

Міністерство охорони здоров'я України
Запорізький державний медичний університет
Кафедра нервових хвороб

СПЕЦІАЛЬНА НЕВРОЛОГІЯ
(модуль 2)

методичний посібник для студентів IV курсу II медичного факультету зі
спеціальності «Педіатрія»
вищих медичних учбових закладів
III-IV рівнів акредитації

Запоріжжя
2016

Методичний посібник затверджено на засіданні Центральної методичної Ради
ЗДМУ (протокол № 1 від 29 вересня 2016р.)

Рецензенти:

Іванько О.Г., д.мед.н., проф., завідувач кафедри кафедри пропедевтики дитячих хвороб Запорізького державного медичного університету

Бучакчийська Н.М., д.мед.н., проф., завідувач кафедри нервових хвороб ДЗ «Запорізької медичної академії післядипломної освіти МОЗ України»

Колектив авторів: викладачі кафедри нервових хвороб Запорізького державного медичного університету д.мед.н., проф. Козьолкін О.А., к.мед.н., доц. Сікорська М.В., к.мед.н., доц. Візір І.В., к.мед.н., доц. Медведкова С.О., к.мед.н., асист. Гуйтур М.М., к.мед.н., асист. Рибалко Т.П., к.мед.н., асист. Кузнецов А.А.

Методичний посібник зі спеціальної неврології (модуль) складено відповідно до навчальної програми з нервових хвороб для студентів IV курсу, що навчаються за спеціальністю «Педіатрія» вищих медичних учбових закладів III-IV рівнів акредитації. В посібник включені теми, що розглядаються на практичних заняттях і присвячені сучасним уявленням щодо етіології, патогенезу, клініки, діагностики та профілактики найбільш розповсюджених захворювань нервової системи у дітей.

Рекомендований для студентів IV курсу педіатричного факультету вищих медичних учбових закладів III – IV рівнів акредитації.

ЗМІСТ

Передмова.....	
Змістовий модуль 2.....	
Судинні захворювання головного і спинного мозку.	8
Менінгіти.....	28
Арахноїдити. Енцефаліти.....	36
Поліомієліт. Гострий мієліт.	50
Демієлінізуючі захворювання нервової системи.....	59
Захворювання периферичної нервової системи.....	70
Епілепсія і не епілептичні пароксизмальні стани.....	76
Ураження нервової системи за наявності ВІЛ-інфекції. Туберкульоз нервової системи.....	86
Головний біль. Синдром внутрічерепної гіпертензії. Синдром внутрічерепної гіпотензії. Порушення сну.....	98
Спадково-дегенеративні захворювання нервової системи.....	113
Вроджені дефекти хребта і спинного мозку. Сирингомієлія.....	129
Перинатальні ураження нервової системи.....	139
Неврологічні аспекти черепно-мозкової травми. Спинальна травма.....	145
Підсумковий модульний контроль.....	150

ПЕРЕДМОВА

Основною метою курсу нервових хвороб є навчання студентів теоретичним основам неврології, сучасним уявленням щодо етіології, патогенезу, клініки, діагностики та профілактики найбільш розповсюджених захворювань нервової системи у дітей.

Завданнями даної дисципліни є навчання студентів методології збору анамнезу захворювання, дослідження неврологічного статусу, інтерпретації результатів додаткових методів дослідження, проведення диференційного діагнозу, встановлення неврологічного клінічного діагнозу і вироблення тактики адекватного сучасного лікування.

Методичний посібник зі спеціальної неврології (модуль 2) складено відповідно до типової навчальної програми з нервових хвороб для студентів IV курсу, що навчаються за спеціальністю «Педіатрія» вищих медичних учбових закладів III-IV рівнів акредитації. Теми, що розглядаються на практичних заняттях, складені з урахуванням особливостей обстеження та лікування дітей.

Надані тестові завдання, ситуаційні задачі, стисло наданий зміст тем. Список літератури включає, як основні монографії дитячої неврології, так і сучасні джерела, які видані в останні роки. Детально представлені питання для усного опитування та самоконтролю студентів.

ЗМІСТОВИЙ МОДУЛЬ 2

Тема 1. Судинні захворювання головного та спинного мозку.

Класифікація. Гострі порушення мозкового кровообігу: інсульти і скороминущі порушення мозкового кровообігу (транзиторні ішемічні атаки та церебральні гіпертонічні кризи). Хронічні порушення мозкового кровообігу: ранні і пізні форми. Судинні деменції.

Етіологічні фактори і патогенез гострих порушень мозкового кровообігу.

Геморагічний і ішемічний (тромботичний і нетромботичний) інсульти, субарахноїдальні крововиливи. Симптоми ураження передньої, середньої, задньої мозкових артерій. Синдроми оклюзії і стенозу магістральних судин мозку. Загально-мозкові та осередкові синдроми. Кількісні і якісні види розладів свідомості (Продуктивна і непродуктивна симптоматика).

Диференціальний діагноз різних типів гострого порушення мозкового кровообігу.

Сучасні методи недиференційованої і диференційованої терапії гострих порушень мозкового кровообігу. Період «терапевтичного вікна». Показання і протипоказання для хірургічного лікування порушень мозкового кровообігу.

Крововиливи в спинний мозок і його оболонки. Ішемічні спинальні інсульти. Етіологія і патогенез. Симптоматологія. Діагностика. Інтенсивна терапія в гострому періоді.

Лікування хворих в періоді залишкових явищ після церебральних і спинальних інсультів. Реабілітація та експертиза працездатних хворих.

Профілактика судинних захворювань головного і спинного мозку.

Тема 2. Менінгіти.

Менінгіти. Класифікація менінгітів: первинні і вторинні, гнійні і серозні.

Гнійні менінгіти. Первинний менінгококовий менінгіт, клініка, діагностика, особливості перебігу, атипові форми. Вторинні менінгіти: пневмококовий, стафілококовий. Клініка, діагностика, показники ліквору, лікування, профілактика.

Серозні менінгіти. Первинні вірусні: лімфоцитарний хориоменінгіт, ентеровірусний менінгіт (ЕСНО, Коксакі), паротитний та інші. Вторинні: туберкульозний менінгіт та менінгіти при інших інфекціях. Клініка, діагностика, значення дослідження ліквору в диференціальній діагностиці, лікування, профілактика.

Тема 3. Арахноїдіт и Енцефаліт и.

Арахноїдіти. Етіологія, патогенез. Патоморфологія: злипливий, кистозний. Класифікація за локалізацією: арахноїдіти задньої черепної ямки, базальний, конвексимальний. Клініка, перебіг, діагностика. Диференціальна діагностика. Лікування і профілактика.

Енцефаліти. Класифікація. Первинні енцефаліти: епідемічний, кліщовий весняно-літній, герпетичний. Вторинні енцефаліти: ревматичний (мала хорія), поствакцинальний, при вітряній віспі, корі, краснусі. Клініка, перебіг, форми захворювання, діагностика.

Ураження нервової системи при грипі (грипозний геморагічний енцефаліт, енцефалопатія).

Інфекційна енцефалопатія – дисциркуляторно-дистрофічні зміни головного мозку без виражених вогнищевих уражень з переваженням в клініці астенічних проявів, вегетативної дистонії, інтракраніальної гіпертензії. Перебіг, діагностика, диференціальна діагностика, лікування, профілактика.

Тема 4. Поліомієліт . Гострий мієліт .

Поліомієліт. Етіологія, патогенез, епідеміологія, шляхи поширення. Патоморфологія. Клінічна класифікація: апаралітичні (абортивні, субклінічні) і паралітичні форми (передпаралітична і паралітична стадії) і стовбурові форми. Діагностика, диференціальна діагностика. Значення вірусологічних і серологічних досліджень в діагностиці захворювання. Лікування в гострому і відновному періоді. Наслідки. Профілактика.

Поліомієлітоподібні захворювання у дітей, викликані вірусами Коксакі і ЕСНО, паротиту, простого герпесу, аденовірусами. Клінічні форми, перебіг, прогноз, діагностика, лікування, профілактика.

Гострий мієліт. Етіологія (у первинних мієлітів – нейровіруси, туберкульоз, сифіліс; у вторинних – як ускладнення інфекційних захворювань – кір, скарлатина, тиф, пневмонія, грип або при сежисі).

Патогенез. Патоморфологія. Клініка та клінічні форми (симптомокомплекс ураження спинного мозку у поперековому, грудному відділах, на рівні шийного потовщення, у верхньошийному відділі). Ліквородіагностика. Диференціальний діагноз. Лікування.

Тема 5. Демієлінізуючі захворювання нервової системи.

Гострий розсіяний енцефаломієліт. Розсіяний склероз. Сучасна теорія патогенезу (аутоімунне захворювання, генетична схильність). Патоморфологія (численні вогнища демієлінізації у головному та спинному мозку). Ранні симптоми. Основні клінічні форми (церебральна: стовбурова, мозочкова, оптична, гіперкінетична, спинальна, церебростінальна). Тріада Шарко. Пентада Мамбурга. Форми перебігу хвороби. Диференціальна діагностика. Лікування (у період загострення – обмінний плазмаферез, пульс-терапія кортикостероїдами, цитостатики, десенсибілізуюча терапія, антигістамінні препарати, антиоксиданти; у період ремісії – інтерферони – препарати, які покращують трофіку нервової системи, судинні препарати).

Підгострий склерозуючий паненцефаліт. Лейкодистрофії: метахроматична, глобійно-клітинна, суданогіліна, експрес-методи діагностики.

Тема 6. Захворювання периферичної нервової системи.

Клінічна класифікація захворювань периферичної нервової системи.

Вертеброгенні ураження периферичної нервової системи.

Шийний рівень: рефлекторні синдроми (цервікаго, цервікалгія; цервікокраніоалгія або синдром задньої хребетної артерії і цервікобрахіалгія з м'язотонічними, вегетативно-судинними або нейро-дистрофічними проявами). Корінцеві синдроми (дискогенні ураження корінців радикулопатії). Корінцево-судинні синдроми (радикулоішемія).

Грудний рівень; рефлекторні синдроми (торакаго, торакалгія з м'язо-тонічними вегетативно-вісцеральними або нейро-дистрофічними проявами).

Корінцеві синдроми (дискогенні ураження корінців - радикулопатії).

Попереково-крижовий рівень: рефлекторні синдроми (люмбаго, люмбалгія, люмбоішалгія з м'язотонічними, вегетативно-судинними або нейро-дистрофічними проявами).

Корінцеві синдроми (дискогенні ураження корінців - радикулопатії). Корінцево-судинні синдроми (радикулоішемія).

Ураження черепних нервів. Невралгія трійчастого та інших черепних нервів. Нейропатія лицьового нерва, нейропатія інших черепних нервів.

Ураження окремих спинномозкових нервів.

Травматичні. На верхніх кінцівках: променевого, ліктьового, серединного, шкірно-м'язового та інших нервів. На нижніх кінцівках: стегнового, сідничного, малогомілкового, великогомілкового та інших.

Плексопатії. Травми сплетінь: шийного, верхнього плечового (параліч Ерба-Дюшенна); нижнього плечового (параліч Дежеріна-Клюмпке); плечового (тотально); попереково-крижового (частково або тотально).

Компресійно-ішемічні мононевропатії (найчастіше тунельні синдроми). На верхніх кінцівках: синдром зап'ястного каналу (серединний нерв); синдром каналу Гієна (ліктьовий нерв). На нижніх кінцівках: синдром тарзального каналу (малогомілковий нерв); парестетична мералгія Рота-Бернгарда (защемлення під пупартовою зв'язкою бокового шкірного нерва стегна).

Множинні ураження корінців нервів.

Інфекційні полінейропатії, інфекційно-алергічні полірадикулонейропатії (Ландрі, Гієна-Барре).

Полінейропатії. Токсичні: при хронічних побутових або виробничих інтоксикаціях (алкогольні, свинцеві, хлорофосні та інші); при токсикоінфекціях (дифтерія, ботулізм); алергічні (медикаментозні та інші); дисметаболичні: гіпо- або авітамінозів, при ендокринних захворюваннях – цукровий діабет, захворювання печінки, нирок і т. д.; дисциркуляторні: при вузликковому периартеріїті, ревматичних та інших васкулітах, ідіопатичні і спадкові форми.

Лікування захворювань периферичної нервової системи: медикаментозне, ортопедичне, хірургічне, санаторно-курортне. Лікування фізкультурою. Питання профілактики і експертизи.

Тема 7. Епілепсія і неепілептичні пароксизмальні стани.

Епілепсія. Патогенетична суть епілептичного осередка в розвитку захворювання. Значення ендogenous і екзогенного факторів, що беруть участь у формуванні цього вогнища. Класифікація епілептичних нападів: генералізовані, парціальні і парціально-генералізовані. Принципи диференційованого лікування епілепсії. Епілептичний статус (діагностика, невідкладна допомога).

Неепілептичні пароксизмальні стани. Стани з корчами: спазмофілія, фебрильні корчі, токсичні корчі, істеричні пароксизми. Стани без корчів: вегетативні пароксизми, мігрень, синкопи. Диференціальна діагностика епілепсії і неепілептичних пароксизмальних станів. Лікування пароксизму та лікування у межприступний період.

Тема 8. Ураження нервової системи за наявності ВІЛ-інфекції. Туберкульоз нервової системи.

НейроСНІД. Етіологія, патогенез, ключові клінічні прояви: деменція, гострий менінгоцефаліт і атипичний асептичний менінгіт, мієлопатія, ураження периферичної нервової системи.

Ураження нервової системи, пов'язані з інфекціями, що розвиваються на фоні імунодефіциту, викликані токсоплазмозом, вірусом простого герпесу, цитомегаловірусною інфекцією, паповавірусом, грибами (криптококи, кандидоз). Пухлини центральної нервової системи при СНІДі: первинна лімфома, саркома Капоші. Порушення мозкового кровообігу у хворих на СНІД. Діагностика неврологічних проявів СНІДу. Лікування. Прогноз. Профілактика.

Туберкульоз нервової системи. Туберкульозний менінгіт (клініка, перебіг, дані ліквору). Туберкульозний спондиліт, солітарні туберкуломи головного мозку. Діагностика, сучасні методи лікування, профілактика.

Тема 9. Головний біль. Синдром внутрічерепної гіпертензії. Синдром внутрічерепної гіпотензії. Порушення сну.

Етіологія та механізми головного болю: судинний, ліквородинамічний, невралгічний, м'язового напруження, психалгічний, змішаний. Класифікація. Нозологічні форми головного болю: мігрень, біль м'язового напруження, пучковий біль. Диференціальна діагностика, принципи лікування.

Мігрень-етіологія, сучасні механізми патогенезу. Клінічні форми (проста мігрень – без аури, асоційована), діагностика, диференційований діагноз, принципи лікування (в період приступу та у межприступний період).

Головний біль при синдромі внутрічерепної гіпотензії та синдромі внутрічерепної гіпертензії (етіопатогенетичні фактори, суб'єктивні дані, клінічні та інструментальні дані).

Порушення сну і стану бадьорості: стадії сну, розлади засипання – пресомнія, порушення сну – інсомнія, причинні фактори, лікування. Гіперсомнія – патологічна сонливість. Синдром сонних апное. Лікування.

Тема 10. Спадково-дегенеративні захворювання нервової системи.

Сучасні принципи класифікації. Нервово-м'язові захворювання. Прогресуючі м'язові дистрофії. Міопатії: псевдогіпертрофічна Дюшена, ювенільна Ерба-Рота, плечово-лопаточно-лицьова Ландузі-Дежеріна; аміотрофії: спинальна Вердніга-Гоффмана, спинальна Кугельберга-Веландера, невральна Шарко-Марі.

Міотонії. Вроджена міотонія Томсона. Дистрофічна міотонія Россолімо-Штейнерга-Куршманна.

Міастенія. Міастенічні синдроми.

Пароксизмальна міоплегія. Синдром пароксизмальної міоплегії.

Екстрапірамідна дегенерація. Гепатоцеребральна дегенерація – хвороба Коновалова-Вільсона: патогенез, клінічні синдроми, діагностика, лікування). Хвороба Гентінгтона (патогенез, провідні клінічні синдроми, діагностика, лікування).

Сучасні біохімічні аспекти хвороби Паркінсона та її лікування.

М'язові дистонії (первинні спадкові, вторинні внаслідок органічних захворювань мозку), етіологія, принципи лікування.

Спинноцеребеллярні атаксії. Спадкова атаксія Фридрейха. Спадкові спиноцеребеллярні атаксії.

Пірамідна дегенерація. Спадкова спастична параплегія (хвороба Штрюмпеля).

Принципи лікування.

Тема 11. Вроджені дефекти хребта та спинного мозку. Сирингомієлія.

Краніовертебральні аномалії: синдром Кліппель – Вейля, Арнольда – Кіаррі. Недорозвинення спинного мозку. Спинномозкові грижі.

Сирингомієлія - етіологія, патогенез, патоморфологія, клінічні форми, основні клінічні синдроми (ураження заднього рогу, переднього та бокового рогів, синдроми ураження провідних шляхів білої речовини бокових та задніх стовпів спинного мозку, дизрафічний статус). Діагностичні критерії. Диференціальна діагностика. Принципи терапії.

Тема 12. Перинатальне ураження нервової системи.

Етіологічні фактори (внутрішньоутробні, родова травма, ураження головного мозку у ранньому післяродовому періоді).

Гіпоксично-ішемічна енцефалопатія (гострий період, відновлювальний період).

Дитячий церебральний параліч, клінічні форми – спастична, геміплегічна, атактична, квадріплегічна, гіперкінетична. Діагностика. Лікування (медикаментозне, немедикаментозне). Профілактика.

Тема 13. Неврологічний аспект черепно-мозкової травми. Спинальна травма.

Сучасні аспекти класифікації черепно-мозкової травми. Струс головного мозку. Диференціальна діагностика забою і стиснення головного мозку. Внутрішньочерепний крововилив. Ускладнення черепно-мозкової травми: посттравматична енцефалопатія, посттравматичний арахноїдит, посттравматичний судомний синдром, посттравматичний астенічний синдром. Хронічні оболонкові гематоми (епі- і субдуральні). Невідкладна допомога при черепно-мозковій травмі. Травма спинного мозку. Клініка, діагностика, лікування. Травми периферичних нервів.

Тема 1. «Судинні захворювання головного та спинного мозку»

I. Актуальність теми.

Судинні захворювання головного мозку та їх найбільш розповсюджена форма – мозкові інсульти (МІ) займають провідні позиції в структурі захворюваності, інвалідизації та смертності населення більшості країн світу. Тривалий час при вивченні проблеми МІ акцент був зміщений на дослідження причин порушень мозкового кровообігу у дорослих, а у дітей вказана патологія вважалася рідкою та відносилася до раритетів. Однак на теперішній час встановлено, що частота МІ у дітей в 2 рази вище, ніж вважалося раніше, і досягає 7,8 випадків на 100 000 за рік. Останнім часом зареєстрована тенденція до збільшення розповсюдженості МІ у осіб дитячого віку. Провідним заходом покращення виходу захворювання, зниження показників смертності та інвалідизації внаслідок МІ є якомога рання верифікація МІ, яка виступає підґрунтям для своєчасного призначення диференційованої терапії. З огляду на вище наведене, вивчення сучасних підходів до діагностики та лікування хворих на МІ є вельми актуальним.

II. Навчальні цілі заняття:

Студент повинен **знати**:

1. кровопостачання головного мозку (α - II);
2. клінічні критерії осередкового, загально мозкового та менінгеального синдромів (α -II);
3. клінічні прояви порушень кровообігу у каротидному касейні (α -II);
4. клінічні прояви порушень кровообігу у вертебрально-базиллярному басейні (α -II);
5. клінічні форми кількісних порушень свідомості (α -II);
6. класифікацію хронічних порушень мозкового кровообігу (α -II);
7. сучасні уявлення щодо етіології та патогенезу хронічних порушень мозкового кровообігу (α -II);
8. клінічні прояви та діагностичні критерії початкових порушень мозкового кровообігу та дисциркуляторної енцефалопатії (α -II);
9. сучасні підходи до профілактики та лікування хронічних порушень мозкового кровообігу (α -II);
10. класифікацію гострих порушень мозкового кровообігу (ГПМК) (α -II);
11. клінічні форми, прояви та діагностичні критерії минулих порушень мозкового кровообігу (α -II);
12. сучасні підходи до профілактики та лікування минулих порушень мозкового кровообігу (α -II);
13. класифікацію мозкових інсультів (α -II);
14. сучасні уявлення щодо етіології та патогенезу мозкового ішемічного інсульту (α -II);
15. етапи «ішемічного каскаду» (α -II);
16. особливості структури етіологічних факторів мозкового ішемічного інсульту у дітей (α -II);
17. особливості клінічних проявів та діагностичні критерії етіопатогенетичних підтипів ішемічного інсульту (α -II);
18. особливості клінічних проявів мозкового ішемічного інсульту у дітей (α -II);
19. сучасні уявлення щодо етіології та патогенезу мозкового геморагічного інсульту (α -II);
20. класифікацію мозкового геморагічного інсульту за локалізацією крововиливу (α -II);
21. особливості клінічних проявів та діагностичні критерії внутрішньомозкового, субарахноїдального та внутрішньошлуночкового крововиливів (α -II);
22. сучасні підходи до діагностики мозкових інсультів (α -II);
23. клініко-параклінічні диференційно-діагностичні критерії різних типів мозкового інсульту (α -II);
24. систему етапної допомоги хворим на мозковий інсульт (α -II);
25. сучасні принципи базисної терапії та диференційованої терапії мозкового інсульту (α -II);
26. сучасні аспекти первинної та вторинної профілактики мозкового інсульту (α -II);
27. кровопостачання спинного мозку (α -II);
28. класифікацію порушень спінального кровообігу (α -II);
29. сучасні уявлення щодо етіології та патогенезу хронічних порушень спінального кровообігу (α -II);
30. клінічні прояви та діагностичні критерії різних форм хронічних порушень спінального кровообігу (α -II);
31. сучасні підходи до профілактики та лікування хронічних порушень спінального кровообігу (α -II);
32. сучасні уявлення щодо етіології та патогенезу минулих порушень спінального кровообігу (α -II);
33. клінічні форми, прояви та діагностичні критерії минулих порушень спінального кровообігу (α -II);
34. сучасні підходи до профілактики та лікування минулих порушень спінального кровообігу (α -II);
35. сучасні уявлення щодо етіології та патогенезу спінального ішемічного інсульту (α -II);
36. клінічні прояви та діагностичні критерії спінального ішемічного інсульту (α -II);
37. сучасні уявлення щодо етіології та патогенезу мозкового геморагічного інсульту (α -II);
38. класифікацію спінального геморагічного інсульту за локалізацією крововиливу (α -II);
39. клінічні прояви та діагностичні критерії спінального геморагічного інсульту (α -II);
40. сучасні підходи до профілактики та лікування спінальних інсультів (α -II);

Студент повинен **вміти**:

1. зібрати анамнез захворювання у пацієнтів з хронічними та гострими порушеннями мозкового та спінального кровообігу (α -III);
2. провести дослідження неврологічного статусу та встановити топічний діагноз у пацієнтів з порушеннями мозкового та спінального кровообігу (α -III);
3. на підставі анамнестичних даних і результатів дослідження неврологічного статусу сформулювати попередній діагноз у пацієнтів з підозрою на порушення мозкового та спінального кровообігу (α -III);
4. скласти та обґрунтувати план обстеження пацієнтів з підозрою на порушення мозкового та спінального кровообігу та інтерпретувати отримані дані (α -III);
5. обґрунтувати заключний діагноз у пацієнтів з порушеннями мозкового та спінального кровообігу згідно клінічної класифікації (α -III);
6. Провести диференціальну діагностику різних типів гострих порушень мозкового та спінального кровообігу (α -III);
7. Скласти індивідуальний план лікувально-профілактичних заходів у пацієнтів з судинними захворюваннями головного та спинного мозку (α -III).

III. Виховні цілі:

Розвинути почуття відповідальності за своєчасність та правильність постановки топічного і клінічного діагнозу пацієнтам з порушеннями мозкового та спінального кровообігу, що безпосередньо впливає на визначення оптимальної лікувальної тактики. Сформувати деонтологічні уявлення щодо особливостей відношення майбутнього фахівця до пацієнта з порушеннями мозкового та спінального кровообігу.

IV. Міждисциплінарна інтеграція

Дисципліни	Знати	Вміти
I. Попередні (забезпечуючі) дисципліни		
1. Нормальна анатомія	Будова головного та спинного мозку	Визначити місце розташування патологічного осередку в центральній нервовій системі
2. Нормальна фізіологія	Будова судинної системи головного та спинного мозку	Визначити уражений судинний басейн головного та спинного мозку
3. Патологічна анатомія	Функція різних структур головного та спинного мозку, механізми ауторегуляції мозкового кровообігу	Визначити нормальну функцію частин головного мозку
4. Патологічна фізіологія	Патоморфологічні зміни в головному та спинному мозку при хронічних та гострих порушеннях мозкового та спінального кровообігу	Визначити патологоанатомічні зміни в мозковій тканині та спинному мозку при хронічних та гострих порушеннях церебрального та спінального кровообігу
	Зміни в діяльності головного мозку при порушеннях мозкового та спінального кровообігу	Визначити симптоми порушень та спінального кровообігу
II. Наступні дисципліни (що забезпечуються)		
1. Нейрохірургія	Початкові ознаки і клінічні особливості перебігу мозкових та спінальних геморагічних інсультів, які вимагають нейрохірургічного втручання	Виставити діагноз по клінічним ознакам геморагічного інсульту, визначити показання до нейрохірургічного лікування
2. Дитячі хвороби (дитяча неврологія)	Клінічні ознаки порушення розвитку рухової системи та мовлення у дітей раннього віку	Визначити показання до оперативного втручання щодо евакуації гематоми
		Виставити діагноз наслідкових хвороб та призначити лікування
III. Внутрішньопредметна інтеграція (між темами даної дисципліни)		
1. Ішемічні та геморагічні інсульти, субдуральні гематоми, менінгіти.	Етіопатогенез та клінічні особливості перебігу мозкових та спінальних інсультів	Визначити основні клінічні симптоми та принципи терапії
		Призначити план обстеження

2. Діагностичні та терапевтичні заходи при ГПМК	Діагностичні критерії мозкових та спінальних інсультів Терапевтичні заходи при різних видах хронічних та гострих порушень мозкового та спінального кровообігу	Призначити диференційне лікування при мозкових та спінальних інсультах
3. Закриті травми головного мозку	Ознаки травматичного субарахноїдального та внутрішньомозкового крововиливів, гематомієлії та гематорахісу	Діагностувати травматичні ураження головного та спинного мозку мозку і призначити адекватне лікування

V. Зміст теми заняття:

Класифікація порушень мозкового та спінального кровообігу

I. Порушення мозкового кровообігу:

1. Хронічні порушення мозкового кровообігу:
 - 1.1. Початкові прояви недостатності мозкового кровообігу.
 - 1.1.1. Дисциркуляторна енцефалопатія.
2. Гострі порушення мозкового кровообігу:
 - 2.1. Минущі порушення мозкового кровообігу.
 - 2.1.1. Транзиторна ішемічна атака (ТІА).
 - 2.1.2. Гостра гіпертензивна енцефалопатія.
 - 2.2. Мозкові інсульти:
 - 2.2.1. Мозковий ішемічний інсульт:
 - 2.2.1.1. Атеротромботичний підтип.
 - 2.2.1.2. Кардіоемболічний підтип.
 - 2.2.1.3. Лакунарний підтип.
 - 2.2.1.4. Гемодинамічний підтип.
 - 2.2.1.5. За типом гемореологічної мікрооклюзії.
 - 2.2.2. Мозковий геморагічний інсульт:
 - 2.2.2.1. Внутрішньомозковий крововилив.
 - 2.2.2.2. Субарахноїдальний крововилив.
 - 2.2.2.3. Внутрішньошлуночковий крововилив.

II. Порушення спінального кровообігу:

1. Хронічні порушення спінального кровообігу (дисциркуляторна мієлопатія):
2. Гострі порушення спінального кровообігу:
 - 2.1. Минущі порушення спінального кровообігу (транзиторна мієлоішемія).
 - 2.2. Спінальні інсульти:
 - 2.2.1. Спінальний ішемічний інсульт.
 - 2.2.2. Спінальний геморагічний інсульт:
 - 2.2.2.1. Гематомієлія.
 - 2.2.2.2. Гематорахіс.

Організація надання медичної допомоги хворим із підозрою на ГПМК

1. Усі пацієнти з підозрою на ГПМК повинні бути терміново госпіталізовані незалежно від віку, статі, тяжкості захворювання – це необхідно для швидкого встановлення діагнозу та вибору стратегії і тактики лікування і дозволить зберегти час в межах «вікна терапевтичних можливостей» для надання спеціалізованого тромболітичного лікування. Лікування пацієнтів у спеціалізованих інсультних відділеннях знижує летальність (на 20%), загальну смертність та інвалідність, а також зменшує витрати, пов'язані з доглядом за ними на всіх етапах надання медичної допомоги.
2. Пацієнтів з підозрою на ГПМК госпіталізують у:
 - спеціалізовані інсультні відділення багатопрофільних лікарняних закладів;
 - відділення невідкладної (екстреної) медичної допомоги;
 - багатопрофільні лікарні (клінічні лікарні) інтенсивного лікування.
3. Заклади охорони здоров'я, які приймають пацієнтів з підозрою на ГПМК, повинні мати можливість забезпечити в цілодобовому режимі:
 - проведення методів нейровізуалізації – комп'ютерної томографії (КТ) або магнітно-резонансної томографії (МРТ);
 - проведення моніторингу вітальних функцій;
 - виконання лабораторного контролю;
 - надання допомоги спеціально підготовленим за проблемою інсульту медичним персоналом.
4. Основні компоненти медичної допомоги в спеціалізованих інсультних відділеннях:
 - Діагностичне обстеження для встановлення типу та підтипу інсульту.

- Рання оцінка стану хворого та визначення необхідного обсягу лікування, реабілітації, профілактики та догляду.
- Ведення пацієнтів в гострому періоді, що включає: ранню мобілізацію, профілактику ускладнень, базисну та диференційовану терапію.
- Забезпечення виконання реабілітації за участю координованої роботи мультидисциплінарної команди фахівців.
- Підготовка пацієнта до виписки та надання індивідуального плану профілактики повторного інсульту і корекції виявлених серцево-судинних факторів ризику.
- Розробка та надання тривалої (не менше року) програми мультидисциплінарної реабілітації після виписки на подальші рівні медичної допомоги.

Діагностичні заходи при підозрі на ГПМК

1. Важливим фактором для визначення тактики лікування пацієнта з ГПМК є невідкладне проведення діагностики та визначення типу інсульту. Нейровізуалізація головного мозку виконується всім пацієнтам з ГПМК в першочерговому порядку (в межах 24 год від початку симптомів). Діагностична нейровізуалізація (КТ або МРТ) – метод, який дає можливість провести диференційну діагностику (у т.ч. ранню) та визначити тип ГПМК (ішемічний чи геморагічний). Здебільшого початковим нейровізуалізаційним методом є безконтрастна спіральна комп'ютерна томографія.

2. Пацієнти з ГПМК, які перебувають у межах «вікна терапевтичних можливостей», повинні мати пріоритет перед іншими хворими при проведенні методів нейровізуалізації, оскільки час має вирішальне значення для проведення ефективного лікування. Особи, які є кандидатами для проведення системного тромболізу, проходять нейровізуалізацію позачергово! Обстеження пацієнтів з ТІА має також бути терміновим (в межах 48 год), тому що до 10% цих хворих переносять інсульт у межах наступних 2-7 днів.

3. Лабораторні та інструментальні обстеження проводяться для уточнення клінічного стану хворого, призначення лікування, а також для виявлення підтипу інсульту для призначення диференційованої вторинної профілактики інсульту (детальна класифікація підтипів інсульту наведена в адаптованих клінічних настановах).

4. Пацієнтам з інсультом та ТІА рекомендоване 24-годинне холтеровське моніторування ЕКГ після гострого періоду інсульту за наявності аритмій та невстановленого підтипу інсульту.

5. Необхідні дії лікаря:

5.1. Збір анамнезу.

5.1.1. Збір анамнезу захворювання - лікар, який оглядає пацієнта, повинен точно визначити час початку захворювання. Якщо очевидців розвитку симптомів інсульту немає, початком слід вважати той час, коли пацієнта востаннє бачили у звичайному стані – без симптомів інсульту. Необхідно визначити, чи є хворий потенційним кандидатом на проведення сТЛТ.

5.1.2. Збір анамнезу життя.

Виявлення судинних факторів ризику інсульту (ТІА), таких як артеріальна гіпертензія, порушення ритму серця, захворювання серця, цукровий діабет, інфаркт міокарда або ГПМК в минулому.

5.1.3. Сімейний анамнез.

5.1.4. Медикаментозний анамнез.

Перелік ліків, які приймає пацієнт (пероральні антикоагулянти, нестероїдні протизапальні засоби, антигіпертензивні засоби тощо).

5.1.5. Наявність/відсутність алергії на лікарські засоби.

5.1.6. Перенесені травми, оперативні втручання.

5.1.7. Шкідливі звички (паління, зловживання алкоголем, вживання наркотиків).

5.2. Фізичне обстеження.

5.2.1. Вимірювання АТ на обох руках (у разі якщо наповнення пульсу на променевих артеріях відрізняється). Якщо АТ на руках істотно відрізняється (більше ніж на 10-15 мм рт. ст.), це може свідчити про дисекцію аорти, оклюзійно-стеногічні ураження підключичних артерій, брахіоцефального стовбура, хворобу Такааясу.

5.2.2. Вимірювання частоти серцевих скорочень (ЧСС).

5.2.3. Вимірювання температури тіла.

5.2.4. Вимірювання ЧД.

5.2.5. Вимірювання маси тіла.

5.2.6. Вимірювання зросту, обхвату талії (ОТ).

5.3. Огляд органів та систем. Під час огляду необхідно приділити особливу увагу:

- голові та шиї (ознаки травми);
- язика (прикуси);
- ногам (набряки);
- кольору шкіри (жовтяниця, синці, петехії, ціаноз);
- аускультатії серця та сонних артерій (аритмії, шуми);
- пальпації пульсу на артеріях стоп.

5.4. Неврологічне обстеження. Повинно проводитися в повному обсязі, але не забирати багато часу. Найважливішою ознакою ГПМК та II є вогнищеві неврологічні симптоми, що з'явилися гостро (протягом хвилин, годин). Проведення неврологічного обстеження має особливості:

- повторні оцінки неврологічного стану за допомогою Шкали тяжкості інсульту (NIHSS) проводяться через 3 та 6 год з моменту прибуття пацієнта до відділення, далі щоденно;
- оцінка динаміки допомагає у діагностиці крововиливу в мозок (особливо за неможливості нейровізуалізації).

5.5. Інструментальні дослідження. Обов'язкові термінові:

- нейровізуалізаційне дослідження головного мозку (КТ/МРТ).
- ЕКГ.
- пульсоксиметрія (моніторинг).

5.6. Лабораторні дослідження. Обов'язкові термінові - визначення рівня глюкози.

6. Диференційна діагностика проводиться з урахуванням клінічних симптомів, даних лабораторних та інструментальних методів дослідження.

6.1. Діагноз інсульту може бути сумнівним у разі тяжких загально мозкових симптомів (кома) або наявності ізольованих неврологічних порушень, таких як вестибулярні розлади (запаморочення, нудота, блювання), розлади ходи (атаксія), порушення мовлення (дизартрія), за відсутності інших вогнищевих симптомів.

6.2. При сумнівності діагнозу МІ необхідно виключити такі захворювання, як:

- черепномозкова травма;
- метаболічні розлади (гіпо- чи гіперглікемія, електролітні розлади, уремія);
- пухлинні ураження головного мозку;
- ідіопатична невропатія лицьового нерва (параліч Белла);
- коми різної етіології;
- гостра інтоксикація (ліки, алкоголь, наркотичні засоби, інші токсини);
- інфекційно-запальні захворювання головного мозку та/або його оболонки;
- гостра периферична вестибулопатія;
- вогнищевий неврологічний дефіцит після епілептичного нападу (параліч Тодда);
- синкопальний стан;
- транзиторна глобальна амнезія;
- вторинні неврологічні розлади на фоні соматичної патології (пневмонія, серцева недостатність, печінкова та ниркова недостатність).

6.3. При виявленні симптомів порушення мозкового кровообігу, які зберігаються кілька хвилин чи годин, необхідно на підставі клінічних проявів та результатів додаткових досліджень (МРТ, ультразвукова доплерографія, ЕКГ, ехокардіографія [ЕхоКГ]) виключити або підтвердити діагноз ТІА. У разі виключення діагнозу ТІА необхідно розглянути можливі причини минулих несудинних неврологічних порушень (транзиторної неврологічної атаки, зокрема еквівалентів мігрені).

7. Ургентна консультація нейрохірурга показана у гострому періоді МІ у таких випадках:

- у разі виявлення при нейровізуалізації ознак внутрішньочерепного крововиливу;
- при гострій тромботичній оклюзії магістральних церебральних артерій в екстра- та інтракраніальних ділянках;
- при інфаркті мозочка, масивному інфаркті у басейні середньої мозкової артерії (СМА) з прогресуючим дислокаційним синдромом.

8. Планові діагностичні дії.

8.1. Консультації суміжних спеціалістів

8.1.1. Консультація кардіолога проводиться для виявлення серцево-судинної патології та призначення додаткових лабораторних і діагностичних втручань.

8.1.2. Консультація окуліста.

8.1.3. Консультація нейрохірурга проводиться:

- при виявленні на УЗДГ судин ший стенозу каротидних артерій > 70% для вирішення питання проведення хірургічного лікування;
- при ТІА, малому інсульті (повне відновлення вогнищевих неврологічних порушень у термін до 3 тиж), за умов стабільного неврологічного статусу після II зі збереженням залишкової функції в уражених кінцівках та за наявності наступних критеріїв після проведення неінвазивної інструментальної діагностики (УЗ, МР/КТ-ангіографія): стеноз внутрішньої сонної артерії (ВСА) > 50%, тромбоз однієї ВСА і стенотичне ураження протилежної ВСА, ознаки стенотичного ураження мозкових артерій в інтракраніальних ділянках, стенотичне ураження хребтових артерій або основної артерії з відповідною симптоматикою недостатності кровообігу у вертебробазиллярному басейні;
- пацієнтам із безсимптомним стенозом ВСА > 60%, виявленим при скринінговому обстеженні або випадково (УЗ-, МР-, КТ-ангіографія).

8.1.4. Консультація логопеда проводиться для виявлення порушень мовлення (афазії, дизартрії) та/або ковтання (дисфагії), а також супутніх порушень (дискалькулії, диспраксії, дискоординації);

профілактики виникнення вторинних відхилень мовлення; надання першочергової логопедичної допомоги у разі виникнення мовленнєвих порушень; підбору необхідного комунікативного засобу для подальшого спілкування з пацієнтом при виявленні афазії.

8.1.5. Консультація фахівця з фізичної реабілітації проводиться для призначення: рухового режиму у іммобілізованого пацієнта для профілактики утворення пролежнів, правильного позиціонування уражених кінцівок та профілактики утворення патологічних поз, проведення реабілітаційного обстеження та призначення індивідуальної програми ранньої реабілітації.

8.2. Лабораторні дослідження: розгорнутий загальний аналіз крові з визначенням числа тромбоцитів, під контролем міжнародного нормованого відношення (МНВ), активований частково тромбопластиновий час, електролітний склад сироватки крові, рівень глюкози (в динаміці), ниркові проби (креатинін та сечовина сироватки крові), ліпідограма.

8.3. Інструментальні методи: ЕКГ у 12 відведеннях, рентгенографія легень, ультразвукове дуплексне сканування магістральних судин голови і шиї (обов'язково при II в каротидному басейні).

8.4. Додаткові методи обстеження (за показаннями): ЕхоКГ (трансторакальна або трансезофагальна), УЗД органів черевної порожнини, люмбальна пункція проводиться при підозрі на субарахноїдальний крововилив за відсутності відповідних даних на КТ.

8.4.1. Проведення ЕхоКГ рекомендується лише в окремих випадках, а саме:

- за наявності у пацієнтів серцевої патології в анамнезі, що виявлена при об'єктивному обстеженні та за даними ЕКГ;
- у хворих із підозрою на кардіальне джерело емболії (при церебральних інфарктах в різних судинних басейнах);
- в осіб з підозрою на патологію аорти;
- у пацієнтів з підозрою на парадоксальну емболію;
- у хворих із невстановленою причиною інсульту.

9. Бажані додаткові методи обстеження (в окремих пацієнтів):

- консультації суміжних спеціалістів: судинного хірурга, ендокринолога, гінеколога, уролога, психіатра;
- лабораторні дослідження: рівень С-реактивного протеїну, загальний аналіз сечі, токсикологічний скринінг (за показаннями);
- інструментальні методи: МР/КТ-ангіографія.

Лікування хворих на мозковий ішемічний інсульт

Лікування пацієнтів з мозковим ішемічним інсультом включає:

1. Базисну терапію (у т.ч. інтенсивну терапію хворих, які перебувають в критичному стані), а саме:

- підтримку дихальної функції та захист дихальних шляхів;
- підтримку серцево-судинної функції;
- корекцію АТ;
- інфузійну терапію;
- корекцію рівня глюкози;
- корекцію температури тіла.

Не рекомендується для лікування пацієнтів в гострому періоді інсульту застосування лікарських засобів, використання яких може мати негативні наслідки або негативно вплинути на клінічний перебіг гострого періоду мозкового ішемічного інсульту, а саме:

- розчинів глюкози;
- діуретиків (осмотичних у вигляді розчинів та фуросеміду);
- колоїдних розчинів для гемодилуції;
- вазоактивних препаратів (препарати барвінку, пентоксифілін);

Не підтверджена в гострому періоді II клінічна ефективність призначення спазмолітиків, антиоксидантів, лікарських засобів, що впливають на метаболізм (мілдронат), препаратів бурштинової кислоти, токоферолу, ноотропних засобів, глюкокортикоїдів.

2. Специфічну (диференційовану) медикаментозну терапію, у тому числі:

- тромболітичну терапію;
- антитромбоцитарну терапію;
- лікування набряку головного мозку та корекція внутрішньочерепного тиску (ВЧТ) (медикаментозна терапія, проведення хірургічної декомпресії).

3. Хірургічне лікування.

4. Лікування ускладнень:

- соматичних;
- неврологічних.

Специфічна (диференційована) терапія геморагічного інсульту

1. Контроль порушень коагуляційних властивостей крові.

2. Корекція гемостазу в пацієнтів, що приймали антикоагулянти та антитромбоцитарні лікарські засоби та мають підвищене МНВ – їх відміна, з наступним введенням препаратів вітаміну К внутрішньовенно, концентрату протромбінового комплексу, свіжозамороженої плазми.

2.1. Лежачим хворим з 1-4 дня призначати низькомолекулярний (у профілактичних дозах) або нефракціонований гепарин у низьких дозах (5000 ОД п/ш кожні 8-12 год.) - при умові зупинки внутрішньомозкової кровотечі, що підтверджується відсутністю збільшення розмірів гематоми за даними КТ/МРТ динаміки.

2.2. Пацієнтам з високим ризиком тромбоемболії (наявність фібриляції передсердь постійної чи персистуючої форми у пацієнтів віком старше 60 років, з супутнім цукровим діабетом, артеріальною гіпертензією, серцевою недостатністю) відновити прийом варфарину з 7-14 дня - при відсутності діагностованого джерела кровотечі (аневризма, артеріо-венозна мальформація).

2.3. Для профілактики венозної тромбоемболії та тромбозу глибоких вен – носіння еластичних панчох у комплексі з переміжною пневматичною компресією.

3. Для корекції внутрішньочерепної гіпертензії проводиться :

- Моніторинг внутрішньочерепного тиску (за показами)
- Адекватна респіраторна підтримка,
- Введення гіпертонічних сольових розчинів, осмодіуретиків,
- Встановлення вентрикулярного лікворного дренажу при внутрішньошлуночковому крововиливі.

4. Профілактика і лікування вторинного артеріального вазоспазму в разі аневризмального субарахноїдального крововиливу (німотоп).

Етіопатогенетичні підтипи мозкового ішемічного інсульту у дітей

1.1. Тромботичний:

1.1.1. Патологія судини:

1.1.1.1. Диссекція судини (травма, сполучнотканинна дисплазія).

1.1.1.2. Фібром'язова дисплазія.

1.1.1.3. Факоматози.

1.1.1.4. Патологічна звивистість, перегин, стеноз сонних артерій.

1.1.1.5. Вроджена гіпо- або аплазія вертебральних артерій або їх стенозування.

1.1.1.6. Незамкненість віллізієва кола внаслідок три- або біфуркації комунікантних артерій [34].

1.1.2. Системні та церебральні васкуліти (інфекційні та неінфекційні), артеріїти і артеріопатії:

- Ревмоваскуліт;

- Первинний церебральний васкуліт;

- Васкуліт при антифосфоліпідному синдромі;

- Хвороба Такаясу;

- CADASIL-синдром (Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy Subcortical Infarcts

Leukoencephalopathy);

- Серповидно-клітинна анемія (африканська популяція) - інфаркт мозку внаслідок оклюзуючих артеріопатії (часто в країнах Африки);

- Системний червоний вовчак;

- Вузликосий періартеріїт;

- Кріоглобулінемічний васкуліт;

- Амілоїдна ангіопатія;

- Атеросклероз (спадковий);

- Артеріосклероз (прогерія).

1.1.3. Тромбоз синусів і мозкових вен:

- Внутрішньочерепний та внутривозвоноківий флебіт (тромбофлебіт);

- Інфекції області обличчя, вух, параназальних синусів;

- Ретрофарінгеальний абсцес;

- Запальні захворювання кишечника.

1.1.4. Вірусний ангіїт:

- Поствітряночний ангіїт;

- Герпес simplex, zoster (альтернируюча геміплегія) I, II, III, VI типи;

- Вірус Коксаки А9;

- Грибкові захворювання (мукомікоз);

- НейроСНІД (особливо вторинний);

- Інші.

1.1.5. Коагулопатії та і тромбофілії:

- Дефіцит кофактора гепарину III;

- Дефіцит протеїну С;
- Дефіцит антитромбіну III;
- Дефіцит протеїну S;
- Дефіцит плазміногену;
- Поліморфізм: фактора V Лейдена, підвищений рівень фібриногену, показники фібринолізу (ІТАП-675 4G / 5G) і ін.

1.1.6. Високий рівень гомоцистеїну в крові і низький вміст фолієвої кислоти в їжі взаємопов'язані із тромбофіліями.

1.1.7. Незвичайні і раритетні причини тромботичного інфаркту у дітей:

- Токсикоманія (амфетамін, трамадол, напої зі стимуляторами);
- Надмірне використання назальних протинабряжкових засобів;
- Застосування гормональних контрацептивів у дівчаток-підлітків;
- Прийом анаболіків у підлітків-спортсменів;
- Лікування препаратами L-аспарагінази;
- Пострадіаційні васкулопатії (опромінення після видалення пухлини мозку).

1.2. Емболічний інсульт:

1.2.1. Кардіогенний:

- Вроджені вади серця зі скиданням крові справа наліво (ціанотичні вади);
- Фібриляція передсердь;
- Бактеріальний ендокардит (гострий або підгострий);
- Ревмокардит;
- Аритмії (ідіопатичні та постміокардитичні);
- Пропалс мітрального клапана з регургітацією;
- Відкрите овальне вікно (право-лівий шунт);
- Аневризма міжпередсердної перегородки;
- Слабкість синусового вузла;
- Міксома передсердь;
- Рабдоміома серця;
- Дилатаційна кардіоміопатія;
- Синдром WPW;
- Подовжений інтервал QT;
- Синдром Бругада (блокада правої ніжки пучка Гіса, елевацією сегмента ST, подовження інтервалу PQ - синкопи, глухота);
- Інфаркт міокарда (як самостійне захворювання, але частіше при хворобі Кавасакі, ревматоїдному артриті, ангіїті).

1.2.2. Септичний:

- Ускладнення бактеріальної пневмонії або абсцесу легенів;
- Септичний ендокардит;
- Пухлини легенів.

1.2.3. Жировий: ускладнення переломів і постліпідних інфузій.

1.2.4. Повітряний: катетеризація пупкової вени, операції на відкритому серці.

1.2.5. Плацентарний:

- Інфаркти плаценти;
- Неонатальна антифосфоліпідно-асоційована церебральна васкулопатія (внаслідок антифосфоліпідного синдрому матері);
- Внутрішньоутробна інфекція.

Найбільш частими причинами перинатального інсульту є інфекції, захворювання серця і захворювання крові. Розвитку інфаркту сприяють аутоімунні та гіперкоагуляційні захворювання матері. Джерелом емболії для плода є тромбози в плаценті, проходження тромбами печінкового та легеневого кіл кровообігу, а далі в мозок.

1.3. Гемодинамічний інсульт:

- Спазм судин (мігрень);
- Виражена кардіоміопатія (різного генезу);
- Патологія серця, що поєднується з суженнями або извитістю магістральних судин голови;
- Сполучнотканинна дисплазія з патологічною звивистістю, гіпо- та аплазією інтра- і екстракраніальних судин (MASS-фенотип).

1.4. Метаболічний інсульт:

- цукровий діабет;
- MELAS-синдром (Mitochondrial Encephalopathy Lactate Acidosis Stro-ke) - мітохондріальна енцефалопатія з лактат-ацидозним інсультом;
- Синдром Кірнса - Сейра - карнітинова недостатність і синдром енцефаломіокардіо- та міопатії;
- Ксантохроматоз хенду - Мюллера - Крістчена;
- Гомоцістеїнурія;
- Хвороба Менкеса;
- Хвороба Фабрі;
- MNGIE-синдром (Myo-Neuro-Gastro-Intestinal Encephalopathy Syndrome).

1.5. Гемореологічний інсульт:

- Хронічні виснажливі захворювання;
- Зневоднення;
- Масивні оперативні втручання та ін.

Особливості гострого періоду мозкового ішемічного інсульту у дітей

1. Осередкові симптоми у дітей переважають над загальномозковими.
2. Частота лакунарних інсультів (їх варіанти - руховий, атактичний, гіперкінетичний, афатические) досить висока.
3. У 35-40% дітей до судинних мозкових катастроф спостерігається субфебрилітет неясної етіології, незважаючи на ретельні клінічні обстеження.
4. Екстрацеребральні причини інсультів у дітей (62%) переважають над подібними причинами у дорослих (32%).
5. Регрес неврологічного дефіциту після інсульту у дітей в 70% випадків відбувається значно краще, ніж у дорослих (33%).
6. Інсульти у дітей і дорослих об'єднує патологія серця, що досить часто зустрічається, хоча етіологія їх різна.
7. У дітей велика питома вага метаболічних інсультів (включаючи MELAS-синдром). У дебюті досить часто захворювання протікає з симптоматикою субклінічної енцефаломіопатії.

VI. План та організаційна структура заняття.

№ пп	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Навчальні цілі в рівнях засвоєння	Методи контролю і навчання	Матеріали методичного забезпечення (контролю, наочності, інструктивності)	Розподіл часу (хв..)
Підготовчий етап					
1. 2. 3.	Організаційні заходи Постановка навчальних цілей та мотивація Контроль вихідного рівня знань, навичок, умінь:			Академічний журнал П.2 „Навчальні цілі” П.1 „Актуальність теми”	1 2 30
	1.Етіологічна структура та патогенез ГПМК	I	Індивідуальне усне опитування	Таблиці, малюнки, структурно-логічні схеми, лікарські препарати, слайди	
	2.Особливості діагностики синдромів ГПМК і їх відповідність нозологічним формам.	II	Фронтальна бесіда		
	3. Клінічні особливості ГПМК залежно від характеру осередку та методи лабораторно-інструментальної діагностики	II	Тестовий контроль II рівня	Питання для індивідуального опитування	
	4.Диференціальна діагностика ГПМК	II	Тестовий контроль II рівня	Тести II рівня	
	5.Показання для тромболізісу та принципи патогенетичної патології	III	Рішення типових задач III рівня	Тести II рівня Задачі III рівня	
Основний етап					
	Формування професійних вмінь та навичок:				90

1. Оволодіння методикою проведення збору анамнезу захворювання та оцінити епідеміологічні дані.	III	Методи формування навичок: професійний тренінг, рішення тестів III рівня, задачі III рівня	Алгоритми (орієнтовані карти) для формування практичних навичок. Обладнання. Алгоритми (інструкції, орієнтовані карти) для формування професійних вмінь Хворі. Історії хвороби. Текстові ситуаційні нетипові задачі III рівня	
2. Провести обстеження неврологічного статусу, лабораторно-інструментальне обстеження, вміти інтерпретувати їх дані.	III			
3. Обґрунтувати попередній діагноз. Скласти план обстеження.	III			
4. Провести диференційну діагностику при ГПМК.	III			
5. Визначити план лікування ГПМК.	III			
6. Визначити лікувальну тактику при ускладненнях ГПМК.	III			
7. Дослідити клініко-лабораторні особливості перебігу ГПМК	IV			
Заключний етап				
Контроль та корекція рівня професійних вмінь та навичок		Методи контролю навичок:	Обладнання	8
1. Підведення підсумків заняття (теоретичного, практичного, організаційного)	III	індивідуальний контроль навичок.	Результати клінічної роботи+історія хвороби Задачі III рівня Тести III рівня	3
2. Домашнє завдання (основна і додаткова література по темі)	III	Методи контролю вмінь: аналіз та оцінка результатів клінічної роботи, рішення нетипових задач, тестовий контроль III рівня	Орієнтована карта для самостійної роботи з літературою	1

VII. Матеріали методичного забезпечення заняття

1. Матеріали контролю для підготовчого етапу заняття

Питання для усного опитування

1. З якої системи відбувається кровопостачання стовбура мозку?
2. З якої судинної системи відбувається кровопостачання півкуль головного мозку?
3. Надайте визначення терміну «осередковий неврологічний дефіцит».
4. Які симптоми складають загально мозковий синдром?
5. Які симптоми є складовою менінгеального синдрому?
6. Назвіть форми кількісних порушень свідомості та надайте їх клінічну характеристику.
7. Які основні види порушень мозкового кровообігу Ви знаєте?
8. Назвіть форми та діагностичні критерії хронічних порушень мозкового кровообігу?
9. Які форми минулих порушень мозкового кровообігу Ви знаєте?
10. Назвіть діагностичні критерії різних форм минулих порушень мозкового кровообігу.
11. Назвіть етіологічні фактори мозкового ішемічного інсульту.
12. Назвіть етапи «ішемічного каскаду».
13. Назвіть патогенетичні підтипи мозкового ішемічного інсульту та їх діагностичні критерії.
14. Які різновиди мозкового геморагічного інсульту Ви знаєте?
15. Назвіть діагностичні критерії різних форм мозкового геморагічного інсульту.
16. Назвіть складові стратегії надання допомоги хворим із підозрою на ГПМК.
16. Які заходи включає базисна терапія мозкового інсульту?

17. Які заходи включає диференційована терапія мозкового ішемічного інсульту?
18. Які заходи включає диференційована терапія мозкового геморагічного інсульту?
19. Назвіть форми та діагностичні критерії хронічних порушень спінального кровообігу?
20. Які форми минулих порушень спінального кровообігу Ви знаєте?
21. Назвіть діагностичні критерії різних форм минулих порушень спінального кровообігу.
22. Назвіть етіологічні фактори спінального ішемічного інсульту.
23. Які різновиди спінального геморагічного інсульту Ви знаєте?
24. Назвіть діагностичні критерії різних форм спінального геморагічного інсульту.
25. Назвіть складові первинної та вторинної профілактики порушень мозкового та спінального кровообігу.

