владеет: навыками научного исследования в соответствии с направленностью подготовки (профилем). |
| ПК-6 Готовность к преподавательской деятельности по дополнительным профессиональным программам в соответствии с направленностью подготовки (профилем) | Знает: особенности обучения взрослых, андрагогические принципы обучения; методы определения возможностей, потребностей и достижений обучающихся по программам дополнительного профессионального медицинского и фармацевтического образования и способы проектирования на основе полученных результатов индивидуальных маршрутов их обучения, воспитания и развития.Умеет: организовать процесс обучения в системе дополнительного профессионального образования с использованием современных педагогических технологий, проектировать образовательные программы, разрабатывать новые модули и темы, а также формы и методы контроля обучающихся по программам дополнительного образования, в том числе на основе информационных технологий. Владеет: навыками формирования и и развития учебно-исследовательской деятельности у обучающихся; способами анализа собственной деятельности; способами организации взаимодействия с коллегами и социальными партнерами, поиск новых социальных партнеров при решении актуальных научно-методических задач. |

**Практическое занятие.**

1. **Тема занятия:«**Патология пирамидной, экстрапирамидной системы и мозжечка
2. **Цель:** обучиться исследовать произвольные движения верхних и нижних конечностей, выявлять расстройства произ­вольных движений, выделять клинический синдром и определять лока­лизацию патологического очага - установить топический диагноз.

**4.Задачи**:

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

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

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

**5. Вопросы для рассмотрения:**

1. Понятия о "произвольных" движениях, их условно-рефлектор­ная сущность. Роль периферической афферентации в функциональной системе, осуществляющей произвольные движения. Строение и топография корково-мышечного пути.

2. Расположение тел клеток центральных двигательных нейронов /клетки Беца/ в коре прецентральной извилины. Проекция тела чело­века на двигательную область коры головного мозга.

3. Ход и топография аксонов клеток Беца в зоне лучистого
венца, внутренней капсулы, ножки мозга, варолиева моста, продолговатого и спинного мозга. Кортико-нуклеарный и кортико-спинальныи тракты. Принцип двойной и перекрестной иннервации мышц в зависимости от филогенеза.

4. Расположение тел клеток периферических двигательных нейронов мышц верхних и нижних конечностей, мышц шеи и туловища.

5. Ход и топография аксонов периферических мотонейронов: пе­редние спинномозговые корешки, шеино-плечевое и поясничное-крестцовое сплетение, нервы верхних и нижних конечностей.

6. Физиологическая функция центральных и периферических мо­тонейронов. Понятие о мышечном тонусе. Сегментарная дуга тоничес­кого рефлекса на растяжение миотонический рефлекс. Строение и функция мышечного веретена и гамма-нейронов.

7. Понятие о параличе и парезе. Признаки поражения периферического двигательного нейрона атрофия и атония мышц, арефлексия электромиограммы и электровоз-бозбудимости нервов и мышц - периферический вялый, атрофический паралич.

8.Признаки поражения центрального двигательного нейрона
/отсутствие атрофии, гипертония мышц, повышение глубоких рефлек­сов, утрата брюшных и подошвенных рефлексов, патологические кистевые рефлексы - Россолимо-Вендеровича, и стопные рефлексы - Бабинского, Рассолимо, Бехтерева, Оппенгейма/ - центральный спастический паралич парез.

9.Принципы выделения синдромов расстройств произвольных
движении. Моноплегиямонопарез, параплегия, тетраплегия, гемиплегия.

10. Клинические синдромы двигательных расстройств при пора­жении следующих отделов нервной системы: прецентральной извилины, заднего бедра внутренней капсулы, ножки мозга, сегментов шейного утолщения, переднего спинномозгового корешка, нервов верхних и нижних конечностей.

1. Клиническая анатомия экстрапирамидной системы.
2. Клинические признаки амиостатическогосимптомокомплекса.