Тести II рівня

Тести з множинним вибором

1. Ішемічний інсульт відрізняється від геморагічного:

1. віком хворого.
2. наявністю осередкового синдрому.
3. відсутністю еритроцитів та білків у лікворі.
4. повільним початком захворювання.
5. відсутність менінгеального синдрому.

Відповідь – 3, 4, 5.

2. Назвіть види мозкового інсульту:

1. минає порушення мозкового кровообігу;
2. дисциркуляторная енцефалопатія;
3. геморагічний;
4. ішемічний;
5. початкові прояви порушень мозкового кровообігу.

Відповідь – 3, 4.

3. Назвіть основні симптоми тромбозу внутрішньої сонної артерії:

1. сліпота або зникнення зору на боці тромбозу;
2. сліпота або зникнення зору з порожнього боку;
3. геміплегія або геміпарез на боці тромбозу;
4. геміплегія або геміпарез з протилежного боку;
5. ністагм.

Відповідь – 1, 4.

4. Ендогенними факторами ризику розвитку судинних захворювань головного мозку виступають:

1. артеріальна гіпертензія;
2. емоційні стреси;
3. гіперхолістеринемія;
4. порушення толерантності до вуглеводів;
5. спадкова схильність.

Відповідь – 1, 3, 4, 5.

5. Екзогенними факторами ризику розвитку судинних захворювань головного мозку виступають:

1. спадкова схильність;
2. інтоксикація нікотинном /паління/;
3. гіподинамія;
4. емоційні стреси;
5. особливості харчування.

Відповідь – 2, 3, 4, 5.

6. Етіологічними факторами гострих порушень мозкового кровообігу виступають:

1. гіпертонічна хвороба;
2. васкуліти;
3. інфекції;
4. атеросклероз в поєднанні з артеріальною гіпертензією;
5. аневризми мозкових артерій.

Відповідь – 1, 2, 4, 5.

7. Характерними для загального судинного церебрального кризу виступають:

1. головний біль;

- шум в вухах;
- запаморочення;
- нудота або блювання;
- нижній парапарез.

Відповідь – 1, 2, 3, 4.

8. Основними симптомами початкових проявів недостатності кровопостачання виступають:

- погіршення пам'яті;
- диплопія;
- шум в голові;
- головний біль;
- запаморочення.

Відповідь – 1, 3, 4, 5.

9. Патогенетичними механізмами минутих порушень мозкового кровообігу виступають:

- судинна мозкова недостатність, обумовлена серцевою патологією;
- зрив ауторегуляції мозкового кровообігу при різкому підвищенні КТ;
- мікротромбози і мікроемболії;
- феномен обкрадання;
- підвищення лікворного тиску.

Відповідь – 1, 2, 3, 4.

10. Клінічними проявами минутих порушень мозкового кровообігу в каротидній системі виступають:

- лінгво-фаціо-брахіальний парез;
- гіперкінези;
- порушення чутливості в паретичних кінцівках;
- геміпарез;
- моторна або сенсорна афазія.

Відповідь – 1, 3, 4, 5.

11. Клінічними проявами минутих порушень мозкового кровообігу в вертебро-базиллярній системі виступають:

- системне головокружіння;
- бульбарні розлади;
- моторна афазія;
- альтернуючі синдроми;
- ністагм.

Відповідь – 1, 2, 4, 5.

12. Видами геморагічного порушення мозкового кровообігу виступають:

- субарахноїдальний крововилив;
- субдуральний крововилив;
- гематорахіс;
- паренхіматозно-вентрикулярний крововилив;
- паренхіматозний крововилив.

Відповідь – 1, 2, 4, 5.

13. Патогенетичними механізмами ішемічного інсульту виступають:

- тромбоз мозкових судин;
- судинна мозкова недостатність;
- феномен обкрадання;
- емболія артеріо-артеріальних та кардіальних судин;
- крововилив.

Відповідь – 1, 2, 3, 4.

14. Вкажіть основний патогенетичний механізм ішемічного інсульту:

- судинна мозкова недостатність;
- емболія;
- феномен обкрадання;
- тромбоз судин;
- розрив патологічно зміненої судини.

Відповідь – 1, 2, 3, 4.

15. Вкажіть, які ознаки характерні для порушення кровообігу в басейні середньої мозкової артерії:

1. альтернуючі синдроми;
2. моторна афазія /при лівобічних вогнищах/;
3. патологічні рефлекси екстензорного типу;
4. порушення чутливості в паретичних кінцівках;
5. парез протилежних вогнищу кінцівок.

Відповідь – 2, 3, 4, 5.

16. Вкажіть, який симптом не характерний для порушення кровообігу в басейні передньої мозкової артерії:

1. геміплегія;
2. геміанопсія;
3. геміанестезія всіх видів чутливості;
4. парез ноги;
5. геміатаксія.

Відповідь – 1, 2, 3, 5.

17. Для тромбозу основної артерії характерні:

1. окорухові розлади;
2. тетрапарез;
3. сенсорна афазія;
4. двобічні патологічні рефлекси;
5. порушення вітальних функцій.

Відповідь – 1, 2, 4, 5 .

18. Вкажіть основні симптоми, які не характерні для тромбозу внутрішньої сонної артерії:

1. альтернуючий синдром Вебера;
2. сліпота чи зниження зору на протилежному боці;
3. геміплегія чи геміпарез на боці тромбозу;
4. геміпарез на протилежному боці та сліпота на боці тромбозу;
5. гемігіпестезія на боці тромбозу.

Відповідь – 1, 2, 3, 5.

19. Для тромбозу хребтової артерії характерні наступні симптоми:

1. джексонівська епілепсія;
2. дизартрія;
3. системне головокружіння;
4. синдром Валленберга-Захарченка;
5. ністагм.

Відповідь – 2, 3, 4, 5.

20. Для інфаркту мозку в басейні задньої мозкової артерії характерними є наступні ознаки:

1. зорова агнозія;
2. гомонімна квадрантна геміанопсія;
3. метаморфопсія;
4. гомонімна геміанопсія;
5. моторна афазія.

Відповідь – 1, 2, 3, 4.

Тест, що передбачає визначення правильної послідовності дії із заданої довільної послідовності

Назвіть послідовність дій лікаря при обстеженні хворих на гострі порушення мозкового кровообігу:

1. Клінічне обстеження.
2. Складання плану обстеження
3. Збирання скарг та анамнезу.
4. Призначення додаткового обстеження.
5. Постанова діагнозу.
6. Призначення лікування.

Відповідь: 3, 1, 2, 4, 5, 6

Тест «на підстановку» або із відповіддю, що самостійно конструюється.

Назвіть клінічні ознаки геморагічного інсульту.

1.
2.

3.
4.
5.

Відповідь: 1. Гіпертермія. 2. Загально мозковий синдром (нудота, блювання, головний біль, порушення витальних функцій та свідомості). 3. Осередковий синдром. 4. Оболонковий синдром. 5. Визначення змінених еритроцитів у лікворі.

Типові задачі II рівня

1. У пацієнта 17-ти років на тлі психоемоційної напруги розвинулися раптовий головний біль, блювота, гіперімія обличчя, психомоторне порушення, протягом 10 хвилин приєдналися порушення свідомості, центральна плегія правих кінцівок. Через 3 години приєднався менінгеальний синдром.

1. Вкажіть попередній діагноз.
2. Призначте обстеження хворого.

Відповідь:

1. Внутрішньомозковий крововилив.
2. Загальний аналіз крові, КТ головного мозку, консультація нейрохірурга, консультація окуліста.

2. У пацієнта 14-ти років, що страждає на системний червоний вовчак, вранці після сну на тлі АТ 140/80 мм рт.ст. поступово, протягом декількох годин розвилася слабкість у правих кінцівках, оніміння в них, розлад свідомості - сомноленція. При КТ голови через 12 годин з моменту захворювання визначається зона зниженої щільності речовини головного мозку.

1. Вкажіть попередній діагноз.
2. Призначте обстеження хворого.

Відповідь:

1. Мозковий ішемічний атеротромботичний інсульт.
2. Загальний аналіз крові, ліпідограма, коагулограма, ультразвукова доплерографія, консультація ревматолога.

3. У хлопчика, 8-ми років, який страждає ревматичною хворобою серця з мітральним стенозом раптово розвинулися наступні симптоми: диплопія і слабкість у лівих кінцівках. У неврологічному статусі визначається: птоз правої повіки, що розходяться косоокість і мідріаз праворуч. Контралатерально (ліворуч) визначається центральний геміпарез, ураження VII, XII пар черепних нервів за центральним типом.

1. Вкажіть попередній діагноз.
2. Призначте обстеження хворого.

Відповідь:

1. Мозковий ішемічний кардіоемболічний інсульт у вертебробазиллярному басейні.
2. КТ головного мозку, ультразвукова доплерографія, загальний аналіз крові, ліпідограма, коагулограма.

2. Матеріали методичного забезпечення основного етапу заняття

Професійний алгоритм формування навичок та обстеження хворого на мозковий інсульт

№ п/п	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
1.	Оволодіти методикою обстеження на мозкові інсульти. Провести курацію хворих на ішемічні і геморогічні інсульти	Виконувати обстеження в такій послідовності: 1. зібрати скарги, анамнез захворювання та життя; 2. дослідити соматичний статус; 3. дослідити неврологічний статус; 4. ознайомитись з даними додаткових методів обстеження.	Зверніть увагу на темпи розвитку скарг, причини, обставини, що їм передували. Врахуйте загальний стан, колір обличчя, пульс, стан свідомості за шкалою Глазго, наявність менінгеального синдрому, стан зіниць, наявність рухових розладів, порушень мови, стовбурових синдромів. Згрупуйте виявлені ознаки та скористайтесь схемами змісту заняття. Зверніть увагу показники КТ головного мозку, крові, результати аналізу спинномозкової рідини, дані огляду окуліста.
2.	Встановити топічний та клінічний діагноз, визначити план лікування.	На підставі виявлених симптомів обґрунтувати тонічний діагноз, сформулювати клінічний діагноз.	



3. Матеріали контролю для заключного етапу заняття

Нетипові тести III рівня

Заповніть таблицю «Основні диференціально-діагностичні ознаки гострих порушень мозкового кровообігу»

Критерії \ Нозологічні форми	Ішемічний інсульт	Геморагічний інсульт	Субарахноїдальний кроволив	Менінгіти	Пухлина головного мозку
Етіологічні чинники: 1. Гіпертонічна хвороба 2. Атеросклероз 3. Захворювання серця 4. Запальні захворювання Час дебюту захворювання: 5. Вдень після фізичного навантаження 6. У ночі або вранці Темп розвитку захворювання 7. Швидкий 8. Повільний Клінічні прояви 9. Пригнічення свідомості 10. Порушення вітальних функцій 11. Головний біль 12. Епілептичні напади 13. Психомоторне збудження 14. Осередкові порушення Дані додаткових методів дослідження 15. Гіподенсивний осередок за даними КТ 16. Гіперденсивний осередок за даними КТ 17. Геморагічний лікворний синдром 18. Клітинно-білкова дисоціація 19. Зміни в загальному аналізі крові					

Відповідь

Критерії \ Нозологічні форми	Ішемічний інсульт	Геморагічний інсульт	Субарахноїдальний кроволив	Менінгіти	Пухлина головного мозку
Етіологічні чинники: 1. Гіпертонічна хвороба 2. Атеросклероз 3. Захворювання серця 4. Запальні захворювання Час дебюту захворювання: 5. Вдень після фізичного навантаження 6. У ночі або вранці Темп розвитку захворювання 7. Швидкий 8. Повільний Клінічні прояви 9. Пригнічення свідомості 10. Порушення вітальних функцій 11. Головний біль 12. Епілептичні напади 13. Психомоторне збудження 14. Осередкові порушення	- + + - - + - + - - - - +	+ - - - + - + - + + + + +	+ - - - + - + - + + + - -	- - - + - - + - + + + - -	- - - - - + + + + + - + +

Дані додаткових методів дослідження					
15. Гіподенсивний осередок за даними КТ	+	-	-	-	+
16. Гіперденсивний осередок за даними КТ	-	+	+	+	-
17. Геморагічний лікворний синдром	-	-	-	-	+
18. Клітинно-білкова дисоціація	-	-	-	-	+
19. Зміни в загальному аналізі крові	-	+	+	+	+

Нетипові задачі III рівня

1. У пацієнта 16 років під час тренування у тренажерному залі раптово на вулиці з'явилися сильний дифузний головний біль, нудота блювання, пригнічення свідомості. В неврологічне відділення його доставлено в дуже тяжкому стані: кома, дихання переривчасте, шкірні покриви обличчя червоні, загальний гіпергідроз. В неврологічному статусі: очні яблука повернуті вліво, "парусить" права щока, тетраплегія, високі сухожильні рефлексии права, двусторонній симптом Бабінського, ригідність потиличних м'язів 8 см.

Питання:

1. Який клінічний діагноз є найбільш вірогідним?
2. Визначте оптимальну діагностичну та лікувальну тактику в даному випадку.

Відповіді:

1. Мозковий геморагічний інсульт в лівій гемісфері головного мозку, руслі лівої середньої мозкової артерії.
2. Термінова госпіталізація у відділення реанімації та інтенсивної терапії, проведення комп'ютерної томографії головного мозку, консультація нейрохірурга, базисна терапія (підтримка дихальної функції та захист дихальних шляхів; підтримка серцево-судинної функції; корекція артеріального тиску; інфузійна терапію; корекція набряку мозку; корекція рівня глюкози; корекція температури тіла), диференційована терапія (етамзилат, аскорбінова кислота).

2. У 8-ми річної дівчинки, що страждає комбінованою мітральною вадою серця ревматичного генезу вдень раптово з'явилося блювання і сильний головний біль. Була короткочасна непритомність. Артеріальний тиск 120/80 мм рт.ст., ритм В неврологічному статусі виявлено легкий правосторонній геміпарез, правосторонню гемігіпестезію, геміанопсію.

Питання:

1. Який клінічний діагноз є найбільш вірогідним?
2. Визначте оптимальну діагностичну та лікувальну тактику в даному випадку.

Відповіді:

1. Мозковий ішемічний кардіоемболічний інсульт в лівій гемісфері головного мозку, руслі лівої задньої мозкової артерії.
2. Термінова госпіталізація у відділення гострих порушен мозкового кровообігу, проведення комп'ютерної томографії головного мозку, ехокардіографія, базисна терапія (підтримка дихальної функції та захист дихальних шляхів; підтримка серцево-судинної функції; корекція артеріального тиску; інфузійна терапію; корекція набряку мозку; корекція рівня глюкози; корекція температури тіла), диференційована терапія (системна тромболітична терапія у період до 3-х годин від дебюту захворювання, у разі неможливості проведення тромболітичної терапії - ацетилсаліцилова кислота, розгляд доцільності призначення антикоагулянтної терапії з третьої доби захворювання).

3. У пацієнтки 15 років на фоні частих головних болів після психоемоційного стресу раптово виникла непритомність. Артеріальний тиск 200/120 мм рт.ст., температура тіла 40,5°C. В неврологічному статусі: кома, плаваючі рухи очних яблук, переривчасте дихання, загальний гіпергідроз, різка гіперемія обличчя, синдром горметонії.

Питання:

1. Який клінічний діагноз є найбільш вірогідним?
2. Визначте оптимальну діагностичну та лікувальну тактику в даному випадку.

Відповіді:

1. Внутрішньошлуночковий крововилив.
2. Термінова госпіталізація у відділення реанімації та інтенсивної терапії, проведення комп'ютерної томографії головного мозку, консультація нейрохірурга, базисна терапія (підтримка дихальної функції та захист дихальних шляхів; підтримка серцево-судинної функції; корекція артеріального тиску; інфузійна терапію; корекція набряку мозку; корекція рівня глюкози; корекція температури тіла), диференційована терапія (етамзилат, аскорбінова кислота).

4. Матеріали методичного забезпечення самопідготовки студентів

Орієнтовна карта самостійної роботи з літературою за темою

Навчальні завдання	Вказівки до завдання
ВИВЧИТИ	
1. Класифікацію порушень мозкового та спінального кровообігу	Визначити основні типи хронічних та гострих порушень мозкового та спінального кровообігу
2. Етіологію та патогенез хронічних порушень мозкового кровообігу	Визначити основні етіологічні чинники та аспекти патогенезу початкових проявів недостатності мозкового кровообігу та дисциркуляторної енцефалопатії
3. Клінінчні прояви та діагностичні критерії хронічних порушень мозкового кровообігу	Визначити провідні клінінчні прояви та діагностичні критерії початкових проявів недостатності мозкового кровообігу та дисциркуляторної енцефалопатії
4. Лікування та профілактику хронічних порушень мозкового кровообігу	Визначити структуру лікувальних заходів у пацієнтів з початковими проявами недостатності мозкового кровообігу та дисциркуляторної енцефалопатію, методи їх профілактики
5. Етіологічні фактори та патогенетичні аспекти гострих порушень мозкового кровообігу	Визначити основні етіологічні фактори та аспекти патогенезу минулих порушень мозкового кровообігу та мозкових інсультів
6. Особливості діагностики синдромів ГПМК	Перелічити основні діагностичні ознаки мозкових інсультів (ішемічних та геморагічних)
7. Клінінчні особливості ГПМК залежно від характеру патологічного осередку та методи інструментально-лабораторної верифікації	Провести диференційну діагностику між ішемічним та геморагічним інсультом з урахуванням клінічних критеріїв, перелічити основні діагностичні критерії, які враховують результати додаткових (інструментальних та лабораторних) методів дослідження
8. Диференціально-діагностичні критерії ГПМК з іншими захворюваннями	Заповнити таблицю диференціальної діагностики різних типів мозкових інсультів
9. Диференційне лікування хворих на мозковий інсульт	Скласти план лікування хворих на ішемічний та геморагічний інсульт з урахуванням часу від початку ГПМК
10. Профілактику мозкових інсультів	Скласти план профілактичних заходів для запобігання мозкових інсультів
11. Етіологію та патогенез хронічних порушень спінального кровообігу	Визначити основні етіологічні чинники та аспекти патогенезу дисциркуляторної мієлопатії
12. Клінінчні прояви та діагностичні критерії хронічних порушень спінального кровообігу	Визначити провідні клінінчні прояви та діагностичні критерії дисциркуляторної мієлопатії
13. Лікування та профілактику хронічних порушень спінального кровообігу	Визначити структуру лікувальних заходів у пацієнтів з дисциркуляторною мієлопатією
14. Етіологію та патогенез гострих порушень спінального кровообігу	Визначити основні етіологічні чинники та аспекти патогенезу минулих порушень спінального кровообігу та спінальних інсультів
15. Клінінчні прояви та діагностичні критерії гострих порушень спінального кровообігу	Визначити провідні клінінчні прояви та діагностичні критерії минулих порушень спінального кровообігу та спінальних інсультів
16. Лікування та профілактику гострих порушень спінального кровообігу	Визначити структуру лікувальних заходів у пацієнтів з минулими порушеннями спінального кровообігу та спінальними інсультами

VIII. Рекомендована література

1. Виленский Б. С. Геморрагические формы инсульта / Б. С. Виленский. - С.-П. : Фолиант, 2008. - 72 с.
2. Григорова И.А., Соколова Л.И., Герасимчук Р.Д. и др. Неврология: учебник/ И.А. Григорова, Л.И. Соколова, Р.Д. Герасимчук и др.. — К.: ВСВ Медицина, 2014. — 640 с.

3. Гусев Е. И. Неврология. Национальное руководство. Краткое издание / Е. И. Гусев. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 688 с.
4. Кадыков А. С. Хронические сосудистые заболевания головного мозга (дисциркуляторная энцефалопатия). Руководство для врачей / А. С. Кадыков. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 272 с.
5. Манвелов Л. С. Ранние клинические формы сосудистых заболеваний головного мозга: руководство для врачей / Л. С. Манвелов. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 334 с.
6. Мументалер М. Дифференциальный диагноз в неврологии / М. Мументалер. - М. : МЕДпресс-информ, 2014. - 360 с.
7. Парфенов В. А. Ишемический инсульт / В. А. Парфенов. - М. : МИА, 2012. - 288 с.
8. Скоромец А. А. Спинальная ангионеврология / А. А. Скоромец, А. П. Скоромец, Т. А. Скоромец, Т. П. Тиссен. - М. : МЕДпресс-информ, 2003. - 608 с.
9. Суслина З. А. Инсульт: диагностика, лечение, профилактика / З. А. Суслина, М. А. Пирадов. - М. : МЕДпресс-информ, 2009. - 288 с.
10. Шток В. Н. Справочник по формулированию клинического диагноза болезней нервной системы/В.Н.Шток.-Медицинское информационное агентство (МИА), 2013.-504с.

Тема 2. «Менінгіти»

I. Актуальність теми

Інфекційні захворювання нервової системи у дітей одна з важливих проблем клінічної медицини. Менінгіти – найпоширеніший та складний розділ з цих захворювань у осіб дитячого віку.

Менінгіт – це запалення оболонок головного і спинного мозку. У клініці під терміном „менінгіт” звичайно розуміють запалення м'яких мозкових оболонок. Менінгіт поширений у різних кліматичних зонах. Збудниками менінгіту можуть бути різноманітні патогенні мікроорганізми, віруси, бактерії і найпростіші.

Перед лікарем будь-якого профілю завжди стоїть завдання екстреного розпізнавання менінгіт, передбачення ускладнень та надання невідкладної допомоги хворим бо часто від знання та вмінь лікаря залежить доля дитини.

II. Навчальні цілі

Студент повинен **знати:**

- клінічну класифікацію менінгітів:
 - за характером запального процесу;
 - за патогенезом;
 - за локалізацією процесу;
 - залежно від розвитку і перебігу;
 - за ступенем вираженості;
 - за етіологією
- особливості патогенезу і механізмі розвитку різних видів менінгітів у дітей;
- клінічні особливості менінгітів залежно від характеру запального процесу, локалізації, етіології та методи лабораторної діагностики.
- диференціальну діагностику менінгітів;
- лікування дітей хворих на менінгіт.

(α-II)

Студент повинен **вміти:**

- зібрати анамнез захворювання у дітей;
- обстежити неврологічний статус дитини, провести лабораторно-інструментальне обстеження; вміти інтерпретувати дані лабораторно-інструментальних обстежень;
- обґрунтувати попередній діагноз;
- призначити додаткові методи дослідження і оцінити їх результати;
- обґрунтувати заключний діагноз згідно класифікації;
- провести диференціальну діагностику;
- скласти індивідуальний план лікування з урахуванням етіології, патогенезу, тяжкості захворювання.

(α-III)

III. Виховні цілі

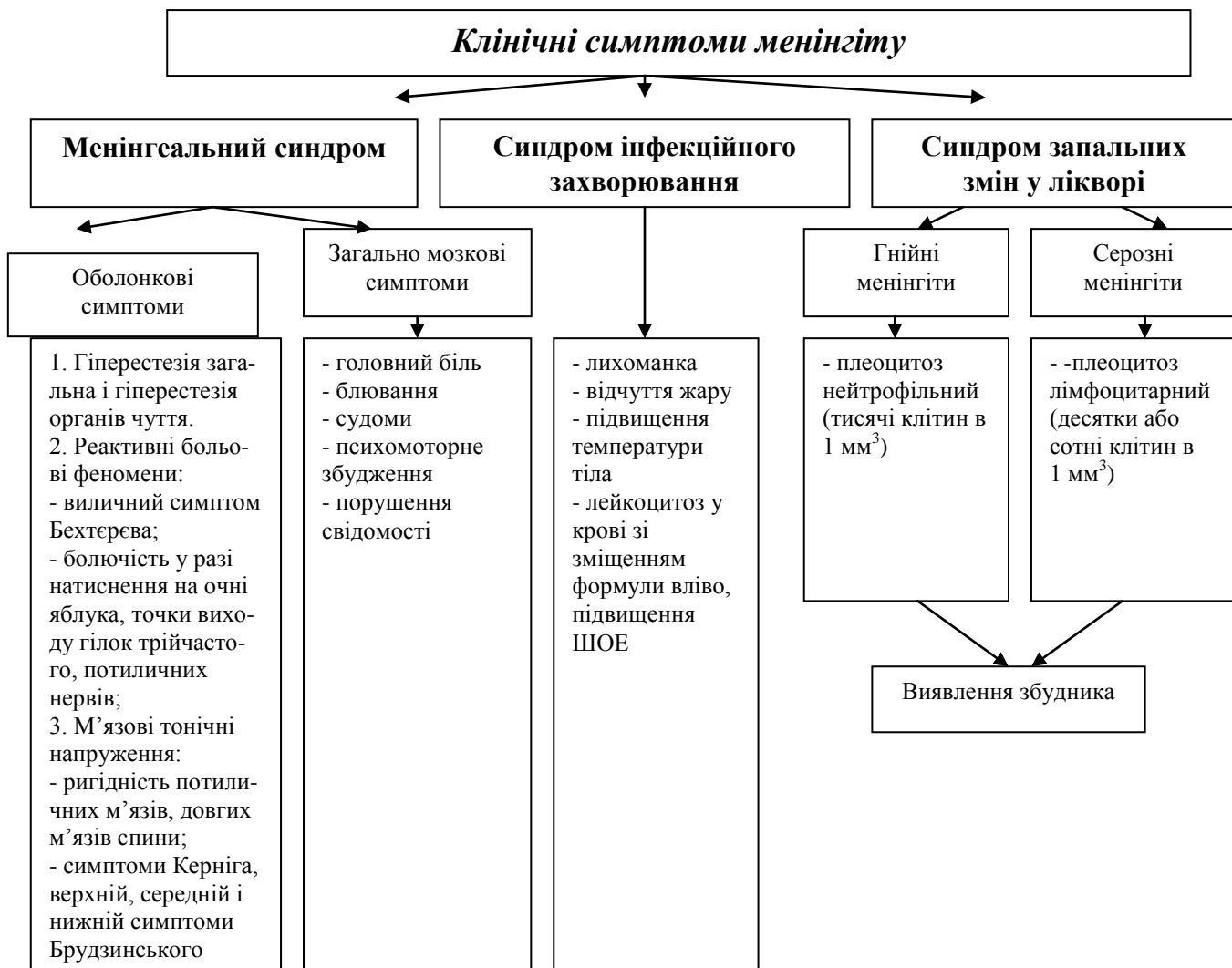
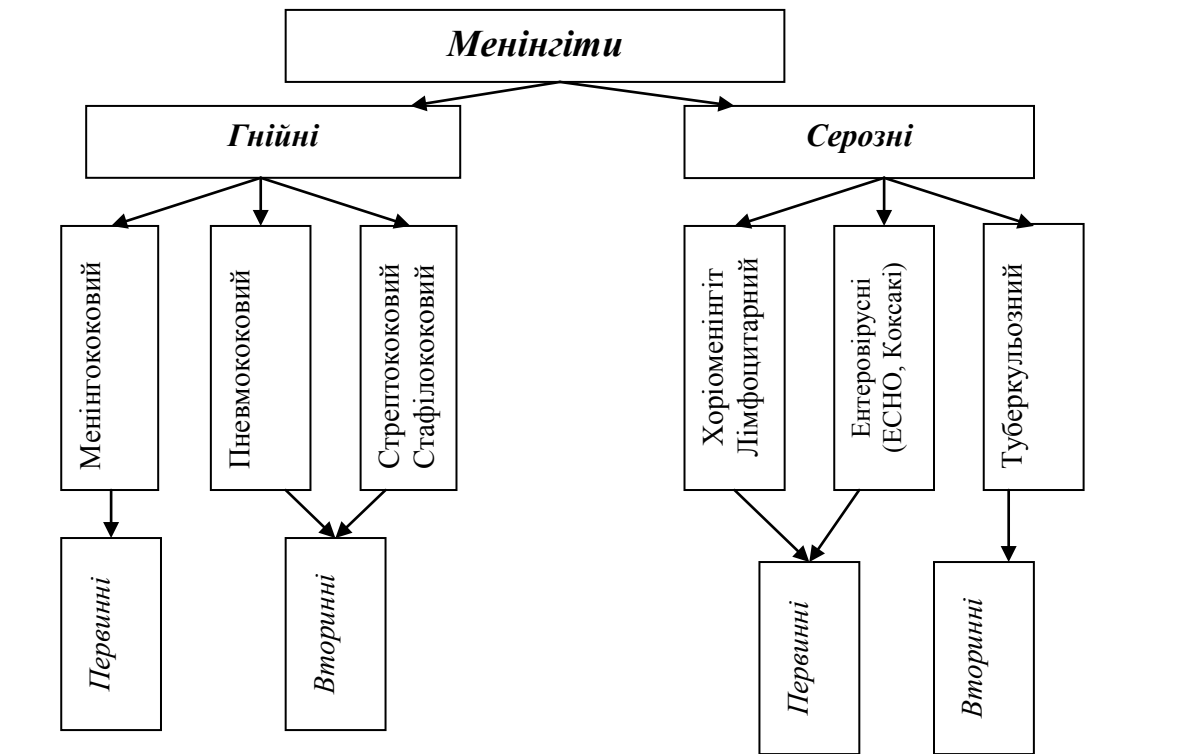
Розвинути у студентів почуття відповідальності за своєчасність та правильність постановки топічного і клінічного діагнозу, оцінити загальний стан, наявність ускладнень та надання невідкладної допомоги хворій дитині на менінгіт. Сформувати деонтологічні уявлення щодо особливості відношення майбутнього фахівця до дитини.

IV. Міждисциплінарна інтеграція

Дисципліни	Знати	Вміти
Попередні дисципліни		
Нормальна анатомія	Будова головного мозку, мозкові оболонки.	Визначити місце розташування патологічного осередку в ЦНС.
Нормальна фізіологія	Функцію різних частин головного мозку, мозкових оболонок.	Визначити нормальну функцію частин головного мозку.
Патологічна анатомія	Патоморфологічні зміни в мозковій тканині.	Патологоанатомічні зміни в мозковій тканині, оболонках мозку.
Патологічна фізіологія	Зміни в діяльності головного і спинного мозку при менінгітах.	Визначити симптоми порушень головного та спинного мозку при менінгітах.
Мікробіологія	Збудники інфекційних хвороб нервової	Розрізняти різні види мікроорганізмів.

	системи.	
Наступні дисципліни (що забезпечуються)		
Інфекційні хвороби	Класифікацію, етіологію, патогенез, початкові ознаки і клінічні особливості первинних менінгітів. Лікування, прогноз.	Виставити діагноз по клінічним ознакам, лабораторно-інструментальні обстеження менінгіту, визначити показання до лікування в інфекційній лікарні.
Фтїзіатрія	Клінічні особливості туберкульозних менінгітів.	Виставити діагноз, призначити лікування.
ЛОР хвороби	Вторинні гнійні менінгіти, які виникли на тлі патології ЛОР органів.	Виявити менінгіальні знаки, оцінити зміни в лікворі, встановити клінічний діагноз.
Внутрішньопредметна інтеграція		
Гнійні та серозні менінгіти, первинні та вторинні	Етіопатогенез та клінічні особливості.	Визначити основні симптоми та принципи терапії.
Діагностичні та терапевтичні заходи при гнійних і серозних менінгітах	Діагностичні критерії менінгітів. Терапевтичні заходи при різних менінгітах.	Призначити план обстеження.
Диференціальна діагностика менінгітів та порушення мозкового кровообігу, абсцесу головного мозку	Признаки субарахноїдального крововиливу, абсцесу головного мозку.	

V. Зміст теми заняття



VI. План і організаційна структура заняття

№ пп	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Навчальні цілі в рівнях засвоєння	Методи контролю і навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час (хв.)
I. Підготовчий етап					
1	Організація заняття.			Академ журн.	1
2	Визначення навчальних цілей і мотивація.			Див. „Навчальні цілі” „Актуальність теми	2
3	Контроль вихідного рівня знань. ① Етіологічна структура та патогенез менінгітів. ② Особливості діагностики менінгітів і їх відповідність нозологічним формам. ③ Клінічні особливості менінгітів залежно від групи (серозні, гнійні) менінгітів та методи лабораторної діагностики. ④ Диференціальна діагностика менінгітів. ⑤ Показання для госпіталізації. ⑥ Лікування дітей на різні групи менінгітів	II	Фронтальна бесіда, індивідуальне опитування; тестовий контроль II рівня; рішення типових задач II рівня	Таблиці, малюнки, питання, тести II рівня, типові задачі II рівня	10
II. Основний етап					
4.	Формування професійних навичок та вмінь. ① Оволодіння методикою проведення збору анамнезу захворювання та оцінка епідеміологічних даних. ② Провести обстеження неврологічного статусу дитини, лабораторно-інструментальне обстеження, вміти інтерпретувати їх дані. ③ Обґрунтувати попередній діагноз. Скласти обстеження. ④ Провести диференційну діагностику при менінгітах. ⑤ Визначити план лікування менінгітів. ⑥ Дослідити клініко-лабораторні особливості менінгітів.	III	Практичний тренінг у відпрацюванні навичок; професійний тренінг у вирішення нетипових клінічних ситуацій.	Хворі, історії хвороби. Професійний алгоритм формування навичок та вмінь. Текстові ситуаційні не типі задачі III рівня. Імітаційні ігри. Дані люмбальної пункції, дані комп'ютерно-го томографа, МРТ	40
III. Заключний етап					
5.	Контроль і корекція рівня професійних навичок та вмінь.	III	Індивідуальний контроль	Хворі. Нетипові ситуаційні задачі III рівня.	10
6.	Обговорення результатів курації.		практичних навичок, оцінка результатів клінічної роботи.		
7.	Підведення підсумків практичного заняття.		Вирішення нетипових задач III рівня.		3
8.	Домашнє завдання			Орієнтована карта для самост. роботи з літературою	1

VII. Матеріали методичного забезпечення заняття

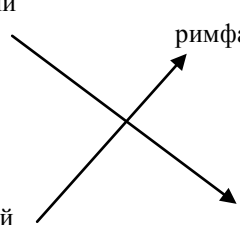
1. Матеріали контролю для підготовчого етапу заняття.

Питання для усного опитування.

1. Патологоанатомічні співвідношення мозкових оболонок.
2. Патогенез менингеального синдрому, особливості у дітей різних вікових періодів.
3. Які різновиди гнійних менингітів Ви знаєте?
4. Які різновиди серозних менингітів Ви знаєте?
5. На підставі поєднання, яких синдромів можна поставити діагноз менингіту?
6. Які особливості перебігу та клініки первинного менингококового і вторинного пневмококового менингітів?
7. Які особливості клініки та перебігу серозних менингітів:
первинних: лімфоцитарний хориоменингіт;
вторинних: ентеровірусний менингіт (ЕСНО, туберкульозний менингіт, менингіт Косакі).
8. Значення дослідження ліквору в диференціальній діагностиці менингітів.
9. Для якого менингіту характерно наявність нейтрофільного плеоцитозу, підвищений вміст білка, знижений рівень цукру і хлоридів?
10. Для якого типу менингіту характерна наявність нижньої плівки („павутинка”) якщо залишити спинномозкову рідину в холодильнику на цілу добу?
11. Які основні принципи лікування гнійних менингітів?
12. Які основні принципи лікування туберкульозних менингітів у дітей?

Тести та типові задачі II рівня

Тести II рівня

№ пп	Тести II рівня	Еталон відповіді
1.	Менингококовий менингіт відрізняється від туберкульозного: а) гострий початок захворювання; б) наявність менингеального синдрому у перші години захворювання; в) зниження хлоридів і рівня цукру у спинномозковій рідині; г) шкірні висипання геморагічного характеру; д) спинномозкова рідина прозора, безбарвна.	а, б, г
2.	Вибрати для кожного захворювання лікарський препарат етіотропної дії: менингококовий менингіт німотоп субарахноїдальний крововилив бензилпеніцилін туберкульозний менингіт амфотерицин грибковий менингіт римфапицин пухлина головного мозку кортикостероїди	Менингококовий менингіт римфапицин Туберкульозний менингіт бензилпеніцилін 
3.	Назвіть основні симптоми туберкульозного менингіту: а) розвивається повільно; б) ураження околорухових нервів; в) блідий носо-губний трикутний; г) герпетичні висипання; д) геміплегія	а, б
4.	Назвіть послідовність дій лікаря при обстеженні хворих на менингіт: 1) клінічне обстеження 2) збирання скарг та анамнезу 3) призначення лікування 4) додаткове обстеження 5) постановка діагнозу 6) складання плану обстеження	2, 1, 6, 4, 5, 3

Типові задачі II рівня

№ пп	Типові задачі II рівня	Еталон відповіді
1.	Пацієнтка 15-ти років скаржиться на головний біль, блювоту, нудоту, підвищення температури тіла до 40 ⁰ С. При об'єктивному обстеженні: оболонковий синдром, шкірні висипання геморагічного характеру, через 6 годин судоми, втрата свідомості. Вкажіть попередній діагноз Призначте обстеження хворого.	Менінгококовий менінгіт. Загальний аналіз крові, люмбальна пункція, консультація інфекціоніста.
2.	Дитина скаржиться на головний біль, блювоту, нудоту, слабкість. Хворіє 2 доби. Об'єктивно: обличчя гіперемійоване, блідий носо-губний трикутник, оболонковий синдром. Вкажіть попередній діагноз Призначте обстеження хворого.	Менінгококовий менінгіт. Загальний аналіз крові, люмбальна пункція, консультація інфекціоніста.

2. Матеріали методичного забезпечення основного етапу заняття.

Професійний алгоритм формування навичок і вмінь обстеження хворого на менінгіт.

№	Завдання	Вказівки	Примітки
1.	Оволодіти методикою обстеження дитини на менінгіти. Провести курацію хворої дитини на менінгіт.	Виконувати обстеження в такій послідовності. 1. Зібрати скарги, анамнез захворювання та життя. 2. Обстеження неврологічного статусу. 3. Ознайомтесь з даними додаткових методів обстеження	Зверніть увагу темпу розвитку скарг, причини обставин, що їм передували. Врахуйте загальний стан, колір обличчя, висип шкіри, стан свідомості, наявність оболонкового с-му. Наявність порушень функцій черепних нервів, стовбурових с-мів, ускладнень. СМР, клінічні обстеження (аналіз крові, глюкоза та інш.), посів крові, R-графія органів грудної клітини, МРТ.
2.	Встановити топічний та клінічний діагноз, визначити план лікування	На підставі виявлених симптомів обґрунтувати топічний діагноз, сформулювати клінічний діагноз	Згрупуйте виявлені ознаки та скористуйтесь схемами змісту заняття.

3. Матеріали контролю для заключного етапу заняття.

Симптоми	Захворювання	Менінгокок-ковий менінгіт	Туберкульозний менінгіт	Субарахної-дальний крововилив	Абсцес головного мозку
Придвісники захворювання					
1. Гіпертонія				+	
2. Туберкульозний процес у легенях			+		
3. Запальні захворювання		+			+
4. Аневризма				+	
Виникнення захворювання					
5. Вдень після фізичного навантаження		-	-	+	-
6. Уночі, вранці		-	-	-	-
Темп розвитку захворювання					
7. Швидко		+	-	+	-
8. Повільно			+	-	+

9. Свідомість	+	+	+	+
10. Зміна вітальних функцій	+	+	+	+
Клінічні прояви				
11. Головний біль				
12. Епіпади				
13. Психомоторне збудження				
14. Осередкові				
15. Оболонковий с-м				
Дані додаткових методів				
16. КТ – гіпотензивний осередок	-	-	-	+
17. КТ – гіперденсивний осередок	-			
18. Кліточно-білкова дисоціація	+	+	-	+
19. Зміна крові	+	-	+	+

Тести та нетипові задачі III рівня.

Тести III рівня

Основні диференціально-діагностичні ознаки менінгітів.
Заповніть таблицю.

Диференціально-діагностичні ознаки	Менінгококовий менінгіт	Туберкульозний менінгіт	Грибковий менінгіт
Вік (молодий)			
Швидкість розвитку захворювання			
Підвищення температури тіла			
Гіперемія обличчя			
Наявність порушення свідомості			
Шкірні висипання			
Наявність оболонкового с-му			
Наявність клітинно-білкової дисоціації			
Наявність порушення чутливості			
Наявність фібринової плівки в лікві			

Нетипові задачі III рівня.

№ пп	Нетипові задачі III рівня	Еталон відповіді
1.	Хлопчик, 14 років, доставлений у прийомний покій зі скаргами на різку головну біль, блювоту, підйом температури до 39 ⁰ С. З анамнезу виявлено, що на протязі 2 років хворіє хронічним лівостороннім гнійним отитом. Тиждень назад виникла біль у лівому усі. Об'єктивно: позитивний с-м Керніга, ригідність м'язів потилиці, дезорієнтований, на запитання відповідає однозначно. Поставити топічний та клінічний діагноз. Який ведучий синдром? Які додаткові методи діагностики? Яке лікування?	Оболонки головного мозку. вторинний гнійний менінгіт. Клінічне обстеження: загальний аналіз крові, сечі, біохімічний аналіз, офтальмоскопія, люмбальна пункція. МРТ, R-графія черепа, консультація ЛОР. Дегідратація, антибактеріальна симптоматична терапія.
2.	Хвора 15 років на протязі 2 тижнів скаржилась на головний біль, нудоту, знеомленість. Стан поступово погіршувався, зростав головний біль, загальна слабкість, підвищення температури до 37,6 ⁰ С, порушення зору. Об'єктивно: позитивний оболонковий синдром, частковий птоз правого віку, зовнішня косокість праворуч, права зіниця розширена, реакція на світло в'яла. Загальна гіпералгезія, патологічні рефлексії не виявлені. Хвора працює в протитуберкульозному диспансері. Який попередній діагноз? Яка повинна бути тактика лікаря у даному випадку.	Туберкульозний менінгіт. Провести люмбальну пункцію, пробірку з ліквором залишити на 12-24 години в холодильнику (для контролю „фібринової плівки“). R-графія легень, загальний аналіз крові. У випадку туберкульозного менінгіту. Хвору перевести у неврологічне відділення тубдиспансеру.

4. Матеріали методичного забезпечення самопідготовки студентів

Орієнтована карта самостійної роботи з літературою.

Основні завдання	Вказівки
Вивчити	
Етіологічні фактори, та патогенетичні аспекти менінгітів (гнійні серозні, первинні, вторинні).	Назвати основні етіологічні фактори та патогенетичні зміни при різних формах менінгіту.
Особливості діагностики менінгітів.	Перечислити основні діагностичні ознаки менінгітів.
Клінічні особливості гнійних та серозних менінгітів та лабораторна діагностика.	Провести диференціальну діагностику між гнійним та серозним (наприклад, менінгококовий та туберкульозний менінгіт) по клініці, перелічити основні діагностичні критерії з методів лабораторної діагностики.
Диференціальну діагностику менінгітів з іншими захворюваннями.	Заповнити таблицю.
Лікування менінгітів (гнійні, серозні).	Скласти план лікування хворих на менінгіт з ураженням характеру загального процесу, патогенез (первинні, вторинні)
Методи профілактики менінгітів.	

VIII. Рекомендована література

1. Брославец А.Я. Неотложная неврология (в таблицах). – Харьков, «Факт», 2005. – 152 с.
2. Виленский Б.С. Неотложные состояния в неврологии. – С.Петебург, „Фолиант”, 2004. – 582 с
3. Григоровая И.А., Соколова Л.И., Герасимчук Р.Д. и др. Неврология: учебник/ И.А. Григорова, Л.И. Соколова, Р.Д. Герасимчук и др.. — К.: ВСВ Медицина, 2014. — 640 с.
4. Гусев Е. И. Неврология. Национальное руководство. Краткое издание / Е. И. Гусев. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 688 с.
5. Зыков В. П. Диагностика и лечение заболеваний нервной системы у детей / В. П. Зыков. - М. : Триада-Х, 2013. - 432 с.
6. Детская неврология : учеб. пособие / Л.О.Бадалян. – 4-е изд. – М. : МЕДпресс информ, 2016. – 608 с.
7. Козелкин А. А., Ревенько А. В., Медведкова С. А. Методы диагностики в неврологии и усредненные величины физиологических функций. Пособие // Запорожье - 2008. - 53 с.
8. Козьолкін О. А., Ревенько А. В., Медведкова С. О., Нерянова Ю. М. Навчальний посібник «Клінічна неврологія (методика курації неврологічного хворого, семіотика уражень та принципи формулювання клінічного діагнозу хвороб нервової системи)» // Запоріжжя, ЗДМУ - 2012. - 131 с.
9. Скоромец А.А., Скоромец А.П., Скоромец Т.А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы. Руководство для врачей. /А.А. Скормец, А.П. Скоромец, Т.А. Скоромец.–СПб.: Политехника, 2014.-628с.
10. Руководство по детской неврологии / Под ред. В. И. Гузевой. — 3-е Р85 изд. — М.: Издательство «Медицинское информационное агентство», 2009. — 640 с.

Тема 3. «Арахноїдити. Енцефаліти»

I. Актуальність теми.

Запалення павутинної і частково м'якої оболонки (арахноїдит), як і запалення тканин мозку – в зв'язку з загальновідомою надзвичайною важливістю ЦНС для життя і нормального функціонування органів і систем організму дитини обумовлює високу актуальність даної теми для лікаря-педіатра. Своєчасна діагностика, диференційна діагностика, і правильне лікування знижують летальність та ступінь інвалідності осіб дитячого віку.

II. Навчальні цілі заняття:

Студент повинен **знати**:

- 1) Етіологію і патогенез арахноїдитів у дітей
- 2) Патоморфологію (змінливий, кистозний) (α -II)
- 3) Класифікацію за локалізацією (арахноїдити задньої черепної ямки, базальний, конвекситальний) (α -II)
- 4) Клінічні особливості перебігу у осіб дитячого віку
- 5) Критерії діагностики диференційної діагностики арахноїдитів (α -II)
- 6) Сучасне лікування і профілактика арахноїдитів у дітей (α -II)

Студент повинен **знати**:

- 1) Етіологію і патогенез енцефалітів у дітей
- 2) Класифікацію: первинний енцефаліт (епідемічний, кліщовий, весняно-літній, герметичний), вторинні енцефаліти і ревматичний (мала хорея), поствакцинальний, при вітряній віспі, корі, краснусі
- 3) Клініку, перебіг, форми захворювання у осіб дитячого віку
- 4) Діагностику (α -II)
- 5) Ураження нервової системи при грипі (грипозний, геморагічний енцефаліт, енцефалопатія) (α -II)
- 6) Інфекційна енцефалопатія у дітей – дисциркуляторно-дистрофічні зміни головного мозку без виражених вогнищевих уражень з переважанням в клініці астеничних проявів, вегетативної дистонії, інтракраніальної гіпертензії. Перебіг, діагностика, диф. діагностика, лікування, профілактика (α -II)

Студент повинен **вміти**:

- Зібрати скарги і анамнез захворювання у дітей
- Обстежити неврологічний статус дитини; провести лабораторно-інструментальне обстеження; вміти інтерпретувати дані обстеження (α -III)
- Обґрунтувати попередній діагноз (α -III)
- Призначити додаткові методи дослідження та оцінити їх результати (α -III)
- Обґрунтувати заключний діагноз згідно клінічної класифікації (α -III)
- Провести диференціальну діагностику (α -III)
- Скласти індивідуальний план лікування дитини з урахуванням етіології, патогенезу, тяжкості захворювання (α -III)
- Визначити тактику при різних перебігах захворювання (α -III)

Розвинути творчі здібності в процесі лабораторного та клінічного дослідження принципів діагностики та терапії арахноїдитів, енцефалітів (первинних та вторинних), уражень нервової системи при грипі у осіб дитячого віку (α -IV)

III. Виховні цілі

Розвинути почуття відповідальності за своєчасність та правильність постановки топічного і клінічного діагнозів, правильної оцінки загального стану, наявності ускладнень та надання невідкладної допомоги хворим з арахноїдитами, енцефалітами, ураженнями нервової системи при грипі.

Дисципліна	Знати	Вміти
I.Почередні (забезпечуючі дисципліни)		
Нормальна анатомія	Будова оболонок і речовини головного мозку. Будова судинної системи головного мозку.	Визначити місце розташування патологічного осередку в ЦНС. Визначити басейн ураженої судини мозку.
Нормальна фізіологія	Знати функцію різних частин головного мозку і механізми ауторегуляції мозкового	Визначити нормальне функціонування різних частин головного мозку.

Патанатомія	кровообігу. Патоморфологічні зміни в оболонках головного мозку і мозкових тканин	Виявити патоморфологічні зміни в оболонках і тканині мозку.
Патфізіол	Зміни в діяльності головного мозку.	Визначити симптоми порушень мозкового кровообігу.
II. Наступні дисципліни ті що забезпечуються		
Нейрохірургія	Початкові ознаки і клінічні особливості перебігу арахноїдитів, енцефалітів та вражень нервової системи при грипі які вимагають нейрохірургічного втручання.	Виставити діагноз по клінічним ознакам, порушення ліквороциркуляції та набряку й набуханню мозку.
Дитячі хвороби (дитяча невралгія)	Особливості клінічних ознак арахноїдитів та енцефалітів у дітей та враження нервової системи при гриппі.	Виставити діагноз та призначити лікування.
Інфекційні хвороби	Клінічні ознаки враження мозкових оболонок тканин мозку при інфекційних хворобах.	Виставити діагноз інфекційних хвороб та призначити лікування.
III. Внутрішньо-предметна інтеграція (між темами даної дисципліни)		
Кистозні і злипливі арахноїдити задньої черепної ямки, базальний конвенсительний	Етіопатогенез та клінічні особливості перебігу.	Визначити основні клінічні симптоми та принципи терапії.
Первинні (епідемічний, кліщовий, весняно-літній, герпетичний) і вторинні енцефаліти (ревматичний (мала хорія), поствакцинальний, при вітряній віспі, корі, краснусі)		
Ураження нервової системи при грипі		
Менінгіти (гнійні та серозні)		
Субдуральні гематоми Субарахноїдальний крововилив		
Діагностичні та терапевтичні заходи при арахноїдитах, енцефалітах	Діагностичні критерії арахноїдитів та енцефалітів, терапевтичні заходи про них.	Призначити план обстеження Призначити лікування

Закриті травми головного мозку		Діагностувати травматичне ураження головного мозку і призначити адекватне лікування.
--------------------------------	--	--

IV. Міждисциплінарна інтеграція

V. Зміст теми заняття.

Арахноїдит – це хронічне серозне продуктивне запальне захворювання павутинної і частково м'якої мозкової оболонки із прогресуючою гіперплазією.

Етіологія і патогенез: грип, риносинусит, отит, тонзилит, загальні інфекції (здебільшого дитячі), перенесені раніше менінгіт, черепно-мозкова травма і т. п.

Виникають неспецифічні автоімунні та автоалергійні реакції мозкових оболонок, судинних сплетінь, епендими шлуночків мозку з проліферативними змінами в них

Патоморфологія: потовщення мозкових оболонок, сполучнотканинні спайки, кісти з рідинним вмістом.

Схема 1.

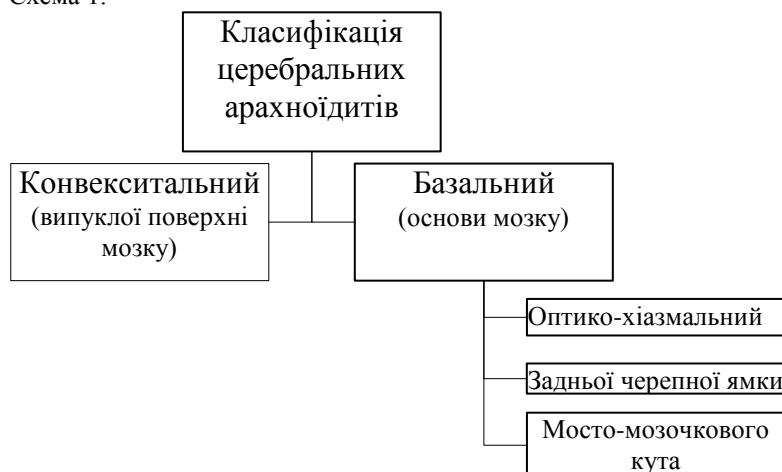
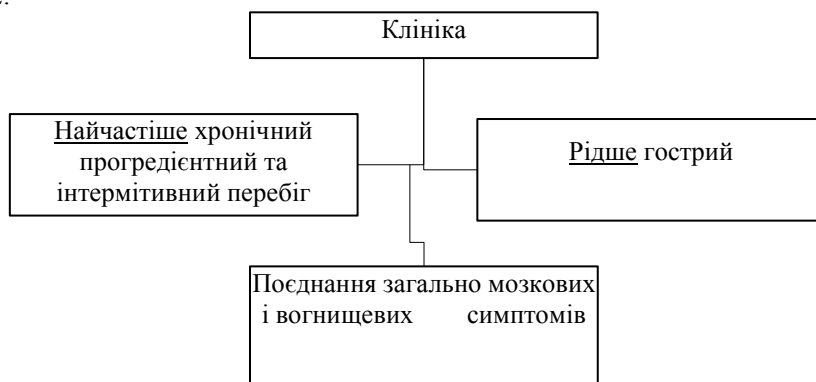


Схема 2.



- постійний головний біль дифузний або локальний (лоб, потилиця) /інтенсивність його наростає під ранок/
- характерний симптом стрибка: виникнення головного болю під час підстрибування та опускання на п'ятки.
- нудота

- блювання
- запаморочення
- загальна слабкість
- апатія або дратівливість
- швидка стомлюваність
- порушення сну
- можуть спостерігатися епілептичні напади різного характеру

Вогнищеві симптоми залежать від локалізації процесу

Схема 3.

Конвексимальний арахноїдит – характеризується переважанням явищ подразнення над ознаками випадіння функцій

- фокальні (Джексоновські) епілептичні напади (частіше)
- генералізовані епілептичні напади (рідше)
- асиметрія поверхневих та глибоких рефлексів
- можливе зникнення черевних, підшовних рефлексів
- поява патологічних стопних знаків
- легкий парез кінцівок (рідше)

Схема 4.

Базальний арахноїдит – характеризується поєднанням загально мозкових і вогнищевих симптомів, останні складаються з ознак порушення відповідних черепних нервів

Оптико-хіазмальний арахноїдит

- головний біль у ділянці лоба очних ямках, переніссі
- зниження гостроти зору
- відчуття сітки перед очима
- випадіння полів зору
- концентричне звуження полів зору
- на очному дні іноді застійні диски
- анозмія (зміни нюху)
- вегетативні розлади (гіпергідроз, акроціаноз, різкий дермографізм)
- гіпоталамічні розлади (порушення сну, адипозогенітальне ожиріння)

- головний біль у потиличній ділянці
- стріляючий біль у ділянці лица
- шум у вусі
- зниження слуху
- напади запаморочення системного характеру
- іноді блювання і хиткість ходьби

При неврологічному обстеженні виявляють:

- ознаки ураження черепних нервів:
 - V п. – тригемінальна невралгія
 - VI п. – збіжна косоокість
 - VII п. – периферичний парез м'язів
 - VIII п. – зниження слуху
- • мозочкові розлади
 - хворий похитується
 - падає в бік ураження
 - горизонтальний ністагм атаксична хода
- характерними є легкі пірамідні порушення
 - на боці протилежному щодо вогнища ураження

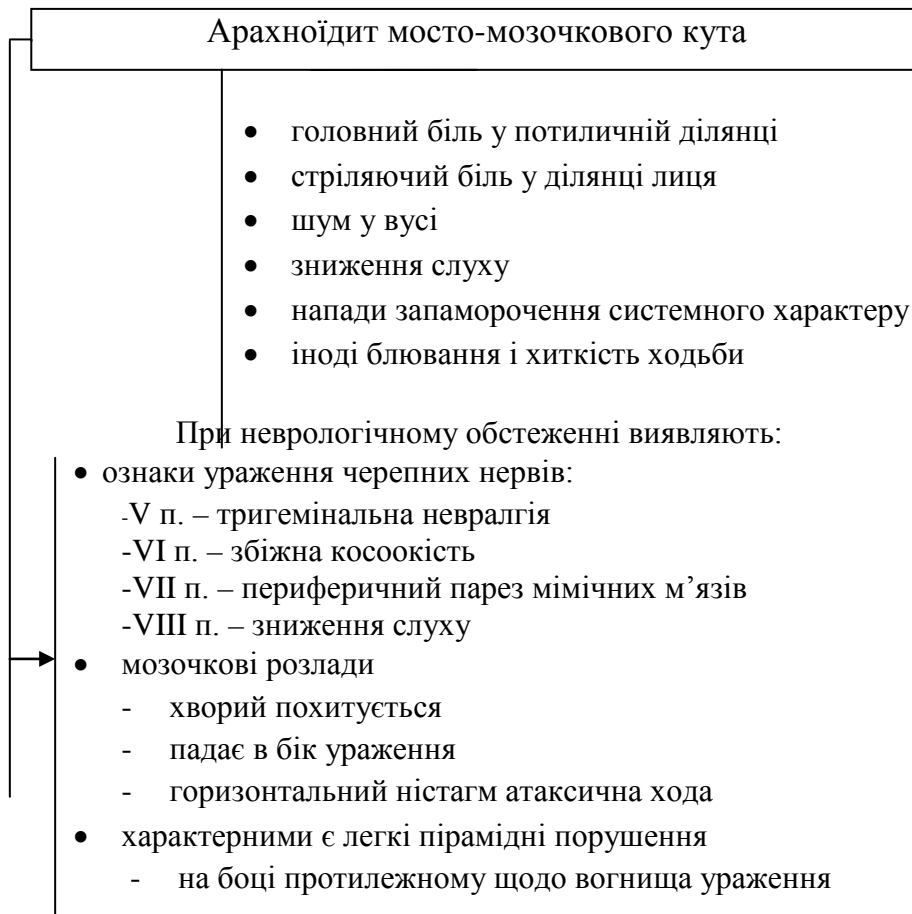
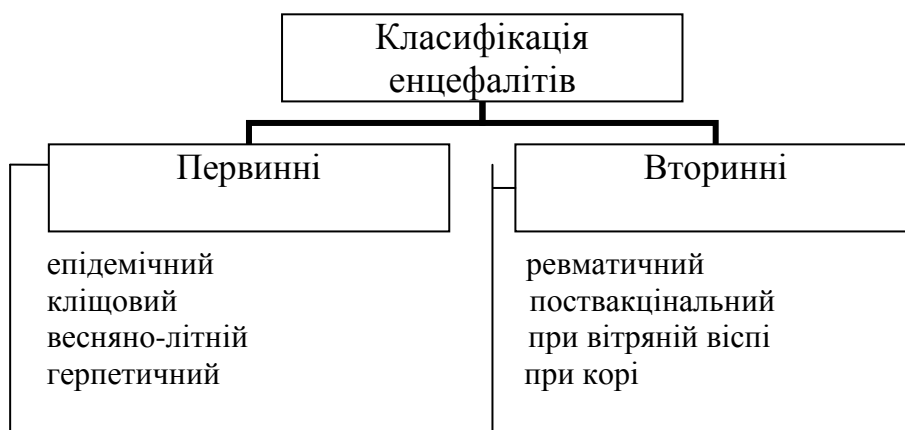
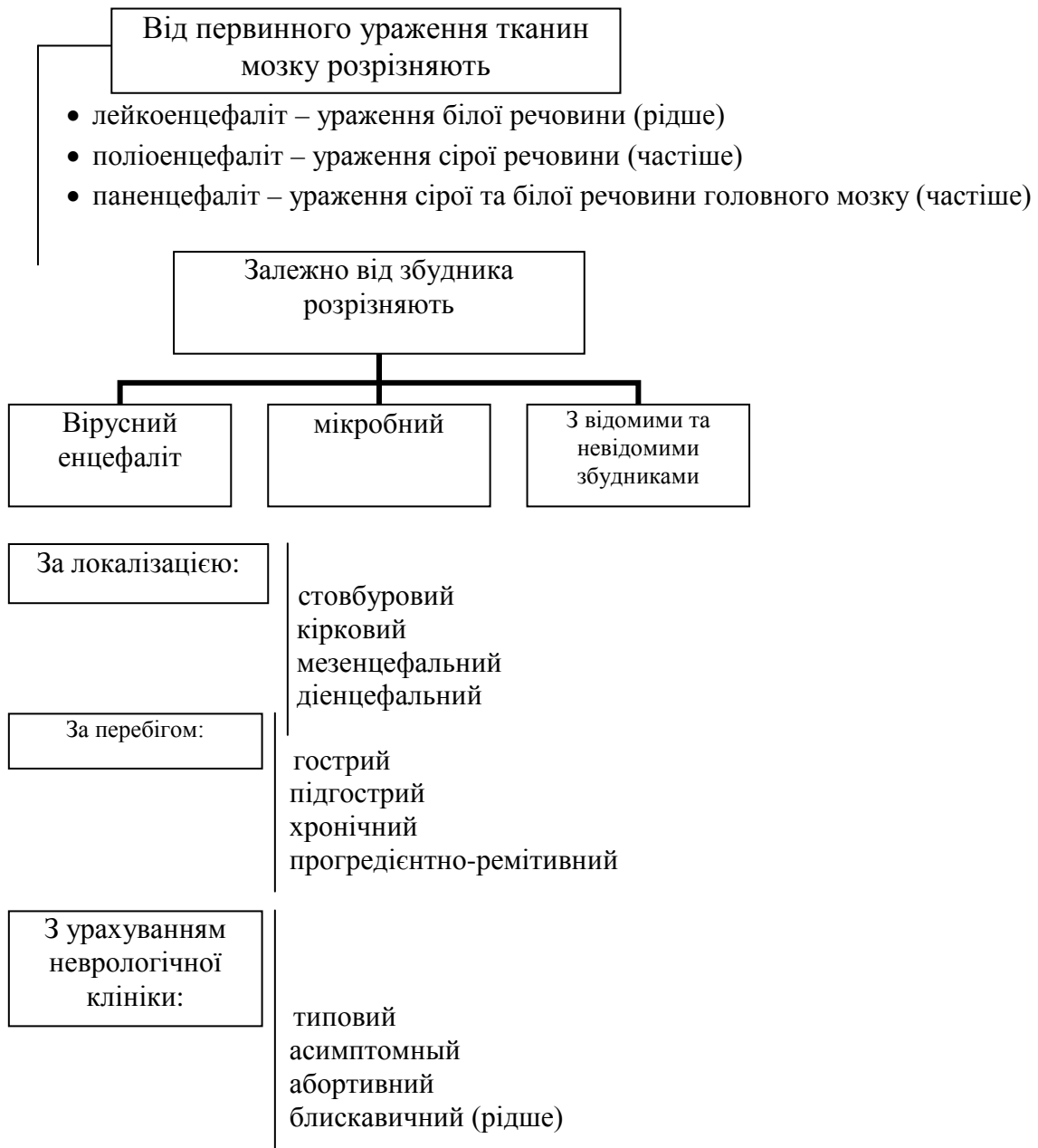


Схема 5.



при краснусі



Летаргічний енцефаліт
(поліенцефаліт)

Припускають, що збудником є вірус що міститься в слині і слизу носової оболонки і глотки і проникає в ЦНС гематогенним та лімфогенним шляхом.

Гостра стадія: судинно-запальний та інфільтративний процес.

Вражається:

діенцефальна ділянка (гіпоталамус,
підкіркові ядра
ніжки мозку (ядра III п.ч.м.н.)
чорна речовина (незворотні зміни)

Клініка:

- $t-38^{\circ}\text{C}$
- грипоподібні явища +
- окуло летаргічний синдром (найтипівіші ознаки)
- хворий вдень спить, а вночі безсоння
- диплопія, птоз, розбіжна косоокість
- парез конвергенції і погляду догори
- зворотній синдром Аргайла-Робертсона
- інколи односторонній парез VI або VII п.ч.м.н.

Тріада Економо (порушення сну, окорухових розладів і $t^{\circ}\text{C}$)

- вегетативні розлади (гіперсаливація, гіпергідроз, сальність і гіперемія обличчя)
- через 1-2 тижня + напади гикавки
- можливі хореїчні, міоклонічні, атетозні гіперкінези, торзійна дистонія
- часті вестибулярні розлади і
- статична атаксія

! Крім окулолетаргічного епідемічного енцефаліту розрізняють:

- гіперкінетичну
- атаксичну
- вестибулярну
- нарколептичну
- психосенсорну (галюцинації, марення)
- епілептичну
- ендокринну
- абортивну

Гостра стадія → Світлий проміжок до одного року → Хронічна стадія
до 1 місяця інколи довше
↓
характеризується синдромом паркінсонізму.

Лікування.

У гострій стадії специфічного лікування немає

Використовують:

- дегідратаційні
- детоксикаційні
- симптоматичні засоби
- за наявності синдрому паркінсонізму – протипаркінсонічні засоби

Прогноз для життя сприятливий.

Повного видужування

План і організаційна структура заняття

№ п/п	Основні етапи заняття, їх функції і зміст	Навчальні цілі в рівнях	Методи контролю і навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час.,хв.
I. Підготовчий етап					
1.	Організація заняття	I-а	Фронтальне опитуван-ня	Методичні розробки	5
2.	Постановка навчальних цілей та мотивація				
3.	Контроль вихідного рівня знань, навичок, умінь -арахноїдити у дітей (етиологія, патогенез, патоморфологія - енцефаліти. Класифікація за локалізацією. Клініка. Диференціальна діагностика. Лікування				
	Класифікація. Первинні (епідемічний, кліщовий, весняно-літній, герпетичний). Вторинні енцефаліти (ревматичні, поствакцинальні, при вітряній віспі, корі, краснусі). Клініка. Діагностика -Ураження нервової системи при гриппі у дітей (грипозний геморагічний енцефаліт, енцефалопатія). -Інфекційна енцефалопатія. Перебіг. Діагностика. Лікування.	II-а	Вирішення типових задач II рівня	Тематичні таблиці, плакати, муляжі, слайди, структурно-логічні схеми	5
II Основний етап					
1.	Формування професійних навичок та вмінь: -оволодіти методикою проведення клінічного обстеження дитинина арахноїдит, енцефаліт. -діагностувати арахноїдити, енцефаліти, інфекційні енцефалопатія на основі збору анамнеза, скарг, клініко-неврологічного огляду. -провести курацію особи дитячого віку на арахноїдит (енцефаліт, інфекційною енцефалопатію). Вміти: -визначити план обстеження дитини з арахноїдитом (енцефалітом) -провести диференційну діагностику арахноїдитів, енцефалітів з іншими невр.синдромами -визначити адекватне лікування хворої дитини на арахноїдит, енцефаліт	III-а	Практичний тренінг біля ліжка хворого	Алгоритм для формування практ. навичок Методичні розробки Неврологічні молоточки Таблиці Пацієнти Історії хвороби пацієнта Ситуаційні нетипові задачі	40
		III-а	Професійний тренінг у вирішенні нетипових клінічних ситуацій		
III Заключний етап					
1.	Контроль і корекція рівня професійних вмінь та навичок	III-а	Індивідуальний контроль практичних навичок та їх результа-ів Аналіз та оцінка	Невр. молоточки Історії хвороби пацієнтів Результати клінічного	5 4

		результатів клінічної роботи	обстеження Нетипові задачі (III-а)	3
		Тестовий контроль (III-а)	Тестові завдання (III-а)	
		Рішення нетипових задач (III-а)	Орієнтов-на карта для самостійної роботи з літературою.	3

VII. Матеріали методичного забезпечення заняття:

7.1. Матеріали контролю для підготовчого етапу заняття

Матеріали для тестового контролю (I-а):

Хвора дитина, 12 років, скаржиться на головний біль у ділянці лоба, очних ямках, переніссі, зниження гостроти зору, випадіння полів зору, які з'явилися через 2 тижня після грипу. На очному дні: неврит зорових нервів. В неврологічному статусі: гіпергідроз, різкий дермографізм, розлади сну.

Який найбільш вірогідний діагноз?

- * А. Базальний арахноїдит оптико-хіазмальний
- Б. Конвексимальний арахноїдит
- В. Головний біль напруження
- Г. Абсцес головного мозку
- Д. Епідемічний енцефаліт

У хворого хлопчика 9 років, на фоні гострої герметичної вірусної інфекції з герметичними висипаннями на слизових оболонках розвився генералізований судомний напад. Зі сторони нервової системи: помірно-виражений менінгеальний синдром. Дослідження спинномозкової рідини – лімфоцитарно-нейтрофільний плеоцитоз, помірне збільшення кількості білка; зміст глюкози – нормальний.

Призначте лікування:

- А. *Ацикловір, детоксикаційна терапія, дегідратаційні та симптоматичні засоби.
- Б. Детоксикаційна, дегідратаційні та симптоматичні засоби.
- В. Вітамінотерапія, протизапальні, вазоактивні препарати.
- Г. Біостимулятори, вазоактивні, нейропротекторні препарати
- Д. Загальнозміцнювальні, нейропротекторні препарати.

Дитина 8 років після перенесеного грипу скаржиться на головний біль, шум у вусі, зниження слуху, напади запаморочення системного характеру. Під час неврологічного обстеження виявляються ураження черепних нервів: V пари (тригемінальна невралгія), VI пари (збіжна косоокість, диплопія), VII пари (периферичний парез м'язів), VIII пари (зниження слуху).

Призначте лікування:

- А. *Протизапальні, десенсибілізуючі, дегідратаційні, розсмоктувальні, біопрепарати.
- Б. Нейропротектори, вазоактивні препарати, вітамінотерапія.
- В. Розсмоктувальні, вазоактивні, нейропротектори
- Г. Дегідратаційні, нейропротектори, вітамінотерапія
- Д. Седативні, біостимулятори, вітамінотерапія

У випадках герпетичного енцефаліту ще до люмбальної пункції рекомендовано зробити комп'ютерну й магнітно-резонансну томограми мозку, тому що:

- А. *Масивний набряк вісочної області приводить за собою формування мозкової грижі
- Б. Діагноз може бути виставлений тільки на основі

- даних магнітно-резонансної томографії
- В. Комп'ютерна томографія може потребувати необхідність біопсії
- Г. Може знадобитись шлункове шунтування, а томограма підкаже місце накладання шунта
- Д. Вона допоможе установити, маємо діло з I-м чи II-м типом вірусу герпеса

Найбільш виражені неврологічні ускладнення летаргічного енцефаліту Економо:

- А. *Паркінсонізм
- Б. Сліпота
- В. Глухота
- Г. Паралетія
- Д. Нетримання сечі та калу

Матеріали для індивідуального усного опитування: (рівень II).

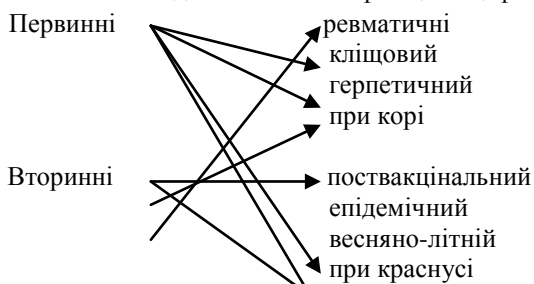
- Що таке арахноїдит, енцефаліт?
- Які бувають арахноїдити та патоморфологія, особливості у осіб дитячого віку?
- Як відрізняються арахноїдити за локалізацією?
- Яка клінічна картина, перебіг, діагностика, диференційна діагностика арахноїдитів?
- Яка класифікація енцефалітів?
- Яка клінічна картина ураження нервової системи при грипі у дітей?
- Яка клінічна картина, перебіг, форми захворювання, діагностика при енцефаліті?
- Що таке інфекційна енцефалопатія?

Матеріали для тестового контролю (II-α):

1. Для конвексимального арахноїдиту характерно:
 - а). фокальні (Джексоновські) епілептичні напади
 - б). асиметрія поверхневих чи глибоких рефлексів
 - в). можливе зникнення черевних, підшовних рефлексів
 - г). геміпарези
 - д). випадіння полів зору
 - е). аносія

Відповідь: а,б,в.

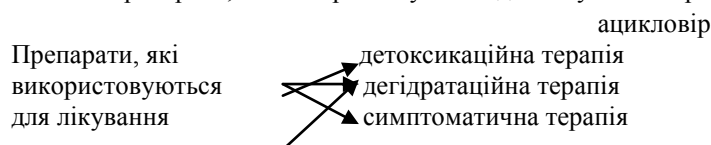
2. Скласти співвідношення класифікації енцефалітів:



3. В якій послідовності проводять обстеження хворих з герпетичним енцефалітом:
 - а). зовнішній огляд
 - б). збір анамнезу
 - в). лумбальна пункція
 - г). дослідження очного дна
 - д). КТ-головного мозку, ЯМР
 - е). артеріальний тиск, пульс, ЧДД.

Відповідь: б,а,е,г,д,в.

4. Вкажіть препарати, які використовуються для лікування герпетичного енцефаліту:



Типові задачі (II-а)

У хворої 15 років на 4 день від початку грипозної інфекції підвищилась t до 39,2 С, виражений головний біль, запаморочення, блювота; на 5 день – психомоторне збудження, втрата свідомості, судоми. В неврологічному статусі – ураження ядра III, IV, VII пар черепних нервів, легкий правосторонній гемипарез, с-м Бабінського з 2-х сторін, с-м Керніга з 2-х сторін, ригідність м'язів потилиці – 2см. Спинномозкова рідина кров'яниста, витікає під високим тиском, містить підвищену кількість білка.

Встановити: Клінічний діагноз. Тактика ведення.

Лікування.

(грипозний геморагічний менінгоенцефаліт).

У хворого хлопчика 16 років на фоні гриппоподібних явищ з підвищенням t до 38 С з'явилась підвищена сонливість; диплопія, розбіжна косоокість, парез конвергенції й погляду догори, зворотній синдром Аргайла-Робертсона.

Встановити: Клінічний діагноз. Тактика ведення.

Лікування.

(летаргічний енцефаліт).

Після подорожі з батьками на Далекий Схід у дитини різко піднялась t до 39,2 С; з'явилися: сильна цефалгія, блювота, почервоніння обличчя, шиї, виражений менінгеальний комплекс, приєднався в'ялий параліч м'язів, проксимальних відділів верхніх кінцівок, “звисяюча шия”.

У лікворі:

Помірний лімфоцитарний плеоцитоз, високий зміст білка, серологічна реакція РЗК – позитивна.

Встановити: Клінічний діагноз. Тактика ведення.

Лікування.

(кліщовий енцефаліт).

У дівчинки 11 років гостро розвинулись лихоманка (38-40 С), головний біль, нежить, блювота, генералізований судомний напад, порушення вищих кіркових функцій: афазія, амнезія, зміна поведінки, галюцинації; менінгеальний синдром.

В лікворі: нейтрофільний плеоцитоз, підвищення білку, зниження рівня глюкози. ПУР – позитивна. ДНК вірусу ВПГ1

Встановити: Клінічний діагноз. Тактика ведення.

Лікування.

(герпетичний енцефаліт).

Після 2-х недільної субфебрильної температури з'явилась виражена астения, патологічна сонливість, потім приєднався акінетико-ригідний синдром. У лікворі – помірний лімфоцитарний плеоцитоз.

Встановити: Клінічний діагноз. Тактика ведення.

Лікування.

(епідемічний енцефаліт).

7.2. Матеріали методичного забезпечення основного стану заняття

Професійний алгоритм формування навичок та вмінь обстеження хворого на арахноїдит, енцефаліт.

№ п/п	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
1.	Оволодіти методикою обстеження дітей на арахноїдит, енцефаліт. Провести курацію дитини хворого на арахноїдит, енцефаліт.	Виконувати обстеження в такій послідовності: 1.Зібрати скарги захворювання та життя; 2.Дослідити соматичний статус; 3.Обстежити неврологічний статус 4.Ознайомитись з даними додаткових методів обстеження	Звернути увагу на характер скарг та послідовність і темп їх розвитку і обставини що їм передували. Врахуйте загальний стан, наявність цефалгії, лікворногіпертензивного та менінгеального синдрому, порушень функції очорухових нервів, вестибуловегетативної дисфункції, стовбурових синдромів, симптома “звисяючої шиї”, синдром Аргайла-Робертсона, порушення сну, синдрому паркінсонізму. Згрупуйте виявлені ознаки та скористайтесь схемами змісту занять. Зверніть увагу: на дані очного дна, Ехо-ЕГ, ЕЕГ, КТ головного мозку, показники цереброспінальної рідини. Перебування в епідемічному вогнищі, укуси кліща, сезонність захворювання.

			Позитивні реакції РСК, РН, РТГА. Результати специфічного вірусологічного і сировологічного дослідження
2.	Встановити топічний та клінічний діагноз, визначити план лікування дитини	На підставі виявлених симптомів в обґрунтувати топічний діагноз, сформулювати клінічний діагноз	

7.3. Матеріали контролю для заключного етапу заняття

Задачі III рівня (нетипові)

Задача №1

У восьмирічної дитини, що перенесла кір 3 роки назад, розвинулись на фоні проявів астенії, з агресивною поведінкою – дизартрія, порушення координації, почерка, міоклонії, атрофія зорових нервів, вегетативна нестабільність і генералізовані судомні напади і паралічі. На МРТ – генералізована атрофія кори.

Поставте топічний діагноз:

- А. Паненцефалії;
- Б. Кірково-підкіркова мультифокальна дегенерація;
- В. Розсіяний склероз;
- Г. Прогресуючий кірковий енцефаліт
- Д. ОРЕМ

Поставте клінічний діагноз.

Який ведучий клінічний синдром?

Які додаткові методи діагностики?

Яке лікування?

Еталон відповіді: Клін.Ds: “Паненцефаліт”

Топічний діагноз: ураження кори великого мозку підкоркових вузлів проміжного мозку і стовбура мозку

Додаткові методи обстеження: ЕЕГ, LP, дослідження ЦСР, ЗАК, аналіз крові на ревмокомплекс, серологічні та вірусологічні дослідження.

Лікування: гормони, церебропротектори, судинні, дегідратанти.

Задача №2.

У хворого хлопчика, 11 років, гостро розвинулась головна біль, запаморочення, астенія, порушення сну, пізніше приєдналися порушення зору і мозочкові атаксія з швидко прогресуючою кірково-підкіркового деменцією і міоклонією.

В крові: ШОЕ – 58 мм/год.

На ЕЕГ: високоамплітудні трифазні гострі хвилі на фоні уповільнення (зменшення) електричної активності.

Через 9 тижнів наступив exitus.

При біопсії мозку: присутність РгР в бляшках.

Який діагноз найбільш вірогідний:

- А. Хвороба Крейнцфельда-Якоба
- Б. Паненцефаліт
- В. Кіркова-підкіркова мультисистемна деменція
- Г. Пухлина мозку
- Д. ОРЕМ

Поставте клінічний діагноз?

Поставте топічний діагноз?

Які додаткові методи дослідження?

Яке лікування?

Еталон відповіді:

- 1). Клінічний діагноз: “Хвороба Крейнцфельда-Якоба”
- 2). Топічний діагноз: ураження кори великого мозку підкіркових структур, мозочка, стовбура мозку.
- 3). Додаткові методи дослідження: МРТ, дослідження LP, ЦСР

4). Лікування: симптоматично.

У дівчинки 9 років після ангіни з'явився головний біль, втома, стала капризна, дратівлива. Потім розвинулись насильницькі рухи, гримаси, часте мигання. В неврологічному обстеженні низький м'язовий тонус. Симптом Гордон-2 (застивання гомілки в розігнутому положенні при викликанні колінного рефлексу). Також є субфебрильна t, ревмокардит. У крові виявляють лейкоцитоз і лімфоцитом, специфічні ревмопроби. В лікворі: лімфоцитарний плеоцитоз, підвищення лікворного тиску.

Поставити топічний та клінічний діагноз.

Який ведучий клінічний синдром?

Які додаткові методи діагностики?

Яке лікування?

Еталон відповіді:

Дифузне ураження кори великого мозку підкіркових вузлів, мозкового стовбура і оболонок мозку.

Мала хорея.

Хореїчна психіка, хореїчний гіперкінез, ЗАК, аналіз ЦСР, ревмопроби, МРТ, ЕКГ.

Лікування: специфічна терапія ревматизму

седативні препарати

нейрометаболіки

дегідратація

протівосудинні препарати

7.4. Матеріали методичного забезпечення самопідготовки студентів

Орієнтована карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою

Навчальні завдання	Вказівки до завдання	Відповідь
1. Вивчити етіологічні фактори та патогенетичні аспекти розвитку арахноїдитів, енцефалітів у дітей	Назвати основні етіологічні фактори та патогенетичні зміни при арахноїдитах та енцефалітах у дітей	
2. Особливості діагностики синдромів арахноїдитів, енцефалітів у дітей	Перелічити основні діагностичні ознаки арахноїдитів, енцефалітів у дітей	
3. Клінічні особливості арахноїдитів, енцефалітів залежно від характеру етіології, епідеміології, патоморфології у осіб дитячого віку	Провести диференційну діагностику між арахноїдитами, первинними і вторинними енцефалітами. Перелічити основні діагностичні критерії з методів лабораторної діагностики	
4. Диференціальна діагностика арахноїдитів та енцефалітів у дітей	Заповнити таблиці диференційної діагностики	
5. Лікування осіб дитячого віку з арахноїдитами та енцефалітами	Скласти план лікування хворих дітей на арахноїд, енцефаліт	

VIII. Рекомендована література

11. Брославец А.Я. Неотложная неврология (в таблицах). – Харьков, «Факт», 2005. – 152 с.
12. Виленский Б.С. Неотложные состояния в неврологии. – С.Петербург, „Фолиант”, 2004. – 582 с
13. Григорова И.А., Соколова Л.И., Герасимчук Р.Д. и др. Неврология: учебник/ И.А. Григорова, Л.И. Соколова, Р.Д. Герасимчук и др.. — К.: ВСВ Медицина, 2014. — 640 с.
14. Гусев Е. И. Неврология. Национальное руководство. Краткое издание / Е. И. Гусев. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 688 с.
15. Зыков В. П. Диагностика и лечение заболеваний нервной системы у детей / В. П. Зыков. - М. : Триада-Х, 2013. - 432 с.
16. Детская неврология : учеб. пособие / Л.О.Бадалян. – 4-е изд. – М. : МЕДпресс информ, 2016. – 608 с.
17. Козелкин А. А., Ревенько А. В., Медведкова С. А. Методы диагностики в неврологии и усредненные величины физиологических функций. Пособие // Запорожье - 2008. - 53 с.
18. Козьолкін О. А., Ревенько А. В., Медведкова С. О., Нерянова Ю. М. Навчальний посібник «Клінічна неврологія (методика курації неврологічного хворого, семіотика уражень та принципи формулювання клінічного діагнозу хвороб нервової системи)» // Запоріжжя, ЗДМУ - 2012. - 131 с.
19. Скоромец А.А., Скоромец А.П., Скоромец Т.А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы. Руководство для врачей. /А.А. Скоромец, А.П. Скоромец, Т.А. Скоромец.–СПб.: Политехника, 2014.-628с.
20. Руководство по детской неврологии / Под ред. В. И. Гузевой. — 3-е Р85 изд. — М.: Издательство «Медицинское информационное агентство», 2009. — 640 с.

Тема 4. «Поліомієліт. Мієліт»

I. Актуальність теми

Нейроінфекції складають близько третини всієї патології нервової системи. З роками поширюються деякі нейроінфекції, деякі стають дуже рідкими. В навколишній природі з'являються нові види збудників в результаті трансформації та видозмінення старих. Деякі збудники переносяться в регіони географічно відділені від колишнього місця їх поширення.

II. Навчальні цілі

Студент повинен **знати**:

- ✓ Етіопатогенез, клінічні прояви, методи діагностики, основні принципи лікування мієлітів (а=II).
- ✓ Етіологію, патогенез, клінічні форми, методи діагностики та лікування гострого поліомієліту (а=II).

Оволодіти навичками: обстеження хворих на, мієліт, поліомієліт (а=III).

Студент повинен **вміти**:

- ✓ Виявляти ознаки мієліту, поліомієліту та встановлювати топічний і клінічний діагноз (а=III).
- ✓ Проводити диференціальну діагностику з хворобами, що мають подібну симптоматику (а=III).
- ✓ Вибрати тактику лікування хворих на мієліт, поліомієліт з урахуванням ступеню тяжкості і нозологічної форми захворювання (а=III).

III. Виховні цілі

Виховувати у студентів чуйність, доброзичливість при контакті з хворими на мієліт, гуманне ставлення до хворих. Виховувати відповідальність майбутнього лікаря за долю пацієнта, за своєчасну його госпіталізацію та надання йому своєчасної кваліфікованої допомоги.

IV. Міждисциплінарна інтеграція

Дисципліни	Знати	Вміти
Попередні дисципліни		
Нормальна анатомія	Будова головного, спинного мозку, периферичної нервової системи.	Показати на таблицях будову спинного и головного мозку.
Паталогічна анатомія	Запальні та дегенеративні зміни спинного та головного мозку у разі інфекційних хвороб.	Макро- та мікроскопічні препарати дегенеративних змін спинного мозку.
Мікробіологія	Збудників мієліту та поліомієліту.	
Фармакологія	Фармакокінетику імуномодулюючих, протизапальних препаратів, вазоактивних, нейрометаболітів, які використовуються при лікуванні неврологічних хворих.	Призначити необхідну терапію у разі мієліту, поліомієліту.
Наступні дисципліни (що забезпечуються)		
Інфекційні хвороби	Паралітичні та непаралітичні форми поліомієліту.	Виявляти патологію нервової системи у хворих на поліомієліт.
Нейрохірургія	Диференціальну діагностику мієліту та поліомієліту з пухлинами спинного мозку.	Провести диф. діагностику мієлітів, поліомієлітів з пухлинами мозку.
Анестезіологія та реаніматологія	Бульбарні розлади, що можуть виникнути хворих з БАС	Надати невідкладну допомогу хворим на БАС (бульбарна форма) у разі дихальних та бульбарних розладів.
Внутрішньопредметна інтеграція		
Рефлекторно-рухова функція	Ознаки центрального та периферичного парезів, синдроми рухових порушень.	Виявляти синдроми уражень рухової системи і встановити рівень ураження рухового шляху у разі мієліту.
Чутливість	Хід чутливих шляхів, синдроми чутливих порушень.	Виявляти рівень чутливих уражень.
Черепна	Будову і функцію черепних нервів, синдроми їх	Ознаки порушень черепної

іннервація та патологія черепних нервів	ураження.	іннервації у хворих з поліомієлітом.
Пухлини головного та спинного мозку	Клінічні ознаки мієліту, поліомієліту.	Проводити диференційну діагностику між мієлітом та пухлинами ЦНС.
Демієлінізуючі захворювання	Клінічні мієліту, поліомієліту	Проводити диференціальну діагностику між цими захворюваннями.
Судинні захворювання головного та спинного мозку.	Клінічні прояви та діагностичні відмінності судинних захворювань головного та спинного мозку від мієліту, поліомієліту..	Провести диференціальну діагностику судинних захворювань з БАС, мієлітом та поліомієлітом.

V. Зміст теми заняття

Гострий поліомієліт відноситься до інфекційних захворювань вірусної етіології і характеризується різноманітністю клінічних форм - від абортивних до паралітичних. Паралітичні форми виникають при ураженні вірусом сірої речовини, розташованого в передніх рогах спинного мозку і рухових ядрах черепно-мозкових нервів. Клінічно це виражається розвитком м'явих або периферичних парезів і паралічів. Найбільш часто гострий поліомієліт виникає в результаті інфікування одним з трьох типів вірусу поліомієліту.

Основні епідеміологічні ознаки.

У довакцинальний період поширення захворювання носило повсюдний і виражений епідемічний характер. В умовах помірного клімату спостерігалася літньо-осіння сезонність.

Поствакцинальний період характеризується різким зниженням захворюваності. Захворювання реєструється в основному у дітей, які не щеплені проти поліомієліту або щеплених з порушенням календаря профілактичних щеплень.

Тривалість інкубаційного періоду при гострому поліомієліті коливається від 4 до 30 днів. Найбільш часто цей період триває від 6 до 21 дня. Первинне розмноження і накопичення вірусу відбувається в глотці і кишечнику. В подальшому, вірус потрапляє в лімфатичну систему і потім в кров. Наступним етапом розвитку хвороби є проникнення вірусу в центральну нервову систему. Це відбувається через ендотелій дрібних судин або по перефірического нервах.

Типовим для гострого поліомієліту є ураження вірусом великих рухових клітин - мотонейронів, розташованих в сірій речовині передніх рогів спинного мозку і ядрах рухових черепно-мозкових нервів в стовбурі головного мозку. Часткове пошкодження мотонейронів або повна загибель їх призводить до розвитку м'явих парезів або паралічей м'язів обличчя, тулуба, кінцівок. Запальний процес по типу серозного менінгіту розвивається і в оболонках мозку. Мозаїчність ураження нервових клітин знаходить своє клінічне відображення в асиметричному безладному розподілі парезів і відноситься до типових ознак гострого поліомієліту.

Клінічна картина непаралітичних форм гострого поліомієліту

Інапаратна форма протікає як вірусоносійство і не супроводжується клінічними симптомами. Діагностика здійснюється тільки за даними вірусологічного обстеження.

Абортивна форма (мала хвороба) характеризується наступними симптомами: помірна лихоманка, інтоксикація, головний біль, іноді незначні катаральні явища з боку верхніх дихальних шляхів, розлиті неінтенсивні болю в животі, дисфункція кишечника. Ознаки ураження нервової системи відсутні.

Менингеальна форма протікає з синдромом серозного менінгіту. Ліквор зберігає прозорість, тиск зазвичай підвищений. Кількість клітин в лікворі збільшується від декількох десятків до 200-300 в 1 см³. Білок в лікворі зберігається нормальним або помірно підвищується, що особливо характерно для випадків з болъовим синдромом.

Перебіг паралітичних форм гострого поліомієліту ділиться на 4 періоди: препаралітичний, паралітичний, відновлювальний та резидуальний.

Препаралітичний період триває від початку хвороби до виявлення перших ознак ураження рухової сфери і займає від декількох годин до 2-3 днів. У частині випадків захворювання може мати двохвильовий перебіг. Препаралітичний період може повністю бути відсутнім, і тоді захворювання починається відразу з появи млявих парезів і паралічів («ранковий параліч»).

Паралітичний період хвороби триває від моменту появи парезів і паралічів і протягом часу їх стабілізації. Він закінчується при перших ознаках починається відновлення порушених функцій. *Відновлювальний період* гострого поліомієліту триває від 6 місяців до 1 року. Протягом цього часу відбувається поступове, спочатку досить активне, а потім більш повільне відновлення порушених рухових функцій.

Резидуальний період характеризується залишковими явищами після перенесеного гострого поліомієліту у вигляді стійких парезів і паралічів, які не мають тенденцію до відновлення, *Спинальна форма* - є найпоширенішою формою паралітичного поліомієліту. Захворювання починається гостро, з підвищеною температурою і загальною інтоксикацією. Іноді бувають невеликі катаральні явища, розріджений стілець. Діти мляві, примхливі, втрачають апетит, погано сплять. На 2-3 день, а іноді вже до кінця першої доби хвороби, з'являються головні болі, іноді блювота, болі в кінцівках, шії, спині. При огляді виявляються менінгеальні знаки і позитивні симптоми натягу нервових стовбурів (симптоми Нері, Ласега, Вассермана).

Важливим діагностичним симптомом є посмикування або здригання окремих м'язових груп - згодом, після закінчення препаралітичного періоду, в цих м'язах в першу чергу з'являються парези і паралічі. Парези та паралічі бувають завжди млявими без ознак спастичності. Частіше страждають нижні кінцівки. Рухові порушення проявляються в неможливості провести активні рухи або в обмеженні обсягу цих рухів і знижується м'язова сила.

Мляві парези та паралічі при гострому поліомієліті відрізняються рядом особливостей:

1. Період наростання рухових порушень дуже короткий: від декількох годин до 1-2 днів. Наростання парезів протягом 3-4 днів представляє рідкісний виняток і є приводом для сумнівів у діагнозі.
2. Частіше страждають проксимальні відділи кінцівок.
3. Парези і паралічі мають асиметричне «мозаїчне» розташування, що пов'язано з розкиданим безладним ураженням мотонейронів в сірій речовині спинного мозку.
4. Чутливі, тазові порушення і пірамідна симптоматика відсутні. У відновлювальному періоді, який припадає на 2-3 тижень хвороби, а іноді настає і раніше, в уражених м'язах з'являються активні рухи.

Бульбарна форма гострого паралітичного поліомієліту - є однією з найважчих. Протікає гостро, бурхливо, з коротким препаралітичний періодом або без нього.

Клінічна симптоматика обумовлена локалізацією ураження в області стовбура мозку, що визначає тяжкість перебігу хвороби. Ураження ядер язикового, блукаючого, під'язикового нервів призводить до розладів ковтання, фонації, мови, патологічної секреції слизу, що скупчується в верхніх дихальних шляхах. Бульбарна форма, обумовлена ураженням ядер IX, X, XI і XII черепних нервів, тобто каудального відділу стовбура мозку, часто закінчується швидким летальним результатом. Якщо він не настає в перші 7-10 днів хвороби, то до кінця 2-го - початку 3-го тижня стан хворих починає поліпшуватися, бульбарні явища зменшуються і в подальшому можуть повністю зникнути.

Понтінна форма - виражається ізольованим ураженням ядра лицьового нерва і має найбільш сприятливий

перебіг. Захворювання досить часто протікає без лихоманки і загальної інтоксикації, тобто без симптомів препапаратичний періоду.

Мієліт

Мієліт - це запалення спинного мозку, що виникає при інфекційному і алергічному його поразці. При цьому в процес втягується 1-2 і більше сегментів спинного мозку. Виявляється порушенням функцій спинного мозку.

Виділяють інфекційні, інтоксикаційні і травматичні мієліти.

Інфекційні мієліти можуть бути первинними, викликаними нейровірусами (Herpeszoster, віруси поліомієліту, сказу), зумовленими туберкульозним або сифілітичним ураженням.

Вторинні мієліти виникають як ускладнення загально інфекційних захворювань (кір, скарлатина, тиф, пневмонія, грип) або будь-якого гнійного осередку в організмі і сепсису.

Симптоми мієліту

- Порушення чутливості в тулубі та кінцівках:
 - зниження або повна відсутність температурної, больової чутливості шкіри, а також порушення сприйняття положення частин тіла відносно один одного при закриванні очей.
 - підвищена чутливість шкіри.
- Слабкість в кінцівках, аж до повної неможливості рухової активності в кінцівках і тулубі.
- Підвищення м'язового тону в кінцівках.
- Нетримання сечі і калу (або їх затримка).
- Симптоми, пов'язані із запальним процесом в організмі:
 - загальне нездужання;
 - підвищення температури тіла до 38-40 ° С;
 - слабкість;
 - підвищене потовиділення.

Форми

- Інфекційний мієліт:
 - первинний: викликаний інфекційним агентом, що вражає спинний мозок (наприклад, поліомієліт (вірусна інфекція, що вражає рухові нервові клітини шийно-грудного відділу спинного мозку));
 - вторинний: розвивається при інфекціях, що вражають весь організм в цілому і супроводжуються інтоксикацією (наприклад, кір (вірусна інфекція, що виявляється кашлем і дрібно крапковим висипом на шкірі та слизовій порожнини рота), скарлатина (бактеріальна інфекція, що виявляється висипом з наступним висівкоподібному лущенням шкіри) і ін.);
 - травматичний: розвивається після механічних травм спинного мозку (вогнепальні рани, колоті рани, переломи хребта);
 - токсичний: при інтоксикаціях (солями важких металів, органічними розчинниками, спиртами);
 - нейроалергений (аутоімунний): при захворюваннях, що вражають спинний мозок і мають алергічний компонент (наприклад, демієлінізуючі захворювання).

За рівнем, на якому виник осередок запалення, виділяють наступні форми мієліту:

- мієліт шийного відділу спинного мозку;
- мієліт грудного відділу спинного мозку;
- мієліт поперекового відділу спинного мозку.

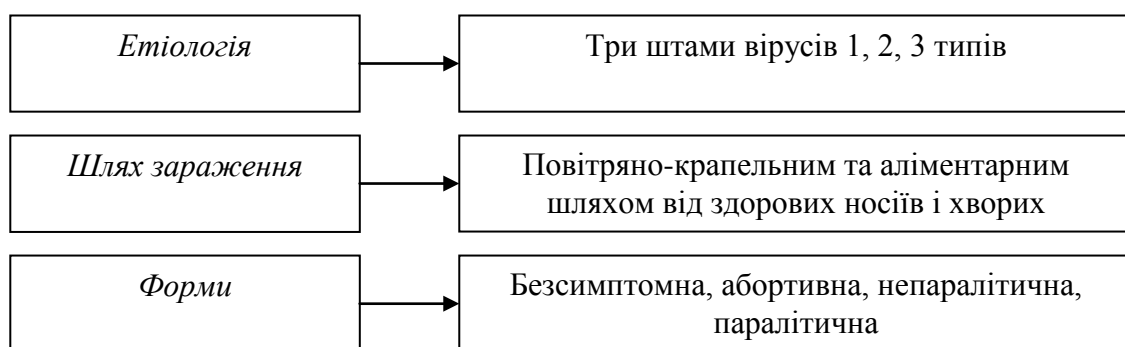
Причини

- Інфекції:
 - специфічно вражають спинний мозок (наприклад, поліомієліт (вірусна інфекція, що вражає рухові нервові клітини шийно-грудного відділу спинного мозку));
 - вражають весь організм, в тому числі і спинний мозок (наприклад, кір (вірусна інфекція, що виявляється кашлем і мелкоточечной висипом на шкірі та слизовій порожнини рота), скарлатина (бактеріальна інфекція, що виявляється висипом з наступним висівкоподібному лущенням шкіри) і ін.).
- Травми спинного мозку.
- Інтоксикації (солями важких металів, органічними розчинниками).
- Демієлінізуючі захворювання (пов'язані з розпадом оболонок волокон нервових клітин), такі як розсіяний склероз (хвороба, при якому в головному, а іноді в спинному мозку виникають дрібні осередки демієлінізації).

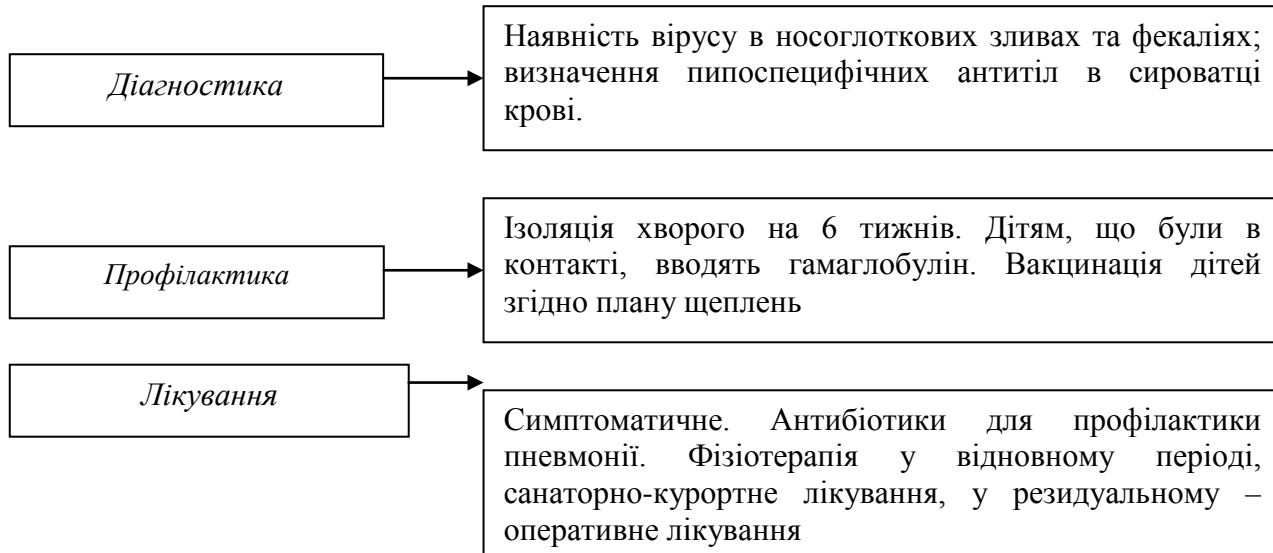
Гострий мієліт



Поліомієліт



Клініка паралітичного поліомієліту



VI. План і організаційна структура заняття

№ пп	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Навчальні цілі в рівнях засвоєння	Методи контролю і навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час (хв.)
I. Підготовчий етап					
1.	Організація заняття.			Академ журн.	1
2.	Визначення навчальних цілей і мотивація.			Див. „Навчальні цілі” „Актуальність теми	5
3.	Контроль вихідного рівня знань: знати класифікацію, етіологію, патогенез, клініку, діагностику, лікування мієліту, поліомієліту, БАС	II	Індивідуальне опитування; тестовий контроль II рівня; рішення	Таблиці, малюнки, питання для усного опитування,	14

			типових задач II рівня	тести II рівня, типові задачі II рівня	
II. Основний етап					
4.	Формування професійних навичок та вмінь. 1. Обстежити хворих з БАС, мієлітом, поліомієлітом. 2. На підставі виявлених симптомів встановити топічний діагноз. 3. Проаналізувати дані додаткових методів дослідження, провести диф.діагностику і встановити клінічний діагноз. 4. Призначити лікування.	III	Практичний тренінг у відпрацюванні навичок; професійний тренінг у вирішення нетипових клінічних ситуацій.	Хворі, історії хвороби. Професійний алгоритм для оволодіння методикою обстеження хворих. Результати додаткових методів дослідження.	80
III. Заключний етап					
5.	Контроль і корекція рівня професійних навичок та вмінь.	III	Індивідуальний контроль практичних навичок. Вирішення нетипових ситуаційних задач III рівня.	Нетипові ситуаційні задачі III рівня.	10
6.	Обговорення результатів курації.				10
7.	Підведення підсумків практичного заняття.				8
8.	Домашнє завдання			Орієнтована карта для самостійної роботи з літературою	2

VII. Матеріали методичного забезпечення заняття

1. Матеріали методичного забезпечення заняття.

Питання для усного опитування.

1. На підставі яких даних діагностуєте мієліт?
2. Опишіть характерні симптоми гострого мієліту з локалізацією в грудному відділі.
3. Назвіть типові ускладнення гострого мієліту.
4. Охарактеризуйте клініку мієліту.
5. Профілактика поліомієліту
6. Вкажіть клінічні особливості паралітичного та непаралітичного поліомієліту.
7. Назвіть препарати, що застосовують при лікуванні мієліту.

Тести та типові задачі II рівня

Тести II рівня

№ пп	Тести II рівня	Еталон відповіді
1.	Локалізація патологічного процесу у разі поліомієліту: а) базальні ядра; б) бокові канатики спинного мозку; в) рухові ядра черепних нервів; г) передні роги спинного мозку; д) задні канатики спинного мозку.	в), г)
2.	Вкажіть ознаки мієліту: а) парези, паралічі м'язів; б) порушення чутливості за провідниковим типом; в) бульбарні розлади;	а), б), г)

г) тазові порушення; д) альтернувальні синдроми	
--	--

Типові задачі II рівня

№ пп	Типові задачі II рівня	Еталон відповіді
1.	У хворої на фоні підвищення температури до 38,9 ⁰ , загальної слабкості з'явилися відчуття затерпання в ногах, затримка сечі. Через 2 дні активні рухи в ногах зникли, з'явилась анестезія всіх видів чутливості від пупка до низу. Поставте топічний і клінічний діагноз?	Ураження поперечника спинного мозку в грудному відділі. Гострий мієліт.
2.	У хлопчика після тижня підвищеної температури з'явилась слабкість в ногах з м'язовою атонією і арефлексією, сонливість, судоми. У фекаліях виявлена наявність вірусу. Поставте діагноз.	Поліомієліт. Пірамідна стадія.

2. Матеріали методичного забезпечення основного етапу заняття.

Професійний алгоритм формування навичок і вмінь обстеження хворих на мієліт, поліомієліт та БАС.

№ пп	Завдання	Вказівки	Примітки
1.	Оволодіти методикою обстеження хворих на мієліт, поліомієліт.	Обстеження виконувати в такій послідовності: 1) скарги хворого; 2) збір анамнезу; 3) виявлення загальних симптомів інфекційного захворювання; 4) виявлення менингеальних симптомів; 5) обстеження функції черепних нервів; 6) обстеження рефлекторно-рухової сфери; 7) обстеження координації рухів та екстрапірамідної системи; 8) виявлення чутливих порушень; 9) дослідження вищих коркових функцій; 10) аналіз додаткових методів обстеження.	Зверніть увагу на наявність інфекційних симптомів, рухових та чутливих розладів.
2.	Встановити локалізацію патологічного процесу. Провести диференціальну діагностику. Встановити клінічний діагноз, форму, стадію хвороби. Оцінити прогноз. Скласти схему лікування.	Згрупуйте виявленні симптоми і синдроми, вкажіть локалізацію процесу. Проаналізуйте дані додаткових методів дослідження, встановіть клінічний діагноз, складіть схему лікування.	Зверніть увагу на залежність методів терапії від стадії захворювання та локалізації процесу.

3. Матеріали контролю для заключного етапу заняття.

Нетипові задачі III рівня.

№ пп	Нетипові задачі III рівня	Еталон відповіді
1.	У дитини 9 років на фоні підвищення температури, яка трималась 2 дні, з'явилась блювання та понос. Через 4 дні виникла слабкість м'язів проксимальних відділів ніг з арефлексією, низьким м'язовим тонусом та двобічний периферичний парез мимічної мускулатури. Вкажіть топічний діагноз, локалізацію процесу. З чим треба проводити диференціальний діагноз?	Мотонейрони передніх рогів спинного мозку на рівні поперекового потовщення, рухові ядра лицьового нерву в мосту. Паралітична форма поліомієліту. З синдромом Г'їсна-Барре.

4. Матеріали методичного забезпечення самопідготовки студентів

Орієнтована карта самостійної роботи з літературою.

Основні завдання	Вказівки
Повторити	
Будову центрального та периферичного відділів нервової системи. Симптоматику уражень центральної і периферичної системи.	Використовуючи атласи нервової системи скласти схему будови центрального та периферичного відділів нервової системи. Повторити семіотику ураження нервової системи, методику обстеження хворих.
Вивчити	
Етіологію, патогенез, діагностику, клініку, принципи лікування мієліту. Етіологію, патогенез, клінічні форми, діагностику, профілактику та лікування гострого поліомієліту.	Скласти таблицю клінічних проявів мієліту різної локалізації. Скласти таблицю клінічних проявів поліомієліту.

VIII. Рекомендована література

1. Бадалян Л.О. Детская неврология. – М.: Медицина, 1984. - 576 с.
2. Вінничук С.М., Дубенко Є.Г. з співавт. за редакцією Вінничука С.М., Дубенко Є.Г. Нервові хвороби. – К.: Здоров'я, 2001. – 696 с.
3. Григорова І.А., Соколова Л.І., Герасимчук Р.Д. и др. Неврология: учебник/ И.А. Григорова, Л.И. Соколова, Р.Д. Герасимчук и др.. — К.: ВСВ Медицина, 2014. — 640 с.
4. Гусев Е. И. Неврология. Национальное руководство. Краткое издание / Е. И. Гусев. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 688 с.
5. Карлов В.А. Терапия нервных болезней. – М.: «Шаг», 1996. – 653 с.
6. Яхно М.М., Штульман Д.Р. Болезни нервной системы (Руководство для врачей). – М.: Медицина, 2001. – 744 с.

Тема5. «Демієлінізуючі захворювання нервової системи»

I. Актуальність теми

Демієлінізуючі захворювання являють собою важливу проблему. Це пов'язано з їх поширеністю і з інвалідизацією, якою вони супроводжуються.

Загальною патологоанатомічної особливістю демієлінізуючих захворювань є наявність вогнищевої або дисемінованої деструкції мієлінових оболонок в ЦНС у поєднанні з запальною реакцією. Може відзначатися також певна ступінь аксонального ураження, але демієлінізація завжди переважає. Причина жодного з демієлінізуючих захворювань не встановлена. Відповідно до сучасних уявлень, в їх патогенезі відіграють роль аутоімунні процеси і вірусна інфекція.

Явище демієлінізації розповсюджено у нервовій системі при різних патологічних станах, бо воно є неспецифічною реакцією цієї системи на впливи різних факторів. Демієлінізуючі захворювання розподіляють на гострі та хронічні. Представником перших є гострий розсіяний енцефаломієліт, других — розсіяний склероз.

II. Навчальні цілі заняття

Знати:

- 1) Класифікацію демієлінізуючих захворювань нервової системи.
- 2) Здобутки вітчизняних вчених, найсучасніші світові досягнення в питаннях етіології, патогенезу, діагностики та лікування демієлінізуючих захворювань
- 3). Сучасні погляди на етіологію та патогенез розсіяного склерозу, гострого розсіяного енцефаломієліту (ГРЕМ), підгострого склерозуючого паненцефаліту (а-II);
- 4). Провідні клінічні синдроми розсіяного склерозу (а-II);
- 5). Провідні клінічні синдроми гострого розсіяного енцефаломієліту (а-II);
- 6) Провідні клінічні синдроми підгострого склерозуючого паненцефаліту (а-II);
- 7) Методи діагностики та лікування демієлінізуючих захворювань нервової системи (аII);
- 8) Особливості надання медичної допомоги дітям різного віку (а-II).

Вміти:

- 1). Обстежити неврологічний статус дітей з метою виявлення синдромів ураження нервової системи (а-III);
- 2). Інтерпретувати дані отримані при обстеженні (а-III);
- 3). Поставити топічний діагноз ураження ЦНС при виявленні симптомів і синдромів демієлінізуючого захворювання (а-III);
- 4). Призначити додаткові методи дослідження і оцінити їх результати (а-III);
- 5) Диференційна діагностика демієлінізуючих захворювань нервової системи у дитячому віці (а-III)
- 6). Визначити тактику лікаря при виявленні демієлінізуючого захворювання (а-III);

Розвивати творчі здібності в процесі клінічного та лабораторно-інструментального дослідження при обстеженні і спостереженні за дітьми з демієлінізуючими захворюваннями (а-IV).