13. Клинические проявления, диагностика и лечение хореиформного гиперкинеза

1. Клинические проявления, диагностика и лечение атетоза?

14. Клинические проявления, диагностика и лечение торзионной дистонии?

1. Клинические проявления, диагностика и лечение тиков?
2. Клинические проявления, диагностика и лечение гемибаллизма.
3. Клинические проявления, диагностика и лечение мозжечковых нарушений.

**6.Основные понятия темы:**

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

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

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

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

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

*Клинические симптомы центрального паралича:*

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

*Клинические симптомы периферического паралича:*

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

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

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

Объем активных движений в суставах конечностей ограничение движений в суставах.

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

Проба Барре (верхняя и нижняя).

Пассивные движения возможны в полном объеме (ограничены).

Наличие тугоподвижности в суставах (есть, нет).

Контрактуры (есть, нет).

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

Феномен "зубчатого колеса" (есть, нет).

Синкинезии (есть, нет).

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

Гипокинезия (есть, нет).

*Физиологические рефлексы*

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

 рефлекс с трехглавой мышцы – С7-С8;

 карпорадиальный – С5-С8;

 лопаточно-плечевой – С5-С6;

 коленный L2-L4;

 ахиллов S1-S2;

 верхний брюшной - Д7-Д8;

 средний брюшной – Д9-Д10;

 нижний брюшной – Д11-Д12;

 подошвенный - L5-S1;

кремастерный - L1-L2.

*Патологические рефлексы*

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

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

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

Клонусы кистей, стоп и коленных чашечек.

Защитные рефлексы: симптом Бехтерева-Мари-Фуа.

Патологические синкинезии (основные примеры): тибиальный феномен Штрюмпелля (большеберцовая синкинезия), пронаторнаясинкинезия, радиальная синкинезия, синкинезияРаймиста.

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

*В состав экстрапирамидной системы* входят:

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

■ зрительный бугор,

■ субтальмическое ядро Льюиса,

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

■ пластинка крыши среднего мозга,

1. голубоватое ядро в мосту,
2. мозжечок,

■Гамма-мотонейроны спинного мозга.

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

*Классификация нейромоторныхдискинезий:*

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

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

а) дрожательный

б) хореический

в) миоклонический

г) баллистический,

а так же проявляются повышением тонуса мышц - спастичностью.

*2.* Тонические дискинезии проявляются гиперкинезами:

а) атетоидный

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

в) гемиспазм лица

г) параспазм лица.

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

1.Идиопатические тики

а) острые преходящие,

б) персистирующие простые и сложные,

в) хронические простые и сложные

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

а) постэнцефалитические,

б) после отравления угарным газом,

в) после черепно-мозговой травмы,

г) после острого нарушения мозгового кровообращения,

д) после малой хореи

4.Тики, вызываемые приемом лекарственных средств

а) при приеме психостимуляторов,

б) при приеме L-дофа,

в) при приеме нейролептиков.

Тикоподобные гиперкинезы и близкие по характеру патологические состояния:

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

**7. Рекомендуемая литература:**

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

**8. Средства обучения**:

- обходы с врачом и заведующим кафедрой и заведующим отделением

- участие в проведении нейровизуализационной диагностики при поражения пирамидной, эсктрапирамидной систем и мозжечка

* **задания для самостоятельного контроля**
1. Мышечный тонус при поражении периферического двигательного нейрона:

 1.Снижается

 2. Повышается.

 3. Не изменяется.

1. Мышечный тонус при поражении центрального двигательного нейрона:

 1.Снижается

 2. Повышается.

 3. Не изменяется.