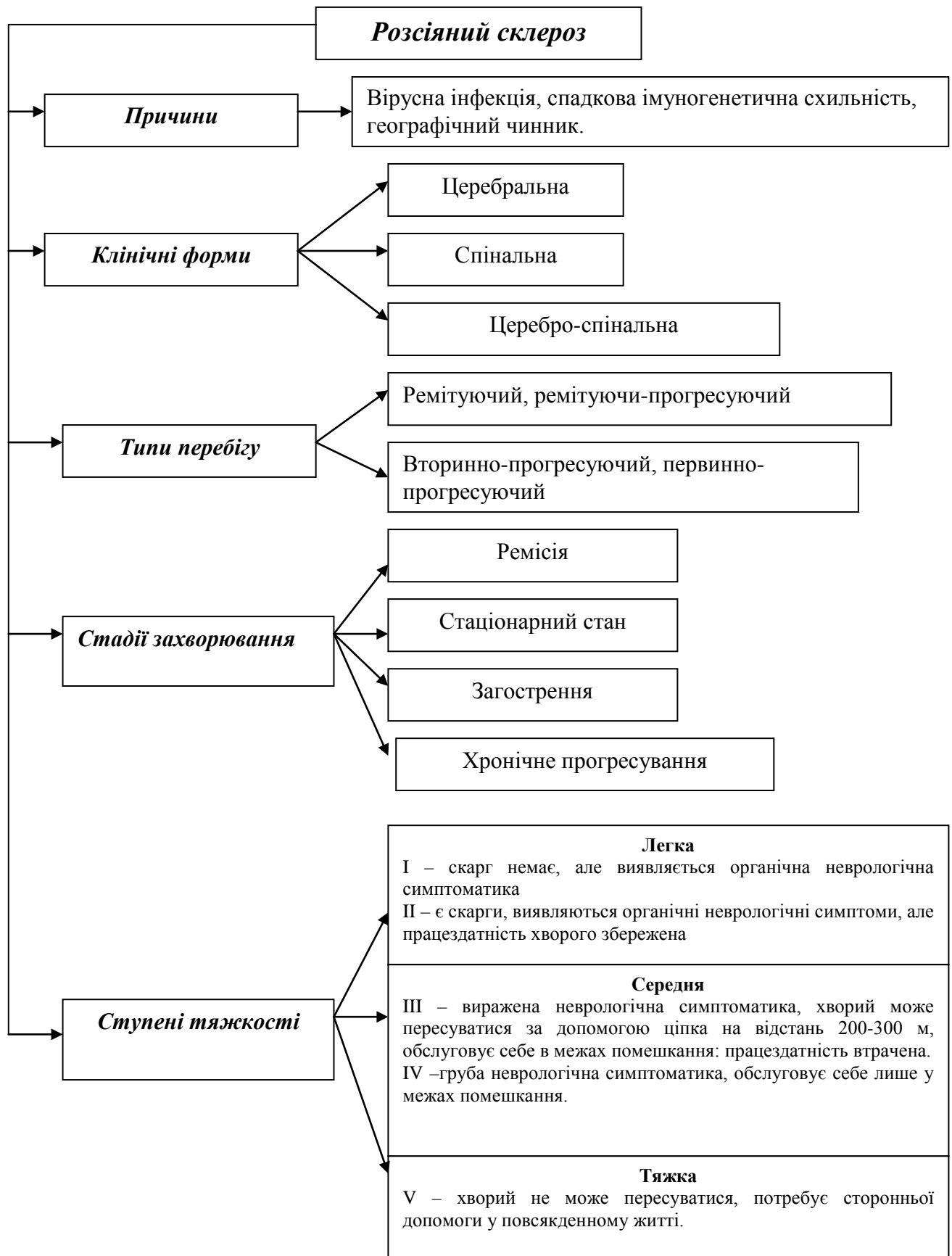
III. Виховні цілі

Розвинути почуття відповідальності за своєчасність та правильність (методичність) клінічного обстеження дітей з демієлінізуючими захворюваннями. Сформувати чуйне, доброзичливе ставлення до хворого. Ретельно та обережно проводити обстеження, уміти надати невідкладну допомогу, сформулювати план лікування у дітей різного віку.

IV. Міждисциплінарна інтеграція

Дисципліна	Знати	Вміти
I. Попередні дисципліни (забезпечуючі):		
<p>Нормальна анатомія</p> <p>Патологічна анатомія</p> <p>Патологічна фізіологія</p> <p>Імунологія</p> <p>Фармакологія</p>	<p>Будову головного, спинного мозку, периферичної нервової системи.</p> <p>Стадії утворення склеротичної бляшки у разі РС, запальні та дегенеративні зміни за наявності ГРЕМ та БАС.</p> <p>Патофізіологічні основи запалення, демієлінізації.</p> <p>Зміни клітинного та гуморального імунітету у разі РС, ГРЕМ.</p> <p>Фармакокінетику імуномодельючих, протизапальних, вазоактивних препаратів, нейрометаболітів, які використовуються для лікування неврологічних хворих.</p>	<p>Показати на таблицях будову головного та спинного мозку, хід рухових та чутливих шляхів.</p> <p>Макро- і мікроскопічно виявляти запальні, дегенеративні зміни головного та спинного мозку.</p> <p>Призначити необхідну терапію у разі РС, ГРЕМ.</p>
II. Наступні дисципліни (забезпечуємі):		
<p>Очні хвороби</p> <p>Урологія</p> <p>Анестезіологія і реаніматологія</p> <p>Педіатрія</p>	<p>Зміни зорового аналізатора за умови РС, ГРЕМ.</p> <p>Нейрогенні форми порушення сечовипускання.</p> <p>Бульварні розлади, що можуть виникнути у хворих з РС.</p> <p>Ранні ознаки РС, ГРЕМ, що можуть виникнути у дитячому віці.</p>	<p>За результатами обстеження зорової функції запідозрити РС, ГРЕМ.</p> <p>За даними обстеження сечовидільної та статевих функцій запідозрити РС.</p> <p>Надати невідкладну допомогу хворим з РС у разі дихальних та бульварних порушень.</p> <p>Запідозрити РС, ГРЕМ у дітей, призначити необхідне обстеження</p>
III. Внутрішньопредметна інтеграція (між темами даної дисципліни):		
<p>Рефлекторно-рухова функція</p> <p>Чутлива функція нервової системи та її патологія</p> <p>Черепна іннервація та патологія черепних нервів</p>	<p>Ознаки центрального та периферичного паралічів, синдроми рухових порушень.</p> <p>Хід чутливих шляхів, синдроми чутливих порушень.</p> <p>Будову і функцію черепних нервів, симптоми їх ураження.</p>	<p>Виявляти симптоми ураження рухової системи і встановити рівень ураження рухового шляху у разі РС.</p> <p>Виявити порушення глибокої чутливості у хворих на РС.</p> <p>Виявляти ознаки порушень черепної іннервації у хворих на РС, ГРЕМ</p>

V. Зміст теми заняття

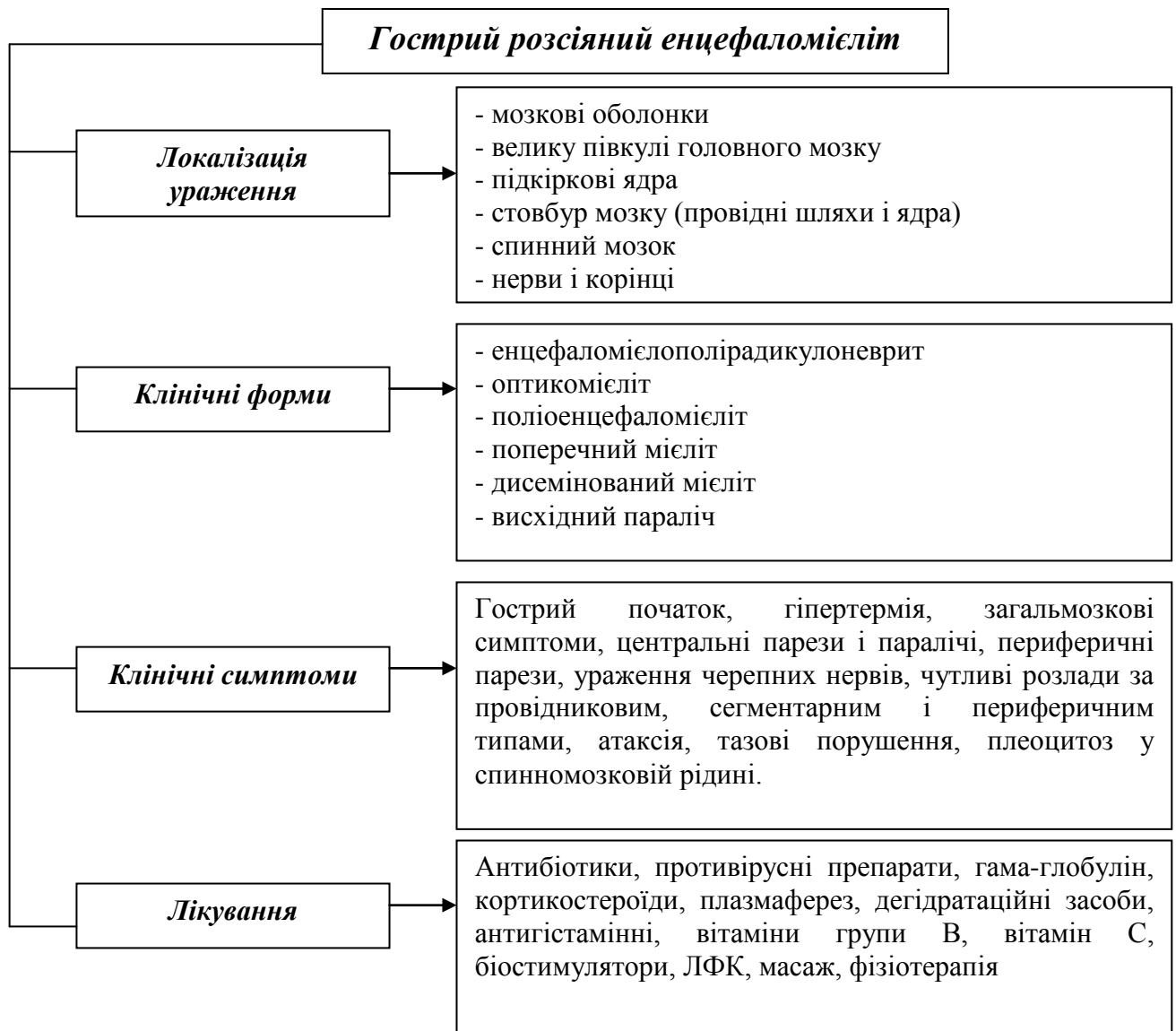


ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА РОЗСІЯНОГО СКЛЕРОЗУ	
Захворювання, що супроводжуються наявністю олігоклонального Ig G у лікворі	Системний сифілітичний еритематоз, первинний синдром Шегрена, вузликосий періартерит, хвороба Бехчета, вірусний енцефаліт, нейробореліоз, хронічний грибковий менінгіт, нейросифіліс, підгострий склерозуючий пан енцефаліт, прогресуючий краснушний пан енцефаліт, саркоїдоз, церебро-васкулярні захворювання, синдром Г'їєна-Барре
Захворювання, що нагадують РС на МРТ	Варіанти РС (тип Шарко, тип Девіса, тип Шильдера, тип Марбурга, КІС), хвороби, пов'язані з віковими змінами, мігрень, множинні метастази, підкіркова атеросклеротична енцефалопатія при хворобі Бінсвангера, васкуліти, саркоїдоз, лейко дистрофії, енцефаліти, хронічні демієлінізуючі полінейропатії, підгостра дегенерація спинного мозку (дефіцит вітаміну В ₁₂)
Захворювання, які клінічно нагадують РС, але при яких виражені відмінності на МРТ	Гранульоматоз Вегенера, хвороба Уіппла, мальформація Арнольда-Кіарі, симптоми ізольованого ураження спинного мозку: зовнішня і внутрішня компресія, дефіцит вітаміну В ₁₂ , церебральні пухлини
Клінічно і МРТ-підтверджений РС (ЦСР нормальна або не досліджена)	НейроСНІД, протромботичні стани, спіноцеребелярна дегенерація, мітохондріальні енцефалопатії, CADASIL-синдром
Захворювання, які нагадують РС клінічно, на МРТ і при яких наявні типові зміни в ЦСР	Запальні хвороби, хвороба Лайма, саркоїдоз, аденолейкодистрофії, оптична атрофія Лебера, ГРЕМ, НТЛV-1 мієлопатія

Основні клінічні симптоми розсіяного склерозу

- ✓ Рухові розлади: центральні гемі-, пара-, тетрапарези.
- ✓ Тазові розлади: імперативні поклики до сечовипускання, періодичне нетримання сечі, закрепи.
- ✓ Мозочкові розлади: прояви статистичної та динамічної атаксії.
- ✓ Чутливі розлади: парестезії, зниження вібраційної і м'язово-суглобової чутливості.
- ✓ Ураження черепних нервів: зоровий нерв, лицьовий нерв.
- ✓ Нейропсихологічні порушення: ейфорія, депресивний синдром, зниження пам'яті, інтелекту

ЛІКУВАННЯ РОЗСІЯНОГО СКЛЕРОЗУ		
Патогенетичне	Симптоматичне	Загострень
Бета-інтерферони	- спастичності	Пульс-терапія глюкокортикоїдами
Глатирамеру ацетат	- депресії	
Цитостатики	- хронічної втоми	
Моноклональні антитіла	- імпотенції	
Внутрішньовенні імуноглобуліни	- тазових розладів	
Плазмаферез	- епінападів	



Підгострий склерозуючий паненцефаліт

Інкубаційний період підгострого склерозуючого паненцефаліта від 3 до 15 років і довше. Розвивається зазвичай у віці від 4 до 20 років. Неврологічний статус характеризується руховими порушеннями у вигляді гіперкінезів, змін м'язового тону, трофічними порушеннями, вегетативними розладами та епілептичними випадками. Поряд з цим розвивається швидко прогресуюче слабоумство.

Виділяють 4 стадії захворювання.

I стадію (триває 2-3 міс) характеризує нездужання, емоційна лабільність, неврозоподібними симптоми підгострого склерозуючого паненцефаліта у вигляді підвищеної дратівливості, тривожності, а також порушення сну. У хворого змінюється поведінка (відходить з будинку, психопатоподібні реакції). До кінця цієї стадії наростає сонливість, виявляють розлади мови (дизартрію і афазію); порушення координації рухів — апраксію, розлади листи — аграфію, агнозію, поступово знижується рівень інтелекту, прогресує втрата пам'яті.

II стадія хвороби проявляється різними формами гіперкінезів у вигляді тремтіння всього тулуба, голови, кінцівок, міоклонії. Потім до цих розладів приєднуються генералізовані епілептичні напади і пірамідна симптоматика. З'являються наступні симптоми: диплопія, гіперкінези, спастичні паралічі, хворий перестає впізнавати предмети, можлива втрата зору.

III стадію хвороби (6-8 міс від початку хвороби), характеризують насамперед важкі порушення дихання, ковтання, гіпертермія і мимовільні крик, плач, сміх.

IV стадія: приєднуються такі симптоми, як опістотонус, децеребраційна ригідність, згинальні контрактури, а також сліпота.

У фіналі хвороби хворий впадає в коматозний стан, з'являються трофічні розлади. Хвороба закінчується летальним результатом, який настає не пізніше 2 років від її початку. Хронічні форми більш рідкісні. У цих випадках протягом 4-7 років виявляють різні форми гіперкінезів наростання тяжкості і явища слабоумства.

VI. План і організаційна структура заняття

№	Основні етапи заняття, їх функції і зміст	Навчальні цілі в рівнях засвоєння	Методи контролю і навчання	Матеріали методичного забезпечення (контролю, наочності, інструктивності)	Час (хв)
I. Підготовчий етап					
1.	Організація заняття			Академічний журнал	1
2.	Постановка навчальних цілей та мотивація			П2. «Навчальні цілі» П1. «Актуальність»	2
3.	Контроль вихідного рівня знань, навичок, умінь: Сучасні погляди на етіологію та патогенез розсіяного склерозу, гострого розсіяного енцефаломієліту (ГРЕМ), підгострого склерозуючого паненцефаліту; Провідні клінічні синдроми розсіяного склерозу; Провідні клінічні синдроми гострого розсіяного енцефаломієліту; Провідні клінічні синдроми підгострого склерозуючого паненцефаліту; Методи діагностики та лікування демієлінізуючих захворювань нервової системи; Особливості надання медичної допомоги дітям різного віку.	I II II II	Тестовий контроль I рівня Індивідуальне усне опитування Фронтальна бесіда Тестовий контроль II рівня Рішення типових задач II рівня	Методичні розробки Тематичні таблиці, плакати, слайди, структурно-логічні схеми Питання для індивідуального усного опитування Тестові завдання I, II рівня Типові задачі II рівня	35
II. Основний етап					
	Формування професійних навичок та умінь: Обстежити неврологічний статус дітей з метою виявлення синдромів ураження нервової системи; Інтерпретувати дані отримані при обстеженні; Поставити топічний діагноз ураження ЦНС при виявленні	III III	Методи формування навичок: професійний тренінг, рішення тестів II рівня, типових задач II рівня	Алгоритми для формування практичних навичок Методичні розробки. Неврологічні молоточки. Таблиці. Тести, типові задачі III рівня Алгоритми для формування	95

	симптомів і синдромів демієлінізуючого захворювання; Призначити додаткові методи дослідження і оцінити їх результати; Диференційна діагностика демієлінізуючих захворювань нервової системи у дитячому віці 6). Визначити тактику лікаря при виявленні демієлінізуючого захворювання	III III VI	Методи формування вмінь: професійний тренінг у вирішенні нетипових клінічних ситуацій, задачі III рівня	професійних вмінь. Пацієнти. Історії хвороби пацієнта. Ситуаційні нетипові задачі. Імітаційні ігри. Обладнання. Дані люмбальної пункції, КТ, ЯМР- дослідження.	
III Заключний етап					
1.	Контроль і корекція рівня професійних вмінь та навичок Підведення підсумків заняття (теоретичного, практичного, організаційного) Домашнє завдання (основна і додаткова література по темі)	III	Методи контролю навичок:	Обладнання	8
2.			індивідуальний контроль практичних навичок та їх результатів.	Результати клінічного обстеження. Задачі III рівня	3
3.			Аналіз та оцінка результатів роботи.	Тестові завдання III рівня	1
3.				Орієнтовна карта для самостійної роботи з літературою	

VII. Матеріали методичного забезпечення заняття

7.1. Матеріали контролю для підготовчого етапу заняття.

Питання для контролю початкового рівня знань:

- Що характерно у клініці гострого розсіяного енцефаломієліту?
- Які причинні фактори розсіяного склерозу?
- Сучасна теорія патогенезу розсіяного склерозу?
- Які зміни імунітету бувають у разі розсіяного склерозу в стадіях загострення та ремісії?
- Які нервові структури найчастіше уражаються у хворих з розсіяним склерозом?
- Які ранні симптоми розсіяного склерозу Вам відомі?
- Перерахуйте клінічні форми розсіяного склерозу.
- Які ступені тяжкості розсіяного склерозу?
- Які ознаки тріади Шарко, пентади Марбурга?
- Які принципи лікування хворих на розсіяний склероз?
- Основні клінічні симптоми підгострого склерозуючого паненцефаліту.

Матеріали для тестового контролю (Па):

Вкажіть на ранній симптом розсіяного склерозу.

- a) *ретробульбарний неврит
- b) бульбарні розлади
- c) зниження слуху
- d) екстрапірамідна ригідність
- e) зниження нюху

Вкажіть на найбільш частий тип перебігу розсіяного склерозу.

- a) блискавичний
- b) *ремітуючий
- c) двохвильовий
- d) стаціонарний
- e) регресуючий

Назвіть групу препаратів, які необхідно призначити хворим на розсіяний склероз під час загострення цього

захворювання.

- a) антибіотики
- b) сульфаніламід
- c) *кортикостероїди
- d) судинопоширюючі
- e) ноотропи

Вкажіть на тип перебігу, характерний для розсіяного склерозу.

- a) первинно-прогресуючий
- b) ремітуючо-рецидивуючий
- c) вторинно-прогресуючий
- d) прогресуючий із загостреннями
- e) *все пререраховане вірно

На прийом до офтальмолога потрапив хворий К., віком 23 роки, з діагнозом розсіяний склероз.

Захворювання у нього носить ремітуючо-рецидивуючий перебіг із повними ремісіями. Які зміни з боку зорового аналізатора є характерними для цього пацієнта?

- a) зорові галюцинації
- b) зорова агнозія
- c) *блідість ДЗН
- d) метаморфопсії
- e) застійні ДЗН

При установленні черговості додаткових методів дослідження хворого, у якого Ви припускаєте розсіяний склероз, найбільш інформативний метод діагностики розсіяного склерозу є:

- a) ЯМР.
- b) КТ з контрастуванням.
- c) Дослідження визваних потенціалів.
- d) Дослідження імунного статусу.
- e) Дослідження СМР.

Типові задачі (II):

У хворого В., віком 16 років, на фоні повного здоров'я, без значної причини розвинувся інтенційний тремор, скандована мова, горизонтальний ністагм.

Встановити:

- ✓ попередній діагноз
- ✓ принципи проведення диференційної діагностики
- ✓ тактику ведення хворого
- ✓ терапевтичні заходи.

(розсіяний склероз)

У хворого К., віком 18-ти років, на фоні високої температури розвинулась слабкість в ногах, порушення вібраційної чутливості, виник біль в спині, блювота, запаморочення.

Встановити:

- ✓ попередній діагноз
- ✓ принципи проведення диференційної діагностики
- ✓ тактику ведення хворого
- ✓ терапевтичні заходи.

(гострий розсіяний енцефаломієліт)

Хвора М., віком 19 років, хворіє на ремітуючо-рецидивуючий розсіяний склероз упродовж останніх трьох років. Останнє загострення розвинулося одразу після психоемоційного стресу. Пацієнтка звернулася за медичною допомогою до неврологічного стаціонару. Який вид чутливості виявив порушеним у пацієнтки її лікуючий лікар?

(вібраційна)

У хворої нижній спастичний парепарез, не викликаються черевні рефлекси, випала вібраційна чутливість в ногах, є періодичне нетримання сечі.

Визначити:

- ✓ вогнище ураження
- ✓ попередній діагноз
- ✓ тактику ведення хворого
- ✓ терапевтичні заходи.

(у верхньогрудному відділі спинного мозку, уражені пірамідні шляхи і задні канатики з обох боків, що характерне для розсіяного склерозу. Розсіяний склероз, спінальна форма)

На фоні катару верхніх дихальних шляхів, підвищеної температури гостро виникли блювання, менінгеальні знаки, парези кінцівок, бульварні порушення.

Встановити:

- ✓ попередній діагноз
- ✓ тактику ведення хворого
- ✓ терапевтичні заходи.

(гострий розсіяний енцефаломієліт)

У хворого К, 18 років раптово після стресу виникло запаморочення з нудотою, блювотою, двоїння перед очима і стала хиткою хода. Подібні симптоми у цього хворого вже виникали двічі. Об'єктивно: розбіжна косина обох очей, виражений горизонтальний ністагм при погляді у сторони, періостальні рефлекси високі, з розширеними рефлексогенними зонами і клонусами стоп з обох сторін та двобічними патологічними знаками. Виражені мозочкові розлади. Втрата вібраційної чутливості на ногах. Яке першоочергове лікування необхідно призначити цьому пацієнту?

(кортикостероїди)

Встановити:

- ✓ попередній діагноз
- ✓ діагностичні критерії
- ✓ терапевтичні заходи.

(розсіяний склероз)

7.2 Матеріали методичного забезпечення для основного етапу заняття

№ п/п	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
1.	Оволодіти методикою обстеження при підозрі на наявність демієлінізуючого захворювання у дітей різного віку. Провести курацію хворих з симптомами ураження нервової системи.	Виконувати обстеження хворих у такій послідовності: 1. Зібрати ретельно скарги, анамнез хвороби та життя 2. Провести зовнішній огляд хворого 3. Дослідити соматичний статус 4. Дослідити неврологічний статус 5. Ознайомитися з додатковими методами дослідження	Звернути увагу на темпи розвитку скарг, причин, обставин, що їм передували. Врахувати загальний стан, наявність симптомів вогнищезового ураження нервової системи. Згрупуйте виявлені ознаки з формулюванням провідних клінічних синдромів. Звернути увагу на дані загально клінічних і додаткових методів дослідження

2.	Встановити клінічний і топічний діагноз, визначити план лікування	На підставі виявлених симптомів обґрунтувати топічний діагноз, сформулювати клінічний діагноз	Вміти призначати додаткові методи обстеження та обґрунтувати їх необхідність
----	---	---	--

7.3 Матеріали контролю для заключного етапу заняття.

Нетипові задачі (рівень III)

Молодий чоловік скаржиться на болі і слабкість в нижніх кінцівках, двоїння в очах, порушення ходи „нестійкість”. На протязі тижня у хворого були катаральні явища: кволість, запалення верхніх дихальних шляхів, помірне підвищення температури. При огляді: атаксія при виконання координатних проб, чутливі розлади за провідниковим типом, нижній центральний паразез, порушення околорухового нерва: птоз, анізокорія, диплопія.

Встановити:

- ✓ попередній діагноз
- ✓ тактику ведення хворого
- ✓ терапевтичні заходи.

(гострий розсіяний енцефаломієліт)

Дитина 14 років. Захворювання почалося рік назад з різкого зниження зору на правому оці. Місяць лікувався у офтальмолога з приводу ретробульбарного невриту з позитивною динамікою. Через півроку з’явилися двоїння перед очима, хитання при ході, слабкість у ногах, затримка сечі. Об’єктивно: інтелект збережений, знижений зір на праве око до 0,6; недостатньо відводить праве око назовне, горизонтальний виражений ністагм, скандована мова, нижній спастичний парапарез. Шкірні брючні рефлекси випали. У позі Ромберга похитування, атактична хода. При пальценосовій пробі з обох боків промахування, інтенцій ний тремор.

Визначити:

- ✓ вогнище ураження
- ✓ попередній діагноз
- ✓ тактику ведення хворого
- ✓ терапевтичні заходи

(спинний мозок, уражені шляхи головного мозку, черепні нерви; розсіяний склероз, цереброспинальна форма)

7.4. Матеріали методичного забезпечення самопідготовки студентів: орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою.

№ п/п	Навчальні завдання	Вказівки до завдання
1.	Знати клінічні форми, етіологію, патогенез, клінічні прояви, діагностику, лікування розсіяного склерозу	Скласти таблицю клінічних проявів РС різних клінічних форм
2.	Знати етіологію, патогенез, клініку, діагностику, лікування, прогноз гострого енцефаломієліта .	Провести диференціальну діагностику РС та ГРЕМ
3.	Етіологія, патогенез, клінічні форми, діагностику, лікування, прогноз підгострого склерозуючого паненцефаліту	Вписати в зошит характерні клінічні симптоми

VIII. Література

Навчальна.

1. Нервові хвороби, під ред. С.М.Віничука, Є.Г.Дубкенка. – К.: Здоров’я. – 2001 – 696 с.
2. Неврологія, під ред. С.М.Віничука. – К.: Здоров’я. – 2008. – 664 с.
3. Болезни нервной системы, под ред. Н.Н.Яхно, Д.Р.Штульмана, изд. второе, М.: Медицина. – 2001. – т.1

– 744 с., т.2 – 480 с.

4. Никифоров А.С., Коновалов А.Н., Гусев Е.И. Клиническая неврология – М.: Медицина. – 2002. – т.1 – 690с., т.2 – 777 с.
5. Неврология, под ред. Д.Р.Штульмана, О.С.Левина, 4-е изд. – М.: Медпресс-информ. – 2005. – 944 с.
6. Детская неврология — Петрухин А.С. — Учебник в 2х томах.- 2012.- 262 стр.

Додаткова

1. Никифоров А.С., Коновалов А.Н. Клиническая неврология: Учебник. В трех томах. – Т. 2. – М.: Медицина, 2002. – 792 с.
2. Гусев Е.И., Дёмина Т.Л., Бойко А.Н. Рассеянный склероз. – Москва, 1997. – 463 с.

Тема: „Захворювання периферичної нервової системи»

I. Актуальність теми

Ураження периферичної нервової системи (ПНС) не часто розвиваються у дітей. В ранньому дитячому віці найчастіше мають місце травматичні ураження. Мононейропатії (крім нейропатії лицьового нерву) зустрічаються рідко. У дітей майже не буває ураження сідничного нерву, не зустрічаються і невралгії. Але, якщо захворювання периферичних нервів розвивається, то вони мало відрізняються від подібних уражень у дорослих.

II. Навчальні цілі

Студент повинен **знати**:

1. Етіологічні фактори, патогенез та механізми розвитку ураження периферичних нервів у дітей.
 2. Клінічну картину найпоширеніших нейропатій:
 - ураження лицьового нерва
 - полінейропатії
 - полірадікулоневрити
 - синдром зап'ястного каналу
 - синдром тарзального каналу
 - синдром защемлення малогомілкового нерву
 - синдром защемлення ліктьового нерву
 3. Принципи лікування мононейропатій у дітей.
- (α-II)

Студент повинен **вміти**:

1. Зібрати анамнез і провести неврологічне обстеження хворого з мононейропатією та полінейропатією.
 2. Призначити додаткове обстеження хворого.
 3. Призначити лікування хворим з мононейропатією та поліневритами.
- (α-III)

III. Виховні цілі

Сформувати у студентів спостережливість щодо виявлення клінічних симптомів ураження периферичних нервів у дітей раннього віку. Виховувати почуття відповідальності за правильність професійних дій у разі діагностики та лікування дітей з ураженням периферичних нервів.

IV. Міждисциплінарна інтеграція

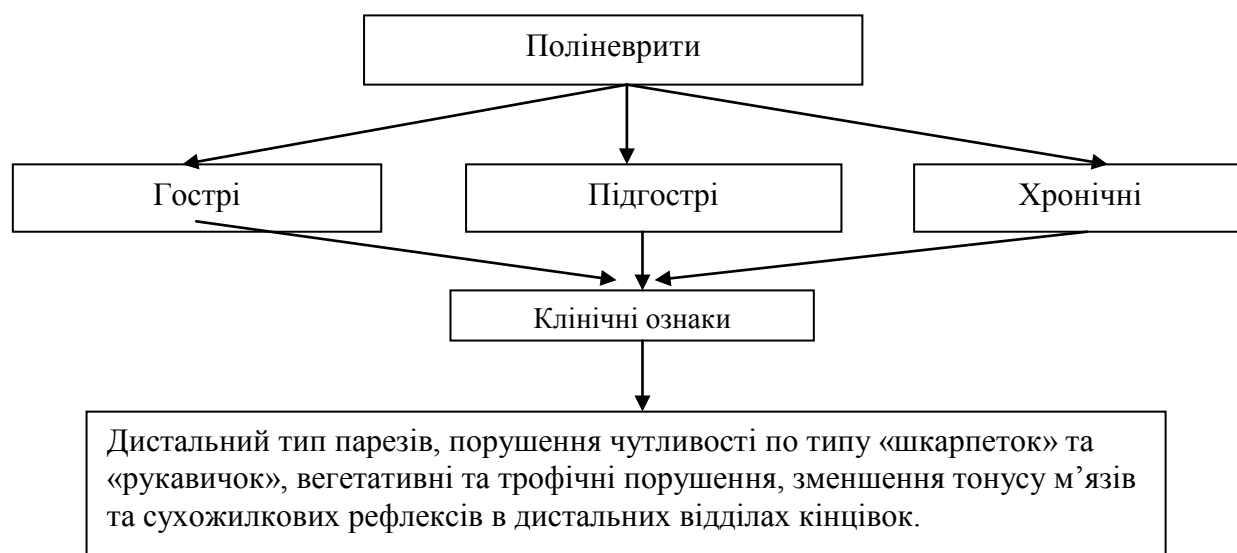
Дисципліни	Знати	Вміти
Попередні дисципліни		
Нормальна анатомія	Анатомію периферичної нервової системи.	На таблицях та муляжах показати різні периферичні нерви.
Гістологія	Будову периферичних нервів.	Розпізнати мікроскопічно клітини периферичних нервів.
Патологічна анатомія	Патоморфологічні зміни периферичних нервів.	Мікроскопічно розрізнати патологію периферичних нервів.
Наступні дисципліни (що забезпечуються)		
Нейрохірургія	Рухові та чутливі розлади у разі травми периферичних нервів	Виявити чутливі та рухові розлади у хворих та визначити рівень ураження периферичних нервів.
Внутрішньопредметна інтеграція		
Демієлінізуючі захворювання нервової системи	Синдроми ураження периферичних нервів (зорового, лицьового, окоорухового).	На підставі виявлених симптомів визначити рівень ураження нервів.
Поліомієліт	Синдром ураження лицьового нерву	Визначити центральний чи

		периферичний парез лицьового нерву.
--	--	-------------------------------------

V. Зміст теми заняття

Периферичне ураження лицьового нерва

Диференціально-діагностичні ознаки	Ядра лицьового нерва	Мосто-мозочковий кут	Канал лицьового нерва
Етіологія	Вірус поліомієліта, кліщового енцефаліту, Коксакі та інш.	Різноманітна, в т.ч. менінгіти, пухлини, грип.	Лептоспіроз, паротит.
Порушення функції м'язів	Відразу максимальне ураження	Поступове (1-2 доби), іноді до 2-х тижнів.	Парез розвивається від годин до доби.
Пальпація точки виходу лицьового нерву	безболісна	Болісна	Болісна
Порушення поверхневої чутливості	Не спостерігається	Часто виявляється на боці ураження	Не спостерігається
Сльозовиділення	Не порушено	Послаблено на боці ураження	Посилено на боці ураження
Головний біль	Відмічається	З'являється на 2-3 тижень на боці ураження	Непостійне
Контрактури лицьового нерву та гіперкінези м'язів	Не спостерігається	Зустрічаються часто	Зустрічаються часто
Поєднане з іншою неврологічною симптоматикою	Часто з периферичними парезами кінцівок різної локалізації	Ураження інших черепних нервів на боці ураження	Іноді поєднуються з в'ялими парезами кінцівок, порушеннями чутливості.
Спинномозкова рідина	Клітинно-білкова дисоціація.	Часто білково-клітинна дисоціація	Патології не відмічається



Дифтерит
Гострий інфекційний поліневрит
Авітаміноз
Грип
Малярія

Етіологія →



VI. План і організаційна структура заняття

№ пп	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Навчальні цілі в рівнях засвоєння	Методи контролю і навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час (хв.)
I. Підготовчий етап					
1	Організація заняття.			Академ журн.	2

2	Визначення навчальних цілей і мотивація.			Див. „Навчальні цілі” „Актуальність теми	5
3	Контроль вихідного рівня знань. 1. Анатомія ПНС. 2. Будова ПНС. 3. Причини ураження ПНС у дітей. 4. Ознаки ураження периферичних нервів у дітей не травматичного походження.	II	Індивідуальне опитування; тестовий контроль II рівня; рішення типових задач II рівня	Таблиці, малюнки, питання, тести II рівня, типові задачі II рівня	30
II. Основний етап					
4.	Формування професійних навичок та вмінь.	III	Практичний тренінг у відпрацюванні навичок; професійний тренінг у вирішенні нетипових клінічних ситуацій.	Хворі, Професійний алгоритм формування навичок та вмінь обстеження тематичних хворих.	55
III. Заключний етап					
5.	Контроль і корекція рівня професійних навичок та вмінь.	III	Індивідуальний контроль практичних навичок, оцінка результатів клінічної роботи. Вирішення нетипових задач III рівня.	Хворі. Нетипові ситуаційні задачі III рівня.	30
6.	Обговорення результатів курації.				
7.	Підведення підсумків практичного заняття.				
8.	Домашнє завдання			Орієнтована карта для самоств. роботи з літературою	3

VII. Матеріали методичного забезпечення заняття

1. Матеріали контролю для підготовчого етапу заняття.

Питання для усного опитування.

1. Дайте визначення мононейропатії, полінейропатії.
2. Які етіологічні чинники ураження периферичних нервів?
3. На підставі, яких клінічних ознак діагностують моно- та полінейропатії у дітей?
4. Які додаткові методи обстеження за наявності клінічного ураження периферичних нервів у дітей?
5. Вкажіть клінічні особливості тунельних нейропатій.
6. Вкажіть клінічні особливості ураження лицьового нерву на різних рівнях.

Тести та типові задачі II рівня

№ пп	Тести II рівня	Еталон відповіді
---------	----------------	------------------

1.	У новонародженого відмічається повна відсутність тильного згинання кисті та пальців правої верхньої кінцівки, неможливість відведення великого пальця. Які структури нервової системи уражені?	Правий променевий нерв.
2.	У хлопчика, 3 років, після підвищення температури виникла слабкість спочатку правої, а потім лівої стопи. Через 2 доби слабкість виявилась в пароксизмальних частинах нижніх кінцівках; через тиждень відмітили слабкість в дистальних відділах верхніх кінцівок. При огляді: слабкість в кінцівках, відсутні сухожилкові рефлекси, знижений м'язовий тонус, атрофія м'язів. Слабкість супроводжується сильними болями в м'язах. В СМР – білково-клітинна дисоціація. Встановіть діагноз.	Полірадікулонервит.
3.	У дівчини, 6 років, після лімфоденіту виявлена відсутність рухів м'язів в лівій половині обличчя. Позитивний симптом Бела зліва. Встановіть діагноз.	Периферичне ураження лицьового нерва.

2. Матеріали методичного забезпечення основного етапу заняття.

Професійний алгоритм формування навичок і вмій для дослідження хворих з порушеннями з захворюваннями периферичної нервової системи.

№	Завдання	Вказівки	Примітки
1.	Оволодіти методикою обстеження хворих з ураженням периферичних нервів.	Обстеження виконувати в такій послідовності: 1) скарги хворого; 2) збір анамнезу 3) обстеження функцій черепних нервів; 4) обстеження рефлекторно-рухових функцій; 5) обстеження тону м'язів; 6) обстеження чутливості; 7) аналіз додаткових методів обстеження.	Зверніть увагу на наявність у хворих інфекційного синдрому, рухових та чутливих розладів, больового синдрому.
2.	Провести курацію хворого з патологією периферичної нервової системи.		
3.	Встановити локалізацію патологічного процесу. Проведіть диференціальну діагностику. Встановіть клінічний діагноз. Оцініть прогноз. Скласти схему лікування.	Згрупуйте виявлені симптоми. Скористайтеся структурно-логічними схемами заняття.	Звернути увагу на залежність методів лікування від віку хворого та стадії захворювання.

3. Матеріали контролю для заключного етапу заняття.

Нетипові задачі III рівня.

№ пп	Нетипові задачі III рівня	Еталон відповіді
------	---------------------------	------------------

1.	У хворого, 5 років, після важкого захворювання через 3 тижні відмічається звисання м'якого піднебіння, відсутність його рухів при фонації, поперхування при їжі, периферичні парези в дистальних відділах кінцівок зі зниженням поверхневої чутливості. Встановіть діагноз.	Дифтерійна полінейропатія.
2.	У хворого, 11 років, після переохолодження перестало закриватися ліве око, їжа випадає з рота під час їжі. При обстеженні: м'язи лівої частини обличчя нерухомі, синдром Бела зліва, слезотеча з лівого ока. Хворий перестав розрізняти смаки. Встановіть діагноз.	Гостра нейропатія лівого лицьового нерва
3.		

4. Матеріали методичного забезпечення самонідготовки студентів

Орієнтована карта самостійної роботи з літературою по темі: «Захворювання периферичної системи у дітей».

Основні завдання	Вказівки
Повторити	
Анатомію, хід, функції серединного, ліктьового, малогомілкового, великогомілкового, лицьового нервів та бічного шкірного нерва стегна.	Повторюйте анатомію нервів, зверніть увагу на будову фіброзних, кісткових, апоневротичних структур, зв'язок, що їх оточують. Запам'ятайте, які структури утворюють канали защемлення, і за яких умов виникає компресія нервів.
Вивчити	
Клінічні ознаки синдрому зап'ястного, кубітального, тарзального каналів, синдрому защемлення ліктьового нерва в каналі Гієна, защемлення малогомілкового нерва та бічного шкірного нерва стегна, ураження лицьового нерва.	Запам'ятайте, що у разі перкусії в ділянці компресії нерва підсилюється біль в зоні іннервації ураженого нервового стовбура (симптом Тінеля).
Діагностику, лікування та профілактику компресійно-ішемічних мононевропатій, полінейропатій, гострого поліневриту, нейропатії лицьового нерва.	

VIII. Рекомендована література

1. Лобзин В.С. Туннельные компрессионо-ишемические невропатии. Л.: Медицина, 1984, - 20с.
2. Неврологія. За редакцією проф. І.А.Григорової, проф. Л.І.Соколової. Київ. ВСД «Медицина» - 2014. – 639 с.
3. Неврологія детского возраста. Практикум. Ростов-на-Дону. Феникс – 2006 – С.122-123.
4. Попелянский Я.Ю. Болезни периферической нервной системы. Руководство для врачей – М., Медицина, 1989. – С.464.
5. Цукер М.Б. Клиническая неврология детского возраста. М.: Медицина, 1986 – 462 с.

Тема 7. «Епілепсія та неепілептичні пароксизмальні стани»

I. Актуальність теми

Епілепсія (грец. *epilepsia* – схоплювання, епілептичний напад) – хронічне поліетіологічне захворювання, яке проявляється нападами судом та іншими видами нападів, психічними розладами та характерними розладами особистості.

На епілепсію страждає близько 1% населення, що в світі становить біля 30 млн. осіб. Однак, епілептичні напади зустрічаються набагато частіше ніж саме захворювання, особливо в дитячому віці. Цьому сприяє незакінченість процесів мієлінізації у дітей, підвищення гідрофільності головного мозку, лабільність процесів обміну, схильність до генералізації збудження. Своєчасне обстеження хворого після першого епілептичного нападу має важливе значення для з'ясування його причини, проведення диференціальної діагностики з не епілептичними станами, призначення лікування.

Відомо, що у разі проведення адекватної терапії у 70% хворих на епілепсію, епілептичні напади зникають назавжди або на довготривалий час.

II. Навчальні цілі заняття:

Сформувати поняття про епілепсію та неепілептичних пароксизмальних станах, принципи диференційного лікування епілепсії, надання невідкладної допомоги при епістатусі. (а-I).

Студент повинен **знати**:

- 1). Патогенетичні механізми розвитку захворювання (а-II);
- 2). Класифікацію епілептичних нападів (а-II);
- 3). Принципи диференційного лікування епілепсії (а-II);
- 4). Епілептичний статус (діагностика, невідкладна допомога) (а-II);
- 5). Диференційну діагностику епілепсії та неепілептичних пароксизмальних станів (а-II);
- 6). Лікування пароксизмів і лікування у міжнападний період (а-II);

Студент повинен **вміти**:

- 1). Обстежити хворого з епілепсією (а-III);
- 2). Проводити клініко-неврологічне дослідження хворих на епілепсію (а-III);
- 3). Аналізувати результати клінічних і функціональних методів дослідження (а-III);
- 4). Визначити тактику ведення хворого з епілепсією (а-III).

III. Виховні цілі

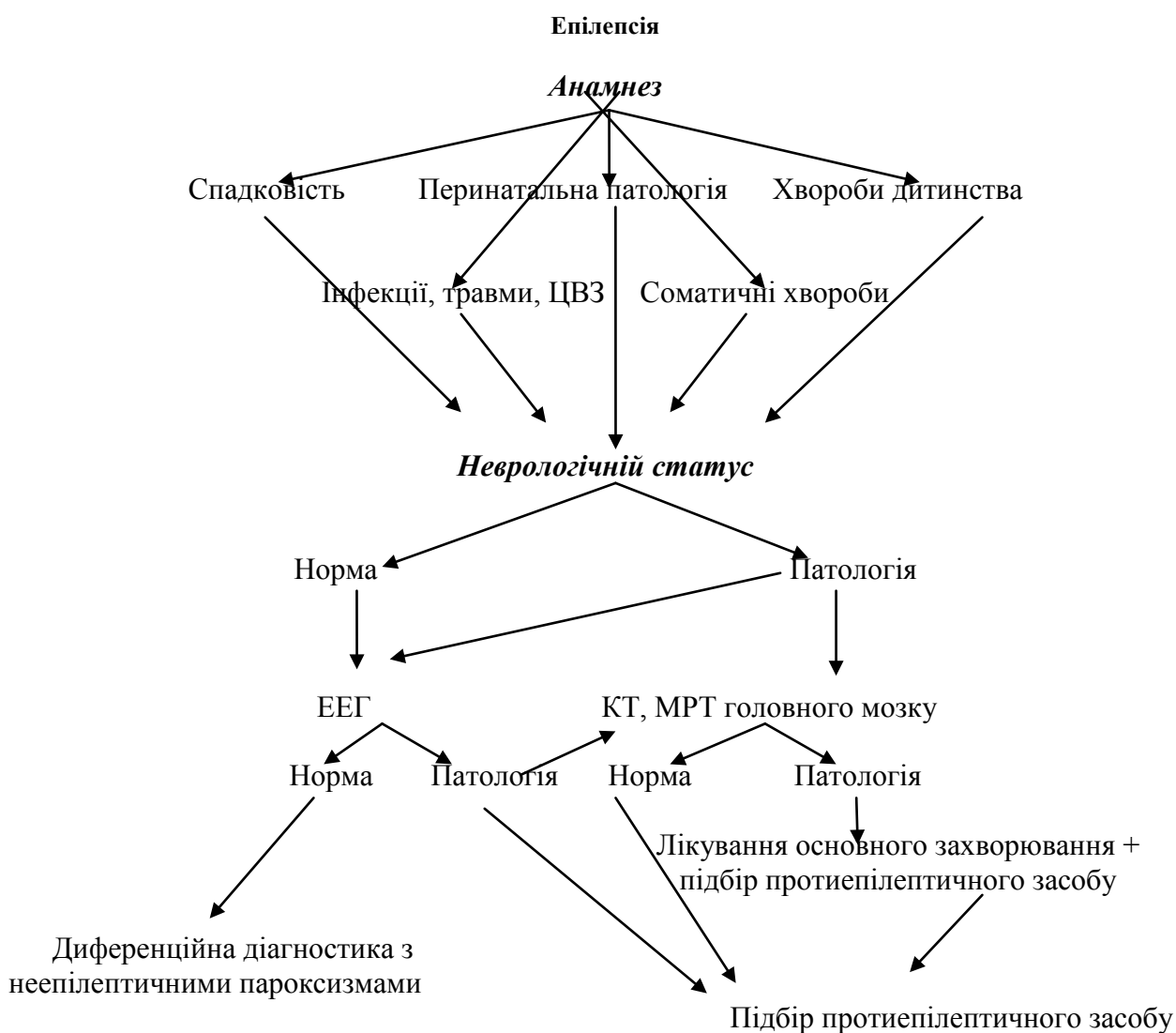
Виховати у студентів вміння уважно і ретельно зібрати анамнез, встановити психологічний контакт з хворим на епілепсію та його родичами. Розвивати у студентів клінічне мислення. Формувати готовність у будь-яких умовах надати допомогу хворому у разі епілептичного нападу та епілептичного статусу.

IV. Міждисциплінарна інтеграція

Дисципліна	Знати	Вміти
Попередні дисципліни (забезпечуючі)		
Нормальна анатомія	Будову головного мозку	Визначити місце розташування патологічного осередку в ЦНС. Схематично відобразити відділи головного мозку.
Нормальна фізіологія	Функцію нейрона та проведення нервового імпульсу	Визначити функцію різних відділів головного мозку
Біохімія	Основні нейромедіатори	Пояснити роль нейромедіаторів при пароксизмальних станах

Фармакологія	Механізми дії протиепілептичних засобів	Проводити фармакологічні протиепілептичні проби
Пропедевтика дитячих хвороб	Методи дослідження функції внутрішніх органів	Провести фізикальне обстеження органів і систем
Наступні дисципліни (забезпечуємі)		
Нейрохірургія	Механізми впливу ЧМТ та пухлин головного мозку на розвиток епілептичних нападів	Виявляти ознаки пухлини головного мозку, ЧМТ
Ендокринологія	Гіпоталамо-гіпофізарну регуляцію ендокринних залоз	Виявити нейроендокринні вегетативні синдроми
Кардіологія	Механізми розвитку зомлінь при кардіальних захворюваннях, механізми вегетативної регуляції серцевої діяльності	Виявляти вегетативні та органічні розлади в діяльності серця
Внутрішньопредметна інтеграція (між темами даної дисципліни)		
Судинні захворювання нервової системи	Перманентні і пароксизмальні прояви ГПМК	Диференціювати епілепсію з ГПМК
Захворювання вегетативної нервової системи	Клінічні прояви вегетативних пароксизмів	Диференціювати вегетативні і синкопальні стани з епілептичними
Запальні захворювання нервової системи	Клінічні ознаки менінгітів, епідуральних та субдуральних абсцесів, енцефалітів	Диференціювати епілепсію з запальними захворюваннями нервової системи
Неврози	Ознаки судомних станів при неврозах	Диференціювати істеричний та епілептичний напади

V. Зміст теми заняття

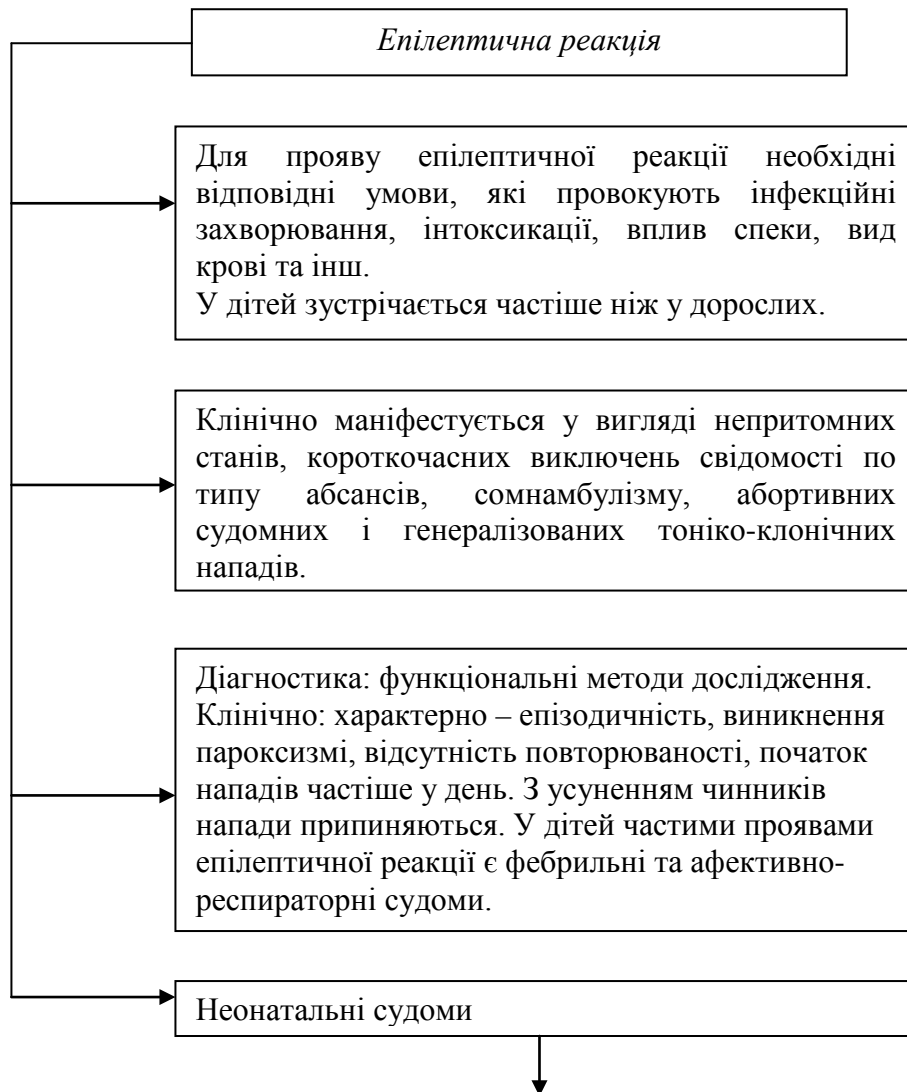


Фактори, що сприяють розвитку судом у різі періоди розвитку дитини

До 6 місяців: метаболічні порушення (гіпоглікемія, гіпокальціємія, гіпербілірубінемія, пиридаксин-залежність та недостатність); гіпоксія, аномалії розвитку мозку, нейроінфекції, сепсис та інші причини.

6 місяців – 1,5 років: гострі респіраторні інфекції, грип, пневмонія, нейроінфекції, аномалії розвитку мозку, наслідки перенесеної внутрішньочерепної родової травми, спадкові хвороби обміну речовин та інші.

1,5 – 3 роки: нейроінфекції, аномалії розвитку мозку, наслідки гіпоксії, внутрішньочерепної травми, черепно-мозкова травма, ідіоматична епілепсія, спадково-дегенеративні захворювання центральної нервової системи, пухлини мозку та інші причини.



1. Тетанічні судоми або спазмофілія (перші 3 дні життя і після 5 днів).
2. Гіпоглікемічні судоми (зниження рівня цукру нижче 1,1 ммоль/л), розвиток в перші 48 годин.
3. Аноксичні судоми (асфіксія новородженого).
4. Судоми внаслідок внутрішньородової травми (органічні ураження мозку, лікворо- та гемодинамічні розлади).
5. Судоми п'ятого дня. Синдром ідіоматичних неонатальних судом, які розвиваються між 3 та 7 днями життя.
6. Пиридоксин залежні судоми новородженого (результат недостатнього піридоксину). Виникає внутрішньоутробно або в перші 72 години життя дитини).
7. Судоми при гемолітичній хворобі ново родженого.
8. Вродженні аномалії (агенезія мозолистого тем'я та інш.).
9. Спадкові захворювання обміну.
10. Родинні неонатальні судоми.



VI. План і організаційна структура заняття

№	Основні етапи заняття, їх функції і зміст	Навчальні цілі в рівнях засвоєння	Методи контролю і навчання	Матеріали методичного забезпечення (контролю, наочності, інструктивності)	Час (хв)
I. Підготовчий етап					
1.	Організація заняття			Академічний журнал	1
2.	Постановка навчальних цілей та мотивація			П2. «Навчальні цілі» П1. «Актуальність»	2
3.	Контроль вихідного рівня знань, навичок, умінь: 1). Етіологія, патогенез епілепсії; 2). Класифікація епілептичних нападів; 3). Неепілептичні пароксизмальні напади; 4). Патологічні стани без судом; 5). Методи диференційної діагностики епілепсії та неепілептичних пароксизмальних станів; 6). Лікування пароксизму і лікування за відсутності нападів	I II II II II II	Тестовий контроль I рівня Індивідуальне усне опитування Фронтальна бесіда Тестовий контроль II рівня Рішення типових задач II рівня	Методичні розробки Тематичні таблиці, плакати, слайди, структурно-логічні схеми Питання для індивідуального усного опитування Тестові завдання I, II рівня Типові задачі II рівня	25
II. Основний етап					
	Формування професійних навичок та вмінь: 1). Зібрати анамнез захворювання; 2). Обстежити неврологічний статус хворого, провести лабораторно-інструментальне дослідження, вміти інтерпретувати їх дані; 3). Обґрунтовувати попередній діагноз; 4). Призначити додаткові методи обстеження та оцінити їх результати; 5). Обґрунтовувати заключний діагноз згідно клінічних класифікацій; 6). Проводити диференціальну діагностику епілепсії та	III III III III III	Методи формування навичок: професійний тренінг, рішення тестів II рівня, типових задач II рівня Методи формування	Алгоритми для формування практичних навичок Методичні розробки. Неврологічні молоточки. Таблиці. Тести, типові задачі III рівня Алгоритми для формування професійних вмінь. Пацієнти. Історії хвороби пацієнта.	95

	неепілептичних пароксизмальних станів; 7). Скласти план лікування з урахуванням етіології, тяжкості перебігу захворювання; 8). Визначити тактику ведення хворого, провести експертизу непрацездатності	III III	вмінь: професійний тренінг у вирішенні нетипових клінічних ситуацій, задачі III рівня	Ситуаційні нетипові задачі. Імітаційні ігри. Обладнання. Дані ЕЕГ, КТ, ЯМР-дослідження	
III Заключний етап					
1.	Контроль і корекція рівня професійних вмінь та навичок	III	Методи контролю навичок: індивідуальний контроль практичних навичок та їх результатів. Аналіз та оцінка результатів клінічної роботи, рішення тестів, задач	Обладнання Результати клінічного обстеження. Задачі III рівня Тестові завдання III рівня	8
2.	Підведення підсумків заняття (теоретичного, практичного, організаційного)		Аналіз та оцінка результатів клінічної роботи, рішення тестів, задач	Орієнтовна карта для самостійної роботи з літературою	3
3.	Домашнє завдання (основна і додаткова література по темі)				1

VII. Матеріали методичного забезпечення заняття

7.1. Матеріали контролю для підготовчого етапу заняття.

Питання для усного опитування:

1. Визначити поняття епілепсії.
2. Фактори, що сприяють розвитку судом у дітей на різних періодах розвитку.
3. Патогенетична суть епілептичного фокусу у розвитку захворювання.
4. Роль ендогенних та екзогенних факторів у формуванні епілептичного осередку.
5. Класифікація епілептичних нападів: генералізовані, парціальні, парціально-генералізовані.
6. Принципи диференційної діагностики епілептичних та не епілептичних пароксизмальних станів.
7. Епілептичний статус: діагностика, невідкладна допомога.
8. Інструментальні та функціональні методи обстеження хворих дітей на епілепсію
9. Лікування пароксизмів та лікування у міжпадний період.

Матеріали для тестового контролю (I а):

- 1) Назвіть тип епілептичного нападу, який найчастіше зустрічається:
 - A. *Складний парціальний
 - B. Генералізований тоніко-клонічний
 - C. Абсанс
 - D. Простий парціальний
 - E. Джексонівський
- 2) Парціальний напад включає все перераховане, окрім:
 - A. *Джексонівських нападів
 - B. Періоду передвісників
 - C. Аури
 - D. Нападу
 - E. Періоду після нападу
- 3) Епілептичний напад може бути спровокований усім наведеною, окрім:
 - A. *Розсіяний склероз

- В. Пневмококовий менінгіт
 - С. Субарахноїдальний крововилив
 - Д. Субфронтальна менінгіама
 - Е. Внутрішньомозкова гематома
- 4) За наявності у хворого генералізованного тоніко-клонічного епілептичного нападу, смерть може настати від усього нищенаведеного, окрім:
- А. *Защемлення мозкової кили у великому потиличному отворі
 - В. Гіпертермії
 - С. Дегідратації
 - Д. Аритмії серця
 - Е. Ниркова недостатність
- 5) У дівчини, 16 років, у школі виник напад загальних судом, у зв'язку з чим вона доставлена у приймальне відділення. При КТ-обстеженні патології не виявлено, ЦСР у межах норми. Додаткові методи обстеження були зроблені у зтяжненому періоді після нападу. Який найбільш імовірний діагноз:
- А. *Генералізований епілептичний напад
 - В. Простий парціальний напад епілепсії
 - С. Серозний менінгіт
 - Д. Енцефаліт
 - Е. Розсіяний склероз

Матеріали для тестового контролю (Па):

Тест 1 – тест з множинним вибором

Пропонують лікувати епілептичний статус внутрішньовенним введенням великих доз сібазону завдяки його властивості :

1. Швидко діяти при внутрішньовенному введенні
2. Швидко виводитися із організму
3. Не впливати на центр дихання
4. Не сприяти зниженню тиску
5. Пригноблювати напади на 24 години після одноразового уведення

Відповідь: 1,2.

Тест 2 – тест, що передбачає визначення правильної послідовності дії із заданого

Визначити правильну послідовність появи симптомів, притаманних більшості скроневих парціальних нападів (у 71%):

1. Ороаліментарні автоматизми
2. Аура
3. Переривання рухової діяльності
4. Хворий озирається навкруги
5. Рухи всього тіла
6. Повторні кистеві атоматизми

Відповідь: 2, 3, 1, 6, 4, 5.

Тест 3 – на підстановку або із відповіддю, що самостійно конструюється

Назвіть основні фармакологічні засоби, які використовуються для лікування епілепсії

1.
2.
3.
4.
5.
6.

Відповідь:

Топамакс
Арбамазепін
Вальпроатин
Ламотріджин
Леветирацепам
Фенітоїн та інші

Типові задачі (II):

1. У хворого, 16 років, раптово з'явився страх, порушення свідомості, вокалізація, складні жестикуляторні автоматизми, почервоніння обличчя, мимовільне сечовипускання. На ЕЕГ, МРТ дослідженні патології не виявлено. Напади стали повторюватись до 2 разів на місяць.

Встановити:

- Клінічний діагноз
- Топічний діагноз
- Тактика ведення таких хворих
- Загальні принципи лікування

(Епілепсія, складні парціальні лобні (цигулярні) пароксизми)

2. Дитина, 7 років, був неуважний у класі по декілька разів за весь період уроків. Вчитель звернув увагу на періодичний відсутній погляд дитини та прищмокування губами. Падіння або судом ніколи не спостерігалось. Під час короткочасної «відсутності» він не відзивався на своє ім'я. Мати і раніше помічала ці прояви, але не надавала їм значення, вважаючи дитину мрійливою.

Встановити:

- Клінічний діагноз
- Призначити додаткові методи обстеження
- Тактика ведення
- Принципи лікування

(Абсанс)

3. Хворий, 18 років, скаржиться на декілька нападів, які трапилися з ним за останні 4 роки. Напади виникали раптово, без передвісників і кожен напад закінчувався травмою. Оточуючі розповідали, що раптово у нього з'являлися відсутній погляд, він змовкав, тіло напружувалося, вигиналося уперед, через декілька секунд перебування у такій позі він починав сильно трясти руками і ногами. Кожен раз він прикушував собі язик, не тримав сечу. На ЕЕГ – патологічні комплекси реєструються у всіх відділах мозку.

Встановити:

- Клінічний діагноз
- Тактика ведення таких хворих
- Загальні принципи лікування

(Генералізовані тоніко-клонічні судоми)

4. У підлітка, 16 років, з'явилося мимовільне посмикування лівого великого пальця руки. Протягом 30 секунд посмикування розповсюджувалося на всю ліву руку. У лівому передпліччі і на чолі з'являлись вимушені рухи. Напад хворий не пам'ятає, але жінка розповіла, що далі він упав і посмикування розповсюдилося на всю ліву половину тіла. У без свідомому стані він перебував 3 хвилини, а потім 15 хвилин приходив до тями. Під час нападу він прикусив собі язик, відмічалось мимовільне сечепускання.

Встановити:

- Клінічний діагноз
- Тактика ведення таких хворих
- Загальні принципи лікування

(Джексоновський парціальний напад)

№ п/п	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
1.	Оволодіти методикою обстеження хворих з епілепсією	Виконувати обстеження хворих у такій послідовності: 1. Зібрати ретельно скарги, анамнез хвороби та життя. 2. Ретельно зібрати інформацію про симптоми нападу, характер судомних пароксизмів, тривалість нападу, стан у періоді після нападу, наявність аури тощо. 3. Провести зовнішній огляд хворого 4. Дослідити соматичний статус 5. Дослідити неврологічний статус 6. Ознайомитися з додатковими методами дослідження	Звернути увагу на наявність в анамнезі даних про перинатальну патологію, фібрилярні посмикування у дитинстві, хвороби дитинства. Звернути увагу на стан свідомості під час нападу і після його закінчення, клінічні симптоми Звернути увагу на теперішні соматичні захворювання. Звернути увагу на дані загальноклінічних і додаткових методів дослідження – ЕЕГ, КТ-, МРТ-дослідження головного мозку
2.	Встановити клінічний і топічний діагноз, визначити план лікування	На підставі виявлених симптомів обґрунтувати топічний діагноз, сформулювати клінічний діагноз. Призначити диференційне лікування хворому.	

7.3 Матеріали контролю для заключного етапу заняття.

Нетипові задачі (рівень III)

1. Хлопець, 17 років, скаржиться на появу посмикувань у руках під час пробудження, як після денного відпочинку, так і вранці після нормального нічного сну. Через декілька місяців посмикування почали з'являтися і вдень, через багато годин після пробудження. Він не втрачав свідомості, але часом на міг втриматись на ногах. Одного разу напад призвів до падіння, в результаті якого хворий зламав кисть.

Встановити:

- попередній діагноз
- які додаткові обстеження слід призначити
- проведення диференційної діагностики
- тактику ведення хворого, терапевтичні заходи

(Міоклонії)

2. Дівчина, 18 років, доставлена до приймального відділення в комі. Місяць тому з'явилися зміни у поведінці у вигляді підозрілості і надмірної веселості. За тиждень до госпіталізації з'явилися зорові ті слухові галюцинації. Ніяких ліків не вживала, до лікарів не зверталась. У день госпіталізації розвинувся напад генералізованих судом з порушенням свідомості до коми. На МРТ-головного мозку виявлені патологічні зміни у скроневій долі. При дослідженні ЦСР – білково-клітинна дисоціація.

Встановити:

- попередній діагноз
- проведення диференційної діагностики
- тактику ведення хворого
- терапевтичні заходи

Тест III рівня

Заповнити таблицю

Ознаки парціальних епілептичних нападів

Ознака	Простий парціальний напад	Складний парціальний напад
Стан свідомості	Збережена	Порушена

Дебют захворювання	Любий вік	Любий вік
Симптоми	Залежать від локалізації патологічного фокуса	Залежать від локалізації патологічного фокуса
Стан свідомості після нападу	Сплутаність свідомості відсутня	Виникає сплутаність свідомості
Тривалість	Секунди	Хвилини
Дані ЕЕГ	Контрлатеральні епілептиформні розряди. При знятті ЕЕГ поза нападом патологія не виявляється.	Однобічні білатеральні розряди, фокальні або дифузні.

Вторинно-генералізовані напади

Начальні прояви	Залежать від типу нападу (простий, складний парціальний) і локалізації патологічного вогнища
Подальші симптоми	Генералізовані тоніко-клонічні судоми

VIII. Література

7. Бадалян А.О. Детская неврология
8. Болезни нервной системы, под ред. Н.Н.Яхно, Д.Р.Штульмана, изд. второе, М.: Медицина. – 2001. – т.1 – 744 с., т.2 – 480 с.
9. Нервові хвороби, під ред. С.М.Віничука, Є.Г.Дубкенка. – К.: Здоров'я. – 2001 – 696 с.
10. Неврологія, під ред. С.М.Віничука. – К.: Здоров'я. – 2008. – 664 с.
11. Никифоров А.С., Коновалов А.Н., Гусев Е.И. Клиническая неврология – М.: Медицина. – 2002. – т.1 – 690с., т.2 – 777 с.
12. Неврология, под ред. Д.Р.Штульмана, О.С.Левина, 4-е изд. – М.: Медпресс-информ. – 2005. – 944 с.
13. Карлов В.А. Эпилепсия – М.: Медицина. – 1990. – 335 с.
14. Трошин В.Д. Неотложная неврология – 2006 - С.333

Тема 8. «Ураження нервової системи за наявності ВІЛ-інфекції. Туберкульоз нервової системи»

I. Актуальність теми

ВІЛ-інфекція – тяжке захворювання, яке характеризується повільно прогресуючим перебігом. За даними ООН/СНІД у світі інфіковано ВІЛ-інфекцією близько 50 млн. людей (менше 10% знають про свою хворобу), 16 млн. вже померло від СНІДу. Сьогодні за темпами поширення епідемії ВІЛ-інфекції Україна займає одне із перших місць серед країн Європи. На Україні щомісяця виявляють 1 тис.-1 тис.200 випадків інфікування (60% - у віці 18-30 років).

Актуальність цієї теми пов'язана із тим, що нервова система, окрім імунної, є єдиною, яка вражається ВІЛ-інфекцією безпосередньо (нейроСНІД), а 10% хворих ураження нервової системи є першим клінічним проявом захворювання.

Туберкульоз є соціальною хворобою, яка віддзеркалює соціальний і економічний стан країни, освіченість її народу, доступність охорони здоров'я.

Епідемія туберкульозу в нашій державі за критеріями ВООЗ оголошена з 1995 року. За цей час середній рівень захворюваності на туберкульоз збільшився майже вдвічі і досяг у 2007 р. показника 83,2 на 100 тис. населення, а смертність - в 1,5 рази й становить 22,6 на 100 тис. населення.

Вельми несприятливою прогностичною ознакою є зростання захворюваності на туберкульоз серед дітей, це означає, що зростання туберкульозу себе зростанням туберкульозу серед дорослих через 5–7 років.

В Україні щороку від туберкульозу помирає більше 10 000 хворих. Аналіз причин смертності від туберкульозу показав, що майже 14,0 % хворих умирає на першому році виявлення, що свідчить про пізню діагностику туберкульозного процесу.

Кожним роком зростає кількість хворих на вперше виявлений туберкульоз із ВІЛ-інфекцією, тобто ВІЛ/СНІД-асоційований туберкульоз. Так, у 2000 році було зареєстровано 230 хворих (0,44 на 100 тис. населення або 0,8 %), то в 2006 році їх кількість становить 1987 (4,3 на 100 тис. населення або 5,1 % від усіх уперше виявлених), що 8,5 раз більше й суттєво впливає на ефективність лікування і показники смертності. Ця цифра свідчить не так про збільшення кількості хворих із ко-інфекцією, а про покращання виявлення ВІЛ-інфекції у хворих на туберкульоз.

II. Навчальні цілі заняття

Студент повинен **знати**:

- 1). Етіологію, патогенез ураження нервової системи при нейроСНІДі;
- 2). Основні клінічні форми первинного і вторинного нейроСНІДу, їх особливості (а-II);
- 3). Методи діагностики ВІЛ-інфекції, їх особливості, алгоритм дії невролога для ранньої діагностики первинного і вторинного нейроСНІДа, нагляд за хворими (а-II);
- 4). Основні напрямки терапії нейроСНІДу (а-II);
- 5). Ураження нервової системи, пов'язані з інфекціями, що розвиваються на фоні імунodefіциту (а-II);
- 6). Особливості клініки, перебігу, даних додаткових методів обстеження хворих на туберкульозний менінгіт (а-II);
- 7). Особливості перебігу туберкульозного спондиліту, солітарних туберкулом головного мозку (а-II).

Студент повинен **вміти**:

- 1). Зібрати анамнез захворювання;
- 2). Обстежити неврологічний статус хворого, визначити провідний неврологічний синдром, провести лабораторно-інструментальне дослідження, вміти інтерпретувати їх дані (а-III);
- 3). Обґрунтувати попередній діагноз (а-III);
- 4). Призначити додаткові методи обстеження та оцінити їх результати (а-III);
- 5). Обґрунтувати заключний діагноз згідно клінічних класифікацій (а-III);
- 6). Проводити диференціальну діагностику нейроСНІДу, туберкульозу нервової системи (а-III);
- 7). Скласти план лікування з урахуванням етіології, патогенезу, тяжкості перебігу захворювання (а-III);
- 8). Визначити тактику при ускладненому перебігу захворювання (а-III);
- 9). Визначити прогноз перебігу захворювання у даного хворого (а-III).

На основі отриманих знань висунути пропозиції щодо нових методів діагностики і лікування нейроСНІДу (а-IV).

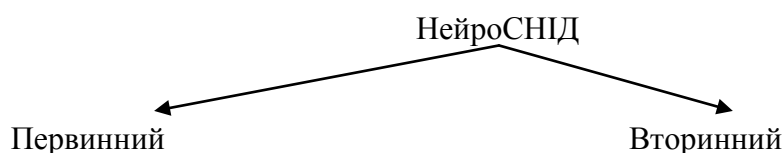
III. Виховні цілі

Розвинути почуття відповідальності за своєчасність та правильність постановки діагнозу, оцінки загального стану, виявлення ускладнень. Сформувані деонтологічні уявлення щодо особливості відношення майбутнього фахівця до пацієнта.

IV. Міждисциплінарна інтеграція

Дисципліна	Знати	Вміти
I. Попередні дисципліни (забезпечуючі):		
Нормальна анатомія	Будову головного і спинного мозку, судинної системи	Визначити місце розташування патологічного осередку в ЦНС
Нормальна фізіологія	Функцію різних частин головного мозку	Визначити нормальну функцію частин головного мозку
Патанатомія	Патоморфологічні зміни в мозковій тканині при її ураженні ВІЛ-інфекції, туберкульозі.	Визначати патоморфологічні зміни в мозковій тканині
Патофізіологія	Зміни в діяльності мозку при нейроСНДі, туберкульозі нервової системи	Визначити симптоми порушення діяльності мозку
Мікробіологія	Основні методи діагностики вірусних і бактеріальних захворювань	Оцінювати результати додаткових методів діагностики
II. Наступні дисципліни (забезпечуємі):		
Інфекційні хвороби	Етіологію, патогенез, клінічні прояви ВІЛ-інфекції Особливості перебігу інших інфекційних хвороб на тлі імунодефіциту	Виставити попередній діагноз, призначити додаткові методи дослідження
Онкологія	Особливості виникнення та перебігу пухлин ЦНС при СНДі	Визначати етіологічний фактор виникнення захворювання
III. Внутрішньопредметна інтеграція (між темами даної дисципліни):		
Судинні захворювання нервової системи	Особливості порушення мозкового кровообігу у хворих на СНІД	Визначити основні клінічні симптоми та принципи терапії
Паразитарні захворювання нервової системи	Особливості перебігу паразитарних захворювань нервової системи на фоні СНІДу	Встановлювати клінічний діагноз з урахуванням етіологічного чинника
Інфекційні хвороби ЦНС	Клінічні прояви гострого менінгоенцефаліту, атипового асептичного менінгіту при нейроСНДі, туберкульозного менінгіту	Проводити диференційну діагностику з менінгітами іншої етіології
Захворювання ПНС	Особливості перебігу захворювання ПНС при СНДі.	Визначити основні клінічні симптоми та принципи терапії

V. Зміст теми заняття



- СНІД-деменція (ВІЛ-енцефалопатія)
 - Гострий менінгоенцефаліт
 - Васкулярний нейроСНІД
 - Вакулярна мієлопатія
 - Ураження ПНС
 - ✓ симетрична сенсорна дистальна полінейропатія
 - ✓ хронічна запальна демілінізуюча полінейропатія
 - ✓ синдром Гієна-Барре
 - ✓ нейропатія лицевого нерва
 - Енцефаломієлополірадікулопатія
- Прогресуюча багато вогнищева лейкоенцефалопатія
 - Менінгіт, менінгоенцефаліт
 - ✓ токсоплазмозний
 - ✓ криптококовий
 - ✓ герпетичний
 - ✓ цитомегаловірусний
 - ✓ протозойний
 - Абсцес мозку
 - Церебральний васкуліт з інфарктом мозку
 - Менінгомієліт
 - Новоутворення ЦНС
 - ✓ лімфома мозку
 - ✓ саркома Капоши
 - ✓ недиференційовані пухлини

Основні клінічні симптоми ВІЛ-інфекції у дітей

У частині ВІЛ-інфікованих дітей з перинатальним шляхом зараження клінічні прояви виникають рано, захворювання швидко прогресує на першому році життя. У частині ВІЛ-інфікованих дітей симптоми СНІДу не проявляються до шкільного чи навіть до підліткового віку.

1. Період новонародженості.

У ВІЛ-інфікованих жінок діти частіше народжуються недоношеними і (або) із затримкою внутрішньоутробного розвитку, тобто з більш низькою масою тіла, ніж у неінфікованих жінок.

У дітей, народжених ВІЛ-інфікованими жінками, частіше можуть спостерігатися інші інфекції, зараження якими відбулося в перинатальний період (сифіліс, гепатит, герпес-інфекція, цитомегаловірусна інфекція та ін).

2. Збільшення лімфатичних вузлів.

• Збільшення периферичних лімфатичних вузлів є одним з ранніх симптомів ВІЛ-інфекції у дітей.

• Основні ознаки генералізованої лімфаденопатії при ВІЛ-інфекції:

- збільшення одного або більше периферичних лімфатичних вузлів розміром приблизно 0,5-1см у двох групах чи білатерально в одній групі;
- лімфатичні вузли безболісні при пальпації; не спаяні з навколишніми тканинами, шкіра над ними звичайного кольору і температури;
- збільшення лімфовузлів носить стійкий характер, триває 3 місяці і більше і не пов'язано з гострими запальними процесами.

3. Збільшенні печінки і селезінки - ранній часто спостерігається симптом ВІЛ - інфекції , пов'язаний з безпосереднім впливом ВІЛ .

4. Порушення темпів фізичного розвитку.

Порушення збільшення маси тіла і зниження темпів зростання при ВІЛ - інфекції пов'язано :

- з частими інфекційними захворюваннями ;
- з підвищеними енергетичними витратами організму ;
- з порушенням всмоктування поживних речовин в кишечнику ;
- з різними соціальними причинами .

5. Синдром виснаження при ВІЛ-інфекції належить до діагностичних критеріїв СНІДу і визначається як:

- втрата більше 10% маси тіла;
- підвищення температури тіла постійного або інтермітуючого характеру протягом 30 днів і більше;
- хронічна діарея (дворазові та більше рідкі випорожнення) протягом 30 днів і більше.

6. Ураження шкіри. Поряд з частими інфекційними ураженнями шкіри (грибковими, бактеріальними, вірусними) при ВІЛ-інфекції у дітей спостерігаються себорейний чи atopічний дерматит, короста, контагіозний моллюск, васкуліт, плямисто-папульозний висип.

7. Ураження дихальної системи при ВІЛ - інфекції у дітей може бути обумовлено збудниками , а також опортуністичними інфекціями. Опортуністичної інфекцією, яка спостерігається найчастіше у дітей, є, пневмоцистна пневмонія .

8. Ураження серцево-судинної системи, зокрема серцева недостатність, найчастіше спостерігається у ВІЛ - інфікованих дітей з клінічними проявами СНІДу і (або) з важким ступенем імуносупресії.

9. Ураження шлунково-кишкового тракту.

Клінічні прояви : зниження апетиту, нудота і блювота; хронічна діарея; збільшення живота, обумовлене здуттям кишок і збільшенням розмірів печінки та селезінки; випадання прямої кишки.

10. Нефропатія.

Клінічними ознаками нефропатії є: протеїнурія; нефротичний синдром; ниркова недостатність.

11. Ураження центральної нервової системи.

Ураження ЦНС зустрічається більш ніж у половини дітей в стадії СНІДу .

Причинами є:

- безпосереднє прогресуюче вплив ВІЛ на клітини нервової системи;
- опортуністичні інфекції і пухлини;
- токсичний вплив медикаментів.

12. Зміни в аналізі крові. У більшості дітей при ВІЛ - інфекції відзначають зміни в загальному аналізі крові: анемія, лейкопенія, тромбоцитопенія.

13. Опортуністичні інфекції.

Серед опортуністичних інфекцій у дітей найчастіше спостерігаються: пневмоцистна пневмонія, мікози, бактеріальні інфекції, в тому числі туберкульоз і атипові мікобактеріози; захворювання, обумовлені групою герпес-вірусів; паразитози (токсоплазмоз, криптоспоридіоз).

Для ВІЛ-інфікованих дітей характерні часті гострі респіраторні вірусні інфекції, важкі бактеріальні інфекції з тенденцією до затяжного, рецидивуючого перебігу і генералізації.

Бактеріальні інфекції у ВІЛ-інфікованим дітей перебігають важко, зі схильністю до рецидиву. Найчастіше спостерігаються гнійний отит, синусит, менінгіт, пневмонії.

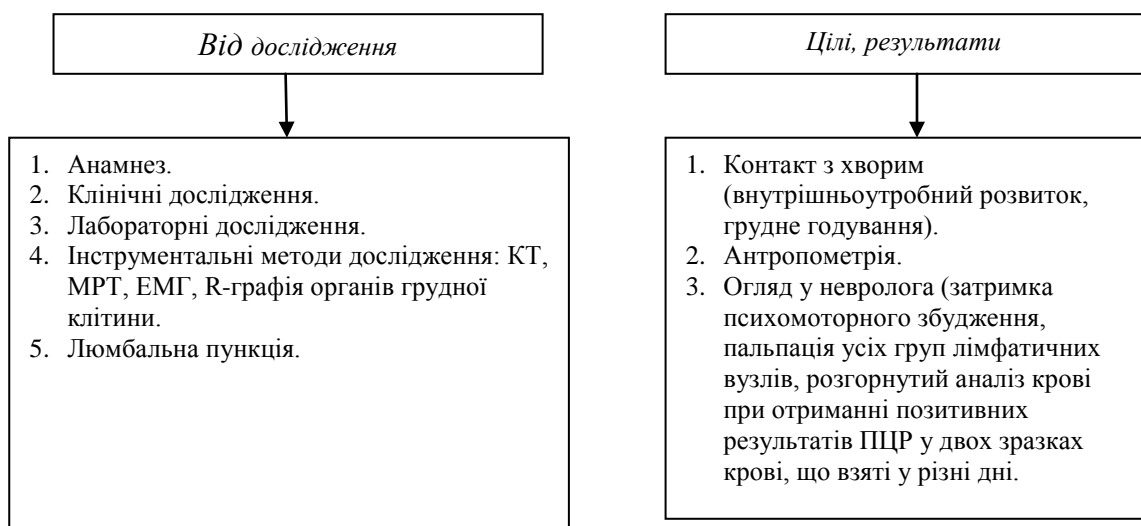
14. Пухлини.

Пухлинні процеси у ВІЛ - інфікованих дітей виникають рідко. Найбільший ризик виникнення новоутворення в 3 стадії захворювання (стадія СНІДу).

Основними причинами розвитку пухлин є:

- дефіцит імунних факторів, які контролюють розвиток пухлин;
- канцерогенний вплив вірусу Епштейна - Барр, вірусу герпесу 8-го типу;
- вплив лікарських препаратів, які використовувалися впродовж внутрішньоутробного і неонатального періодів.

Алгоритм дослідження при підозрі на СНІД у дітей



VI. План і організаційна структура заняття

№	Основні етапи заняття, їх функції і зміст	Навчальні цілі в рівнях засвоєння	Методи контролю і навчання	Матеріали методичного забезпечення (контролю, наочності, інструктивності)	Час (хв)
I. Підготовчий етап					
1.	Організація заняття			Академічний журнал	2
2.	Постановка навчальних цілей та мотивація			П2. «Навчальні цілі» П1. «Актуальність»	3
3.	Контроль вихідного рівня знань, навичок, умінь: 1). Етіологія, патогенез ураження нервової системи при нейроСНІДі; 2). Основні клінічні форми первинного і вторинного нейроСНІДу, їх особливості; 3). Методи діагностики ВІЛ-інфекції, їх особливості, алгоритм дії невролога для ранньої діагностики первинного і вторинного нейроСНІДа, нагляд за хворими; 4). Основні напрямки терапії нейроСНІДу; 5). Ураження нервової системи, пов'язані з інфекціями, що розвиваються на фоні імунodefіциту. 6). Особливості клініки, перебігу, даних додаткових методів обстеження хворих на туберкульозний менінгіт; 7). Особливості перебігу туберкульозного спондиліту, солітарних туберкулом головного мозку	I II II II II II	Тестовий контроль I рівня Індивідуальне усне опитування Фронтальна бесіда Тестовий контроль II рівня Рішення типових задач II рівня Тестовий контроль II рівня Рішення типових задач II рівня	Методичні розробки Тематичні таблиці, плакати, слайди, структурно-логічні схеми Питання для індивідуального усного опитування Тестові завдання I, II рівня Типові задачі II рівня	30
II. Основний етап					
	Формування професійних навичок та вмінь: 1). Зібрати анамнез захворювання; 2). Обстежити неврологічний статус хворого, провести лабораторно-інструментальне дослідження, вміти інтерпретувати їх дані; 3). Обґрунтовувати попередній діагноз; 4). Призначити додаткові методи обстеження та оцінити їх результати; 5). Обґрунтовувати заключний діагноз згідно клінічних класифікацій; 6). Проводити диференціальну діагностику нейроСНІДу, туберкульозу нервової системи;	III III III III III	Методи формування навичок: професійний тренінг, рішення тестів II рівня, типових задач II рівня Методи формування вмінь: професійний тренінг у вирішенні нетипових клінічних ситуацій, задачі III рівня	Алгоритми для формування практичних навичок Методичні розробки. Неврологічні молоточки. Таблиці. Тести, типові задачі III рівня Алгоритми для формування професійних вмінь. Пацієнти. Історії хвороби пацієнта. Ситуаційні нетипові задачі. Імітаційні ігри. Обладнання. Дані люмбальної пункції, КТ, ЯМР-дослідження	75

	7). Скласти план лікування з урахуванням етіології, патогенезу, тяжкості перебігу захворювання; 8). Визначити тактику при ускладненому перебігу захворювання	III IV			
III Заключний етап					
1.	Контроль і корекція рівня професійних вмінь та навичок	III	Методи контролю навичок: індивідуальний контроль практичних навичок та їх результатів. Аналіз та оцінка результатів клінічної роботи, рішення тестів, задач	Обладнання Результати клінічного обстеження. Задачі III рівня Тестові завдання III рівня Орієнтовна карта для самостійної роботи з літературою	3
2.	Підведення підсумків заняття (теоретичного, практичного, організаційного)				20
3.	Домашнє завдання (основна і додаткова література по темі)				2

VII. Матеріали методичного забезпечення заняття:

7.1. Матеріали контролю для підготовчого етапу заняття.

Питання для усного опитування:

- Основні клінічні симптоми ВІЛ-інфекції у дітей.
- Етіологія, патогенез ураження нервової системи при нейроСНІДі?
- Які ключові клінічні прояви СНІД-деменції?
- Які ключові клінічні прояви ВІЛ-асоційованого менінгіту?
- Які ключові клінічні прояви васкулярного нейроСНІДу?
- Які ключові клінічні прояви васкулярної мієлопатії?
- Які особливості ураження периферичної нервової системи при нейроСНІДі?
- Які основні клінічні форми вторинного нейроСНІДу?
- Особливості ураження нервової системи, пов'язані з інфекціями, що розвиваються на фоні імунodefіциту:
 - токсоплазмоз
 - вірус простого герпесу
 - цитомегаловірус
 - паповавірус
 - гриби (криптококі, кандидоз)
- Особливості пухлин ЦНС при СНІДі?
- Діагностика неврологічних проявів СНІДу?
- Підходи в лікуванні ВІЛ-інфекції і нейроСНІДу в залежності від стадії захворювання?
- Прогноз і профілактика ВІЛ-інфекції?

Матеріали для тестового контролю (I а):

- 1) Вірус імунodefіциту людини і цитомегаловірус призводять до формування в головному мозку людини:
 - A. *цитоплазматичні включення
 - B. атеросклеротичні бляшки
 - C. внутрішньонейрональний амілоїд
 - D. внутрішньоядерні включення
 - E. мікрогліальні вузлики
- 2) Епілептичні приступи у хворих на СНІД можуть розвиватися як наслідок впливу всього перерахованого, окрім:
 - A. *токсичної дії зідовудину (азидотимідину)
 - B. прогресуючої багатогогнищевої лейкоенцефалопатії
 - C. абсцесів мозку
 - D. герпетичного енцефаліту
 - E. мікобактеріального менінгоенцефаліту
- 3) У хворих на вторинний нейроСНІД можуть розвиватися пухлини мозку. Яка найбільш часта мозкова пухлина в осіб, інфікованих ВІЛ?
 - A. *первинна лімфома
 - B. саркома Капоші

- C. олігодендрогліома
- D. мультиформна гліобластома
- E. менінгіома

- 4) Ураження головного мозку при туберкульозній інфекції розвивається як реакція на туберкульозну бацилу і виражається у формуванні:
- A. *казеозної гранульоми
 - B. дисплазії тканин ЦНС
 - C. колобоми
 - D. склерозу
 - E. гетеротопії

Матеріали для тестового контролю (ІІа):

Тест 1 – тест з множинним вибором

До основних клінічних форм первинного нейроСНІДу належать:

1. гострий менінгоенцефаліт
2. хронічна запальна демієлінізуюча полінейропатія
3. лімфома мозку
4. абсцес мозку
5. СНІД-деменція
6. вакуолярна мієлопатія
7. церебральний васкуліт з інфарктами мозку
8. васкулярний нейроСНІД
9. саркома Капоші
10. прогресуюча багатовогнищева лейкоенцефалопатія

Відповідь: 1,2,5,6,8

До основних клінічних форм вторинного нейроСНІДу належать:

1. гострий менінгоенцефаліт
2. хронічна запальна демієлінізуюча полінейропатія
3. лімфома мозку
4. абсцес мозку
5. СНІД-деменція
6. вакуолярна мієлопатія
7. церебральний васкуліт з інфарктами мозку
8. васкулярний нейроСНІД
9. саркома Капоші
10. прогресуюча багатовогнищева лейкоенцефалопатія

Відповідь: 3,4,7,9,10

Клініко-інструментальні критерії діагностики ВІЛ-енцефалопатії при проведенні КТ або МРТ дослідження:

1. множинні гіперденсивні вогнища
2. атрофія кори з розширенням під павутинного простору і шлуночків головного мозку
3. дифузний набряк мозкової тканини (mass-effect)
4. субкортикальні вогнища у лобових і тім'яних частках
5. перевентрикулярні вогнища де мієлінізації

Відповідь: 2,4

Характерні зміни ЦСР при туберкульозному менінгіті – наступні:

1. підвищення тиску ЦСР
2. нейтрофільний плеоцитоз
3. лімфоцитарний або змішаний плеоцитоз
4. в зменшення кількості глюкози і хлориді
5. збільшення кількості глюкози і хлоридів
6. підвищення вмісту еритроцитів
7. утворення фіброзної плівки
8. збільшення кількості білка
9. зменшення кількості білка

Відповідь: 1,3,4,7,8

Тест 2 – тест, що передбачає визначення правильної послідовності дії із заданого

Вибрати критерії діагностики можливої або вірогідної СНІД-деменції (критерії Multicenter AIDS Cohort Study)

1. анамнез – прогресуючі розлади когнітивних функцій і поведінки зі збереженою свідомістю, достатні для того, щоб не змінювати соціальну або робочу активність
2. неврологічне обстеження – порушення мислення при збереженні або дифузними змінами ЦНС
3. нейропсихологічні тести – 2 або більше показників нижче загальновікових освітніх нормативів
4. психіатричні захворювання – без явних ознак порушення мислення, стабільний режим психіатричного лікування
5. супутні патологічні стани – метаболічні порушення, уремія, сепсис, печінкова недостатність, інтоксикації, опортуністичні інфекційні ускладнення
6. виключення нейросифілісу, аналіз ЦСР, зтяжне одужання без емпіричного лікування

Відповідь: можлива СНІД-деменція – 1,2,3

вірогідна СНІД-деменція – 1,2,3 + сукупність ознак 4,5,6

Типові задачі (II):

1. У чоловіка, 30 років, з'явилися приступи мимовільних рухів. На протязі декількох років він зловживав внутрішньовенними засобами і переніс ряд інфекційних хвороб (герпетичні ураження, підгострий бактеріальний ендокардит), які погано піддавались лікуванню. Мимовільні рухи обмежувалися правою стороною, ці явища супроводжувалися охриплістю голосу, порушенням ковтання. За 4 місяці схуд на 18 кг. При об'єктивному обстеженні звертали увагу дифузне збільшення лімфатичних вузлів, гіпертонус правих кінцівок. Аналіз ЦСР у межах норми, але виявлене незначне підвищення білку. При КТ виявлене велика ділянка зниженої щільності у лівій півкулі. На ЕЕГ – дифузне уповільнення біоелектричної активності над лівою півкулею головного мозку. У біоптаті ураженої ділянки виявлені олігодендроцити з аномально великими ядрами, які містили темно профарбовані вклучення, екстенсивну демієлінізацію з велетенськими астроцитами. На протязі місяця виникла прогресуюча атаксія, ще через 2 місяці з'явилась легка деменція, судомні напади. Поступово слабоумство наростало, виникли порушення функції тазових органів. Незабаром хворий помер.

Встановити:

Клінічний діагноз

Пояснити дані додаткових методів обстеження (аналіз ЦСР, КТ, ЕЕГ, біопсії) з урахуванням етіопатогенезу хвороби

Тактика ведення таких хворих, які ще додаткові обстеження слід було призначити хворому

Загальні принципи лікування

(Вторинний нейроСНІД, прогресуюча багатоголищева лейкоенцефалопатія. Тільця-вклучення у ядрах олігодендроцитів - паповавіруси)

2. Хворий, 26 років, госпіталізований у відділення реанімації без свідомості, в важкому стані з діагнозом ГПМК в руслі середньої мозкової артерії. З анамнезу стало відомо, що у хворого на протязі останніх декількох місяців спостерігалися періодичні напади слабкості в кінцівках, запаморочення, періодично виникали мінущі порушення мови, ковтання. Хлопець рік тому лікувався від наркотичної залежності. На фоні лікування наступного дня хворий прийшов до тями, переведений у неврологічне відділення. Але за декілька днів його стан різко погіршився, незважаючи на проведені лікування.

Встановити:

Клінічний діагноз з урахуванням етіології захворювання

Призначити додаткові методи обстеження

Які дані очікуємо отримати

Тактика ведення

Принципи лікування

(ГПМК на тлі васкулярного нейроСНІДу – первинний нейроСНІД)

У хворого 64 років з'явилися скарги на загальну слабкість, апатію, поганий апетит, сонливість, підвищену чутливість до світла та звуків, головний біль, підвищення температури тіла на протязі останніх 2-3 тижнів. Свій стан розцінював як ГРВІ, не лікувався. Загальний стан поступово погіршувався: головний біль став нестерпним, з'явилися блювання, судоми. Каретою ШМД доставлений у лікарню. Об'єктивно: хворий астеничної будови тіла, зниженого живлення, стан хворого важкий, свідомість порушена (оглушення), температур 38,5°C, пульс і АТ дуже лабільні, голова закинута назад, нижні кінцівки зігнуті в колінних суглобах, живіт втягнутий, симптоми подразнення мозкових оболонок, глибокі рефлекси відсутні, патологічні стопні знаки. В аналізі ЦСР: рідина прозора, безбарвна, витікає під підвищеним тиском, лімфоцитом (250 клітин/1 мм³), глюкоза 1,5 ммоль/л, хлориди 90 ммоль/л, білок 6,5 г/л.

Встановити:

➤ Клінічний діагноз з урахуванням етіологічного чинника

➤ Пояснити дані додаткових методів обстеження (аналіз ЦСР) з урахуванням етіопатогенезу хвороби

- Тактика ведення таких хворих
- Загальні принципи лікування

(Туберкульозний менінгіт)

7.2 Матеріали методичного забезпечення для основного етапу заняття

№ п/п	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
1.	Оволодіти методикою обстеження хворих з ВІЛ-інфекцією, туберкульозним ураженням нервової системи	Виконувати обстеження хворих у такій послідовності: 1. Зібрати ретельно скарги, анамнез хвороби та життя 2. Провести зовнішній огляд хворого 3. Дослідити соматичний статус 4. Дослідити неврологічний статус 5. Ознайомитися з додатковими методами дослідження	Звернути увагу на клінічні прояви ураження НС в осіб молодого віку, якщо етіологія цих уражень невідома, а особи мають скомпрометований соціальний анамнез. Активне, проте дуже деонтологічне виявлення факторів ризику інфікованості ВІЛ. Звернути увагу на темпи розвитку скарг, причин, обставин, що їм передували. Врахувати загальний стан, наявність менінгеального синдрому, симптоми осередку ураження нервової системи при підозрі на туберкульозний менінгіт. Згрупуйте виявлені ознаки з формулюванням провідних клінічних синдромів. Звернути увагу на дані загальноклінічних і додаткових методів дослідження
2.	Встановити клінічний і топічний діагноз, визначити план лікування	На підставі виявлених симптомів обґрунтувати топічний діагноз, сформулювати клінічний діагноз	

7.3 Матеріали контролю для заключного етапу заняття.

Нетипові задачі (рівень III)

1. Хворий, 17 років, доставлений до відділення інтенсивної терапії в тяжкому стані, зі скаргами на багаторазову блювоту, яка не приносить полегшення, головний біль. Хворий тримається руками за голову, скрикує, стогне. Температура тіла 37,6°C, має місце невеликий птоз обох повік, косоокість, позитивні менінгеальні ознаки, збільшення всіх груп лімфатичних вузлів. При огляді виявлені сліди від внутрішньовенних ін'єкцій у кубітальних та пахових ділянках. Аналіз ЦСР – рідина прозора, безбарвна, витікає під підвищеним тиском, змішаний плеоцитоз (260 клітин/1 мм³), глюкоза 1,0 ммоль/л, хлориди 80 ммоль/л, білок 1,5 г/л.

Встановити:

- попередній діагноз
- які додаткові обстеження слід призначити
- тактику ведення хворого
- терапевтичні заходи

(Туберкульозний менінгіт на тлі СНІДу)

2. Хвора, 14 років, доставлена машиною ШМД без свідомості, знайдена на вулиці перехожими після нападу судом. При огляді виявлені сліди від внутрішньовенних ін'єкцій у кубітальних та пахових ділянках, збільшення всіх груп лімфатичних вузлів. На очному дні – застійні диски зорових нервів. На КТ головного мозку виявлене об'ємне новоутворення в скроневій частці з перифокальним набряком, дислокація серединних структур. Позитивні В-клітинні онкомаркери.

Встановити:

- попередній діагноз
- які додаткові обстеження слід призначити
- проведення диференційної діагностики
- тактику ведення хворого, терапевтичні заходи

(Лімфома головного мозку)

Тест III рівня

Запропонована ВОЗ бальна оцінка симптомів, у підозрюваного на ВІЛ-інфекцію хворого:

Персистуюча генералізована лімфаденопатія	0
Зміни на шкірі і слизових оболонка	1
Зниження маси тіла	1
Значна втома	1
Простий герпес	2
Діарея довше 1 мес.	4
Лихоманка довше 1 мес	4
Зниження маси тіла більше 10%	4
Туберкульоз легень	5
Рецидивуюча бактеріальна інфекція	5
Лейкоплакія порожнини рота	5
Стоматит, кандидоз порожнини рота	5
Локалізована саркома Капоші	8
Кахексія	12

Яка сума балів дорівнює вірогідності захворювання: малій, вірогідній, дуже вірогідній?

(0 – 3 б. – вірогідність ВІЛ-інфекції мала, 4 -11 б. – захворювання вірогідне, а 12 і більше – дуже вірогідне.

7.4. Матеріали методичного забезпечення самопідготовки студентів: орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою.

№ п/п	Навчальні завдання	Вказівки до завдання
1.	Вивчити етіологію, патогенез ураження нервової системи при нейроСНДі	Назвати етіологічний чинник, способи передачі інфекції, особливості патогенезу ВІЛ-інфекції. Знати класифікацію ВІЛ-інфекції за стадіями
2.	Які синдроми спостерігаються при ураженні різних структур нервової системи?	Визначити основні клінічні синдроми при первинному і вторинному нейроСНДу
3.	Скласти алгоритм дії невролога для ранньої діагностики первинного і вторинного нейроСНДа	Покрокове обстеження хворих з підозрою на ВІЛ-інфекцію
4.	Які особливості ураження нервової системи, пов'язані з інфекціями, що розвиваються на фоні імунodefіциту	Знати особливості токсоплазмозу, криптококової, герпетичної, цитомегаловірусної, протозойної інфекції
5.	Принципи лікування хворих з ВІЛ-інфекцією	Загальні принципи лікування
6.	Які особливості клініки, перебігу, даних додаткових методів обстеження хворих на туберкульозний менінгіт	Знати основні клінічні синдроми, особливості даних методів обстеження хворих на туберкульозний менінгіт

VIII. Рекомендована література

1. Избранные вопросы клинической неврологии. Методические рекомендации для самостоятельной подготовки студентов 4-го и 6-го курсов медицинского факультета, врачей-невропатологов и интернов. Козелкин А.А., Ревенько А.В., Визир И.В., Сикорская М.В. – Запрожье.: Издательство ЗГМУ. – 2001. –

148 с.

2. Евтушенко С.К. Диагностика и лечение поражений нервной системы у ВИЧ-инфицированных и при первичном и вторичном нейроСПИДе (методические рекомендации). – Донецк.: Норд Компьютер. – 2001. – 36 с.
3. Нервові хвороби, під ред. С.М.Віничука, Є.Г.Дубкенка. – К.: Здоров'я. – 2001 – 696 с.
4. Неврологія, під ред. С.М.Віничука. – К.: Здоров'я. – 2008. – 664 с.
5. Болезни нервной системы, под ред. Н.Н.Яхно, Д.Р.Штульмана, изд. второе, М.: Медицина. – 2001. – т.1 – 744 с., т.2 – 480 с.
6. Никифоров А.С., Коновалов А.Н., Гусев Е.И. Клиническая неврология – М.: Медицина. – 2002. – т.1 – 690с., т.2 – 777 с.
7. Неврология, под ред. Д.Р.Штульмана, О.С.Левина, 4-е изд. – М.: Медпресс-информ. – 2005. – 944 с.

Тема 9. «Головний біль. Синдром внутрішньочерепної гіпертензії. Синдром внутрішньочерепної гіпотензії. Порушення сну»

I. Актуальність теми

В розвинутих країнах біля 80% дорослого населення відчувають періодично виникаючий головний біль. Клініцисти будь-якого профілю постійно зустрічаються зі скаргами на різноманітні головні болі. Ці скарги можуть з'являтися не тільки за наявності патологічних процесів в ділянці голови, але й у разі різних соматичних та психогенних захворювань. Це не тільки значна медична, але й соціально-економічна проблема. Рецидивуючі головні болі є однією з найбільш частих скарг й серед дітей і збільшується з віком. Так, розповсюдженість головних болей серед дітей 3-5 років складає 3%, 6 років – 15%, а серед школярів досягає вже 82%.

Біля 25% населення має скарги на порушення сну. Мільйони людей у світі щоденно чи періодично користуються різними снодійними засобами і попит на ці препарати зростає. Порушення сну може супроводжувати розлади мозкового кровообігу, неврастенію чи неврастенічні синдроми у разі різних соматичних захворювань. Порушення сну дуже часто зустрічаються у дітей, однак їх верифікація суттєво ускладнюється значною віковою варіабельністю паттернів сну.

II. Навчальні цілі

Студент повинен **знати**:

1. Механізми виникнення больового відчуття, роль ноцицептивних та антиноцицептивних систем у формуванні та перебігу больового синдрому ($\alpha=II$).
2. Фактори, що сприяють виникненню головного болю, класифікацію типів головного болю ($\alpha=II$).
3. Епідеміологію, класифікацію, патогенез, клініку, лікування мігрені та мігренозного статусу ($\alpha=II$).
4. Патогенез, клінічні прояви та лікування пучкового головного болю ($\alpha=II$).
5. Патогенез, клініку, діагностичні критерії та лікування головного болю напруги ($\alpha=II$).
6. Етіологічні фактори та клінічні прояви синдрому внутрічерепної гіпертензії ($\alpha=II$).
7. Етіологічні фактори та клінічні прояви синдрому внутрічерепної гіпотензії ($\alpha=II$).
8. Особливості структури етіологічних факторів головного болю у дітей ($\alpha=II$).
9. Класифікацію форм порушення сну ($\alpha=II$).
10. Клінічну симптоматику різних форм порушення сну ($\alpha=II$).

Студент повинен **вміти**:

1. Розрізнити характер головного болю за походженням ($\alpha=III$).
2. Діагностувати мігрень, пучковий головний біль та головний біль напруги ($\alpha=III$).
3. Вибрати тактику лікування хворих на мігрень та мігренозний статус, пучковий головний біль та головний біль напруги ($\alpha=III$).
4. Обстежити хворих з різними формами порушення сну ($\alpha=III$).
5. Діагностувати різні форми дисомній ($\alpha=III$).
6. Призначити план лікування хворим на порушення сну ($\alpha=III$).

III. Виховні цілі

Виховувати у студентів вміння уважно і ретельно зібрати анамнез, встановити психологічний контакт з хворим на головний біль та порушення сну. Формувати готовність надати допомогу хворим на головний біль.

IV. Міждисциплінарна інтеграція

Дисципліни	Знати	Вміти
<i>Попередні дисципліни</i>		
Нормальна анатомія	Будову, іннервацію, кровопостачання структур, які безпосередньо відповідають за виникнення головного болю.	На таблицях, схемах показати структури, що відповідають за виникнення головного болю.
Гістологія	Будову рецепторів та нервових волокон, що проводять ноцицептивні відчуття. Будову клітин кори головного мозку.	Мікроскопічно розрізнити клітини кори головного мозку.
Нормальна фізіологія	Фізіологічні механізми виникнення больового синдрому. Ноцицептивні та антиноцицептивні системи мозку.	Пояснити фізіологічні основи болю та знеболювання.
Біохімія	Роль біологічно активних речовин у формуванні больового відчуття та захисту від болю.	

Наступні дисципліни (що забезпечуються)		
Внутрішні хвороби	Функціональні нервово-психічні порушення у разі соматичних захворювань.	Виявляти форми головного болю у хворих з гіпертонічною хворобою, при прийомі нітратів, гормональних засобів, отруєння оксидом вуглецю, при цукровому діабеті.
Нейрохірургія	Диференціально-діагностичні ознаки головного болю при пухлинах головного мозку.	Діагностувати пухлини головного мозку лікворно-гіпертензійного та гіпотензійного синдромів.
Очні та ЛОР хвороби	Ознаки головного болю при очних хворобах та патології ЛОР-органів	Діагностувати первинні головні болі та головний біль при патології ока, носу, вуха. оцінювати стан очного дна при різних захворюваннях.
Стоматологія	Іннервацію зубів, обличчя, щелепів.	Діагностувати головний біль при захворюваннях зубів, щелепів.
Внутрішньопредметна інтеграція		
Судинні захворювання головного мозку	Ознаки головного болю при судинних захворюваннях нервової системи.	Провести диференційну діагностику між судинними захворюваннями та первинними головними болями.
Захворювання периферичної нервової системи	Ознаки головного болю при захворюваннях хребта та периферійних нервів.	Провести диференційну діагностику головного болю при вертеброгенних захворюваннях та первинних головних болях.
Запальні захворювання головного мозку	Ознаки головного болю та порушень сну, які спостерігаються при наявності інфекційних захворювань нервової системи.	Діагностувати менінгіти, енцефаліти, лептоменінгіти, сеп-сіс та інші інфекційні захворювання у хворих, що мають головний біль.

У. Зміст теми заняття



Класифікація цефалгій

<p>Первинний головний біль:</p> <ul style="list-style-type: none"> - головний біль напруження - мігрень: - офтальмічна - асоційована - офтальмоплегічна - абдомінальна - базиллярна - дисфренічна - кластерний головний біль (еритропрозопалгія, синдром Хортон) - рідкі форми: - головний біль «морозива» - гострий біль статевого акту - каротидинія - кашльовий головний біль - постійна гемікранія 	<p>Головний біль внаслідок порушень циркуляції ліквору:</p> <ul style="list-style-type: none"> - обструкція шляхів відтоку ліквору - порушення всмоктування ліквору - внутрішньочерепна гіпотензія
	<p>Спондилогенний головний біль:</p> <ul style="list-style-type: none"> - шийний спондильоз - шийна мігрень - хлестова травма шиї
	<p>Інші, не неврологічні причини:</p> <ul style="list-style-type: none"> - артеріальна гіпертензія - інтракраніальні запальні процеси - поза черепні інфекції - токсичні процеси - захворювання очей - захворювання зубів
<p>Головний біль при органічних судинних захворюваннях:</p> <ul style="list-style-type: none"> - ішемічний інсульт - геморагічний інсульт - субарахноїдальний крововилив - висковий артеріїт - диссекція каротидних та хребцевих артерій 	<p>Лицева невралгія та атипові лицеві болі:</p> <ul style="list-style-type: none"> - тригемінальна невралгія - глоссо-фарінгеальна невралгія - аурікуло-темпоральна невралгія - «невралгія» висково-нижньощелепного суглоба - потиличного нерву невралгія - атиповий лицевий біль
<p>Головний біль внаслідок інтракраніального мас-процесу:</p> <ul style="list-style-type: none"> - мозкова пухлина - субдуральна гематома - мозковий абсцес 	
<p>Головний біль, асоційований з черепною травмою:</p> <ul style="list-style-type: none"> - гострий після травматичний біль - хронічний після травматичний біль 	

ПРИЧИНИ ЦЕФАЛГІЙ

Основні фактори, що сприяють виникненню симптоматичного головного болю

- Черепно-мозкові травми.
- Захворювання серцево-судинної системи.
- Внутрішньочерепні процеси (підвищення або зниження внутрішньочерепного тиску, оклюзій-на гідроцефалія).
- Інфекції (менінгіт, енцефаліт, остеомієліт кісток черепа, позамозкові інфекційні захворювання).
- Метаболічні порушення (гіпоксія, гіперкапнія).
- Ендокринні порушення.
- Захворювання очей, вух, скронево-нижньощелепного суглоба, навколоносових пазух.
- Ураження черепних нервів (невралгії V, IX пар).
- Інтоксикації та прийом різких хімічних речовин, лікарських препаратів.
- Головний біль, що непов'язаний із структурними ураженнями, які зникають після припинення дії причинного фактору.

Самостійні патологічні форми головного болю

- Мігрень
- Пучковий головний біль
- Головний біль напруги

ТИПИ ГОЛОВНОГО БОЛЮ

Судинний:
- ангіогіпотонічний,
- ангіоспастичний
- венозний

Ліквородінамічний:
у разі підвищення або зниження внутрішньо-черепного тиску (пухлини, інші об'ємні процеси головного мозку та оболонки, набряки мозку, гідроцефалія)

Невралгічний:
при подразненні язико-глоткового, трійчастого та потиличного нервів

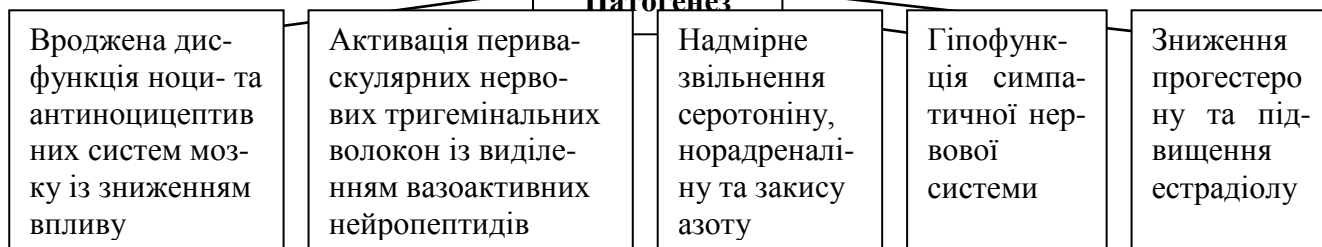
Психалгічний
за наявності неврозів, прихованої депресії

М'язової напруги

Змішаний

МІГРЕНЬ

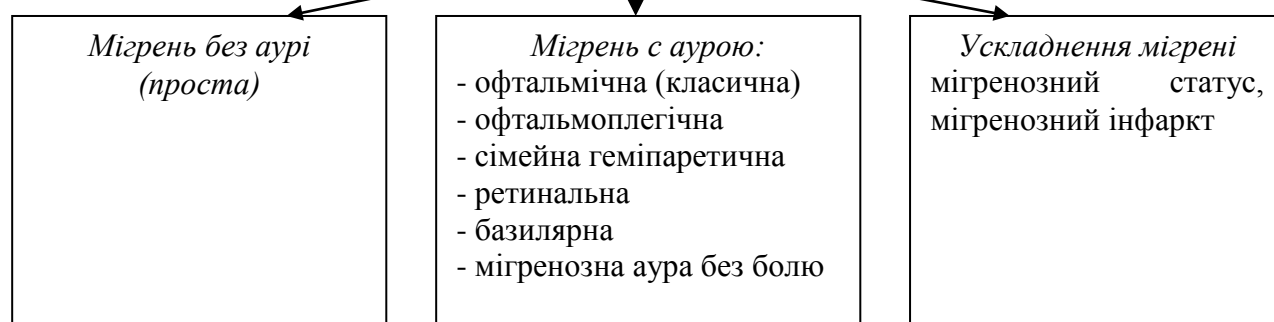
Патогенез



Перебіг мігренозного нападу



Класифікація мігрені та її ускладнення



МІГРЕНЬ

Діагностичні критерії

- Однобічна локалізація головного бою.
- Пульсуючий характер болю.
- Інтенсивність болю, що знижує фізичну активність хворого і підсилюється у разі монотонної фізичної роботи та ходьби.
- Наявність хоча б одного з таких симптомів: нудота, блювання, світло - та звукобоязнь.
- Тривалість нападу від 4 до 72 год.
- Не менше 5-ти нападів в анамнезі.