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

 1.Центрального двигательного нейрона

 2.Периферического двигательного нейрона

 3.Мозжечка

5. Патологические рефлексы характерны для поражения:

 1. Периферического двигательного нейрона

 2. Центрального двигательного нейрона

 3. Мозжечка

6. Глубокие рефлексы при поражении центрального двигательного нейрона:

 1.Повышаются

 2.Не изменяются

 3.Понижаются

7. Глубокие рефлексы при поражении периферического двигательного нейрона:

 1.Повышаются

 2.Снижаются

 3.Не изменяются

8. При поражении периферического двигательного нейрона трофика мышц:

 1.Снижена

 2. Повышена

 3. Не изменена

9. При поражении центрального двигательного нейрона патологические синкинезии:

 1.Могут наблюдаться

 2.Наблюдаются всегда

 3.Не наблюдаются

10. Признак поражения внутренней капсулы:

1. Гемипарез
2. Парапарез
3. Моноплегия

11. Признаки поражения центрального двигательного нейрона:

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

12. Признаки поражения периферического двигательного нейрона:

 1.Спастический тонус

 2.Гипотония мышц

 3.Снижение сухожильных рефлексов

 4.Гипотрофия мышц

 5.Реакция перерождения мышц при исследовании электровозбудимости

 13. Признаки поражения периферического нерва:

 1.Гипотрофия мышц

 2.Патологические рефлексы

 3.Защитные рефлексы

 4.Арефлексия

 14. Признаки поражения пирамидного пути:

 1.Гемипарез

 2.Повышение мышечного тонуса в паретичных мышцах

 3.Повышение сухожильных рефлексов

 4.Снижение мышечного тонуса

 5.Снижение кожных рефлексов

 6.Защитные рефлексы

15. Признаки поражения передних рогов спинного мозга:

 1.Гипотония мышц

 2.Фибриллярные подергивания

 3.Отсутствие сухожильных рефлексов

 4.Гипотрофия мышц

 5.Патологические рефлексы

 Установить соответствие:

16. Локализация поражения: Симптомы:

 1.Двухстороннее поражение пирамидных А.Спастический тонус

 путей в грудном отделе спинного Б.Клонус стоп

 мозга (Th5-Th7). В.Гипотония мышц

 2.Периферические нервы нижних

 конечностей Г.Отсутствие

 коленных и

 ахилловых рефлексов

 Д.Парез нижних

 конечностей

 Е. Парез верхних

 конечностей

17. Локализация поражения: Симптомы:

 1.Внутренняя капсула А.Гемиплегия

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

 В.Периферический парез

 руки

 Г.Фибриллярные

 Подергивания

18. Локализация поражения: Симптомы:

 1.Двухстороннее поражение пирамидных путей

А.Тетрапарез

 в верхнешейном

 отделе спинного мозга Б.Спастический тонус

 В.Патологические рефлексы

 2.Плечевое сплетение

 Г.Гипотрофия

 Д.Периферический парез

 руки

 Е.Отсутствие глубоких

 рефлексов

19. Локализация поражения: Симптомы:

 1.Внутренняя капсула А.Гипотония мышц

 2.Передний корешок спинного мозга Б.Повышение глубоких

 рефлексов

 В.Патологические

 рефлексы

 Г.Нарушение

 чувствительности

 по корешковому типу

20. Локализация поражения: Симптомы:

 1.Пирамидные пути в шейном отделе А.Тетрапарез

 спинного мозга Б.Повышение мышечного

 тонуса

 2.Передний корешок S1 сегмента В.Парез разгибателей стопы

 Г.Отсутствие ахиллова

 рефлекса

Д.Гиперрефлексия

 Е.Отсутствие коленного

 рефлекса

 Дополните:

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

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

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

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

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

* **Ситуационные задачи**

Задача 1.

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

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

  Вопросы:

 - Поставьте синдромологический диагноз.

 - Укажите топику поражения.

Задача 2.

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

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

  Вопросы:

 - Определите синдромологический диагноз

 - Укажите топику поражения

 - Укажите наиболее вероятный клинический диагноз

Задача 3.

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

 Вопросы:

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

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

Задача 4.

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

 Вопросы

 Определите, где находится поражение.

 Обоснуйте топический диагноз.

 На уровне каких сегментов спинного мозга замыкается дуга биципитального рефлекса?

Задача 5.