Для мігрени з ауурою ще такі ознаки:

- Тривалість симптомів аури не більше 60 хв.
- Повна зворотність одного або декількох симптомів аури.
- Тривалість світлого проміжку між ауурою і початком головного болю менше 60 хв.

Лікування

Мігренозного нападу

- ацетилсаліцилова кислота та її похідні у поєднанні з кофеїном
- селективні агоністи серотоніну (суматриптан)
- препарати ерготамінового ряду
- нестероїдні протизапальні засоби

Мігренозного статусу

- седуксен внутрішньовенно, меліпраміл, лазикс
- еуфілін внутрішньовенно
- преднізолон внутрішньовенно крапельно
- антигістамінні препарати

Профілактичне

- антигоністи серотоніну (сандомігран)
- β-адреноблокатори (анаприлін)
- блокатори кальцієвих каналів (німотоп, верапаміл)
- антидепресанти
- фізметоди

ПУЧКОВИЙ ГОЛОВНИЙ БІЛЬ

Патогенез

Неповноцінність симпатичної іннервації на боці болю

Порушення обміну серотоніну

Розлади нейроендокринної регуляції

Перебіг

Епізодичний головний біль

Хронічний головний біль

Загострення (2-6 тижнів) під час нападу розширюються внутрішня сонна та очна артерії

Ремісії (не менш 14 днів)

Ремісії відсутні або коротше 14 днів

Діагностичні критерії

1. Циклічні загострення з серією атак цефалгій (пучок) та ремісії протягом місяців або років.
2. Вегетативне забарвлення больового нападу.
3. Виникає частіше у чоловіків 30-40 років.
4. Психомоторне збудження під час нападу болю.
5. Біль провокується вживанням алкоголю, нітрогліцерином, введенням гістасміну.
6. Напад болю часто виникає вночі („будильникова цефалгія”).

Лікування

Профілактичне:

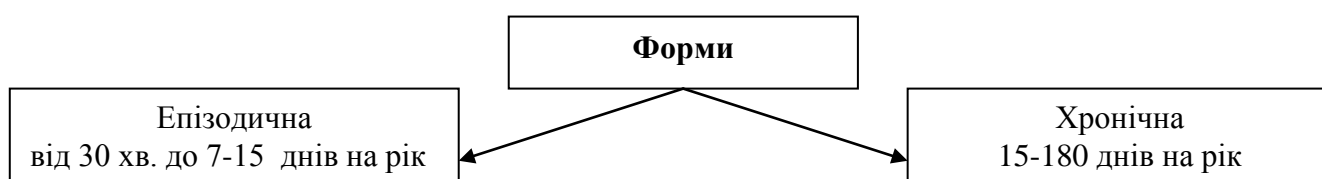
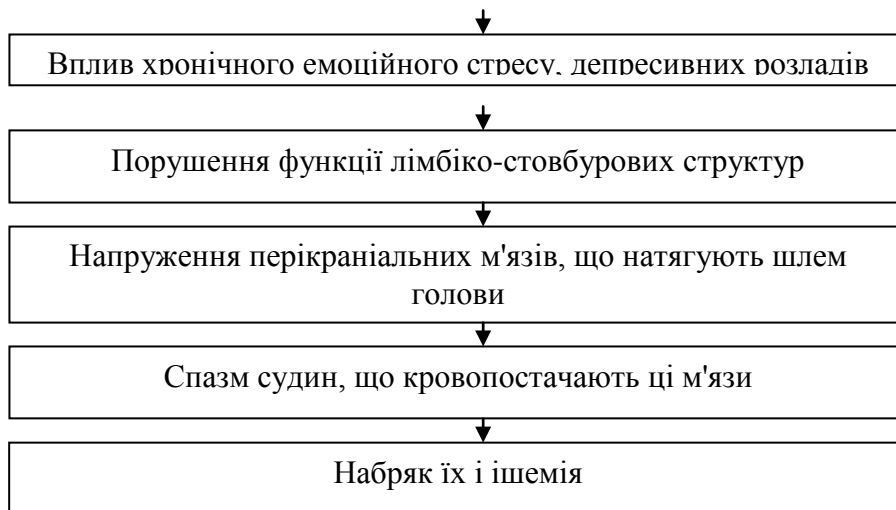
- антисеротонінові препарати (сандомігран)
- карбонат калію
- блокатори літію
- блокатори кальцієвих каналів (німотоп, верапаміл)
- препарати ерготамінового ряду

Лікування атак:

- агоністи серотоніну (суматрентан)
- препарати ерготаміну
- ацетилсаліцилова кислота з кофеїном
- преднізолон, дексаметазон
- дегідратаційні, трентал, реополіглюкін
- комбінація з седуксену, фенобарбіталу та меліпраміну
- ібупрофен (імет)
- гірчичники, гарячі ніжні вани
- інгаляції кисню через маску

ГОЛОВНИЙ БІЛЬ НАПРУГИ

Патогенез



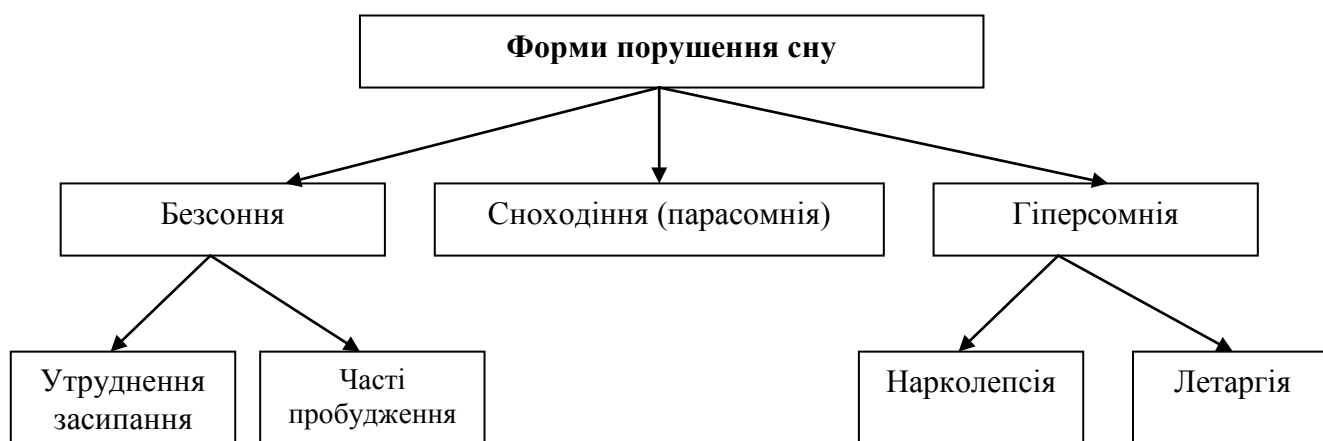
Діагностичні критерії

1. Локалізація болю: двобічний, дифузний.
2. Характер болю: монотонний, давлючий, ниючий, не буває пульсуючим.
3. Інтенсивність: помірний, не порушає фізичної активності.
4. Супутні симптоми: нудота, фотофобія, фонофобія, кардалгії, артралгії без об'єктивних ознак; тремтіння пальців, болючість при пальпації, напруження скроневих, потиличних м'язів шиї, іпохондричний, депресивний настрій, прояви ВСД.
5. Початок частіше у віці 20-30 років.
6. Чіткий зв'язок із стресогенними факторами.

Лікування

1. Антидепресанти, у разі астенії меліпрамін, іпохондрії, соннапакс.
2. Ацетилсаліцилова кислота.
3. Нестероїдні протизапальні засоби.
4. Міорелаксанти (сирдалуд)
5. Бензодіазепіни (клоназепам).
6. Масаж, ЛФК, психотерапія.

ФОРМИ ПОРУШЕННЯ СНУ (ДИССОМНІЇ)



VI. План і організаційна структура заняття

№ пп	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Навчальні цілі в рівнях засвоєння	Методи контролю і навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час (хв.)
I. Підготовчий етап					
1.	Організація заняття.			Академ журн.	1
2.	Визначення навчальних цілей і мотивація.			Див. „Навчальні цілі” „Актуальність теми	2
3.	Контроль вихідного рівня знань. 1. Механізми виникнення болювого відчуття; фактори, що сприяють виникненню головного болю. 2. Класифікація головних болей. 3. Епідеміологія, патогенез, клінічні прояви, лікування мігрені. 4. Патогенез, клініка, лікування пучкового головного болю. 5. Патогенез, клінічні прояви лікування головного болю напруги. 6. Класифікація та клінічні прояви різних форм порушення сну.	II	Індивідуальне опитування; тестовий контроль II рівня; рішення типових задач II рівня	Таблиці, малюнки, питання для усного опитування, тести II рівня, типові задачі II рівня	15
II. Основний етап					
4.	Формування професійних навичок та вмінь. 1. Зібрати та оцінити скарги і анамнез хворих на різні типи головного болю та порушення сну. 2. Обстежити хворих з головним болем та порушенням сну. 3. Оцінити дані додаткових методів дослідження (ЕЕГ, УЗДГ, ЕХО-ЕС, МРТ, КТ головного мозку, люмбальної пункції). 4. Провести диференціальну діагностику між первинними формами головного болю та головного болю вторинного походження. 5. Призначити лікування залежно від типу головного болю. 6. Надати, в разі потреби, невідкладну допомогу хворим з головним болем.	III	Практичний тренінг у відпрацюванні навичок; професійний тренінг у вирішення нетипових клінічних ситуацій.	Хворі, історії хвороби. Професійний алгоритм для оволодіння методикою обстеження хворих. Дані додаткових методів дослідження.	90

III. Заключний етап					
5.	Контроль і корекція рівня професійних навичок та вмінь.	III	Індивідуальний контроль практичних навичок. Вирішення нетипових ситуаційних задач III рівня.	Хворі, нетипові ситуаційні задачі III рівня.	13
6.	Обговорення результатів курації.				10
7.	Підведення підсумків заняття.				3
8.	Домашнє завдання			Орієнтована карта для самостійної роботи з літературою	1

VII. Матеріали методичного забезпечення заняття

1. Матеріали контролю для підготовчого етапу заняття.

Питання для усного опитування.

1. Дайте визначення головного болю.
2. Які структури нервової системи безпосередньо відповідають за виникнення головного болю?
3. Волокна, якого типу проводять ноцицептивні стимули?
4. Які структури проводять ноцицептивну аферентацію?
5. Вкажіть види антиноцицептивних систем.
6. Яка класифікація головного болю?
7. Вкажіть діагностичні критерії мігрені?
8. Яка класифікація мігрені?
9. У чому полягають особливості структури етіологічних факторів головного болю у дітей?
10. Вкажіть діагностичні критерії синдрому внутрішньочерепної гіпертензії.
11. Вкажіть особливості клінічних проявів синдрому внутрішньочерепної гіпертензії у дітей.
12. Назвіть засоби корекції синдрому внутрішньочерепної гіпертензії.
13. Назвіть діагностичні критерії синдрому внутрішньочерепної гіпотензії.
14. Вкажіть особливості клініки пучкового головного болю.
15. Які діагностичні критерії головного болю напруги?
16. Назвіть форми порушення сну, їх медикаментозну корекцію.
17. Які методи діагностики порушень сну у осіб дитячого віку?
18. Які методи лікування порушень сну?

Тести та типові задачі II рівня

Тести II рівня

№ пп	Тести II рівня	Еталон відповіді
1.	Назвіть типи головного болю: а) лікворо-динамічний; б) лицьовий; в) нічний; г) денний; д) судинний	а); д)
2.	Назвіть ознаки мігрені: а) пульсуючий характер болю; б) двобічний, дифузний біль; в) нудота, блювота; г) фізична активність не порушена	а); в)
3.	Перерахуйте форми порушення сну: а) безсоння; б) гіперсомнія;	а); б); в)

	в) сноходіння; г) істерія; д) наркоманія	
4.	Назвіть критерії діагностики пучкового головного болю: а) циклічні загострення з серією атак цефалгій; б) двобічний, дифузний головний біль; в) виникає частіше у жінок; г) психомоторне збудження під час нападу; д) головний біль не порушує фізичної активності.	а); г)
5.	Для головної болі напруги характерно: а) локалізація болю – двобічний, дифузний; б) локалізація болю – однобічний; в) фото-, фонофобія, кардалгії, тремор пальців, депресія; г) напади болю часто виникають вночі; д) характер болю – монотонний, давлючий, ниючий; е) характер болю пульсуючий	а); в); д)

Типові задачі II рівня

№ пп	Типові задачі II рівня	Еталон відповіді
1.	Хвора, 15 років, скаржиться на головний біль пульсуючого характеру у правій половині голови, нудоту, блювоту, світлобоязнь. Напад триває 8 годин. Протягом останніх 3 років напади бувають 1-2 рази на рік. Напади закінчуються після сну. Під час нападу в неврологічному статусі: осередкових симптомів немає. Встановить діагноз та призначте лікування.	Мігрень без аури. Суматриптан, препарати ерготаміно-вого ряду, нестероїдні протизапальні засоби.
2.	Хворий 17 років, відмічає, що в нього один раз на рік, восени, протягом тижня кожного дня бувають напади головного болю у лівій половині голови. Під час нападу він відмічає слезотечі з лівого ока, закладає ніс зліва, ліве око стає червоного кольору. Під час болю не може сидіти та лежати, стає збудженим. Встановить тип головного болю.	Пучковий головний біль
3.	Пацієнтка 16 років скаржиться на двобічний дифузний головний біль давлючого характеру, помірну, яка супроводжується нудотою, зниженням фону настрою, болями у серці, болісністю м'язів в потилиці. Відмічає, що головний біль виник у період інтенсивної підготовки до екзаменів. Об'єктивно: болісність при пальпації скроневих та потиличних м'язів. Найчастіше головний біль виникає після стресів. Встановить діагноз та призначте лікування.	Головний біль напруги. Антидепресанти, нестероїдні протиза-пальні засоби, сирдалуд, клоназепам, масаж, ЛФК, психотерапія.

2. Матеріали методичного забезпечення основного етапу заняття.

Професійний алгоритм формування навичок і вмінь обстеження хворих з головним болем та порушеннями сну.

№ пп	Завдання	Вказівки	Примітки
1.	Оволодіти методикою обстеження хворого з головним болем, порушенням сну. Обстежити хворих з мігренню, головним болем напруги, пучковим головним болем.	Виконати у такій послідовності: зібрати скарги хворого, зібрати анамнез, обстежити функції черепних нервів, стан рефлекторно-рухової та координаторних сфер, дослідити чутливість, вищі коркові функції, оцінити дані додаткових методів дослідження.	Збираючи анамнез зверніть увагу на тривалість, регулярність, стереотипність нападів, зв'язок зі стресами, часом доби, поведінку під час головного болю, стан після нападу, наявність неврологічної органічної симптоматики. Зібрати сімейний анамнез.
2.	Встановити топічний і клінічний діагнози, призначити лікування.	Для встановлення клінічного діагнозу скористатися структурно-логічною схемою змісту заняття. Провести диференціальну діагностику між первинними головними болями	Зверніть увагу на характер нападів головного болю, наявність неврологічних симптомів під час нападу нападів, стан в міжнападному періоді для адекватного призначення терапії.

		та з головними болями при судинних, інфекційних, внутрішніх хворобах. Призначити лікування.	
--	--	---	--

3. Матеріали контролю для заключного етапу заняття.

Нетипові задачі III рівня

№ п/п	Нетипові задачі III рівня	Еталон відповіді
1.	Хвора, 17 років, поступила до неврологічного відділення на 4 добу від початку захворювання зі скаргами на пульсуючий інтенсивний головний біль у правій половині голови, який супроводжується нудотою, частими блювотами, посилюється від ризьких звуків. Протягом 20 годин відчувала слабкість в лівих кінцівках, які з'явилися за 30 хвилин до нападу болі. Хвора відмічала декілька годин, коли головний біль не турбував. Після сну характер головного болю не змінився. Хвора не може вживати їжу та жидкості через блювоту. На КТ та очну дні без змін. Про які захворювання можна думати? Яке ускладнення спостерігається? Яке треба призначити лікування?	Мігрень. Мігренозний статус. Седуксен, фуросемід, метоклопрамід, декскетопрофен
2.	Хвора. 48 років, скаржиться на частий головний біль (майже кожного дня), який має дифузний, монотонний характер, супроводжується нудотою, посилюється від різких звуків, світла. Головний біль виникає після стресу, змін погоди, фізичного перевтомлення. В молодому віці мала напади мігрені, але після стресу 8 років тому головний біль змінився. Об'єктивно: неврологічних осередкових симптомів не виявляється. Встановіть діагноз. З якими захворюваннями треба проводити диференційну діагностику? Які додаткові обстеження треба провести?	Хронічний головний біль напруги (трансформована мігрень). З мігренню, пухлиною головного мозку, судинними захворюваннями головного мозку. КТ або МРТ головного мозку, УЗДГ, очне дно.

Тести III рівня

Захворювання	Мігрень	Пучковий головний біль	Головний біль напруги
Ознаки			
Локалізація головного болю (ГБ)			
Характер ГБ			
Інтенсивність ГБ			
Тривалість ГБ			
Наявність аури			
Світло- та звукофобія			
Нудота, блювота			
Вогнищеві неврологічні симптоми			
Вегетативний синдром на боці болю			
Після сну головний біль			
Може супроводжувати напад			
Анамнез головного болю			
Поведінка під час болю			
Порушення фізичної активності			
Частіше хворіють			

Еталон відповіді

Захворювання	Мігрень	Пучковий головний біль	Головний біль напруги
Ознаки			
Локалізація головного болю (ГБ)	Однобічний	Однобічний	Двобічна
Характер ГБ	Пульсуючий	Жгучий, ріжучий, рвучий	Монотонний, давлючий ниючий

Інтенсивність ГБ	Дуже інтенсивна	Дуже інтенсивна	Помірна
Тривалість ГБ	4-72 години	15-180 хвилин	Різноманітна, але не менш 4 часів
Наявність аури	Буває з аурою та без неї	Не характерна	Не характерна
Світло- та звукофобія	Присутні	Можуть бути	Характерні
Нудота, блювота	Присутні	Не характерні	Часто бувають
Вогнищеві неврологічні симптоми	В період аури	Птоз чи міоз на боці болю	Не характерні
Вегетативний синдром на боці болю	Не характерне	Присутній (ринорея, слезотечія, спітнілість обличчя та лоба)	Не типово
Після сну головний біль	Мігрень з аурою не зникає Мігрень без аури зникає	Не може заснути під час нападу (іноді виникає після засипання)	Частіше зникає
Може супроводжувати напад	Вживання їжи, що підвищує рівень серотоніну; алкоголь	Вживання алкоголю, нітрогліцерину	Залежить від багатьох факторів – стрес, зміни погоди, недосипання, фізичне перевантаження
Анамнез головного болю	Наявність сімейного анамнезу; не менш 5 нападів в минулому	Циклічне загострення з серією атак цефалгії, ремісії протягом місяців або років	Тривалий анамнез: наявність сімейного анамнезу
Поведінка під час болю	Лежить в темній кімнаті	Психомоторне збудження, ажитація	Не змінює повсякденне життя
Порушення фізичної активності	Присутнє	Присутнє	Немає
Частіше хворіють	Жінки	Чоловіки	Однаково жінки, чоловіки

4. Матеріали методичного забезпечення самопідготовки студентів

Орієнтована карта самостійної роботи з літературою

Основні завдання	Вказівки
Вивчити	
1. Механізми формування болю. Ноцицептивні та антиноцицептивні системи мозку.	Необхідно знати, які структури безпосередньо відповідають за виникнення головного болю.
2. Фактори, що сприяють виникненню головного болю, класифікацію типів головного болю.	Необхідно знати особливості симптоматичних головних болей за наявності різних захворювань.
3. Епідеміологію, патогенез, діагностику та принципи лікування мігрені, головного болю напруги, пучкового головного болю, синдрому внутрішньочерепної гіпертензії, синдрому внутрішньочерепної гіпотензії	Звернути увагу на діагностичні критерії мігренозної цефалгії, пучкового головного болю, головного болю напруги, синдрому внутрішньочерепної гіпертензії, синдрому внутрішньочерепної гіпотензії. Скласти схеми лікування хворих на ці захворювання під час нападу головного болю та в період між нападами.
4. Форми порушення сну.	Написати в зошит форми порушення сну.
5. Лікування дисомній	Виписати медикаменти, що застосовуються у разі дисомній, їх доза, показання та протипоказання до їх використання.

VIII. Рекомендована література

1. Аведисова А. С. Терапия расстройств сна: Современные подходы к назначению гипнотиков / А. С. Аведисова. - М. : МИА, 2008. - 112 с.
2. Амелин А. В. Мигрень. Патогенез, клиника, фармакотерапия / А. В. Амелин. - М. : МЕДпресс-информ, 2014. - 256 с.
3. Голубев В. Л. Вегетативные расстройства / В. Л. Голубев, А. М. Вейн, Т. Г. Вознесенская, О. В. Воробьева. - М. : МИА, 2010. - 640 с.
4. Голубев В.Л., Вейн А.М. Неврологические синдромы: Руководство для врачей/В.Л. Голубев, А.М.Вейн.-М: МЕДпресс-информ, 2007.-736с.
5. Гринберг Д. А. Клиническая неврология / Д. А. Гринберг, М. Д. Аминофф, Р. П. Саймон. – Москва: МЕДпресс-информ, 2004. – 511 с. – (Клиническая неврология)
6. Григорова И.А., Соколова Л.И., Герасимчук Р.Д. и др. Неврология: учебник/ И.А. Григорова, Л.И. Соколова, Р.Д. Герасимчук и др.. — К.: ВСВ Медицина, 2014. — 640 с.
7. Гусев Е. И. Неврология. Национальное руководство. Краткое издание / Е. И. Гусев. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 688 с.
8. Гусев Е. И. Рациональная фармакотерапия в неврологии : руководство для практикующих врачей / Е. И. Гусев. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 744 с.
9. Зыков В. П. Диагностика и лечение заболеваний нервной системы у детей / В. П. Зыков. - М. : Триада-Х, 2013. - 432 с.
10. Каменев Ю. Ф. Механизмы хронической боли: клинические аспекты / Ю. Ф. Каменев, В. В. Каменев. - Е. : Издательство Уральского университета, 2009. - 20 с.
11. Мументалер М. Дифференциальный диагноз в неврологии / М. Мументалер. - М. : МЕДпресс-информ, 2014. - 360 с.

Тема: „Спадково-дегенеративні захворювання нервової системи”

I. Актуальність теми

Спадкові захворювання нервової системи зустрічаються часто та уражають людей різного віку – від дитячого, юнацького до старшого. Спадкові хвороби обумовлені порушеннями генетичної інформації внаслідок хромосомних (порушення структури хромосом), геномних (зміна кількості хромосом) і генних мутацій. Мутації можуть відбуватися і в статевих, і в соматичних клітинах. Перші передаються наступним поколінням і виявляються у всіх клітинах нащадків, які стали їх носіями, другі - тільки в потомстві відповідної мутантної соматичної клітини. Переважна більшість геномних і хромосомних мутацій обумовлюють загибель зиготи. Велика частина спадкових захворювань (близько 4000) - це генні мутації.

II. Навчальні цілі

Студент повинен **знати**:

- сучасні принципи класифікації спадкових захворювань;
- прогресуючі м'язові дистрофії: етіопатогенез, клінічні прояви, методики діагностики, основні принципи лікування:
 - а) первинних міопатій: псевдогіпертрофічна Дюшена, ювенільна (юнацька) форма Ерба-Рота; плече-лопаткова-лицьова форма Ландузі-Дежеріна;
 - б) вторинні аміотрофії: невральна аміотрофія Шарко-Марі-Туа; спинальна аміотрофія: Вердніга-Гоффмана, Кугельберга-Веландера.
- етіопатогенез, клінічні форми, методи діагностики та лікування міотонії: вроджена міотонія Томсона, дистрофічна міотонія Россолімо-Штайнерта-Куршмана;
- етіопатогенез, клінічний прояв, методи діагностики, основні принципи лікування пароксизмальної міоплегії;
- етіопатогенез, клінічні прояви, методи діагностики, основні принципи лікування сімейного спастичного Штрюмпеля;
- етіопатогенез, клінічні прояви, методи діагностики та лікування спадкових захворювань з ураженням екстрапірамідної системи – гепатоцеребральної дистрофії, хореї Гентінгтона, хвороби Паркінсона, м'язових дистоній (первинні спадкові);
- етіопатогенез, клінічні форми, методи діагностики та лікування сімейних атаксій (Фрідрейха, П'єра-Марі);
- етіопатогенез, клінічні форми, методи діагностики та лікування міастенії та міастенічного синдрому.

Студент повинен **вміти**:

- діагностувати спадкові захворювання з ураженням пірамідної, екстрапірамідної, координаторної та прогресуючими м'язовими дистрофіями, міастенією;
- вибрати тактику лікування хворих зі спадково-дегенеративними захворюваннями.

III. Виховні цілі

Розвинути у студентів почуття чуйного, гуманного відношення до хворих зі спадково-дегенеративними захворюваннями нервової системи. Переконати студентів у необхідності глибоких знань і відповідальності за правильність проведених дій у разі діагностики та лікування хворих зі спадковими захворюваннями з ураженням пірамідної, екстрапірамідної, координаторної систем та аміотрофії, міотонії, міастенії.

IV. Міждисциплінарна інтеграція

Дисципліни	Знати	Вміти
<i>Попередні дисципліни</i>		
Нормальна анатомія	Будову пірамідної, екстрапірамідної, нервово-м'язової та координаторної систем.	На таблицях і муляжах показати різні відділи нервової системи.
Нормальна фізіологія	Фізіологію пірамідної, екстрапірамідної, нервово-м'язової та координаторної систем; розташування моноаміноергічних систем мозку, їх медіаторне забезпечення.	Намалювати схему взаємозв'язків між структурами екстрапірамідної системи, схему нейромедіаторів в екстрапірамідній системі.
Біологія	Основні положення медичної генетики, її методи,	Визначити тип успадкування

	генетичні аспекти спадкової патології.	захворювання.
Біохімія	Обмін циклічних нуклеотидів, катехоламінів.	
Наступні дисципліни (що забезпечуються)		
Психіатрія	Особливості і інтелектуально-мнестичних і емоційно-особистих розладів у хворих зі спадковими захворюваннями.	Виявляти інтелектуально-мнестичні і емоційні розлади у хворих зі спадковими захворюваннями
Педіатрія	Прояви спадкових уражень нервової системи у дітей, порушень м'язового тону, м'язових атрофій, м'язової слабкості.	Виявити у дітей екстрапірамідні, координаторні розлади, м'язові атрофії, м'язову слабкість
Внутрішньопредметна інтеграція		
Рефлекторно-рухова функція нервової системи	Будову і хід кірково-м'язового шляху і синдроми його ураження	Досліджувати безумовні рефлекси, визначати тип парезу або паралічі, м'язові атрофії, м'язову слабкість
Екстра-пірамідна система та її патологія	Синдроми ураження неостріарної та палідо-нігральної систем.	Виявляти екстрапірамідні порушення у хворих
Мозочок та його патологія	Види атаксій, прояви мозочкової атаксії у хворих.	Досліджувати проби на атаксію, проводити диференціальну мозочкову діагностику різних видів атаксій.

V. Зміст теми заняття

Виділяють 4 групи спадково-дегенеративних захворювань нервової системи у дітей:

1. Спадкові нервово-м'язові захворювання, при яких відзначається ураження м'язової тканини, периферичних нервів і передніх рогів спинного мозку. У клінічній картині головним симптомом є м'язова слабкість, стомлюваність і атрофія м'язів.

2. Спадкові хвороби обміну речовин, що протікають з ураженням нервової системи. При ензимопатіях поряд з недоумством можуть спостерігатися і неврологічні симптоми. Так, при патології обміну амінокислоти фенілаланіну (фенілкетонурія) відзначається м'язова гіпотонія, а також іноді центральні парези. Ураження нервово-м'язової системи можуть бути і при патології обміну вуглеводів, жирів і інших речовин.

3. Факоматози - захворювання нервової системи в поєднанні з ураженням шкірних покривів і внутрішніх органів. Пігментовані і депігментовані плями разом з іншими змінами на шкірі і неврологічна симптоматика (епілептичні припадки, парези, атаксія та ін.) Характерні симптоми для факоматозів, пов'язаних з порушеннями ембріонального розвитку за участю генетичних факторів.

4. Системні дегенерації - захворювання, при яких дегенеративні зміни локалізуються в певних відділах нервової системи (мозочок, підкіркові ядра та ін.). Характерними для цієї групи є сімейні атаксії, хорея Гентингтона, деформує м'язова дистонія.

До групи спадкових нервово-м'язових захворювань відносять прогресуючі м'язові дистрофії, які діляться на дві провідні групи по анатомічних змін в м'язах і нервовій системі:

- а) первинні м'язові дистрофії (міопатії), при яких першій уражається м'язова тканина, а потім нервова система;
- б) вторинні (неврогенні) аміотрофії, що розвиваються після дегенеративних змін в периферичній нервовій системі (руховий нейрон).

Прогресуюча м'язова дистрофія Дюшенна. У переважній більшості випадків хворіють хлопчики. Дистрофія Дюшенна пов'язана з ураженням гена, відповідального за вироблення дистрофіну.

Патоморфологія. Характеризується переродженням м'язової тканини, заміщенням її жировою і сполучною тканиною, некрозом окремих волокон.

Клінічні прояви. Ознаки захворювання проявляються в перші 1-3 роки життя. Вже на 1-му році звертає на себе увагу відставання дітей в моторному розвитку. Вони із затримкою починають сидати, вставати, ходити. Рухи незграбні, при ходьбі діти нестійкі, часто спотикаються, падають. У 2-3 роки з'являються м'язова слабкість,

патологічна м'язова стомлюваність, що виявляється при фізичному навантаженні - тривалій ходьбі, підйомі на сходи, зміна ходи за типом «качиної». У цей період звертає на себе увагу своєрідна «стереотипна» динаміка рухів дітей під час вставання з горизонтального положення, з положення навпочіпки або зі стільця. Вставання відбувається поетапно, з активним використанням рук - «взбирання драбинкою» або «взбирання по самому собі».

Атрофії м'язів завжди симетричні. Спочатку вони локалізуються в проксимальних групах м'язів нижніх кінцівок - м'язах тазового поясу, стегон, а через 1-3 роки швидко поширюються у висхідному напрямку на проксимальні групи м'язів верхніх кінцівок - плечовий пояс, м'язи спини. Внаслідок атрофії з'являються лордоз, «крилоподібні» лопатки, «осина» талія. Типовим, «класичним» симптомом захворювання є псевдогіпертрофія литкових м'язів.

У ранніх стадіях хвороби зникають колінні рефлекси, пізніше - рефлекси з двоголового і триголовий м'язів. Ахіллові рефлекси тривалий час залишаються збереженими.

Перебіг. Хвороба має швидко прогресуючий злоякісний перебіг. До 7-10 років виникають глибокі рухові розлади - виражене зміна ходи, зниження м'язової сили, в значній мірі обмежують вільне, самостійне пересування хворих. До 14-15 років настає нерухомість.

Діагностика і диференційний діагноз. Діагноз ставиться на підставі даних генеалогічного аналізу (рецесивний зчеплений з Х-хромосомою тип успадкування), клінічних загострень хвороби (ранній початок в 1-3 роки, симетричні атрофії проксимальних груп м'язів, що розвиваються в висхідному напрямку, псевдогіпертрофії литкових м'язів, грубі соматичні та нейроендокринні розлади, зниження інтелекту, швидке злоякісний перебіг хвороби), даних біохімічних досліджень (типово раннє, з 5-го дня життя дитини, збільшення активності КФК - в 30-50 разів вище норми), голчатою електроміографії і морфологічних результатів, що дозволяють виявити первинно-м'язовий (міодістрофічеській) тип ураження. Диференціювати захворювання слід від спинальної аміотрофії Вердніга-Гофмана, рахіту, вродженого вивиху стегна.

Прогресуюча м'язова дистрофія Ерба-Рота. Успадковується по аутосомно-рецесивним типом.

Патоморфологія. Відповідає первинно-м'язовому ураженню.

Клінічні прояви. Перші ознаки захворювання проявляються переважно в 14-16 років, вкрай рідко - в 5-10-річному віці. Початковими симптомами є м'язова слабкість, патологічна м'язова стомлюваність при фізичному навантаженні, зміна ходи за типом «качиної». Атрофії на початку хвороби локалізуються в проксимальних групах м'язів нижніх кінцівок. Іноді міодістрофічний процес одночасно вражає м'язи тазового і плечового пояса. В значно більш пізніх стадіях до процесу залучаються м'язи спини і живота. Внаслідок атрофії виникають лордоз, «крилоподібні» лопатки, «осина» талія. При вставанні хворі застосовують допоміжні прийоми - вставання «драбинкою». Псевдогіпертрофії м'язів, контрактури суглобів, сухожильні рефракції виражені помірно. Уже в ранніх стадіях хвороби типово зниження колінних рефлексів і рефлексів з двоголової та триголової м'язів плеча.

Перебіг. Захворювання швидко прогресує.

Діагностика і диференційний діагноз. Діагноз ставиться на підставі даних генеалогічного аналізу (аутосомно-рецесивний тип спадкування), особливостей клініки (початок хвороби переважно в 14-16 років, атрофії проксимальних груп м'язів, помірні псевдогіпертрофії, швидке прогресування), результатах голчатої електроміографії і морфологічних даних, що дозволяють виявити первинно м'язовий характер змін. Диференціювати хворобу слід від прогресуючої м'язової дистрофії Беккера, спинальної аміотрофії Кугельберга-Веландера.

Плечолопаткова-лицьова форма Ландузі-Дежерина. Успадковується по аутосомно-домінантним типом.

Клінічні прояви. Перші ознаки проявляються переважно у віці 10-20 років. М'язова слабкість, атрофії локалізуються в області мимічної мускулатури обличчя, лопаток, плечей. Внаслідок атрофії обличчя стає гипомімічне. Типові «полірований» лоб, лагофталм, «поперечна» посмішка, товсті, іноді вивернуті губи («губи тапіра»). Атрофії двоголової і триголової м'язів плеча, великої грудної, передньої зубчатої, трапецієподібної м'язів обумовлюють виникнення симптомів вільних надплечій, «крилоподібних» лопаток, поява широкого міжлопаточного проміжку, уплощення грудної клітини, сколіозу. У ряді випадків атрофії поширюються на м'язи ніг. Псевдогіпертрофії виражені в литкових і дельтовидних м'язах. М'язовий тонус в ранніх стадіях хвороби знижений в проксимальних групах м'язів. Сухожильні рефлекси знижені переважно з двоголової і триголової м'язів плеча.

Перебіг. Хвороба повільно прогресує. Хворі тривалий час зберігають працездатність.

Діагностика і диференційний діагноз. Діагноз ставиться на підставі генеалогічного аналізу (аутосомно-домінантний тип спадкування), особливостей клініки (переважно плече-лопаткова-лицьова локалізація міодістрофічеській процесу). Диференціювати захворювання слід від інших прогресуючих м'язових дистрофій: Ерба-Рота, Беккера.

Спинальна аміотрофія Вердніга-Гофмана. Успадковується по аутосомно-рецесивним типом. *Патоморфологія.* Виявляється недорозвинення клітин передніх рогів спинного мозку, демієлінізація передніх корінців. Часто є такі зміни в рухових ядрах і корінцях V, VI, VII, IX, X, XI і XII черепних нервів. У скелетних м'язах нейрогенні зміни характеризуються «пучкової атрофією», чергуванням атрофованих і підлягаючих зберіганню пучків м'язових волокон, а також порушеннями, типовими для первинних міопатій (гіаліноз, гіпертрофія окремих м'язових волокон, гіперплазія сполучної тканини). *Клінічні прояви.* Виділяють три форми захворювання: вроджену, ранню дитячу та пізню, що розрізняються часом прояву перших клінічних симптомів і темпом перебігу аміотрофічного процесу.

При вродженій формі з перших днів життя у дітей виражені генералізована м'язова гіпотонія і гіпотрофія м'язів, зниження або відсутність сухожильних рефлексів. Рано визначаються бульбарні розлади, що проявляються млявим сосанням, слабким криком, фібриляція мови, зниженням глоткового рефлексу. Захворювання поєднується з кістково-суглобовими деформаціями: сколіозом, лійкоподібною або «курячою» грудною кліткою, контрактурами суглобів. Розвиток статичних і локомоторних функцій різко загальмовано. Лише у обмеженого числа дітей з великим запізненням формується здатність тримати голову і самотійно сидіти. Однак придбані рухові навички швидко регресують. У багатьох дітей з вродженою формою хвороби знижений інтелект. Часто спостерігаються вроджені вади розвитку: вроджена гідроцефалія, крипторхізм, гемангіома, дисплазія тазостегнових суглобів, клишоногість та ін.

Перебіг. Хвороба має швидко прогресуючий перебіг. Летальний результат настає до 9-річного віку. Однією з основних причин смерті є важкі соматичні розлади (серцево-судинна і дихальна недостатність), обумовлені слабкістю мускулатури грудної клітини і зниженням участі її в фізіології дихання.

При ранньої дитячої формі перші ознаки хвороби виникають, як правило, на другому півріччі життя. Моторне розвиток протягом перших місяців задовільний. Діти своєчасно починають тримати голову, сидіти, іноді стояти. Захворювання розвивається підгостро, нерідко після інфекції, харчової інтоксикації. Мляві парези спочатку локалізуються в ногах, потім швидко поширюються на м'язи тулуба і руки. Дифузні м'язова атрофія поєднуються з фасцикуляціями, фібриляція мови, дрібним тремором пальців, сухожильних контрактурами. М'язовий тонус, сухожильні і надкостнічні рефлексивні знижуються.

У пізніх стадіях виникають генералізована м'язова гіпотонія, явища бульбарного паралічу. *Перебіг.* Злоякісне, хоча і м'якше порівняно з вродженою формою. Летальний результат настає до 14-15 років життя.

При пізній формі перші ознаки хвороби виникають в 1,5- 2,5 року. У такому віці у дітей повністю завершено формування статичних і локомоторних функцій. Більшість дітей самотійно ходять і бігають. Захворювання починається непомітно. Рухи стають незграбними, невпевненими. Діти часто спотикаються, падають. Змінюється хода: вони ходять, згинаючи ноги в колінах (хода «заводний ляльки»). Мляві парези спочатку локалізуються в проксимальних групах м'язів нижніх кінцівок, в подальшому порівняно повільно переходять на проксимальні групи м'язів верхніх кінцівок, м'язи тулуба; атрофії м'язів зазвичай малопомітні внаслідок добре розвинутого підшкірного жирового шару. Типові фасцикуляції, дрібний тремор пальців, бульбарні симптоми - фібриляції і атрофія мови, зниження глоткового і піднебінного рефлексів. Сухожильні і надкостнічні рефлексивні згасають вже в ранніх стадіях хвороби. Кістково-суглобові деформації розвиваються паралельно основному захворюванню. Найбільш виражена деформація грудної клітки.

Перебіг. Злоякісне, але м'якше, ніж у перших двох форм. Порушення здатності самотійної ходьби відбувається в 10-12-річному віці. Хворі живуть до 20-30 років.

Діагностика і диференційний діагноз. Діагноз будується на підставі даних генеалогічного аналізу (аутосомно-рецесивний тип спадкування), особливостей клініки (ранній початок, наявність дифузних атрофії з переважною локалізацією в проксимальних групах м'язів, генералізованої м'язової гіпотонії, фасцикуляції і фібриляції мови, відсутність псевдогіпертрофії, прогресивний і в більшості випадків злоякісний перебіг і ін.), результати глобальної (нашкірної) і голчастої електроміографії і морфологічного дослідження скелетних м'язів, що дозволяє виявити денерваційні характер змін. Диференціювати вроджену і ранню форми слід в першу чергу від захворювань, що входять в групу синдромів з вродженою м'язовою гіпотонією (синдром «млявої дитини»): аміатонії Оппенгейма, вродженої доброякісної форми м'язової дистрофії, атонічної форми дитячого церебрального паралічу, спадкових хвороб обміну речовин, хромосомних синдромів та ін. Пізню форму слід диференціювати від спинальної аміотрофії Кугельберга-Веландера, прогресуючих м'язових дистрофій Дюшенна, Ерба-Рота та ін.

Лікування. При спинальної аміотрофії Вердника-Гофмана призначають ЛФК, масаж, препарати, що поліпшують трофіку нервової тканини - церебралізін, аминалон (гаммалон), пиридитол (енцефабол).

Спинальная юнацька псевдоміопатическая м'язова атрофія Кугельберга-Веландера. Успадковується по аутосомно-рецесивним, рідше - по аутосомно-домінантним, рецесивним зчепленням з Х-хромосою.

Патоморфологія. Виявляються недорозвинення і дегенерація клітин передніх рогів спинного мозку, демієлінізація передніх корінців, дегенерація рухових ядер ІХ, Х, ХІІ черепних нервів. У скелетних м'язах - поєднані зміни, типові для нейрогенних аміотрофій (пучкова атрофія м'язових волокон) і первинних міодистрофій (атрофії і гіпертрофії м'язових волокон, гіперплазія сполучної тканини).

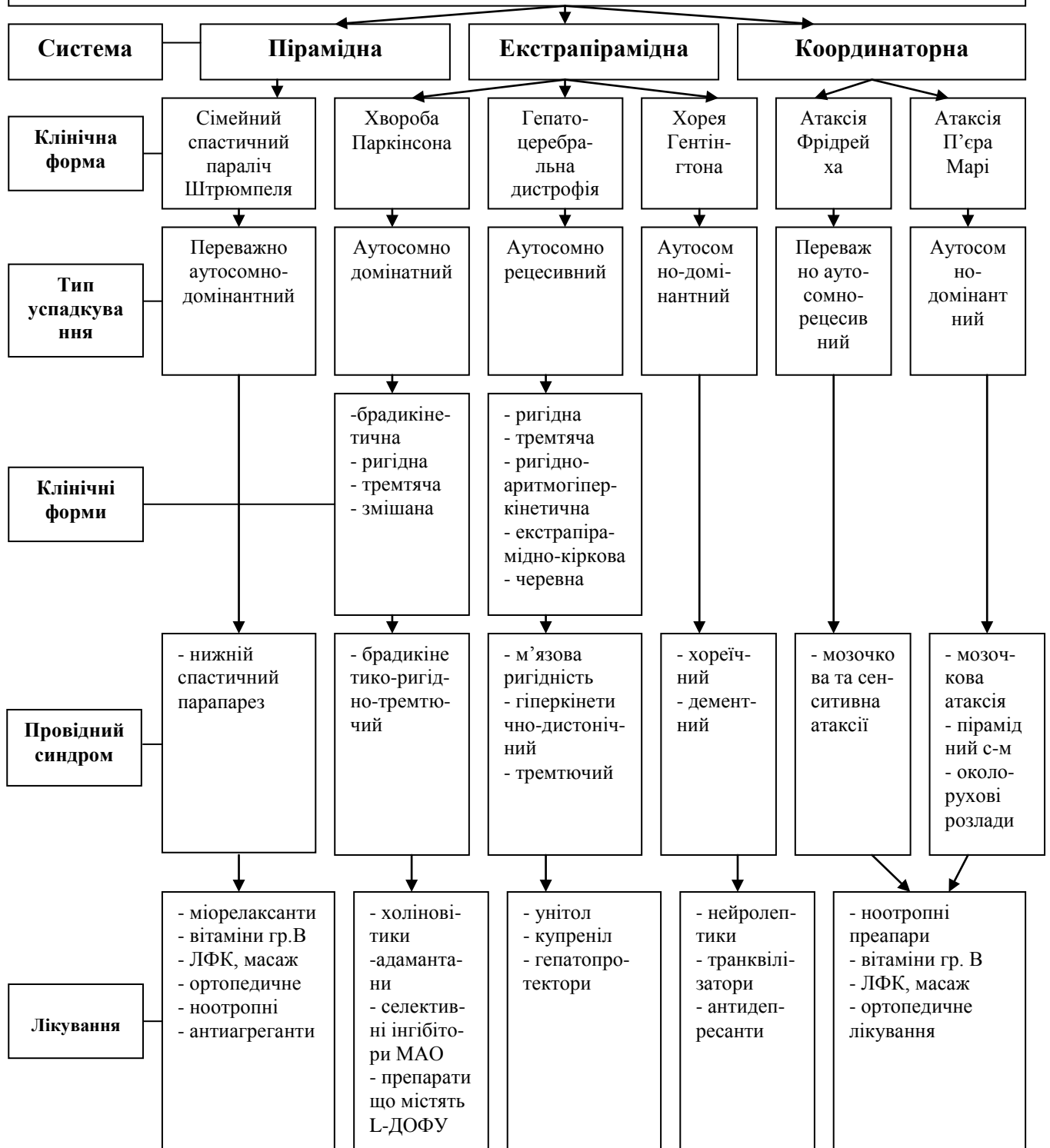
Клінічні прояви. Перші ознаки захворювання проявляються в 4-8 років. Описані випадки початку хвороби і в більш пізньому віці - 15-30 років. На початку хвороби характерними симптомами є патологічна м'язова стомлюваність в ногах при тривалому фізичному навантаженні (ходьба, біг), іноді спонтанні посмикування м'язів. Зовні звертають на себе увагу збільшені литкові м'язи. Атрофії спочатку локалізуються в проксимальних групах м'язів нижніх кінцівок, тазового поясу, стегон і завжди симетричні. Їх поява викликає обмеження рухових функцій в ногах - утруднення при підйомі на сходи, вставанні з горизонтальної поверхні. Поступово змінюється хода. У стадії виражених рухових розладів вона набуває характеру «качиної». Атрофії в проксимальних групах м'язів верхніх кінцівок зазвичай розвиваються через кілька років після ураження нижніх кінцівок. Внаслідок атрофії лопаткової і плечової областей зменшується обсяг активних рухів в руках, лопатки стають «крилоподібними». М'язовий тонус в проксимальних групах м'язів знижується. Сухожильні рефлексивні згасають спочатку на ногах, а потім на руках (рефлексивні з двоголової і триголової м'язів плеча).

Характерними симптомами, що відрізняють спинальну аміотрофію Кугельберга-Веландера від фенотипно схожої первинної прогресуючої м'язової дистрофії Ерба-Рота, є фісцикуляції м'язів, фибриляції мови, дрібний тремор пальців. Кістково-суглобові порушення, сухожильні ретракції виражені помірно або відсутні.

Перебіг. Хвороба повільно прогресує.

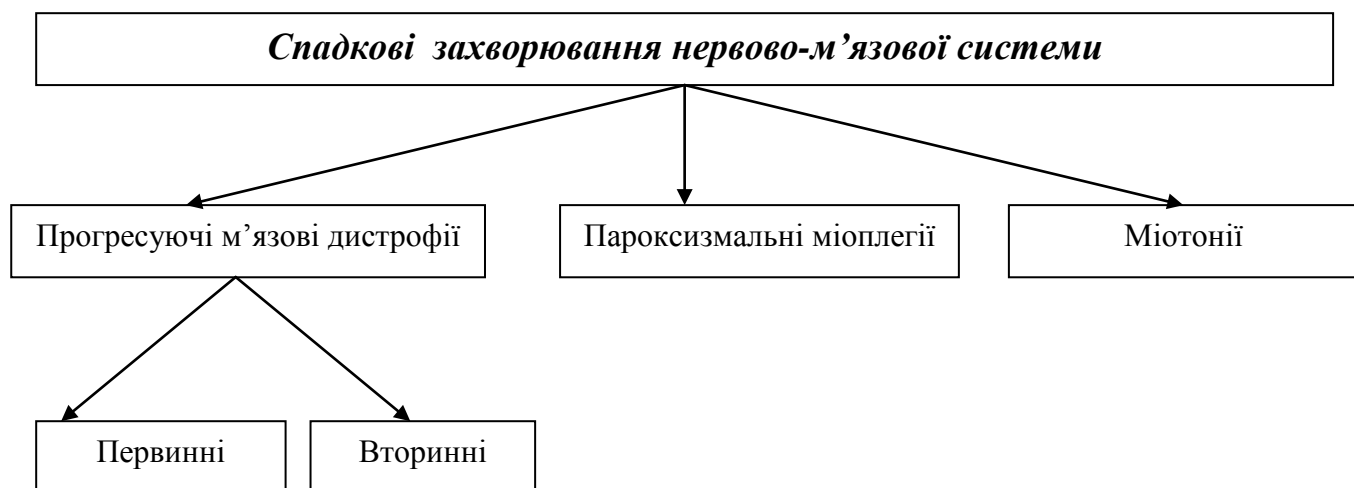
Діагностика і диференційний діагноз. Діагноз ставиться на підставі даних генеалогічного аналізу (аутосомно-рецесивний, аутосомно-домінантний, рецесивний зчеплений з Х-хромосою тип успадкування), особливостей клініки (початок хвороби переважно у віці 4-8 років, симетричні атрофії м'язів, що поширюються по висхідному типу фасцикуляції м'язів, невеликий тремор мови, псевдогіпертрофії литкових м'язів, повільний прогресивний перебіг), результатів глобальної та голчастої електроміографії і морфологічного дослідження скелетних м'язів, що дозволяє виявити денерваційний характер змін. Диференціювати хворобу слід від прогресуючих м'язових дистрофій Беккера, Ерба-Рота, спинальної аміотрофії Вердника-Гофмана.

Спадкові захворювання з ураженням пірамідної, екстра пірамідної та координаторної системи

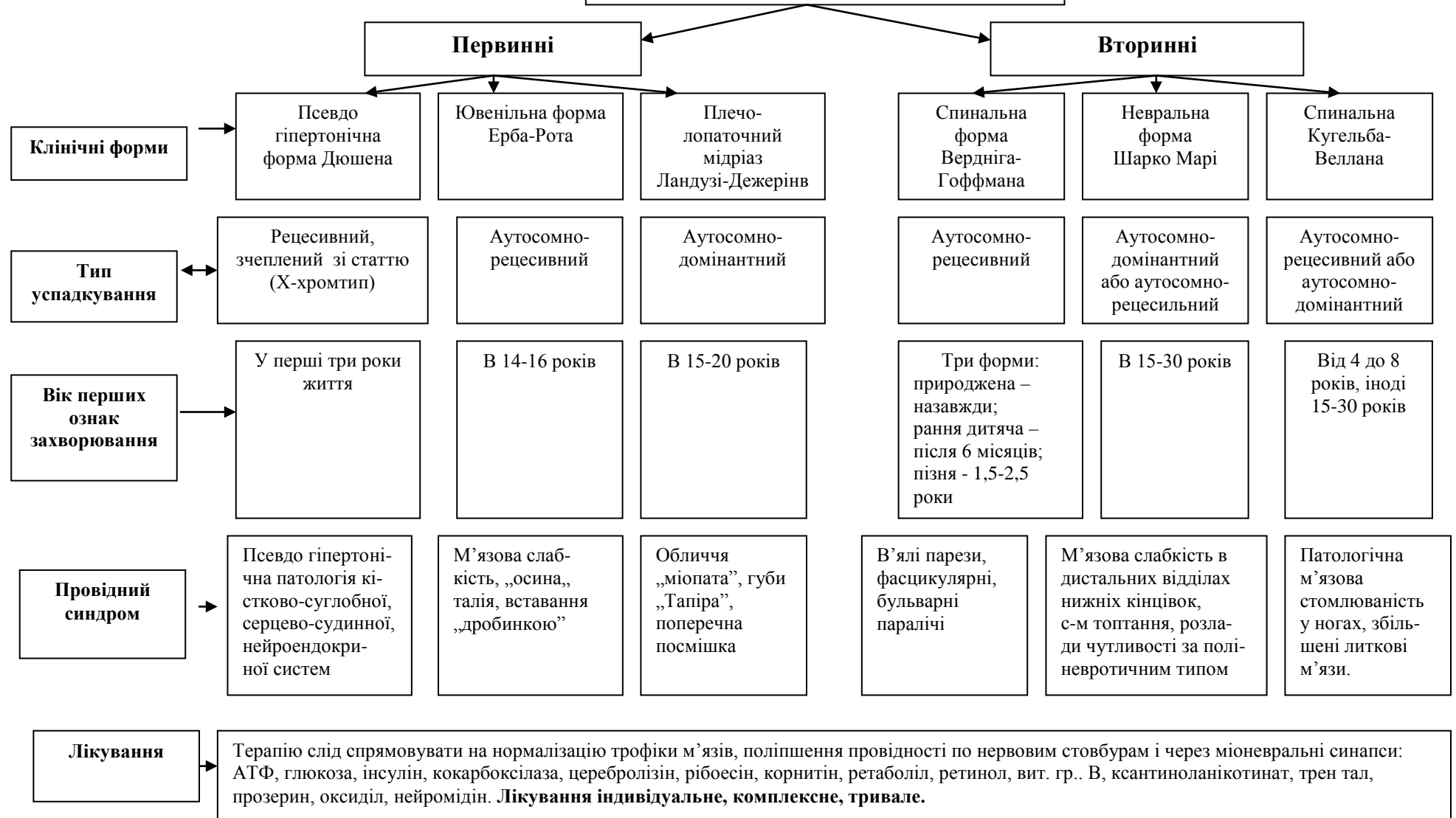


Диференціально-діагностичні критерії атаксії Фрідрейха та П'єра Марі

Ознаки	Атаксія Фрідрейха	Атаксія П'єра Марі
Тип спадковості	Аутосомно-рецесивний, дуже рідко - доміантний	Аутосомно-домінантний
Вік хворого на початку захворювання	6-15 років	20-40 років, середній – 34 роки
Характер змін рефлексів	Знижені	Високі
Наявність пірамідних знаків	Спостерігаються на пізніх стадіях захворювання	Спостерігаються вже на ранніх стадіях
Ураження черепних нервів	Відсутнє	Ожорухові розлади, зниження зору
Наявність сенситивної атаксії	Спостерігається вже на ранніх стадіях	Не спостерігається
Деформації стоп, хребта	Є практично в усіх випадках	Не характерні

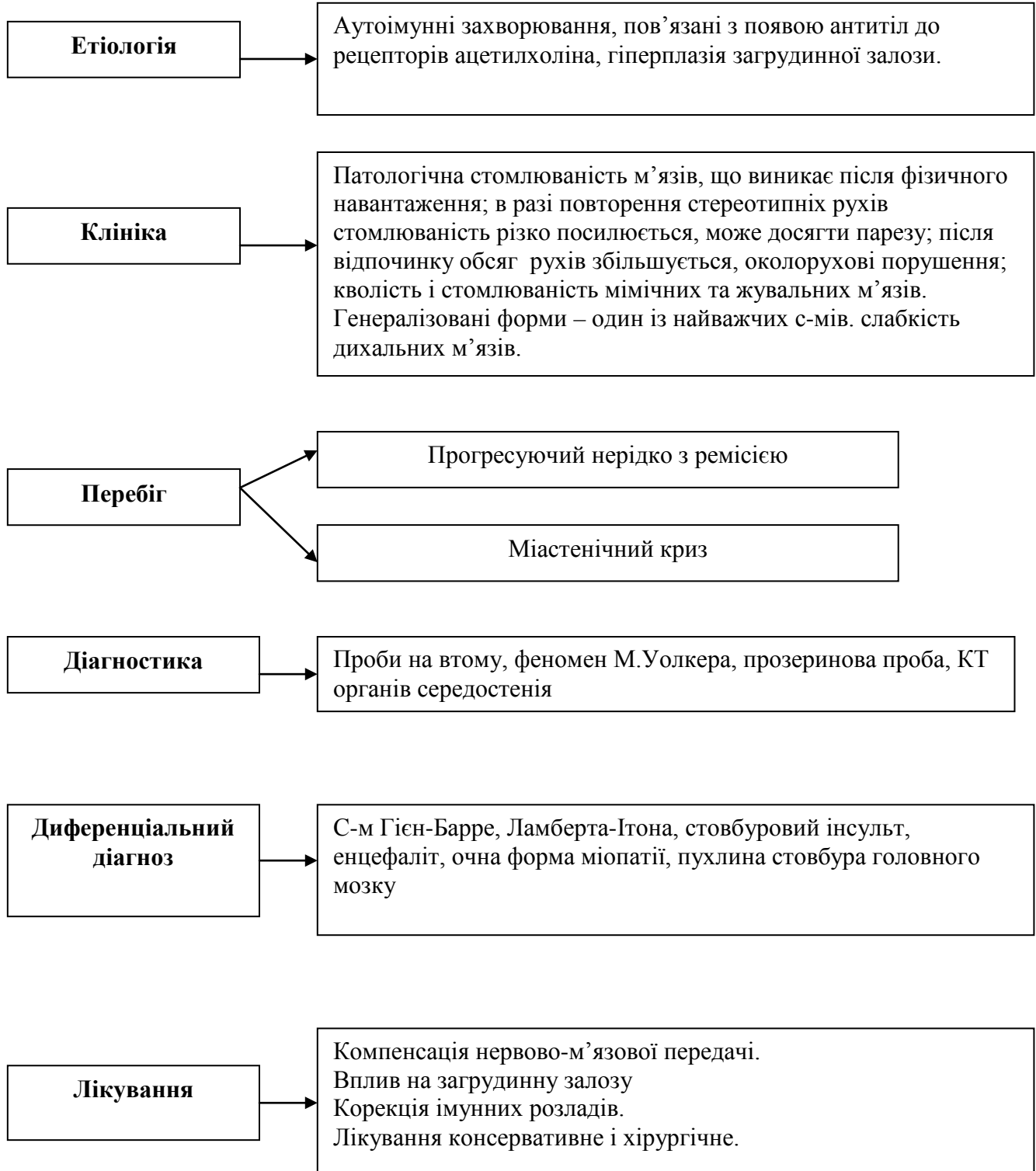


Прогресуючі м'язові дистрофії





Міастенія



Міастенічні синдроми

Пов'язані з порушенням виходу ацетилхоліну з пресинаптичних просторів (за умови бронхогенної парциноми, тиреотоксикозу).