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

 Вопросы

 Определите, где находится поражение.

 Обоснуйте топический диагноз.

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

 При каких заболеваниях могут встречаться описанные симптомы?

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

Ответы на самостоятельный контроль:

1. Ответ: 1

2. Ответ: 2

3. Ответ: 3

4. Ответ: 2

5. Ответ: 2

6. Ответ: 1

* Ответ: 2
* Ответ: 1
* Ответ: 1
* Ответ: 1
* Ответ: 4, 5, 6, 7, 8
* Ответ: 2, 3, 4, 5
* Ответ: 1, 4
* Ответ: 1, 2, 3, 5, 6
* Ответ: 1, 2, 3, 4
* 16. Ответ: 1 - А,Б,Д. 2 - В,Г,Д.

17. Ответ: 1 - А, Б, 2 - В, Г

18. Ответ: 1 - А,Б,В. 2 - Г,Д,Е.

19. Ответ: 1 - Б,В. 2 - А.

20. Ответ: 1 - А,Б,Д. 2 - В, Г

21. Ответ: полного поперечного, грудных

22. Ответ: Броун-Секара

23. Ответ: центрального двигательного

24. Ответ: периферического двигательного

25. Ответ: передних рогов, С5-С8.

Ответы на задачи:

Задача 1.

1.Центральный левосторонний гемипарез

2.Центральный парез VII и XII нервов слева

3.Поражен кортико-спинальный путь

4.Поражен кортико-нуклеарный путь

5.Очаг поражения во внутренней капсуле справа

6.Поражено заднее бедро внутренней капсулы

7.Поражено также колено внутренней капсулы

Задача 2.

1.Вялая верхняя параплегия отдела позвоночника

2.Нижняя спастическая параплегия

3.Расстройство функции тазовых органов по центральному типу

4.Поражение шейного утолщения спинного мозга

5.Разрушение серого и белого вещества

6.Перелом шейного отдела позвоночника.

Задача 3.

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

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

Задача 4.

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

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

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

Задача 5.

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

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

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

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

**Методические рекомендации по лекциям**

**Дисциплина «Нервные болезни»**

**2. Методические рекомендации к лекционному курсу**

**Модуль 1 «Топическая диагностика нервной системы»**

Лекция для аспирантов. Основы топической диагностики у взрослых.

План.

1. Методика неврологического диагноза
2. Основные невропатологические синдромы
3. Топическая диагностика поражения нервной системы
4. Дополнительные методы исследования

Существуют два основных вопроса в неврологии: Где находится патологический процесс? Каков характер патологического процесса? Два основных вопроса в неврологии: Где находится патологический процесс?

Трехступенчатая схема неврологического диагноза: 1. Синдромальный диагноз. 2. Топический диагноз. 3. Путем проведения дифференциального диагноза выставляется нозологический диагноз.

Основные невропатологические синдромы Общемозговые симптомы и синдромы 1. Нарушения сознания. 2. Головная бол. 3. Головокружение. 4. Рвота. 5. Генерализованные судорожные приступы. Кома полная утрата сознания, отсутствие активных движений, потеря чувствительности, утрата рефлекторных функций, реакций на внешнее раздражение, расстройство дыхания и сердеч­ной деятельности.

При сопоре сохраняются отдельные элементы сознания, реакция на сильные болевые и звуковые раздражения. При сопоре сохраняются отдельные элементы сознания, реакция на сильные болевые и звуковые раздражения. Выраженное и умеренной оглушение сознание сохранено.

Гипертензионный синдром сопровождается головной болью, рвотой (часто в утренние часы), головокружением, менингеальными симптомами, оглушенностью, явлениями застоя на глазном дне.

Дислокационный синдром развивается при смещении ствола или полушария головного мозга при отеке-набухании мозга при объемных процессах головного мозга. Менингеальный синдром возникает при поражении мягкой и паутинной оболочек вследствие повышения внутричерепного давления, воспалительного или токсического процесса или субарахноидального кровоизлияния. Отмечаются менингеальные знаки: симптом Кернига, Брудзинского, ригидности затылочных мышц.