Пов'язані з порушенням утворення ацетилхоліну за наявності ураження периферичного мотонейрона.

Пов'язані зі швидким блокуванням нервово-м'язовими розладами (міопатії з міастенічним компонентом)

Пов'язані з природженими нервово-м'язовими розладами (міопатії з міастенічним компонентом)

Що виникли на тлі пухлинних та запальних процесів стовбурової локалізації (стовбуровий арахноенцефаліт, пухлина стовбуру мозку)

Пароксизмальна міоплегія



М'язові дистонії



VI. План і організаційна структура заняття

№ пп	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Навчальні цілі в рівнях засвоєння	Методи контролю і навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час (хв.)
I. Підготовчий етап					
1	Організація заняття.			Академ журн.	2
2	Визначення навчальних цілей і мотивація.			Див. „Навчальні цілі” „Актуальність теми	3
3	Контроль вихідного рівня знань. ① Класифікація, етіопатогенез, клініка, діагностика та лікування спадкових захворювань з ураженням пірамідної, екстрапірамідної, координаторної та нервово-м'язової систем та міастенії.	II	Фронтальна бесіда, індивідуальне опитування; тестовий контроль II рівня; рішення типових задач II рівня	Таблиці, малюнки, питання, тести II рівня, типові задачі II рівня	30
II. Основний етап					
4.	Формування професійних навичок та вмінь. ① Оволодіти навиками обстеження хворих із спадковими захворюваннями з ураженням пірамідної, екстрапірамідної, координаторної та нервово-м'язової систем та міастенії. ② На підставі виявлених симптомів встановити топічний і клінічний діагнози, призначити лікування	III	Практичний тренінг у відпрацюванні навичок; професійний тренінг у вирішенні нетипових клінічних ситуацій.	Хворі, історії хвороби. Професійний алгоритм формування навичок та вмінь. Текстові ситуаційні не типі задачі III рівня.	75
III. Заключний етап					
5.	Контроль і корекція рівня професійних навичок та вмінь.	III	Індивідуальний контроль	Хворі. Нетипові ситуаційні задачі III рівня.	20
6.	Обговорення результатів курації.		практичних навичок, оцінка результатів клінічної роботи.		
7.	Підведення підсумків практичного заняття.		Вирішення нетипових задач III рівня.		3
8.	Домашнє завдання			Орієнтована карта для самоств. роботи з літературою	2

VII. Матеріали методичного забезпечення заняття

1. Матеріали контролю для підготовчого етапу заняття.

Питання для усного опитування.

1. Яка класифікація спадкових захворювань нервової системи з ураженням пірамідної, екстрапірамідної, координаторної та нервово-м'язової систем та міастенії?
2. Як проходить поширення захворювання в сім'ї у разі аутосомно-домінантного та аутосомно-рецесивного типів наслідування?
3. Вкажіть патогенетичний механізм розвитку гепатоцеребральної дистрофії.
4. Які клінічні форми гепатоцеребральної дистрофії?
5. Які принципи лікування гепатоцеребральної дистрофії?

6. На підставі яких даних діагностуєте атаксію П'єра Марі?
7. Охарактеризуйте клініку атаксії Фрідрейха.
8. Вкажіть особливості прогресування м'язових дистрофій, аміотрофій.
9. Назвіть клінічні форми м'язових дистрофій та лікування.
10. Патогенез, клінічні особливості, лікування міастенії.
11. Клінічні особливості пароксизмальної міоплегії.

Тести I рівня

1. Юнак, 15-ти років, скаржиться на слабкість м'язів спини. В неврологічному статусі: обличчя бідне на міміку, поперечна посмішка, губи „Тапіра”, атрофії м'язів лопаток, с-м вільних плечей. Сухожильні рефлекси знижені з верхніх кінцівок, м'язовий тонус знижений в проксимальних групах м'язів. Який найбільш вірогідний діагноз?

- A. Плече-лопатково-лицева міопатія Ландузі-Дежеріна.
- B. Спинальна аміотрофія Вердніга-Гоффмана.
- C. Прогресуюча м'язова дистрофія Ерба-Рота.
- D. Псевдо гіпертрофічна форма Дюшена.
- E. Дистрофія Беккера.

Правильна відповідь: A.

2. Дівчина, 15-ти років, скаржиться на порушення координації рухів, мови. В неврологічному статусі: ністагм, адіадохокінез, скандована мова, сухожильні рефлекси та м'язовий тонус знижені; кіфосколіоз, деформація стоп, міокардіодистрофія. Який найбільш вірогідний діагноз?

- A. Сімейна атаксія Фрідрейха.
- B. Мозочкові атаксія П'єра Марі.
- C. Фунікулярний мієлоз.
- D. Розсіяний склероз.
- E. Епідемічний енцефаліт.

Правильна відповідь: A.

Тести та типові задачі II рівня

Тести II рівня

№ пп	Тести II рівня	Еталон відповіді
1.	Назвіть спадкові захворювання з ураженням координаторної системи: а) прогресуюча м'язова дистрофія; б) міастенія; в) атаксія П'єра Марі; г) атаксія Фрідрейха; д) сімейний параліч Штрюмпеля	в); г)
2.	Відмітьте симптоми гепатоцеребральної дистрофії: а) геміплегія; б) застійні диски зорових нервів; в) кільця Кайзера-Флейшера; г) чутливі порушення; д) ознаки ураження печінки; е) гіперкінези	в); д); е)
3.	Назвіть спадкові захворювання з ураженням нервово-м'язової системи: а) псевдо гіпертрофічна форма Дюшена; б) сімейна паралегія Штрюмпеля; в) ювенільна форма Ерба-Рота; г) міастенія; д) хвора Паркінсона	а), в)
4.	Відмітьте симптоми міастенії: а) стомлюваність м'язів; б) чутливі порушення; в) окolorухові порушення; г) застійні диски зорових нервів; д) прозерина проба; е) гіперкінези.	а), в), д)

Типові задачі II рівня

№ пп	Типові задачі II рівня	Еталон відповіді
1.	Хворий скаржиться на швидкі, не ритмічні, мимовільні рухи, що виникають безладно. При обстеженні: мова повільна, супроводжується зайвими звуками, емоційна нестійкість гримаси, недоладно жестикулює. Встановити клінічний діагноз, тактику ведення, лікування.	Хорея Гентингтона
2.	У молодій жінки після фізичного навантаження з'явилась м'язова слабкість, стомлювання під час розчісування волосся. Неврологічне обстеження: птоз, зіничні реакції живі, анізокорія, феномен М.Уолкера: згинання і розгинання м'язів передпліччя, наростання птозу. Встановити клінічний діагноз, тактику ведення, лікування.	Міастенія

2. Матеріали методичного забезпечення основного етапу заняття.

Професійний алгоритм формування навичок і вмінь обстеження хворого на менінгіт.

№	Завдання	Вказівки	Примітки
1.	Оволодіти методи обстеження хворих зі спадковими захворюваннями на міастенію. Обстежити хворих зі спадково-дегенеративними захворюваннями та міастенію.	Обстеження виконувати в такій послідовності: 1) скарги хворого; 2) збір анамнезу; 3) обстеження рефлекторно-рухової функції; 4) обстеження функції черепних нервів; 5) дослідження координаторних рухів та функцій ЕПС; 6) виявлення чутливих порушень; 7) дослідження вищих кіркових функцій; 8) дослідити проб на стомлюваність м'язів при їх навантаженні (у разі наявності міастенії); 9) аналіз даних додаткових методів обстеження; 10) провести диференціальну діагностику.	З'ясуйте, чи захворювання має спадковий характер, в якому віці почалося, який його перебіг? Зверніть увагу на ходу хворого, конфігурацію ніг, стоп на наявність у хворих м'язових атрофій та симптомів, які виникають у разі атрофії м'язів, фасцикулярних та фібрилярних посмикувань, псевдогіпертрофії, зниження сухожильних рефлексів, екстра пірамідних розладів, мозочкових когнітивних функцій. Відмітьте, чи поєднується неврологічна патологія з розладами серцево-судинної, нейроендокринної, кісткової систем.
2.	Поставити топічний і клінічний діагнози, намітити план лікування.	Згрупуйте виявлені симптоми у синдроми, вкажіть локалізацію процесу. Проаналізуйте скарги, дані анамнезу, врахуйте дані додаткових методів дослідження, встановіть клінічний діагноз, форму, стадію хвороби. Складіть схему лікування.	Згрупуйте виявлені симптоми у синдроми.

3. Матеріали контролю для заключного етапу заняття.

Нетипові задачі III рівня.

№ пп	Нетипові задачі III рівня	Еталон відповіді
1.	У хворого, 25 років, через місяць після перенесеного грипу розвинулась загальна м'язова слабкість, забруднення при ковтанні, „гунявість” голосу, які наростали після навантаження відповідних м'язів. Який попередній діагноз? Яка форма захворювання? Які додаткові дослідження підтверджують діагноз? Яке лікування необхідно призначити?	Міастенія, генералізована форма.
2.	Хворий, 17 років, скаржиться на слабкість в руках і ногах, переважно проксимальних відділах схуднення м'язів,	М'язова дистрофія Ерба-Рота.

забруднення при ходьбі. Хворіє близько 2-х років, захворювання повільно прогресує. Виявлена незначна атрофія м'язів плечового і тазового поясів. Лопатки „крилоподібні”. Сухожильні рефлекси знижені. Патологічних рефлексів немає, тест вставання „дробиною”, „качина” хода. Визначте локалізацію патологічного вогнища. Сформулюйте клінічний діагноз. Вкажіть форму захворювання. Призначте лікування.	
---	--

4. Матеріали методичного забезпечення самопідготовки студентів

Орієнтована карта самостійної роботи з літературою.

Основні завдання	Вказівки
Вивчити	
Класифікацію, патогенез, форми захворювання, клінічні прояви, діагностику, лікування спадкових захворювань нервно-м'язового апарату, міастенії, мі астенічних синдромів.	Скласти таблицю з класифікацією, клінічними формами, методами діагностики та лікування кожного захворювання цієї групи.
Класифікацію, патогенез, форми захворювання, клінічні прояви, діагностику, лікування спадкових захворювань з ураженням пірамідної, екстрапірамідної та координат орної систем.	Скласти таблицю з класифікацією, клінічними формами, методами діагностики та лікування хворих з спадковими захворюваннями з ураженням пірамідної, екстрапірамідної та координат орної систем.

VIII. Рекомендована література

1. Бадалян Л.О. Детская неврология. – М. Медицина, 1984. – 576 с.
2. Болезни нервной системы. Руководство для врачей под редакцией Яхно Н.Н., Штульмана Д. – М. Медицина, 2001. – 744 с.
3. Гусев Е. И. Неврология. Национальное руководство. Краткое издание / Е. И. Гусев. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 688 с.
4. Зыков В. П. Диагностика и лечение заболеваний нервной системы у детей / В. П. Зыков. - М. : Триада-Х, 2013. - 432 с.
5. Иллариошкин С. Н. Наследственные атаксии и паралигии / С. Н. Иллариошкин, Г. Е. Руденская, И. А. Иванова-Смоленская, Е. Д. Маркова, С. А. Ключников. - М. : МЕДпресс-информ, 2006. - 448 с.
6. Нервові хвороби / С.М. Вінничук, Є.Г.Дубенко, Є.Л.Мачерет та ін.; під ред. С.М.Вінничука, Є.Г.Дубенко. – К.: Здоров'я, 2001. – 696 с.
7. Шнайдер Н. А. Миотония: Руководство для врачей / Н. А. Шнайдер. - М. : НМФ "МБН", 2005. - 189 с.

Тема 11. «Вроджені дефекти хребта і спинного мозку. Сирингомієлія»

I. Актуальність теми

Сирингомієлія за своїм клінічним перебігом схожа з проявами інтрамедулярних пухлин спинного мозку. Лікар будь-якої спеціальності повинен знати клініку сирингомієлії, вміти провести диференційну діагностику та розробити адекватну лікувальну тактику.

Вроджені аномалії – незворотні структури дефекти, що виникають в результаті порушення нормального пре- або постнатального розвитку. Краніо-вертебральні аномалії характеризуються поліморфізмом клінічної симптоматики, часто стійким цефалічним синдромом. Диференційну діагностику з пухлинами головного та спинного мозку, сучасні методи дослідження краніо-вертебральних аномалій повинен знати лікар будь якої спеціальності.

II. Навчальні цілі

Студень повинен **знати**:

1. Функціональну морфологію нервової системи: особливості філогенезу, основні етапи онтогенезу;
2. Основні клінічні ознаки краніо-вертебральних аномалій, а саме: синдрому Кліппель-Вейля, Арнольда-Кіарі. (а-II);
3. Основні клінічні прояви недорозвинення спинного мозку (а-II);
4. Основні клінічні прояви спинномозкових кил, їх локалізація, причини формування (а-II);
5. Методи діагностики, їх особливості, алгоритм дії невролога для ранньої діагностики вроджених вад хребта і спинного мозку, нагляд за хворими (а-II);
6. Основні напрямки терапії вроджених вад хребта і спинного мозку (а-II);
7. Етіологію, патогенез, патоморфологічні зміни при сирингомієлії (а-II);
8. Ураження нервової системи, пов'язані з сирингомієлією – основні клінічні форми (а-II);
9. Особливості клінічних синдромів, перебігу, даних додаткових методів обстеження хворих на сирингомієлію (а-II);
10. Діагностичні критерії сирингомієлії, принципи терапії (а-II).

Студень повинен **вміти**:

- 1). Зібрати анамнез захворювання;
- 2). Обстежити неврологічний статус хворого, визначити провідний неврологічний синдром, провести лабораторно-інструментальне дослідження, вміти інтерпретувати їх дані (а-III);
- 3). Обґрунтувати попередній діагноз (а-III);
- 4). Призначити додаткові методи обстеження та оцінити їх результати (а-III);
- 5). Обґрунтувати заключний діагноз згідно клінічних класифікацій (а-III);
- 6). Проводити диференціальну діагностику вроджених дефектів хребта і спинного мозку, сирингомієлії (а-III);
- 7). Скласти план лікування з урахуванням етіології, патогенезу, тяжкості перебігу захворювання (а-III);
- 8). Визначити тактику при ускладненому перебігу захворювання (а-III).
- 9). Визначити прогноз перебігу захворювання у даного хворого (а-III).

На основі отриманих знань висунути пропозиції щодо нових методів ранньої діагностики, принципів профілактики вроджених дефектів хребта і спинного мозку, сирингомієлії (а-IV).

III. Виховні цілі

Розвинути почуття відповідальності за своєчасність та правильність постановки діагнозу, оцінки загального стану, виявлення ускладнень. Сформувати деонтологічні уявлення щодо особливості відношення майбутнього фахівця до пацієнта.

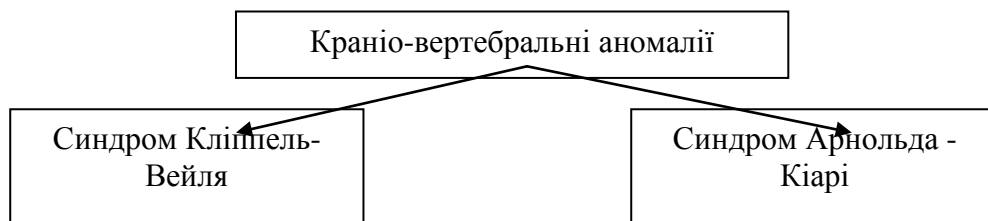
IV. Міждисциплінарна інтеграція

Дисципліна	Знати	Вміти
I. Попередні дисципліни (забезпечуючі):		
Нормальна анатомія	Будову хребта, спинного мозку, судинної системи	Визначити місце розташування патологічного осередку в ЦНС
Нормальна фізіологія	Функціональні особливості спинного мозку	Визначити нормальну функцію спинного мозку на різних рівнях

Патанатомія	Патоморфологічні зміни в мозковій тканині за наявності вроджених вад спинного мозку, сирингомелії	Визначати патоморфологічні зміни в мозковій тканині при вроджених дефектах спинного мозку, сирингомелії
Патофізіологія	Зміни в діяльності спинного мозку при вроджених вадах спинного мозку, сирингомелії	Визначити симптоми порушення діяльності спинного мозку на різних рівнях та при враженні різних структур
II. Наступні дисципліни (забезпечуємі):		
Педіатрія, неонатологія	Етіологію, патогенез, клінічні прояви, особливості перебігу вроджених вад хребта, спинного мозку	Виставити попередній діагноз, призначити додаткові методи дослідження
Медична генетика	Особливості ранньої діагностики вроджених вад хребта, спинного мозку. Медико-генетичне консультування.	Встановлювати діагноз, призначити додаткові обстеження для попередження народження дітей з вродженими вадами хребта, спинного мозку
Нейрохірургія	Особливості клініки вроджених вад хребта, спинного мозку, диференціальну діагностику з пухлинами, абсцесами спинного мозку, травматичним ураженням. Принципи нейрохірургічного лікування: показання, можливості, прогноз.	Проводити диференціальну діагностику з пухлинами, абсцесами спинного мозку, травматичним ураженням. Обґрунтовувати показання до нейрохірургічного лікування.
Дитяча хірургія	Особливості клініки вроджених вад хребта, спинного мозку, диференціальну діагностику з пухлинами, абсцесами спинного мозку, травматичним ураженням.	Визначати тактику ведення хворого
Акушерство та гінекологія	Особливості клініки вроджених вад хребта, спинного мозку	Встановлювати діагноз, попереджувати народження дітей з вродженими вадами хребта, спинного мозку
Професійні хвороби	Особливості клінічних синдромів, перебігу, даних додаткового обстеження хворих на сирингомелію	Проводити диференційну діагностику із вібраційною хворобою
III. Внутрішньопредметна інтеграція (між темами даної дисципліни):		

Спинальна травма	Клінічні особливості спинальної травми на різних рівнях	Визначити основні клінічні симптоми та принципи терапії
Перинатальні ураження нервової системи	Особливості ураження нервової системи за наявності перинатальної патології	Встановлювати клінічний діагноз, обґрунтовувати його
Пухлини спинного мозку	Клінічні прояви екстра- та інтрамедулярних пухлин	Проводити диференційну діагностику ураження спинного мозку на різних рівнях та при враженні різних структур з урахуванням етіопатогенезу захворювання

V. Зміст теми заняття



Тріада симптомів:

- укорочення шії (до повного зникнення)
- низька межа росту волосся
- обмеження рухів голови

Рентгенологічні типи деформації:

- I хребець злитий з іншими шийними хребцями
- I хребець утворює синостоз з потиличною кісткою



Сирингомієлія – це хронічне захворювання нервової системи, що характеризується розростанням глії та утворенням порожнин в головному та спинному мозку.

Етіологія

Дизонтогенетична теорія – дефект ембріонального розвитку нервової системи (затримка та порушення утворення нервової трубки і процесу нормального дозрівання клітин глії, які зберігають ембріональну здатність до росту).

Гідродинамічна теорія – в ембріональному періоді у разі стенозу отворів Мажанді та Лушки (частіше в результаті аномалії Арнольда-Кіарі) підвищується тиск в IV шлуночку мозку і спинномозкова рідина розширює центральний канал та формує патологічні порожнини.

Види клінічних порушень у разі типової форми сирингомієлії

Чутливі – дисоційоване випадіння больової та температурної чутливості за сегментарним типом на руках і верхній частині тулуба; парестезії; глибинні болі.

Рухові – атрофічні парези рук, центральні парези нижніх кінцівок.

Трофічні – атрофії м'язів, феномен симетричної сивини, безболісні тріщини шкіри, гіперкератоз, порушення пігментації, виразки, остеопороз, артропатії.

Вегетативні – акроціаноз, гіпергідроз або сухість шкіри, похолодіння кінцівок, стійкий дермографізм, синдром Бернара-Горнера.

Дизрафічний статус – кіфосколиоз грудного відділу хребта, реберний горб, додаткові ребра, асиметрія черепа та інші.

Сирингобульбія

Зміни локалізуються в довгастому мозку та мосту:

- бульбарні розлади;
- гіпестезія больової та температурної чутливості за сегментарним типом на обличчі;
- ністагм;
- інколи розлади слуху, запаморочення, парез мимічних м'язів.

Діагностика

- КТ та МРТ головного та спинного мозку (візуалізуються порожнини в спинному мозку та стовбурі мозку);
- рентгенологічні дослідження виявляють вроджені аномалії скелету, краніо-вертебральні аномалії, зміни кісток та суглобів.

Лікування

- амінокислотні препарати, вітамінотерапія;
- антихолінестеразні препарати, нікотинова кислота;
- масаж, лікувальна гімнастика, фізкультура;
- оперативне втручання з метою видалення рідини з кістозної порожнини, у разі поєднання з синдромом Арнольда-Кіарі – декомпресія верхнього шийного відділу спинного мозку і нижнього відділу довгастого мозку з шунтуванням порожнини.

VI. План і організаційна структура заняття:

№	Основні етапи заняття, їх функції і зміст	Навчальні цілі в рівнях засвоєння	Методи контролю і навчання	Матеріали методичного забезпечення (контролю, наочності, інструктивності)	Час (хв)
I. Підготовчий етап					
1.	Організація заняття			Академічний журнал	1
2.	Постановка навчальних цілей та мотивація			П2. «Навчальні цілі» П1. «Актуальність»	2
3.	Контроль вихідного рівня знань, навичок, умінь: 1). Функціональна морфологія нервової системи: особливості філогенезу, основні етапи онтогенезу; 2). Основні клінічні ознаки краніо-вертебральних аномалій; 3). Основні клінічні прояви недорозвинення спинного	I II	Тестовий контроль I рівня Індивідуальне усне опитування Фронтальна бесіда	Методичні розробки Тематичні таблиці, плакати, слайди, структурно-логічні схеми Питання для індивідуального усного опитування	15

<p>мозку;</p> <p>4). Основні клінічні прояви спинномозкових кил, їх локалізація, причини формування;</p> <p>5). Методи діагностики, їх особливості, алгоритм дії невролога для ранньої діагностики вроджених вад хребта і спинного мозку, нагляд за хворими;</p> <p>6). Основні напрямки терапії вроджених вад хребта і спинного мозку;</p> <p>7). Етіологію, патогенез, патоморфологічні зміни при синингомелії;</p> <p>8). Ураження нервової системи, пов'язані з синингомелією – основні клінічні форми;</p> <p>9). Особливості клінічних синдромів, перебігу, даних додаткових методів обстеження хворих на синингомелію;</p> <p>10). Діагностичні критерії синингомелії, принципи терапії.</p>	<p>II</p> <p>II</p> <p>II</p> <p>II</p> <p>II</p> <p>II</p> <p>II</p> <p>II</p> <p>II</p>	<p>Тестовий контроль II рівня</p> <p>Рішення типових задач II рівня</p>	<p>Тестові завдання I, II рівня</p> <p>Типові задачі II рівня</p>	
II. Основний етап				
<p>Формування професійних навичок та вмінь:</p> <p>1). Зібрати анамнез захворювання;</p> <p>2). Обстежити неврологічний статус хворого, визначити провідний неврологічний синдром, провести лабораторно-інструментальне дослідження, вміти інтерпретувати їх дані;</p> <p>3). Обґрунтовувати попередній діагноз;</p> <p>4). Призначити додаткові методи обстеження та оцінити їх результати;</p> <p>5). Обґрунтовувати заключний діагноз згідно клінічних класифікацій;</p> <p>6). Проводити диференціальну діагностику вроджених дефектів хребта і спинного мозку, синингомелії;</p> <p>7). Скласти план лікування з урахуванням етіології, патогенезу, тяжкості перебігу захворювання;</p> <p>8). Визначити тактику при ускладненому перебігу захворювання;</p> <p>9). Визначити прогноз перебігу захворювання у даного хворого.</p>	<p>III</p> <p>III</p> <p>III</p> <p>III</p> <p>III</p> <p>III</p> <p>III</p> <p>III</p> <p>IV</p>	<p>Методи формування навичок: професійний тренінг,</p> <p>рішення тестів II рівня, типових задач II рівня</p> <p>Методи формування вмінь: професійний тренінг у вирішенні нетипових клінічних ситуацій, задачі III рівня</p>	<p>Алгоритми для формування практичних навичок Методичні розробки. Неврологічні молоточки. Таблиці. Тести, типові задачі III рівня</p> <p>Алгоритми для формування професійних вмінь.</p> <p>Пацієнти. Історії хвороби пацієнта. Ситуаційні нетипові задачі. Імітаційні ігри. Обладнання.</p> <p>Дані люмбальної пункції, КТ, ЯМР-дослідження</p>	37

III Заключний етап					
1.	Контроль і корекція рівня професійних вмінь та навичок Підведення підсумків заняття (теоретичного, практичного, організаційного) Домашнє завдання (основна і додаткова література по темі)	III	Методи контролю навичок: індивідуальний контроль практичних навичок та їх результатів. Аналіз та оцінка результатів клінічної роботи, рішення тестів, задач	Обладнання Результати клінічного обстеження. Задачі III рівня Тестові завдання III рівня Орієнтовна карта для самостійної роботи з літературою	8
2.					3
3.					1

VII. Матеріали методичного забезпечення заняття:

7.1. Матеріали контролю для підготовчого етапу заняття.

Питання для усного опитування

- Які етапи формування нервової системи в процесі еволюції?
- Які основні етапи онтогенезу нервової системи, критичні періоди?
- Які клінічні ознаки притаманні синдрому Кліппель-Вейля?
- Які клінічні ознаки і варіанти синдрому Арнольда-Кіарі Ви знаєте?
- Які клінічні прояви спостерігаються при недорозвиненні спинного мозку?
- Які клінічні прояви спинномозкових кил, їх локалізація, причини формування?
- Методи діагностики, їх особливості, алгоритм дії невролога для ранньої діагностики вроджених вад хребта і спинного мозку, нагляд за хворими.
- Диференційна діагностика вроджених вад хребта і спинного мозку.
- Які основні напрямки терапії вроджених вад хребта і спинного мозку?
- Етіологія, патогенез, патоморфологічні зміни при сирингомієлії
- Які основні клінічні форми сирингомієлії? Їх характеристика.
- Особливості клінічних синдромів, перебігу, даних додаткових методів обстеження хворих на сирингомієлію
- Діагностика сирингомієлії
- Підходи в лікуванні сирингомієлії в залежності від клінічної форми, перебігу захворювання?

Матеріали для тестового контролю (II-а)

1. Spina bifida виникає при:
 - A. *незрощення задніх елементів хребця
 - B. лізис дорзальних елементів хребця
 - C. лізисис вентральних елементів хребця
 - D. лізис латеральних елементів хребця
 - E. незрощення латеральних елементів хребця
2. Найінформативнішим методом візуалізації спинного мозку за підозри на сирингомієлію є:
 - A. *магнітно-резонансна томографія
 - B. рентгенангіографія
 - C. ультрасонографія
 - D. рентгенографія
 - E. реоенцефалографія
3. Найхарактернішими для сирингомієлії є чутливі порушення, які найчастіше характеризуються:
 - A. *втратою больової та температурної чутливості із збереженням тактильної і м'язово-суглобової
 - B. втратою больової, температурної і тактильної чутливості із збереженням м'язово-суглобової
 - C. втратою усіх видів чутливості
 - D. підвищенням чутливості до больових та температурних подразників
 - E. порушенням виключно м'язово-суглобової і вібраційної чутливості
4. Відносно часта вада, пов'язана з аномалією задньої черепної ямки при синдромі Арнольда-Кіарі (2й тип), буде:
 - A. *spina bifida
 - B. кіста нирки
 - C. легеневий ателектаз

- D. кіста печінки
- E. вада серця

5. Для вродженої вади розвитку – аномалії Арнольда-Кіарі, характерно все, окрім:
- A. * розширення задньої черепної ямки
 - B. зміщення донизу довгастого мозку
 - C. зміщення донизу чірв'я мозочку
 - D. низьке розташування намету мозочку
 - E. видовження IV шлуночка

Тест 1 – тест з множинним вибором

Методом вибору об'єктивізації ураження спинного мозку в разі сирингомієлії є:

1. магнітно-резонансна томографія
2. рентгенографія
3. ехоенцефалоскопія
4. електроенцефалографія
5. рентгенангіографія
6. реоенцефалографія
7. реовазографія
8. ліквородіагностика
9. електрокімографія
10. доплерографія

Відповідь: 1,3,4,6,7,8.

Основними клінічними проявами сирингомієлії є:

1. сегментарний дисоційовано-задньороговий тип порушення чутливості
2. центральний парез нижніх кінцівок
3. периферичний парез верхніх кінцівок
4. формування характерної «когтистої кисті» або «мавпячої лапи»
5. формування характерної «кисті акушера»
6. формування характерних контрактур за типом «ласти моржа», «шиї лебедя»
7. «глибинний» біль різної локалізації з парастезіями
8. тунельні мононейропатії
9. вегетативно-трофічні порушення
10. ураження мозкових оболонки

Відповідь: 1,3,4,7,9.

Пренатальна діагностика розщипин хребта базується на:

1. дослідженні вмісту альфа-фетопротеїну у крові та навколоплідних водах вагітної
2. дослідженні вмісту ацетилхолінестерази у крові та навколоплідних водах вагітної
3. консультація генетика
4. консультація дитячого нейрохірурга
5. проведенні інтроскопії плода (ультразвукове та ядерно-магнітне сканування)

Відповідь: 1,2,5.

Основними принципами хірургічного лікування розщипин хребта є:

1. відновлення цілісності тканин в області вади шляхом видалення кили
2. усунення фіксації спинного мозку та його корінців
3. накладання лігатур на лікворні шляхи вище і нижче кили
4. герметизація твердої мозкової оболонки
5. усунення дефекту м'яких тканин
6. усунення дефекту хребта шляхом кісткової пластики
7. застосування вогнищового остеосинтезу

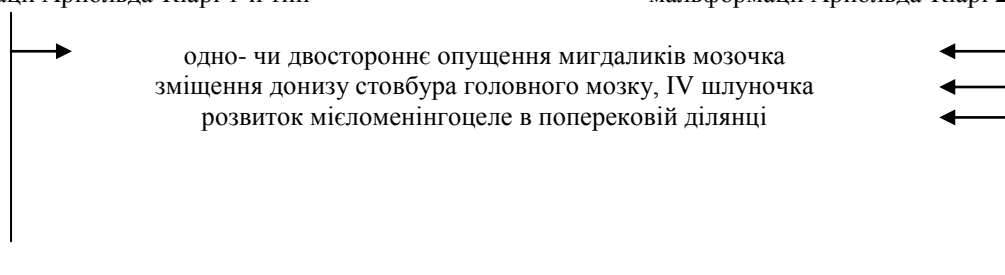
Відповідь: 1,2,4,5

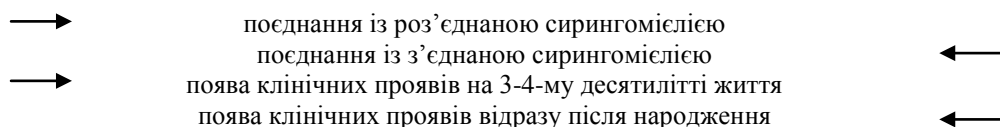
Тест 2 – на знаходження співвідношення між елементами даних

Оберіть характерні клінічні ознаки притаманні мальформації Арнольда-Кіарі 1-го типу та 2-го типу:

мальформації Арнольда-Кіарі 1-й тип

мальформації Арнольда-Кіарі 2-й тип





Тест 3 – тест, що передбачає визначення правильної послідовності дії

Запропонувати алгоритм обстеження новонародженого з розщепленням хребта чи підозрою на неї відразу після народження, з урахуванням загального стану дитини, наявності розриву (його загрози) спинномозкової киля, рахішизису з ліквореєю, можливості і строків нейрохірургічного втручання.

Відповідь:.....

Принциповий алгоритм обстеження новонародженого з розщепленням хребта чи підозрою на неї виглядає так:

Тест 4 – на підстановку або із відповіддю, що самостійно конструюється

Назвіть характерні ознаки сирингобульбії:

1.
2.
3.
4.
5.
6.
7.
8.

Відповідь:

- ✓ тригемінальні болі
- ✓ атрофія язика
- ✓ запаморочення
- ✓ параліч м'якого піднебіння
- ✓ параліч горлянки
- ✓ параліч глотки
- ✓ ністагм
- ✓ різноманітні вади розвитку (кіфосколиоз, шийні ребра, синдром короткої шиї, spina bifida тощо)

Типові задачі (а-II):

1. При взятті новонародженого віком 7 днів на облік дільничним лікарем встановлено наявність у дитини вродженої вади розвитку хребта. Об'єктивно виявлене округле м'якотканинне випинання в попереково-куприковому відділі хребта, шкіра над ним синюшного кольору, стоншена. При пальпації утворення туго-еластичної консистенції, напружене. Неврологічного дефекту зі сторони нижніх кінцівок та тазових органів не виявлено.

Вам необхідно:

- Встановити попередній діагноз
- Намітити план обстеження пацієнта, враховуючи консультації суміжних спеціалістів
- Спробувати пояснити, що з переліченого вище дає змогу сподіватися на відносно сприятливий прогноз для життя і одужання
- Викласти загальні принципи лікування

Відповідь:

spina bifida uverta – менінгоцеле;
відсутність неврологічного дефіциту, відсутність ліквореї

2. При огляді новонародженого у пологовому залі неонатолог виявив округле м'якотканинне випинання в поперековому відділі хребта, шкіра над ним синюшного кольору, стоншена, а на верхівці відсутня взагалі, відмічається підтікання прозорої рідини з верхівки цього утворення. Нижні кінцівки недорозвинені, рухи в них відсутні.

Вам необхідно:

- Встановити попередній діагноз
- Намітити план обстеження пацієнта, враховуючи консультації суміжних спеціалістів
- Спробувати пояснити, чому один із зазначених клінічних симптомів вимагає негайної консультації дитячого нейрохірурга (звичайно, назвати цей симптом)
- Викласти загальні принципи лікування

Відповідь:

spina bifida uverta – менінгомієлорадикулоцеле

лікворея

3. При огляді дитячим неврологом 6 місячної дитини, яка обстежується в кардіологічному відділенні з приводу вродженої вади серця, виявлено: вкорочена шия, низька межа росту волосся, обмеження рухливості голови. В неврологічному статусі: ністагм, зниження рефлексів з піднебіння та глотки, «дзеркальні» рухи верхніх кінцівок.

Вам необхідно:

- Встановити попередній діагноз
- Намітити план обстеження пацієнта, враховуючи консультації суміжних спеціалістів та сучасні методи нейровізуалізації
- Спробувати пояснити, чому можливе поєднання вад розвитку нервової і серцево-судинної системи
- Викласти загальні принципи лікування

Відповідь:

синдром Кліппель-Вейля

7.2 Матеріали методичного забезпечення для основного етапу заняття

№	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
	Оволодіти методикою обстеження хворих з вродженими вадами розвитку хребта і спинного мозку, сириномієлією.	Виконувати обстеження хворих у такій послідовності: 1. Зібрати ретельно скарги, анамнез хвороби та життя 2. Провести зовнішній огляд хворого 3. Дослідити соматичний статус 4. Дослідити неврологічний статус 5. Ознайомитися з додатковими методами дослідження	Звернути увагу на клінічні прояви ураження НС у новонароджених, осіб молодого віку. Активне виявлення факторів ризику вроджених аномалій. Звернути увагу на темпи розвитку скарг, причин, обставин, що їм передували. Згрупуйте виявлені ознаки з формулюванням провідних клінічних синдромів. Звернути увагу на дані загальноклінічних і додаткових методів дослідження
2	Встановити клінічний і топічний діагноз, визначити план лікування	На підставі виявлених симптомів обґрунтувати топічний діагноз, сформулювати клінічний діагноз	

7.3 Матеріали контролю для заключного етапу заняття.

Нетипові задачі (рівень III)

1. У хворого, 18 років, з'явилися скарги на слабкість та онеміння верхніх кінцівок, особливо кистях, схуднення кінцівок, періодичні болі в них, відчуття «повзання мурах» у шиї та руках, головні болі, роздвоєння предметів. При об'єктивному обстеженні мають місце горизонтальний ністагм «б'ючий донизу», диплопія, атрофії м'язів грудної клітки, плечового поясу, плеча, дрібних м'язів кисті – «мавпяча лапа». Шкіра рук суха з ціанотичним відтінком, виявлені гіперкератоз, гіпергідроз, сліди від опіків. На верхніх кінцівках і грудній клітці больова і температурна чутливість випали, проте вібраційна, тактильна, суглобово-м'язеве відчуття збережені. При МРТ дослідженні виявлені ектопія мигдаликів мозочку, збільшення об'єму спинного мозку у поперечнику, розширення спинномозкового каналу в грудному відділі хребта, множинні порожнини з розширенням у верхній частині у вигляді бус.

Встановити:

- Клінічний діагноз, його обґрунтування
- Визначити ключові клінічні синдроми для проведення диференційної діагностики
- Тактика ведення таких хворих
- Загальні принципи лікування і прогноз

Відповідь: Синдромієлія, синдром Арнольда-Кіарі 1-го типу.

2. Хворий, 20 років, скаржитися на біль в ділянці обличчя, нерухомість правої половини обличчя, слезотечу, утруднення при ковтанні їжі. Родичі помітили, що його голос став хриплим із гугнявим відтінком. При неврологічному обстеженні виявлено: наявність температурної і больової гіпестезії на обличчі в зонах Зельдера зі збереженням тактильного відчуття, периферичний парез м'язів, ністагм. Спостерігається атрофія язика із фібрилярними посмикуваннями. Глотковий і піднебінний рефлекс не викликаються. Фоначія м'якого піднебіння знижена. При МРТ дослідженні виявлені 2 порожнини, що поєднуються у довгастому мозку

Встановити:

- Клінічний діагноз, його обґрунтування
- Визначити ключові клінічні синдроми для проведення диференційної діагностики
- Тактика ведення таких хворих
- Загальні принципи лікування і прогноз

Відповідь: Синдромієлія

7.4. Матеріали методичного забезпечення самопідготовки студентів: орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою.

№ п/п	Навчальні завдання	Вказівки до завдання
1.	Вивчити функціональну морфологію нервової системи: особливості філогенезу, основні етапи онтогенезу	Назвати етапи формування нервової системи в процесі еволюції. Знати основні етапи онтогенезу нервової системи, критичні періоди.
2.	Які клінічні синдроми дозволяють діагностувати синдром Кліппель-Вейля, Арнольда-Кіарі?	Знати і вміти визначити основні клінічні синдроми вроджених аномалій
3.	Які клінічні прояви недорозвинення спинного мозку? Основні клінічні прояви спинномозкових кил, їх локалізація, причини формування.	Знати і вміти визначити основні клінічні синдроми вроджених аномалій
4.	Які методи діагностики потрібні для діагностики? Алгоритм дії невролога для ранньої діагностики вроджених вад хребта і спинного мозку, синдромієлії; нагляд за хворими	Знати особливості параклінічних методів дослідження у хворих з вродженими аномаліями хребта, спинного мозку, синдромієлією.
5.	Принципи лікування хворих з вродженими вадами хребта і спинного мозку, синдромієлією	Загальні принципи лікування

VIII. Рекомендована література

1. Избранные вопросы клинической неврологии. Методические рекомендации для самостоятельной подготовки студентов 4-го и 6-го курсов медицинского факультета, врачей-невропатологов и интернов. Козелкин А.А., Ревенько А.В., Визир И.В., Сикорская М.В. – Запорожье.: Издательство ЗГМУ. – 2001. – 148 с.
2. Наказ МОЗ України № 429 від 27.08.2004 року «Про затвердження клінічних протоколів лікування найпоширеніших нейрохірургічних захворювань у дітей».
3. Нервові хвороби, під ред. С.М.Віничука, Є.Г.Дубченка. – К.: Здоров'я. – 2001 – 696 с.
4. Неврологія, під ред. С.М.Віничука. – К.: Здоров'я. – 2008. – 664 с.
5. Бадалян Л.О. Детская неврология. – М.: Медпресс. – 1998. – 605 с.
6. Болезни нервной системы, под ред. Н.Н.Яхно, Д.Р.Штульмана, изд. второе, М.: Медицина. – 2001. – т.1 – 744 с., т.2 – 480 с.
7. Никифоров А.С., Коновалов А.Н., Гусев Е.И. Клиническая неврология – М.: Медицина. – 2002. – т.1 – 690с., т.2 – 777 с.
8. Неврология, под ред. Д.Р.Штульмана, О.С.Левина, 4-е изд. – М.: Медпресс-информ. – 2005. – 944 с.
9. Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках. – Спб.: Элби-Спб. – 2004. – 175 с.

Тема: „Перинатальні ураження нервової системи”

I. Актуальність теми

Проблема патології нервової системи новонароджених посідає одне з центральних місць сучасної медицини. Серед усіх неврологічних захворювань у дитячому віці ураження нервової системи перед- та перинатального періоду складають 65-80%, з яких на останній припадає дві третини. Захворювання нервової системи у новонароджених можуть бути обумовленими її ураженням на різних етапах допологового онтогенезу, під час пологів або у неонатальному періоді. Весь цей період часу названий перинатальним. Він охоплює термін від 28 тижня вагітності до кінця першого тижня після пологів і розподіляється на антенатальний, інтранатальний та післянатальний періоди. Термін „дитячий церебральний параліч” об'єднує групу синдромів, які виникають внаслідок недорозвитку або ураження мозку в перинатальному періоді. Ця патологія посідає одне з провідних місць у структурі захворювань нервової системи у дітей. Значні рухові, мовні та психічні порушення важко піддаються корекції, нерідко стають причиною тяжкої інвалідизації.

II. Навчальні цілі

Студент повинен **знати**:

1. Класифікацію уражень нервової системи у новонароджених і дітей раннього віку.
2. Етіологічні фактори та патогенез перинатальних уражень нервової системи.
3. Клінічну картину перинатальних уражень нервової системи.
4. Принципи лікування та профілактики перинатальних уражень нервової системи.

Студент повинен **вміти**:

1. Зібрати анамнез і провести неврологічне обстеження хворих з перинатальною патологією нервової системи та дитячим церебральним паралічем (ДЦП).
2. Призначити необхідні додаткові обстеження хворим з перинатальною патологією нервової системи та ДЦП.

III. Виховні цілі

У студентів необхідно виховувати почуття чуйності, гуманного відношення до хворих дітей з перинатальною енцефалопатією, ДЦП. Переконати студентів у необхідності глибоких знань і відповідальності за правильність професійних дій у разі діагностики та лікування хворих з ДЦП та перинатальною енцефалопатією.

IV. Міждисциплінарна інтеграція

Дисципліни	Знати	Вміти
<i>Попередні дисципліни</i>		
Нормальна анатомія	Особливості розвитку головного мозку у дітей у перинатальному періоді.	Діагностувати перинатальне ушкодження головного мозку
Гістологія та ембріологія	Особливості розвитку людського ембріону, термін формування відділів нервової системи.	Виявити мікро- та макроскопічно перинатальні вади розвитку нервової системи.
Патологічна фізіологія	Патогенез перинатальних уражень нервової системи.	Пояснити розвиток перинатальних уражень нервової

		системи.
Наступні дисципліни (що забезпечуються)		
Акушерство та гінекологія	Загальні данні про розвиток плоду, клінічний перебіг пологів, їх ускладнення, аномалії розвитку та захворювання плоду.	Своєчасно діагностувати патологію вагітності, провести пологи, своєчасно діагностувати загрозу плоду і провести корекцію.
Неонатологія	Групи новонароджених високого ризику, ознаки затримки внутрішньоутробного розвитку, варіанти перинатальної патології нервової системи.	Провести клінічне обстеження новонароджених, включаючи неврологічний огляд, у разі необхідності призначити додаткове обстеження.
Педіатрія	Періоди дитячого віку, хвороби новонароджених, профілактику асфіксії та пологових травм.	Вміти оцінити стан дитини відповідно до вікових особливостей органів та систем, зокрема нервово-психічний розвиток.
Внутрішньопредметна інтеграція		
Рефлекторно-рухова функція нервової системи	Будову і хід кірково-м'язового шляху і синдроми його ураження.	Досліджувати безумовні рефлекси, визначити тип парезу, м'язовий тонус.
Екстрапірамідна система та її патологія	Синдроми ураження неостріарної та палідо-нігральної системи.	Виявити екстрапірамідні порушення у хворих.
Мозочок та його патологія	Види атаксій, прояви мозочкової атаксії у хворих.	Досліджувати проби на атаксію, відрізнити мозочкові атаксії від інших.

V. Зміст теми заняття

Найчастішою патологією нервової системи, яка може виникнути у перинатальний період є перинатальна енцефалопатія, пологова травма нервової системи та дитячий церебральний параліч.

📖 **Перинатальна енцефалопатія** об'єднує різні за етіологією або невизначені за походженням ураження головного мозку, що виникають у перинатальному періоді. Практично до перинатальної енцефалопатії відносять лише патологію антенатального та інтранатального періодів, за виключенням внутрішньочерепної пологової травми.

Етіологія: гіпоксія (асфіксія), травма (крім внутрішньочерепної пологової), інфекція, інтоксикація, порушення метаболізму, ендокринні та гормональні впливи, аутоімунний конфлікт, стресові дії та інші.

Періоди хвороби: гострий (до 1 міс.), підгострий або ранній період відновлення (до 3-4 міс.), пізній період поновлення (від 4 міс. до 1-2 років). Ступені тяжкості: легка, середня, тяжка.

Рівень ураження: оболонки мозку та лікворні шляхи, кора головного мозку, підкіркові структури, стовбур, мозочок.

Клінічні синдроми:

гострого періоду: підвищеної нейрорефлекторної збудливості, загального пригнічення, гіпертензійний, гіпертензійно-гідроцефальний, судомний, коматозний стан;

періоду відновлення: астеноневротичний, вегетативно-вісцеральних дисфункцій, рухових порушень, судомний, гідроцефальний, затримка темпів психічного та мовного розвитку, грубі органічні форми ураження нервової системи, мінімальна мозкова дисфункція.

📖 **Пологова травма** нервової системи може бути внутрішньочерепною, травмою спинного мозку та пологовими ураженнями периферичної нервової системи.

Внутрішньочерепна пологова травма – це різні за ступенем тяжкості та локалізації, мозкові церебральні порушення, які виникають під час пологів внаслідок механічного ураження черепа та мозку. Виділяють травматичні ураження головного мозку без внутрішньочерепних крововиливів та внутрішньочерепні крововиливи: епідуральні, субдуральні, субарахноїдальні, внутрішньомозкові, внутрішньошлуночкові, множинні..

Пологова травма спинного мозку виникає внаслідок дії механічного фактору – розтягнення хребта плоду під час тракцій, згинання та розгинання хребта у разі повертання головки у пологах. Також можуть бути судинні порушення спинномозкового кровообігу.

Пологові ураження периферичної нервової системи. Найчастіше це травма плечового сплетення, рідше – лицьового, діафрагмального, променевого, сідничного та інших нервів. Виникають так звані акушерські паралічі – периферичні паралічі рук внаслідок травматичного ураження плечового сплетення, корінців або спинного мозку. Бувають верхні, нижні, тотальні та атипів форми акушерських паралічів.

📖 **Дитячий церебральний параліч.** Це збірний термін, що поєднує групу не прогресуючих неврологічних розладів, які виникають внаслідок недорозвитку або ураження мозку у ранньому онтогенезі.

Головні клінічні синдроми (форми) ДЦП:

1. Пірамідних уражень – спастичних плегій (подвійна геміплегія, спастична диплегія, геміплегія).
2. Екстрапірамідних порушень – гіперкінетична форма.
3. Мозочкових порушень – атонічно-астатична форма.

V. План і організаційна структура заняття

№ пп	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Навчальні цілі в рівнях засвоєння	Методи контролю і навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час (хв.)
I. Підготовчий етап					
1.	Організація заняття.			Академ журн.	1
2.	Визначення навчальних цілей і мотивація.			Див. „Навчальні цілі” „Актуальність теми	3
3.	Контроль вихідного рівня знань. - знати класифікацію уражень нервової системи у новонароджених і дітей раннього віку; - етіологічні фактори та патогенез перинатальних уражень нервової системи; - клінічну картину ДЦП та перинатальної енцефалопатії.	II	Індивідуальне опитування; тестовий контроль II рівня; рішення типових задач II рівня	Питання для усного опитування, тести II рівня, типові задачі II рівня	15
II. Основний етап					
4.	Формування професійних навичок та вмінь: - оволодіти навиками обстеження новонароджених та дітей з ДЦП та перинатальними ураженнями нервової системи; - провести обстеження хворих з ДЦП та перинатальними ураженнями нервової системи; - провести диференціальну діагностику, поставити топічний та клінічний діагнози, призначити додаткове обстеження та лікування	III	Практичний тренінг у відпрацюванні навичок; професійний тренінг у вирішення нетипових клінічних ситуацій.	Хворі. Професійний алгоритм для оволодіння методикою обстеження хворих. Дані додаткових методів дослідження.	33
III. Заклучний етап					
5.	Контроль і корекція рівня професійних навичок та вмінь.	III	Індивідуальний контроль практичних навичок. Вирішення нетипових ситуаційних задач III рівня.	Нетипові ситуаційні задачі III рівня.	10
6.	Обговорення результатів проведеної курації хворих.				3
7.	Підведення підсумків практичного заняття.				2
8.	Домашнє завдання			Орієнтована карта для	1

				самостійної роботи з літературою	
--	--	--	--	----------------------------------	--

VII. Матеріали методичного забезпечення заняття

1. Матеріали контролю для підготовчого етапу заняття.

Питання для усного опитування.

1. Який період часу охоплює перинатальний період?
2. Як розподіляється перинатальний період?
3. Яка етіологія уражень нервової системи у новонароджених та дітей раннього віку?
4. Як розподіляють ураження нервової системи у новонароджених та дітей раннього віку за ступенями тяжкості?
5. Які виділяють періоди перебігу перинатальних уражень нервової системи?
6. Назвіть клінічні синдроми гострого періоду.
7. Назвіть клінічні синдроми періоду відновлення.
8. Які можливі виходи перинатальних уражень нервової системи?
9. Дайте визначення терміну „Дитячий церебральний параліч”.
10. Назвіть головні клінічні синдроми ДЦП.
11. Яка тактика лікаря за умови виявлення у дитини ДЦП?

Типові задачі та тести II рівня

Типові задачі II рівня

№ пп	Типові задачі II рівня	Еталон відповіді
1.	У дитини 3-х років, що народилася з челолітичною жовтяницею, поступово під час рухів почала з'являтися незграбність, яка супроводжувалась зайвими швидкими й повільними черв'якоподібними рухами рук з поширенням на обличчя, порушилась мова. М'язовий тонус знизився. Як називаються такі насильницькі рухи? Яка патологія у дитини? Які причини такого стану?	Гіперкінези у вигляді атетозу. Гіперкінетична форма ДЦП. Імунологічна несумісність плоду і матері.
2.	Через місяць після народження у дитини поступово почали погано витягуватися ноги, зігнути їх стало важко через підвищений тонус. Пологи були тривалими, дитина народилася у гіпоксії. Лікар виявив підвищення сухожильних рефлексів у ногах. Про яке захворювання можна думати? Яка його причина.	ДЦП – спастична диплегія. Пологова травма. Гіпоксія.
3.	Дитина 10-ти місяців, від першої вагітності, народився в строк. У 2 місяці хворів на грипозний менінгіт. При огляді не реагує на оточення, збіжна косоокість. Голівку не тримає, не сидить. При спробі провести за ручки – не ходить. Не розмовляє. М'язовий тонус в руках підвищений. Встановіть діагноз.	Перинатальне ураження нервової системи. Пізній відновлювальний період. Затримка психічного розвитку з руховими порушеннями.
4.	Дитина від 4 вагітності, двох пологів. У матері пізній токсикоз. Пологи стрімкі, дитина народилася в асфіксії. Дитині 2,5 місяців. При їжі попірхується, 1-2 рази на місяць посмикування м'язів обличчя, після чого дитина завмирала. У віці 1 місяця спостерігалися м'язові посмикування кінцівок на протязі 1 хв., після чого дитина помочилася та заснула. Об'єктивно: не тримає голівку, підборіддя труситься, підвищена нервово-м'язова збудженість. Не фіксує погляд. Встановіть діагноз.	Перинатальна енцефалопатія, ранній відновлювальний період. Синдром рухових порушень. Епісиндром.

Тести II рівня

№ пп	Тести II рівня	Еталон відповіді
1.	Назвіть періоди впливу причинних факторів ДЦП: а) внутрішньоутробний; б) пологовий; в) післянатальний;	а); б); в)

	г) пубертатний.	
2.	Перерахуйте клінічні варіанти ДЦП: а) спастична диплегія; б) гіперкінетична форма; в) мозочкова форма; г) геміанестезія; д) окорухова; е) генералізована.	а); б); в)

2. Матеріали методичного забезпечення основного етапу заняття.

Професійний алгоритм формування навичок і вмінь обстеження дітей з перинатальними ураженнями нервової системи та ДЦП.

№ пп	Завдання	Вказівки	Примітки
1.	Оволодіти методикою обстеження дітей з перинатальними ураженнями нервової системи і ДЦП. Обстеження хворих.	Обстеження проводиться у такій послідовності: 1) збір анамнезу; 2) скарги дитини чи батьків; 3) обстеження рівня психічного розвитку дитини; 4) обстеження функцій черепних нервів; 5) обстеження рефлекторно-рухової функції; 6) дослідження координації; 7) виявлення чутливих порушень; 8) аналіз даних додаткових методів обстеження.	У дітей з підозрою на перинатальне ураження нервової системи збираючи анамнез виявіть як перебігала вагітність матері, перебіг пологів, наявність внутрішньочерпної пологової травми, стан дитини після пологів, захворювання дитини після народження. У разі наявності ДЦП активізуйте увагу на ведучі клінічних синдромах, стану психічного розвитку.
2.	Поставити топічний і клінічний діагнози, намітити план лікування.	Згрупуйте виявлені симптоми і синдроми, вкажіть локалізацію процесу. Проаналізуйте скарги, анамнез, дані додаткових методів дослідження. Встановіть діагноз. Складіть схему лікування.	Визначте ведучий клінічний синдром, складіть схему лікування, прогноз перебігу захворювання.

3. Матеріали контролю для заключного етапу заняття.

Нетипові задачі III рівня.

№ пп	Нетипові задачі III рівня	Еталон відповіді
1.	Дитині 1,5 років, народилася в строк з вагою 4,5 кг в асфіксії, по шкалі Алгар 4 балів. Через тиждень переведена у відділення патології новонароджених, де був 1,5 міс. Голівку почав тримати у 5 міс., не реагував на оточуючих, не повзає, не бере іграшки. Об'єктивно: іграшки не бере, на ніжки стає самостійно (на пальці), в'ялий, плаксивий, не каже слова, тільки гулить. Розбіжна косоокість, голова велика тім'ячко не закрите. Погано їсть та спить. Самостійно не ходить. Іноді виникають насильницькі рухи. Встановіть діагноз.	Перинатальна енцефалопатія, затримка темпів психофізичного та мовного розвитку, розсіяна неврологічна симптоматика, компенсована гідроцефалія.
2.	Дитині 2 тижні, від другої вагітності. Резус – не сумісність. Недоношений, пологи стрімкі. У неврологічному статусі: відсутні активні рухи, порушення дихання, втрата рефлекторних функцій. Дитина не смочче, не ковтає, не реагує на подразнення. Плаваючі рухи очних яблук, горизонтальний та ротаторний ністагм. Тім'ячко напружене. Присутні тонічні судоми.	Перинатальна енцефалопатія, гострий період. Коматозний стан.

	Встановіть діагноз.	
3.	Дитина 3-х років відстає в розвитку: погано ходить, говорить лише „да”, „ма”, „ба”. Пологи у матері були важкими, зтяжними. Народився в асфіксії. Сидить з 1-го року, стоїть з 2-х років, ходить майже з 3-х років. Батьки зловживають алкоголем. Об'єктивно: збіжна косоокість, опущення лівого кута рота. Знижена сила м'язів в кінцівках, руки приведені до тулуба, зігнути в суглобах, пальці кісті стиснути в кулак, ноги приведені одна до одної. Тонус м'язів в розгиначах, гомілок підвищений. Рефлекси підвищені. Викликаються синдроми Бабинського та Оппенгейма з обох боків. Обмежений об'єм рухів в ногах. Хо́да утруднена, спастична, іноді ноги перехрещуються. На ЕЕГ патологічна загостреність коливань .	Дитячий церебральний параліч, спастична диплегія (синдром Літтля).

4. Матеріали методичного забезпечення самопідготовки студентів

Орієнтована карта самостійної роботи з літературою.

Основні завдання	Вказівки
Повторити особливості розвитку головного мозку дітей у перинатальному періоді, терміни формування відділів нервової системи у ембріону.	Назвати основні етіологічні фактори розвитку перинатальних уражень нервової системи.
Види пологових травм, їх класифікацію, клініку, діагностику, лікування.	Скласти таблицю різних пологових травм. Вивчити діагностику та лікування їх.
ДЦП-класифікація, етіопатогенез, клініка, діагностика, лікування, профілактика.	Скласти таблицю з класифікації, патогенезу ДЦП, вивчити клінічні форми, методи діагностики та лікування хворих на ДЦП.

VIII. Рекомендована література

1. Бадалян Л.О., Журба Л.Т., Всеволожская Н.М. Руководство по неврологии раннего детского возраста. – Киев, Здоров'я. – 1980. – 528 с.
2. Бадалян Л.О., Журба Л.Т., Тимонина О.В. Детские церебральные параличи. - Киев, Здоров'я. - 1988. – 326 с.
3. Григорова И.А., Соколова Л.И., Герасимчук Р.Д. и др. Неврология: учебник/ И.А. Григорова, Л.И. Соколова, Р.Д. Герасимчук и др.. — К.: ВСВ Медицина, 2014. — 640 с.
4. Гусев Е. И. Неврология. Национальное руководство. Краткое издание / Е. И. Гусев. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 688 с.
5. Неврология детского возраста. Под ред Шанько Г.Г., Бондаренко Е.С. – Минск, Высшая школа. – 190. – 495 с.
6. Цукер М.Б. Клиническая невропатология детского возраста. Руководство. – М.: Мед. – 1986. – 464 с.

Тема: „Закрита черепно-мозкова травма. Спинальна травма”

I. Актуальність теми

Травми голови є найчастішою причиною смерті та інвалідизації в дитячому віці. На ранній вік випадає 25-45% всіх травматичних ушкоджень мозку у дітей. Серед хворих з черепно-мозковими травмами до 20% - це діти першого року життя.

II. Навчальні цілі

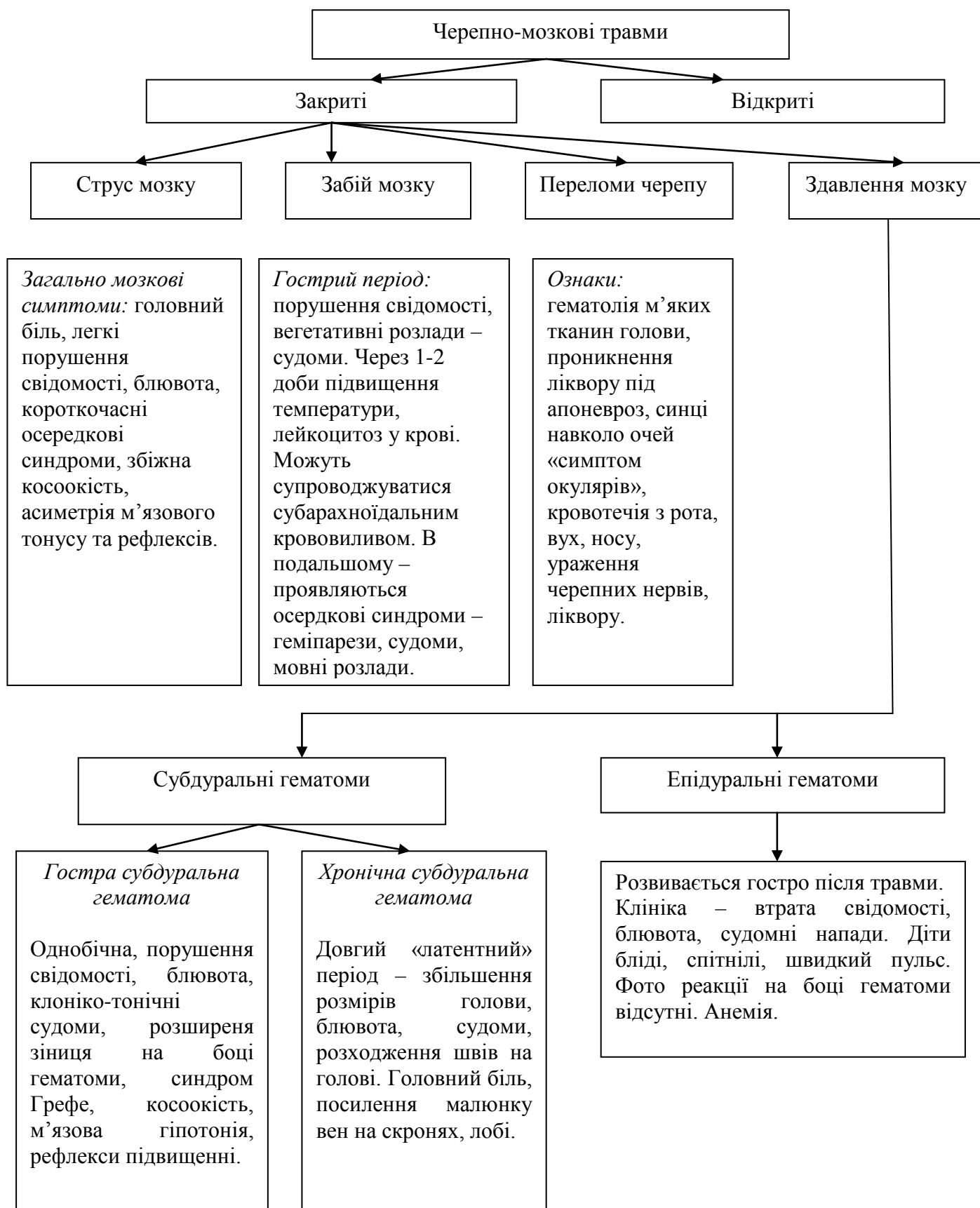
Студент повинен **знати**

1. Класифікацію закритих черепно-мозкових (ЗЧМТ) і спінальних травм ($\alpha=II$).
2. Патогенетичні механізми ЗЧМТ, спінальних травм ($\alpha=II$).
3. Клініку струсу, забою, здавлення головного мозку ($\alpha=II$).
4. Клініку струсу, забою спинного мозку, гематомієлії, гематорахісу ($\alpha=II$).
5. Діагностику та лікування ЗЧМТ та травм спинного мозку ($\alpha=II$).
6. Ускладнення ЗЧМТ і спінальних травм ($\alpha=II$).

Студент повинен **вміти**

1. Діагностувати у хворого прояви черепно-мозкової та спінальної травми ($\alpha=III$).
2. вміти призначити необхідне обстеження таким хворим та оцінити дані додаткових методів обстеження ($\alpha=III$).
3. Надати невідкладну допомогу хворим з закритою черепно-мозковою та спінальною травмами ($\alpha=III$).
4. Вибрати правильну тактику лікування хворих з різними формами закритої черепно-мозкової та спінальної травм ($\alpha=III$).

III. Зміст теми заняття.



Лікування

Легкі ЧМТ – постільний режим;
дегідратація (діакарб);
седативні засоби;
вітаміни

Середні та тяжкі ЧМТ – госпіталізація;
консультація нейрохірурга;
активна дегідратація;
десенсибілізація;
укріплення судинної стінки.

При субарахноїдальних крововиливах – гемостатична та антибактеріальна терапія.

В тяжких випадках – реанімаційні заходи.

За наявності віддалених наслідків ЧМТ – симптоматична терапія: стимулювання метаболічних процесів в нервовій тканині, вітамінотерапія, протисудомні засоби, дегідратаційні засоби, масаж, лікувальна гімнастика.

Внутрічерепні пологові травми

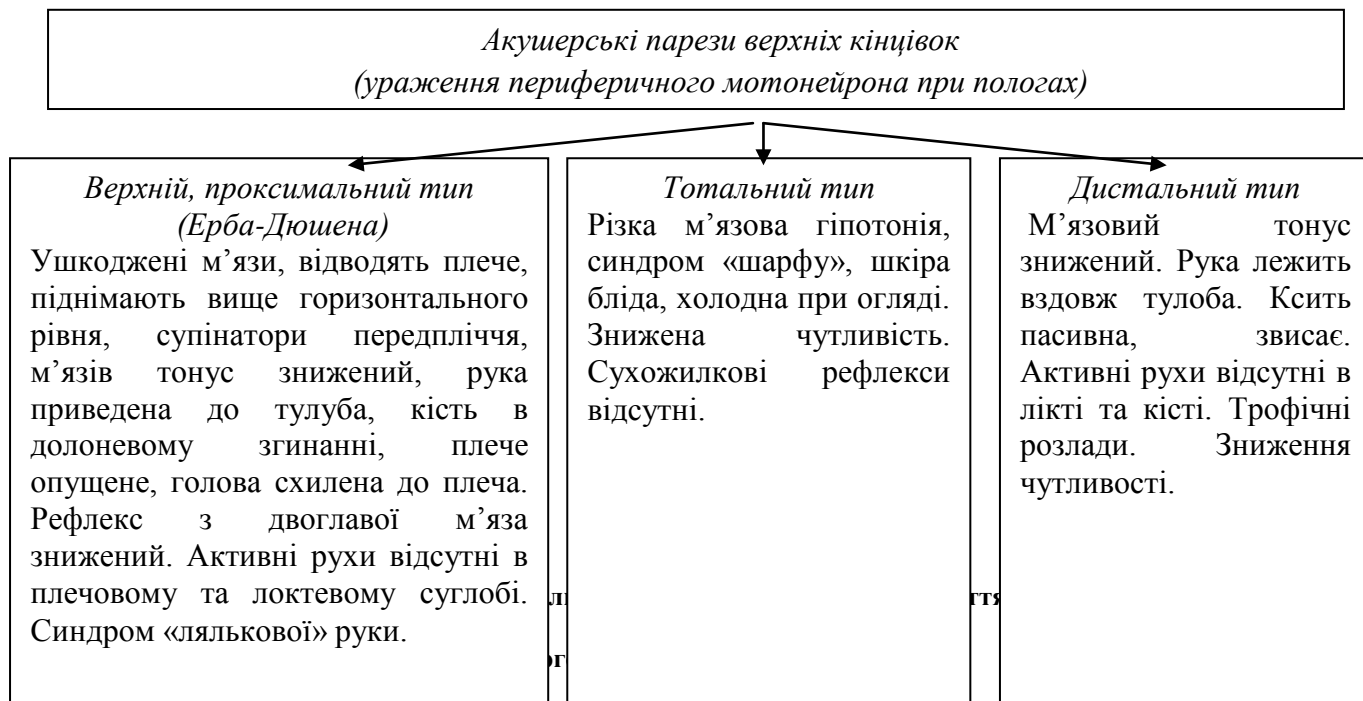
1. Субдуральні крововиливи.
2. Епідуральні крововиливи.
3. Субарахноїдальні крововиливи.
4. Крововиливи у шлуночки мозку.
5. Субекінделлярні крововиливи.
6. Множинні петехіальні мозкові крововиливи.
7. Масивні внутрічерепні крововиливи.
8. Компресія мозку.

Травми спинного мозку

Виникають при тазовомі та ножному передлеженні плоду.

Патоморфологія – набряк оболонок та тканини мозку, дрібноточкові крововиливи, надрив чи відрив коренців.

Клінічна картина – спинальний шок – діти в'ялі, адінамічні; м'язова гіпотонія, дихання порушено; живот – вздуття; сухожилкові рефлексии знижені; знижена чутливість.



1. Яка класифікація закритих травм головного мозку?
2. Чим відрізняється забій головного мозку від струсу?
3. Які Ви знаєте травматичні гематоми?
4. Яка клініка здавлення головного мозку?
5. Назвіть пізні ускладнення ЗЧМТ.

6. Назвіть необхідні методи дослідження у разі ЗЧМТ.
7. Яка класифікація закритих травм спинного мозку?
8. Клініка струсу спинного мозку, гематомієлії.
9. Назвіть основні види травм головного мозку під час пологів.
10. Опишіть клініку акушерських паралічів.

Тести та типові задачі II рівня

№ пп	Задачі II рівня	Еталон відповіді
1.	Хлопець, 10 років, впав з висоти, вдарився головою. Скаржився на головний біль, нудоту. Через добу виник напад судом в лівій руці та обличчі, розвинулась слабкість в лівих кінцівках. Права зіниця широка, реакції на світло відсутні. Протягом 3 годин порушення свідомості зросло до сопору. Встановіть діагноз. Які потрібні додаткові методи обстеження?	Здавлення мозку. Епідуральна гематома. МРТ, КТ.
2.	Дитина, 6 років, на ковзанці вдарилася головою, була непритомна протягом 3-5 хвилин, після чого не могла розповісти події до та після травми. При обстеженні: анізорефлексія колінних рефлексів, симптом Марінеску-Радовича. Встановіть діагноз.	Струс головного мозку.

Тести II рівня

№ пп	Тести II рівня	Еталон відповіді
1.	Який з приведених видів травм не відноситься до внутрічерпної пологової травми? а) Субдуральні крововиливи б) Множинні петехіальні крововиливи в) Епідуральні крововиливи г) Крововиливи в шлуночки мозку д) Забій мозку е) Струс мозку	e, f
2.	Назвіть основні клінічні форми закритої травми спинного мозку. а) Паркінсонізм б) Струс в) Гематорахія г) Забій д) Гематомієлія е) Порушення свідомості ф) Порушення сечовипускання	b, c, d, e
3.	Назвіть ознаки перелому основи черепа. а) Синдром окулярів б) Кровотечія з рота, вух в) Поступове порушення свідомості г) Ураження черепних нервів д) Лікворея е) Моторна афазія ф) Геміпарези	a, b, d, e

Задачі III рівня

№ пп	Задачі III рівня	Еталон відповіді
1.	Ново народжений в'ялий, адінамічний, загальна м'язова гіпотонія, розгинальне положення кінцівок, дихання порушено, міжреберні м'язи вигнуті, живіт надутий. Сухожилкові рефлекси відсутні. Знижена больова чутливість. Встановіть діагноз. Призначити обстеження, електронейроміографія.	Травма спинного мозку. Спинальний шок. Люмбальна пункція, рентгенологічне обстеження, електронейроміографія.

	обстеження.	
2.	У хлопчика після народження виявлений набряк та гіперемія шкіри кисті правої руки. М'язовий тонус знижений, атрофії м'язів, рука розігнута в суглобах, лежить вздовж тулуба. Активні руки відсутні. Симптом Янішевського відсутній, не визивається рефлекс Марінеску-Радовича. Встановіть діагноз.	Нижній дистальний тип акушерського парезу.
3.	Дівчина після падіння з дерева скаржиться на відчуття поколювання та слабкість в ногах. Об'єктивно: зниження колінних та ахілових рефлексів, провідникова гіпалгезія з рівня Th8 з обох боків. Через 4-5 днів вся явища зникли. Встановіть діагноз. Призначити обстеження та лікування.	Струс головного мозку. КТ чи рентгенографія грудного та поперекового відділу хребта. Спокій, дегідратація, вітамінотерапія.

V. Література

1. Клиническая невропатология детского возраста. МИ.Б.Цукер. – Москва. – 1980. – С.277-294.
2. Нервові хвороби / С.М. Віничук, Є.Г.Дубенко, Є.Л.Мачерет та ін.; за ред. С.М.Віниука, Є.Г.Дубенка. – К.: Здоров'я, 2001. – 696 с.
3. Руководство по неврологии раннего детского возраста / Л.О.Бадалян. Л.Г.журба, Н.М.Всеволожская. - К.: Здоров'я, 1980. – С.177-208.

Підсумковий модульний контроль
„Змістовий модуль 2 – Спеціальна неврологія.”

I. Актуальність теми

Заняття підводить підсумок у вивченні важливих розділів курсу дитячої неврології, таких як інфекційно-запальні та демієлінізуючі захворювання нервової системи, захворювання периферичної нервової системи, закрита черепно-мозкова травма (ЗЧМТ). Всі ці захворювання надзвичайно часто зустрічаються в практиці дитячого невролога та педіатрів. З такою патологією може зустрітися і лікар іншого фаху, що вимагає від нього знання цих хвороб, вміння вірно оцінити їх та надати хворому допомогу. Також на занятті підводиться підсумок у вивченні таких розділів курсу неврології, як судинні захворювання, пухлини головного та спинного мозку, епілепсія, спадкові захворювання з ураженням нервової системи. Всі ці патологічні стани належать до групи поширених і надзвичайно складних для лікування захворювань. Деякі з них, такі, як судинні і епілептичні, потребують невідкладної допомоги, яку повинні вміти надати лікарі різних фахів.

На занятті також контролюються та закріплюються знання, отримані студентами під час самостійної позааудиторної роботи з вивчення абсцесу головного мозку, паразитарних та герпетичних захворювань нервової системи, ураження нервової системи за наявності ВІЛ-інфекції, прионових хвороб, зокрема хвороби Крейтцфельда-Якоба, компресійно-ішемічних мононевропатій, неврозів та соматоневрологічних синдромів, перинатальних уражень нервової системи та дитячого церебрального паралічу (ДЦП). Також контролюються і закріплюються знання, що отримали студенти під час самостійної позааудиторної роботи з тем, присвячених гострим та повільно прогресуючим порушенням спінального кровообігу, головному болю, мігрені, ангіоневрозам, екзогенним нейроінтоксикаціям, ботулізму та іншим харчовим отруєнням, радіаційним ураженням нервової системи, вібраційній хворобі, сирингомієлії, краніо-вертебральним аномаліям, нейросифілісу, хромосомним хворобам та спадковим захворюванням обміну, лейкоцистозом, клінічній фармакології препаратів, які застосовуються у неврології.

Все вищезазначене обумовлює необхідність проведення підсумкового заняття з такими цілями.

II. Навчальні цілі заняття

Заняття спрямоване на узагальнення та систематизацію знань, навичок та вмінь, що отримані на попередніх заняттях, лекціях та в процесі позааудиторної самостійної роботи.

Знати:

- 1) класифікацію, етіологію, клінічні прояви, форми перебігу, принципи діагностики і лікування інфекційно-запальних захворювань нервової системи у дітей різного віку (а=2);
- 2) етіопатогенез, особливості клінічних проявів і перебігу, діагностику, включаючи й ранню, принципи лікування демієлінізуючих захворювань та БАС (а=2);
- 3) класифікацію, етіологію, клінічні прояви, принципи діагностики і лікування захворювань периферичної нервової системи, пологових травм (а=2);
- 4) класифікацію, клінічні прояви, принципи діагностики і лікування ЗЧМТ, перинатальної патології нервової системи (а=2);
- 5) класифікацію, клінічні прояви, принципи діагностики і лікування неврозів та соматоневрологічних синдромів (а=2);
- 6) класифікацію, етіологію, патогенез, клінічні прояви, принципи діагностики і лікування судинних захворювань нервової системи (а=2);
- 7) класифікацію, клінічні прояви, діагностику та принципи лікування пухлин головного та спинного мозку (а=2);
- 8) етіопатогенез, класифікацію, клініку, діагностику та лікування епілепсії (а=2);
- 9) класифікацію, клінічні прояви, діагностику та принципи лікування нейросифілісу (а=2);
- 10) класифікацію, патогенез, клінічні ознаки, принципи діагностики і лікування спадкових захворювань з ураженням нервової системи, хромосомних хвороб, спадкових захворювань обміну, лейкоцистозом (а=2);
- 11) етіопатогенез, класифікацію, клініку, діагностику та лікування цефалгій, ангіоневрозів (а=2);
- 12) класифікацію, клінічні прояви, принципи діагностики і лікування екзогенних нейроінтоксикацій, ботулізму, харчових отруєнь, радіаційних уражень нервової системи, вібраційної хвороби (а=2);
- 13) класифікацію, клінічні прояви, принципи діагностики і лікування сирингомієлії, краніо-вертебральних аномалій (а=2);
- 14) клінічну фармакологію препаратів, які застосовуються у дитячій неврології (а=2).

Вміги:

- 1) діагностувати інфекційно-запальні та демієлінізуючі захворювання нервової системи, захворювання периферичної нервової системи, види ЗЧМТ, перинатальні ураження нервової системи, неврози, соматоневрологічні синдроми (а=3);
- 2) провести диференціальну діагностику між різними формами менінгітів, енцефалітів, між гострим розсіяним енцефаломієлітом та розсіяним склерозом (а=3);
- 3) провести диференціальну діагностику між невралгіями та невропатіями, рефлекторними та корінцевими вертеброгенними синдромами (а=3);
- 4) провести диференціальну діагностику між струсом і забоєм, забоєм і здавленням головного та спинного мозку у разі ЗЧМТ, між різними формами ДЦП (а=3);
 - 5) надати невідкладну допомогу хворим з інфекційними ураженнями нервової системи, закритою черепно-мозковою та спінальною травмами, захворюваннями периферичної нервової системи (а=3);
 - 6) скласти план обстеження й лікування хворих з інфекційними, демієлінізуючими, травматичними, функціональними ураженнями нервової системи (а=3).
 - 7) діагностувати судинні захворювання нервової системи, пухлини головного та спинного мозку, епілепсію, спадкові та токсичні захворювання нервової системи, вібраційну хворобу, сирингомієлію та краніо-вертебральні аномалії, нейросифіліс, ураження нервової системи у разі гострої та хронічної променевої хвороби, різні види цефалгій та ангіоневрозів (а=3);
 - 8) провести диференціальну діагностику вищевказаних захворювань із хворобами, що мають подібну симптоматику (а=3);
 - 9) надати невідкладну допомогу дітям різного віку з судинними захворюваннями нервової системи, епілептичним нападом та епістатусом, гіпертензійним синдромом за умови пухлини головного мозку, сирингобульбією, токсичними ураженнями нервової системи, міастенічним кризом (а=3);
 - 10) скласти план обстеження й лікування хворих з судинними, спадковими, токсичними та радіаційними ураженнями нервової системи, сирингомієлією, вібраційною хворобою, пухлиною головного та спинного мозку, нейросифілісом, епілепсією, різними цефалгіями та ангіоневрозами (а=3).

III. Виховні цілі

1. Сформувані розуміння професійної відповідальності майбутнього лікаря за вірність і об'єктивність при обстеженні хворих, за точність у визначенні клінічного діагнозу.
2. Розвинути й закріпити деонтологічні навички, набуті на попередніх заняттях, при обстеженні хворих з інфекційними, демієлінізуючими, травматичними ураженнями нервової системи.
3. Сформувані мотивацію на своєчасне надання кваліфікованої допомоги хворим з інфекційними, демієлінізуючими захворюваннями, ЗЧМТ, ураженням периферичної нервової системи та неврозами.
4. Розвинути й закріпити деонтологічні навички, набуті на попередніх заняттях, під час обстеження хворих з судинними і спадковими ураженнями нервової системи, епілепсією, пухлинами головного та спинного мозку.
5. Сформувані мотивацію на своєчасне надання кваліфікованої допомоги хворим з судинними, спадковими, токсичними та радіаційними ураженнями нервової системи, сирингомієлією, вібраційною хворобою, пухлиною головного та спинного мозку, епілепсією, нейросифілісом, цефалгіями та ангіоневрозами.

IV. Зміст заняття

Можуть бути використані структурно-логічні схеми змісту попередніх занять з тем "Менінгіти. Арахноїдити.", "Енцефаліти. Мієліт. Гострий полімієліт", "Розсіяний склероз. Гострий розсіяний енцефаломієліт", "Захворювання периферичної нервової системи. Ураження спинномозкових нервів, невропатії та невралгії черепних нервів. Поліневропатії.", "Вертеброгенні ураження периферичної нервової системи. Не вертеброгенні ураження нервових корінців, міжхребцевих вузлів, сплетін", "Закрита черепно-мозкова травма. Спінальна травма". Узагальнюються та систематизуються знання, набуті на попередніх заняттях. Виділяються основні аспекти етіопатогенезу, клініки, діагностики, диференціальної діагностики та лікування інфекційних, демієлінізуючих захворювань, закритої черепно-мозкової та спінальної травми, уражень периферичної нервової системи. Контролюються, систематизуються та узагальнюються знання, здобуті під час самостійної позааудиторної роботи з тем "Абсцес головного мозку. Паразитарні захворювання нервової системи", "Ураження нервової системи за наявності ВІЛ-інфекції. Герпетичні ураження нервової системи", "Пріонові інфекції. Хвороба Крейтцфельдта-

Якоба", "Перинатальні та натальні ураження нервової системи. Дитячий церебральний параліч", "Неврози. Порушення сну", "Соматоневрологічні синдроми".

На занятті узагальнюються та систематизуються знання, набуті на попередніх заняттях. Виділяються основні аспекти етіопатогенезу, клініки, діагностики, диференціальної діагностики та лікування судинних, спадкових уражень нервової системи, пухлин головного та спинного мозку, епілепсії. Контролюються, систематизуються та узагальнюються знання, здобуті під час самостійної позааудиторної роботи з тем "Гострі та повільно прогресуючі порушення спінального кровообігу", "Головний біль. Мігрень. Пучковий головний біль. Головний біль напруги. Ангіоневрози", "Екзогенні нейроінтоксикації. Ботулізм. Харчові отруєння", "Радіаційні ураження нервової системи", "Нейросифіліс", "Хромосомні хвороби та спадкові захворювання обміну. Лейкодистрофії", "Основні групи лікарських препаратів, які застосовуються у неврології".

V. План і організаційна структура заняття

№	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Навчальні цілі в рівнях засвоєння	Методи контролю і навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час,
1	2	3	4	5	6
I. Підготовчий етап					
1.	Організація заняття	II	Комп'ютерний тестовий контроль з використанням тестів та типових задач II рівня, усне опитування	Академічний журнал. Див. «Навчальні цілі» та «Актуальність теми». Комп'ютерна контролююча програма з тестами та типовими задачами II рівня. Питання для усного опитування	1
2.	Визначення навчальних цілей і мотивацій				2
3.	Контроль рівня знань студентів з питань: класифікація, клініка, діагностика менінгітів, арахноїдитів, енцефалітів, мієліту, гострого поліомієліту, абсцесу головного мозку, паразитарних та герпетичних захворювань нервової системи, нейроСНІДу, прионових інфекцій, розсіяного склерозу, захворювань периферичної нервової системи, ЗЧМТ, перинатальних уражень нервової системи, ДЦП, неврозів, соматоневрологічних синдромів. Класифікація, клініка, діагностика судинних, спадкових, токсичних, радіаційних уражень нервової системи, пухлин головного та спинного мозку, епілепсії, нейросифілісу, головного болю, мігрені, ангіоневрозів, ботулізму, краніо-вертебральних аномалій, лейкодистрофій.				20
II. Основний етап					

4.	<p>Перевірка та закріплення раніше набутих професійних вмінь і навичок:</p> <ul style="list-style-type: none"> - діагностувати у хворого менінгіт, енцефаліт, розсіяний склероз, БАС, захворювання периферичної нервової системи, ЗЧМТ, спінальну травму, ДЦП, неврози, соматоневрологічні синдроми; - провести диференціальну діагностику між різними формами менінгітів, енцефалітів, з абсцесом, між гострим розсіяним енцефаломієлітом та розсіяним склерозом між невралгіями та невропатіями, вертеброгенними рефлекторними та корінцевими синдромами, між струсом і забоєм, забоєм і здавленням головного мозку у разі ЗЧМТ, між формами ДЦП; - скласти план обстеження й лікування хворих з інфекційними, демієлінізуючими, травматичними ураженнями нервової системи, з захворюваннями периферичної нервової системи, неврозами; - діагностувати у хворого церебральний судинний криз, транзиторну ішемічну атаку (ТІА), інсульт, пухлину головного та спинного мозку, епілепсію, міастенію, прогресуючі м'язові дистрофії, аміотрофії, хворобу Штрюмпелля, хорею Гентінгтона, гепатоцеребральну дистрофію, спадкові атаксії, мігрень, нейросифіліс, хромосомні хвороби, радіаційне та токсичне ураження нервової системи; - провести диференціальну діагностику минучих та органічних порушень мозкового кровообігу, ішемічного та геморагічного інсультів; суб- та супратенторіальної пухлин головного мозку, екстра- та інтрамедулярної пухлин спинного мозку; - провести диференціальну діагностику між симптоматичною та криптогенною епілепсією, різними формами нейросифілісу; первинними та вторинними прогресуючими м'язовими дистрофіями; спадковими атаксіями, розсіяним склерозом та хворобою Штрюмпелля; гепа-тоцеребральною дистрофією та хореєю Гентінгтона; - провести диференціальну діагностику між різними формами екзогенних нейроінтоксикацій, стадіями променевої хвороби, цефалгіями та ангіоневрозами різного генезу; - використовуючи знання клінічної фармакології препаратів, що застосовуються у неврології, скласти план обстеження й лікування хворих на судинні, токсичні, радіаційні захворювання, пухлини головного та спинного мозку, епілепсію, нейросифіліс, спадкові ураження нервової системи, мігрень, хворобу Рейно, еритро мелалгію. 	III	Індивідуальний контроль практичних навичок та вмінь	Хворі. Професійні алгоритми для діагностики інфекційно-запальних, демієлінізуючих, захворювань периферичної нервової системи, ЗЧМТ (дивись методичні вказівки до практичних занять з відповідних тем). Професійні алгоритми для дослідження хворих. Орієнтована карта для визначення клінічних синдромів.	80
----	---	-----	---	---	----

III. Заключний етап					
5.	Контроль і корекція професійних вмінь і навичок; узагальнення та систематизація отриманих даних клінічного обстеження хворих, обґрунтування топічного і клінічного діагнозів, плану обстеження та лікування хворих	III	Оцінка результатів клінічної роботи., клінічний аналіз виявлених синдромів. Вирішення не-типових задач III рівня.	Хворі. Нетипові задачі III рівня	
6.	Підведення підсумків практичного заняття				

VI. Матеріали методичного забезпечення заняття

1. Матеріали контролю для підготовчого етапу заняття

Питання для усного опитування

Інфекційні захворювання нервової системи:

- Які менінгіти бувають за характером ліквору?
- Який вид лікворного синдрому буває у разі менінгіту?
- Якими клінічними синдромами проявляється менінгіт?
- Яке дослідження необхідно провести у разі підозри на менінгіт?
- При якому серозному менінгіті найчастіше відбувається зниження глюкози у лікворі?
- Якими синдромами проявляється енцефаліт?
- Які вогнищеві симптоми характерні для гострої стадії епідемічного енцефаліту?
- Які симптоми характерні для хронічної стадії епідемічного енцефаліту?
- Які вогнищеві симптоми характерні для гострої стадії кліщового енцефаліту?
- Які симптоми характерні для хронічної Стадії кліщового енцефаліту?
- Якими синдромами проявляється абсцес мозку?
- З якими захворюваннями диференціюють абсцес мозку?
- З якими захворюваннями необхідно диференціювати нейротоксоплазмоз?
- На яких критеріях базується діагноз паразитарних уражень нервової системи?
- Які форми ураження нервової системи можуть бути за умови ВІЛ-інфекції?
- Які форми захворювання нервової системи можуть бути за умови герпетичного ураження?
- Назвіть основні особливості пріонових захворювань людини і тварин.
- Яка класифікація і клінічна картина хвороби Крейтцфельда-Якоба?

Демієлінізуючі захворювання:

- В чому полягає суть мультифакторіальної теорії етіопатогенезу розсіяного склерозу?
- Які варіанти перебігу розсіяного склерозу Ви знаєте?
- Які структури уражаються частіше у разі розсіяного склерозу?
- Які ранні ознаки розсіяного склерозу?
- Назвіть тріаду Шарко.

Захворювання периферичної нервової системи:

- Наведіть сучасну класифікацію захворювань периферичної нервової системи.
- Чим відрізняються рефлекторні вертеброгенні синдроми від корінцевих?
- Перерахуйте рефлекторні вертеброгенні синдроми шийного, грудного, поперекового рівнів.
- Опишіть поліневритичний синдром.
- Які поліневропатії розрізняють за етіологією і патогенезом?
- Дайте визначення компресійно-ішемічним синдромам.
- Назвіть основні компресійно-ішемічні синдроми руки і ноги. Які їх прояви?
- Які варіанти плечових плекситів виділяють? Назвіть клінічні прояви кожного.
- Назвіть особливості клінічних проявів невралгії трійчастого нерва.
- Опишіть клініку невропатій променевого, ліктьового, серединного, стегнового, малогомілкового та великогомілкового нервів.
- Які причини та клінічні ознаки нейропатії лицьового нерва в різному вищці?

Травматичні ураження нервової системи:

- Які форми ЗЧМТ виділяють згідно сучасної класифікації?
- Які симптоми спостерігаються у разі струсу головного мозку?
- Які ознаки струсу, забою, здавлення спинного мозку, гематомієлії?
- Чим клінічно відрізняється забій головного мозку від струсу?
- Які ознаки підоболонкових гематом?
- Що таке "світлий проміжок" і при якій формі ЗЧМТ він спостерігається?
- Перерахуйте необхідні методи обстеження хворого на ЗЧМТ.

Перинатальні ураження нервової системи, ДЦП:

- Які фактори спричиняють перинатальну патологію нервової системи?
- Дайте визначення ДЦП. Назвіть клінічні варіанти ДЦП.
- Які знаєте причинні фактори ДЦП?

Неврози і соматоневрологічні синдроми:

- Дайте класифікацію неврозів
- Які симптоми характерні для неврастенії, істерії?
- Назвіть класифікацію соматоневрологічних синдромів.
- Які ознаки ураження нервової системи виникають у разі різних соматичних захворювань?

Судинні захворювання:

- Як класифікують судинні захворювання головного мозку в різні вікові періоди?
- Які варіанти церебральних судинних кризів виділяють?
- Якими синдромами проявляються ТІА?
- Дайте визначення минулим порушенням мозкового кровообігу.
- Які інсульти бувають?
- Які симптоми характерні для субарахноїдального крововиливу після народження та в старшій віковій групі?
- Назвіть головні клінічні ознаки ішемічного та геморагічного інсультів.
- Які додаткові обстеження необхідно провести хворому з підозрою на інсульт?
- Яке лікування призначають хворим на геморагічний та ішемічний інсульт?
- Які клінічні ознаки спінального інсульту?
- Яка класифікація цефалгій?
- Які сучасні погляди на патогенез мігрені?
- Які клінічні форми мігрені виділяють?

Пухлини головного та спинного мозку:

- Як класифікують пухлини головного та спинного мозку?
- Якими синдромами проявляються пухлини головного мозку?
- Які обстеження призначають хворому з підозрою на пухлину головного мозку?
- Які зміни спинномозкової рідини бувають за умови пухлини спинного мозку?
- Які ліквородинамічні проби проводять за умови пухлини спинного мозку?

Епілепсія:

- Як класифікують епілепсію?
- Які сучасні погляди на патогенез епілепсії?
- Що таке епілептичний статус?
- Як лікувати хворого з епілептичним статусом?

- Які додаткові обстеження необхідно провести хворому на епілепсію?
- Які групи антиепілептичних препаратів знаєте?
- Охарактеризуйте основні неепілептичні пароксизми.
- Спадкові захворювання з ураженням нервової системи:**
- Як класифікують спадкові захворювання з ураженням нервової системи?
- Який головний критерій розподілу прогресуючих м'язових дистрофій на первинні та вторинні?
- Які клінічні ознаки первинних міодистрофій Ерба-Рота, Дюшенна, Ландузі-Дежеріна?
- Які клінічні ознаки вторинних аміотрофій Шарко-Марі, Вердніга-Гоффмана, Кугельберга-Веландер?
- Які додаткові обстеження допомагають підтвердити діагноз первинної прогресуючої м'язової дистрофії?
- Яке лікування призначають хворому на прогресуючу м'язову дистрофію?
- Які форми гепатоцеребральної дистрофії знаєте?
- Назвіть головні риси патогенезу гепатоцеребральної дистрофії.
- Яке лікування необхідно призначити хворому на гепатоцеребральну дистрофію?
- Які головні клінічні ознаки хореї Гентінгтона?
- У чому полягають особливості типу успадкування хореї Гентінгтона?
- Дайте клінічну характеристику хворобі Штрюмпелля.
- За допомогою яких ознак диференціюють хворобу Штрюмпелля із спінальною формою розсіяного склерозу?
- Дайте клінічну характеристику спадковим атаксіям Фрідрейха та П'єра Марі.
- Чим відрізняється тип успадкування і топіка уражень за умови спадкових атаксій Фрідрейха та П'єра Марі?
- Якими клінічними ознаками проявляються хромосомні синдроми Дауна, Шерешевського-Тернера, Кляйнфельтера?
- Якими симптомами проявляються лейкодистрофії?
- Екзогенні нейроінтоксикації. Радіаційні ураження нервової системи. Вібраційна хвороба:**
- Які форми екзогенних інтоксикацій знаєте?
- Назвіть головні клінічні синдроми за умови екзогенних нейроінтоксикацій.
- Які принципи терапії екзогенних нейроінтоксикацій?
- Назвіть основні клінічні прояви ботулізму.
- Які стадії ураження нервової системи за умови гострої променевої хвороби?
- Які синдроми ураження нервової хвороби за умови хронічної променевої хвороби?
- Сирингомієлія. Краніо-вертебральні аномалії:**
- Які структури уражаються за умови сирингомієлії?
- Що таке сирингобульбія?
- Які симптоми характерні для сирингомієлії?
- Яка динаміка сегментарних та провідникових симптомів характерна для сирингомієлії?
- Які краніо-вертебральні аномалії знаєте? Які їх клінічні прояви?
- Цефалгії та ангіоневрози:**
- Які механізми виникнення головного болю?
- Яка класифікація головного болю?
- Які клінічні ознаки пучкового головного болю?
- Вкажіть патогенез, класифікацію та клінічні прояви мігрені.
- Які методи лікування мігрені?
- Який патогенез та діагностичні критерії головного болю напруги?
- Які причини, клінічні прояви та форми ангіоневрозів?
- Клінічна фармакологія препаратів, які застосовуються у неврології:**
- Які групи препаратів використовують у неврології?
- Дайте характеристику препаратам вазоактивної дії.
- Дайте характеристику препаратам нейропротекторної дії.
- Які препарати призначаються хворим на розсіяний склероз?
- Які препарати призначаються хворим з гнійним менінгітом?
- Які препарати призначаються хворим з вегетативним пароксизмами

Тести та типові задачі II рівня

2. Матеріали методичного забезпечення основного етапу заняття

Професійні алгоритми для діагностики інфекційно-запальних, демієлінізуючих захворювань, уражень периферичної нервової системи, ЗЧМТ та спінальної травми дивись в методичних вказівках до практичних занять з відповідних тем.

3. Матеріали контролю для заключного етапу заняття

Приклади задач

№ п/п	Задачі	Еталон відповіді
1.	Хлопчик, 5 років, почав відставати в психічному розвитку, з'явилася атактична хода, м'язова гіпотонія зі зниження сухожилкових рефлексів. Згодом з'явилися гіперкінези, м'язова гіпотонія змінилася на гіпертонію, погіршився зір, порушюся ковтання, розвинулась децеребраційна ригідність. Встановіть попередній діагноз.	Лейкодистрофія.
2.	Хворий, 12 років, хворіє біля 2 років. З анамнезу відомо, що виникають напади після глибокого дихання та миготіння світла. Під час нападу характерно виключення свідомості без судом та падіння, підвищується пітливість, червоніє обличчя. Який тип нападу спостерігається? Який метод дослідження необхідно призначити?	Абсанс. ЕЕГ.
3.	У хлопчика, що впав з велосипеду об'єктивно виявляється: втрачена свідомість, шкіра бліда, артеріальний тиск 14,/90 мм рт.ст., пульс 80уд/хв., джексонівська рухова епілепсія в лівій нозі. Вдавлена деформація черепа в тім'яній ділянці. М'язів тонус низький. Сухожилкові та періостальні рефлексі D>S, патологічний рефлекс Бабінського праворуч. Позитивні менінгеальні знаки. Встановіть попередній діагноз. Яке обстеження треба призначити?	Забій головного мозку. МРТ/КТ.
4.	Хвора, 16 років, останні 3 місяці скаржиться на слабкість у вечері, диплопію. Вранці самопочуття задовільне. Неврологічне обстеження: птоз повік, розбіжна косоокість, гіпомімія, дистонія. Рухи у кінцівках не обмежені, сила м'язів кистяку знижена. Після введення прозерину зникла косоокість та збільшилась сила м'язів у кінцівках. Встановіть попередній діагноз. Яку групу лікарських препаратів треба призначити.	Міастенія, генералізована форма. Антіхолінестеразні препарати.
5.	У хворого почалися інтенсивні болі в нижніх кінцівках, частіше вночі. Локалізація сторін змінювалась. Згодом приєдналась атаксія. Об'єктивно: в'яла реакція зіниць на світло; конвергенція та акомодация в нормі. Порушена глибока чутливість. На зоровому дні диск зорового нерву сірого кольору. Реакції Вассермана та РІБТ позитивні. Встановіть попередній діагноз.	Пізній нейросифіліс – сухотка спинного мозку.
6.	У хлопчика 4-х років з'явилося порушення вільної моторики. Він став погано ходити, виявились труднощі при вставанні. Об'єктивно: гіпотрофій немає; зниження глибоких рефлексів з кінцівок, легкий тетрапарез зі зниженням м'язового тонузу з обох боків. Синдром Бабінського позитивний. Встановіть попередній діагноз.	Міопатія Дюшена
7.	Дитина 3-х років тиждень лікується з приводу гнійного отиту. Раптово стан погіршився, приєдналась блювота, лихоманка, головний біль, температура тіла підвищилась до 39 ⁰ С. Об'єктивно: ригідність м'язів потилиці 4 см, симптом Керніга позитивний з двох боків, загальна гіперемія. Спинномозкова рідина мутна, нейтрофільний плеоцитоз,	Гнійний менінгіт. Антибіотики.

	підвищення білку. Встановіть клінічний діагноз. Які препарати треба призначити?	
8.	Дівчинка, 8 років, захворіла гостро. Скарги на нежить, кашель, біль у животі, рідкі випорожнення 3-4 рази, температура тіла 38,5 ⁰ C. На 3 день хвороби катаральні явища зникли, на 4-й день з'явилась слабкість у правій нозі. Об'єктивно: рухи в нозі відсутні, пасивні рухи болючі. Чутливість збережена. М'язи стегна мляві, болючість по ходу нервових стовбурів. Колінний та ахіловий рефлекс на правій позі не викликаються, симптом триніжника позитивний. У крові лейкоцити 4,2x10 ⁹ /л, ШОЕ 6 мл/год. Встановіть попередній діагноз.	Поліомієліт, паралітична стадія.
9.	У дитини на фоні лихоманки (температура 38 ⁰ C) на 3 день з'явився головний біль, психомоторне збудження; на 6 день – слабкість в ногах та руках, затримка сечі, порушення ковтання. Об'єктивно: косоокість, птоз повік, тетрапарез з низьким тонусом м'язів, гіпестезія по типу «рукавичок» та «шкарпеток», помірні менингеальні симптоми. Визначити клінічний діагноз. Які додаткові методи обстеження треба призначити?	Гострий розсіяний енцефаломієліт. МРТ головного мозку, очне дноЮ дослідження ліквору.
10.	Юнак пірнав у воду і знепритомнів. Після опритомлення виявилось, що в нього паралізовані кінцівки, тонус м'язів низький, сухожилкові рефлекс не виявляються, симптом Бабінського позитивний з обох сторін; усі види чутливості порушенні з рівня C _V -C _{VI} . Встановіть діагноз та призначте обстеження.	Травма спинного мозку на рівні шийного потовщення. МРТ, електроміографія.
11.	Хворий, 14 років, скаржитися на невправність рухів лівої руки, внаслідок чого часто випускає з неї речі, непосидюга. Отримує багато зауважень за погану дисципліну, грубощі. У дитинстві часті ангіни. Об'єктивно: загальне рухове збудження, гримаснічає, часто сміється. Артикуляція не чітка. Спостерігаються різкі, швидкі насильні рухи в різних групах м'язів верхніх кінцівок, виражена гіпотензія м'язів кінцівок. Печінка не збільшена. Встановіть попередній діагноз.	Мала хорія.
12.	Хворий, 17 років, скаржитися на зниження працездатності, головний біль. З анамнезу – 3 місяці тому впав з мотоциклу, вдарився головою, була короткочасна втрата свідомості. Об'єктивно: артеріальний тиск підвищений, права носогубна складка згладжена, сухожилкові та періостальні рефлекс не змінені, тонус м'язів низький, позитивний рефлекс Бабінського праворуч менингеальні знаки відсутні. Встановіть попередній діагноз, призначте обстеження. Яка тактика лікування?	Субдуральна гематома. КТ головного мозку. Госпіталізація в нейрохірургічне відділення.
13.	Мати дитини відмітила, що через 8-9 тижні після народження, у дитини поступово почали погано витягуватися ноги, зігнути їх стало важко через підвищений тонус. З анамнезу – пологі перші, тривалі. Житина народилася у гіпоксії. Об'єктивно: підвищення сухожилкових рефлексів у ногах. Встановіть попередній діагноз і можливу причину захворювання.	ДЦП, спастична диплегія. Пологова травма, гіпоксія.
14.	Хлопчик, 10 років, після фізичного навантаження раптово поскаржився на різкий головний біль, нудоту, виникла блювота, після чого втратив свідомість. При огляді: сопор,	Субарахноїдальний крововилив. Люмбальна пункція, КТ головного мозку. Аневризма судин головного

	позитивні менінгеальні знаки. Встановіть попередній діагноз. Призначте обстеження. Яка можлива причина захворювання?	мозку.
15.	У дівчини, 13 років, у якої герметичне висипання на губах, підвищилась температура тіла, виникли джексоновські напади у лівій руцію поступово порушення свідомості до коми. Об'єктивно: тетрапарез. На КТ головного мозку у білій речовині півкуль осередки круглої форми розмірами 2-3 см, місцями зливні. Встановіть діагноз, призначити додаткові методи обстеження, лікування.	Герметичний енцефаліт. Люмбальні пункція з проведенням вірусологічної реакції. ПАР. Протівірусні. Дезінтоксикаційні, дегідратаційні, кортикостероїдні препарати.

4. Матеріали методичного забезпечення самопідготовки студентів до підсумкового заняття №2

Для самопідготовки студенти можуть використовувати матеріали методичних вказівок до практичних занять з відповідних тем: "Менінгіти. Арахноїдити", "Енцефаліти. Мієліт. Гострий полімієліт", "Розсіяний склероз. Гострий розсіяний енцефаломієліт. Боковий аміотрофічний склероз", "Захворювання периферичної нервової системи. Ураження спинномозкових нервів, невротії та невралгії черепних нервів. Полі невротії", "Вертеброгенні ураження периферичної нервової системи. Невертеброгенні ураження нервових корінців, міжхребцевих вузлів, сплетін", "Закрита черепно-мозкова травма. Спінальна травма", а також матеріали методичних вказівок для самостійної позааудиторної роботи з тем "Абсцес головного мозку. Паразитарні захворювання нервової системи", "Ураження нервової системи за наявності ВІЛ-інфекції. Герпетичні ураження нервової системи", "Прионові інфекції. Хвороба Крейтцфельдта-Якоба", "Компресійно-ішемічні мононевротії", "Перинатальні та натальні ураження нервової системи. Дитячий церебральний параліч", "Неврози. Порушення сну", "Соматоневрологічні синдроми", "Класифікація судинних захворювань головного мозку. Початкові прояви недостатності кровопостачання мозку. Повільно прогресуючі та скороминучі порушення мозкового кровообігу", "Мозковий інсульт", "Пухлини головного та спинного мозку», «Епілесія. Неепілептичні пароксизмальні стани", "Спадкові захворювання нервово-м'язового апарату. Міастенія та міастенічні синдроми", "Спадкові захворювання з ураженням пірамідної екстрапірамідної та координаторної систем", а також матеріали методичних вказівок для самостійної позааудиторної роботи з тем "Гострі та повільно прогресуючі порушення спінального кровообігу", "Головний біль. Мігрень. Пучковий головний біль. Головний біль напруги. Ангіоневрози". "Екзогенні нейроінтоксикації. Ботулізм. Харчові отруєння". "Радіаційні ураження нервової системи», «Краніо-вертебральні аномалії", "Нейросифіліс", "Хромосомні хвороби та спадкові захворювання обміну. Лейкодистрофії", "Основні групи лікарських препаратів, які застосовуються у неврології".

Необхідно повторити:

- класифікацію, етіологію, клінічні прояви і форми перебігу, принципи діагностики і лікування менінгітів, арахноїдитів, мієлітів, енцефалітів, поліомієліту;
- клінічні прояви і діагностику абсцесу та паразитарних уражень головного мозку;
- класифікацію, клінічні прояви і форми перебігу уражень нервової системи за наявності ВІЛ-інфекції;
- етіопатогенез, особливості клінічних проявів і перебігу, діагностику, включаючи й ранню, принципи лікування розсіяного склерозу;
 - класифікацію, етіопатогенез, клінічні прояви, принципи діагностики і лікування захворювань периферичної нервової системи, в тому числі, компресійно-ішемічних мононевротій, ЗЧМТ та спінальної травми;
 - класифікацію, клініку, діагностику паразитарних, герпетичних, прионових уражень нервової системи, хвороби Крейтцфельдта-Якоба;
 - класифікацію, клінічні прояви і діагностику перитальних уражень нервової системи, ДЦП;
- класифікацію, клінічні прояви, лікування неврозів, порушень сну, соматоневрологічних синдромів;
 - класифікацію, етіологію, патогенез, клінічні прояви, принципи діагностики і лікування судинних захворювань нервової системи;
 - класифікацію, клінічні прояви, діагностику та принципи лікування пухлин головного та спинного мозку;
 - етіопатогенез, класифікацію, клініку, діагностику та лікування епілепсії;
 - класифікацію, патогенез, клінічні прояви, принципи діагностики і лікування спадкових захворювань з ураженням нервової системи, включаючи хромосомні хвороби та спадкові захворювання обміну, лейкодистрофії;

- класифікацію, клінічні прояви, принципи діагностики лікування екзогенних нейроінтоксикацій, ботулізму, харчових отруєнь, радіаційних уражень нервової системи, ві;
- етіопатогенез, класифікацію, клінічні прояви, принципи діагностики і лікування сирингомієлії, краніо-вертебральних аномалій;
- класифікацію, клінічні прояви, діагностику та принципи лікування нейросифілісу;
- клінічну фармакологію препаратів, які застосовуються у неврології.

VI. Рекомендована література

1. Бадалян Л.О., Журба Л.Т, Всеволожская Н.М. Руководство по неврологии раннего детского возраста. - Киев, Здоров'я. - 1980. - 528с.
2. Болезни нервной системы. Руководство для врачей: Т. 1/ Под редакцией Яхно Н.Н., Штульмана Д.Р. - М.: Медицина, 2001. - 744 с.
3. Вінничук С.М., Дубенко Є.Г., Мачерет Є.Л. та ін Нервові хвороби / К.: Здоров'я, 2001. - 696с.
4. Виленский Б.С. Инсульт. - СПб., Медицинское информационное агенство, 1995. - 288 с.
5. Вейн А.М. Болевие синдромы в неврологической практике под редакцией - М., Медпресс, 1999.-372 с.
6. Гехт Б.М., Ильина Н.А. Нервно-мышечные болезни. - М.: Медицина, 1982, - 347 с.
7. Гусев Е.И. Ишемическая болезнь мозга. - М.: Медицина, 1992. - 251 с
8. Захаров А.И. Неврозы у детей и подростков. - М.: Медицина, 1988, - 247 с.
9. Зуев В.А., Завалишин И.А., Ройхель В.М. Прионные болезни человека и животных / Руководство для врачей. - М.: Мед., 1999. - 192 с.
10. Зенков Л.Р. Клиническая эпилептология. М., Медицинское информационное агенство, 2002. -413 с.
11. Карвасарский Б.Д. Неврозы. - Москва. - 1990.-576 с.
12. Карлов В.И. Эпилепсия. М., Медицина, 1990, - 335 с.
13. Мавров И.И. Герпесвирусная инфекция: клинические формы патогенез, лечение. Руководство для врачей. Х., 1998 - 79 с.
14. Методичні вказівки для позааудиторної роботи з нервових хвороб для медичних факультетів вищих навчальних закладів 3-4 рівнів акредитації./ за ред. СМ.Вінничука. -Київ, 2003.-75 с.
15. Наследственные болезни нервной системы. Руководство для врачей. Под редакцией Вельтищева Ю.Е., Темина ЛА. - М.: Медицина, 1998, - 496 с.
16. Попелянский Я.Ю. Болезни периферической нервной системы. - М.: Медицина, 1989. -464 с.
17. Свядощ А.М.. Неврозы, -М.: Медицина, 1982.-386 с.
18. Скоромец А.А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы . — Санкт-Петербург, 1996. — 320 с.
19. Триумфов А.В. Топическая диагностика заболеваний нервной системы. - М.: "Медпресс", 1998.-304 с
20. Цукер М.Б. Клиническая невропатология детского возраста. Руководство. - М.: Мед. -1986.-464 с.