Синдром поражения коры головного мозга включает симптомы выпадения функций или раздражения корковых отделов различных анализаторов. Лобный, теменной, височный и затылочный синдромы.

Синдромы поражения подкорковой области мозолистого тела

Таламический синдром Дежерина-Русси.

Гипоталамический синдром. Поражение надбугорья (epithalamus) Синдром поражения забугорья (metathalamus). Синдромы поражения внутренней капсулы Паркинсоновский синдром. Синдром поражения полосатого тела (гипотонически-гиперкинетический синдром).

Синдром поражения мозжечка. Мозжечковая атаксия, асинергия, неустойчивость. Синдромы поражения ствола мозга.

Глазодвигательные, бульбарные синдромы.

Альтернирующие синдромы (педункулярные, понтийные и бульбарные).

Синдромы поражения периферической нервной системы (мононейропатии (краниальные, спинальные), полинейропатии, плексопатии, радикулопатии).

В диагностике заболеваний нервной системы используются следующие дополнительные методы исследования: Лабораторные; Инструментальные; Рентгенологические.

**Модуль 2. Частная неврология**

**Тема: Неотложная помощь в неврологии**

План.

1. Острые нейроинфекции (менингиты, менингоэнцефалиты, энцефалиты, септический тромбофлебит мозговых вен и синусов).
2. Острые нарушения мозгового кровообращения и субарахноидальные кровоизлияния.
3. Остро проявляющиеся опухоли и абсцессы головного мозга.
4. Осложнения закрытой черепно-мозговой травмы (травматические внутричерепные гематомы).
5. Острые гипокинетические состояния (миоплегия, миастения и миастенические синдромы).
6. Нейроинтоксикационные синдромы, возникающие вследствие отравлений и дисметаболических процессов
7. Эпилептический статус.

**Диагностический алгоритм при неотложных состояниях**

*Исследование состояния жизненно важных функций – дыхания и кровообращения:*

- проходимость дыхательных путей;

- характер дыхания, патологические формы дыхания;

- частота и наполнение пульса, нарушения сердечного ритма;

- измерение артериального давления.

*2. Оценка состояния сознания: оглушение (умеренное, глубокое), сопор, кома.*

*3. Общее обследование:*

- признаки травмы,

- кровотечения из ушей и носа,

- периокулярные гематомы,

- кожные покровы,

- запах изо рта,

- температура тела.

*4. Неврологическое исследование.*

*5. Офтальмологическое исследование.*

*6. Лабораторные и инструментальные методы исследования.*

**Неврологическое обследование**

1. Исследование зрачков:

 - определение их величины

 - равномерности

 - реакции на свет

Состояние зрачков при поражении различных уровней центральной нервной системы:

*- при поражении коры головного мозга - зрачки без особенности;*

*- подкорковых узлов – узкие, с сохранной реакцией на свет;*

*- среднего мозга – широкие, шире па стороне очага, на свет не реагируют;*

*- варолиева моста - резкое сужение,*

*- продолговатого мозга – симптом Горнера (птоз, миоз, энофтальм).*

2. Глазодвигательные нарушения.

3. Поражение функции мимической мускулатуры.

4. Функция языкоглоточного нерва.

5. Исследование двигательной сферы и рефлексов.

6. Исследование менингеальных знаков.

7. Исследование вегетативной функции.

*Лечебные мероприятия при внутричерепной гипертензии и отеке мозга.*

1. Поддержание адекватного уровня вентиляции и гемодинамики.
2. Нормализация гомеостаза.
3. Назначение средств, снижающих внутричерепное давление.
4. Хирургические методы.

*Средства, снижающие внутричерепное давление.*

I группа – гиперосмотические растворы.

II группа – салуретики.

III группа – диакарб.

IV группа – кортикостероидные гормоны.