

МИНОБРНАУКИ РОССИИ

Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего образования
«Тульский государственный университет»

Медицинский институт
Кафедра «Пропедевтика внутренних болезней»

Утверждено на заседании кафедры
«Пропедевтика внутренних болезней»
«22» января 2024 года, протокол № 6

И.о. заведующего кафедрой

108 Ю.Л.Веневцева

МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ
по проведению практических (семинарских) занятий
по дисциплине (модулю)
«Неврология»

основной профессиональной образовательной программы
высшего образования – программы ординатуры

по специальности подготовки
31.08.42 Неврология

Идентификационный номер образовательной программы: 310842-01-24

Тула 2024 год

Разработчик(и) методических указаний

Мельников А.Х., д.м.н., проф. кафедры ПВБ

(ФИО, должность, ученая степень, ученое звание)



(подпись)

Данные методические рекомендации, разработанные для ординаторов 1 и 2 года обучения, детализируют процесс изучения дисциплины «Неврология» в 1-4 семестрах на кафедре неврологии и внутренних болезней Медицинского института ТулГУ.

Основная информация

Преподаватель д.м.н., проф. Мельников Александр Христофорович, +79531937519;

рабочий тел. (к. 320 Клинико-диагностического центра ТОКБ) +7(4872)319078

Тел. кафедры ПВБ +7 (4872) 254745, pvbkafedra@mail.ru

Базы прохождения производственной практики (базовая и вариативная часть):

- ГУЗ ТО «Тульская областная клиническая больница», неврологическое отделение (зав. отделением Жбанова Лидия Ивановна), РСЦ (зав. отделением Черкашин Алексей Владимирович); КДЦ,
- ГУЗ ГКБСМП им. Д.Я. Ваныкина (Мира, 11; РСЦ), зав. отделением Остапчук Анна Сергеевна;
- ФКУЗМСЧМВД по Тульской области; Неврологическое отделение; к.м.н. Мухин Андрей Александрович.

В случае индивидуального желания ординатора при обучении на 2 курсе возможно прохождение практики в неврологических отделениях по месту жительства при условии заключения индивидуального договора с ЛПУ.

Методическое обеспечение учебного процесса

На кафедре ПВБ создан электронный ресурс книги, атласов и методических рекомендаций, разработанных сотрудниками кафедры и выдаваемый на организационном собрании перед началом обучения на 1 курсе.

Организация учебного процесса

Подготовка и посещение клинических практических занятий по дисциплине «Неврология» является обязательным условием получения зачета (дифференцированного зачета). В случае прохождения практики по месту жительства возможны другие формы текущего контроля обучающихся.

Студенты, не обнаруживающие достаточного уровня освоения рабочей программы, к прохождению промежуточной аттестации не допускаются.

Перечень тем, изучаемых на лекциях и клинических практических занятиях в каждом семестре, приведены в рабочей программе дисциплины, как и список рекомендуемой литературы.

Полное содержание учебной дисциплины приведено ниже.

Содержание учебной дисциплины «Неврология»

МОДУЛЬ 1. ФУНДАМЕНТАЛЬНАЯ НЕВРОЛОГИЯ **I. Нейрофизиология**

1. **Физиология нейрона.** Структура нейрона. Возбудимость нейрона. Ионные каналы. «Ионный насос». Потенциал покоя и потенциал действия. Тормозные и возбуждающие потенциалы. Морфологические отличия нейронов от других клеток (разнообразие размеров и форм). Интегративная функция нейрона.
2. **Физиология глии** (астроциты, олигодендроциты, шванновские клетки). Функции глии.
3. **Физиология миелиновой оболочки.** Роль миелина в проведении нервных импульсов. Обмен миелина; синтез миелина; демиелинизация; ремиелинизация. Особенно строение миелина в ЦНС и периферической нервной системе.
4. **Физиология гематоэнцефалического барьера (ГЭБ).** Структура ГЭБ. Неоднородность ГЭБ. Особенности проникновения лекарственных веществ через ГЭБ.
5. **Типы взаимодействия нервных клеток.** Понятие синапса, виды синапсов. Медиаторы и их виды. Рецепторы: определение, виды, физиология, постсинаптические и пресинаптические рецепторы. Денервационная гиперчувствительность рецепторов. Обратный захват медиаторов. Агонисты и антагонисты рецепторов. Тормозные и возбуждающие постсинаптические потенциалы. Эфферентное взаимодействие клеток.
6. **Физиология вегетативной нервной системы (ВНС).** Роль и основные функции ВНС. Эффекты симпатической и парасимпатической активации. Принципы взаимодействия между симпатическими и парасимпатическими отделами ВНС. Эрготропная и тропная системы. Адренорецепторы: определение, виды, физиология. Постденервационная гиперчувствительность. Холинорецепторы. Вегетативная регуляция сердечно-сосудистой системы. Барорефлексы. Терморегуляция. Потоотделение. Регуляция зрачка. Регуляция дыхания. Регуляция моторики желудочно-кишечного тракта и акта дефекации. Регуляция функций мочевого пузыря и акта мочеиспускания. Регуляция эректильной функции.
7. **Принципы взаимодействия церебральных функциональных систем.** Представление о функциональной системе. Понятие о синхронизации. Активация восходящая и нисходящая. Конвергенция, дивергенция и дублирование потоков информации. Вертикальная иерархия организации функциональных систем. Голографический принцип хранения и воспроизведения информации.
8. **Афферентные и эфферентные системы.** Афферентные системы: восприятие сенсорных стимулов, их проведение, синтез и оценка. Эфферентные системы: пирамидная, экстрапирамидная, мозжечковая, вегетативная. Физиология организации тонуса и позы. Позно-тонические рефлексы.
9. **Специфические и неспецифические церебральные системы.** Лимбико-ретикулярный комплекс – морфофункциональная основа деятельности неспецифических систем. Интегративный принцип деятельности неспецифических систем. Синдром дезинтеграции и патологической интеграции. Понятие о неврологии неспецифических систем мозга. Функциональные состояния мозга. Мозговой гомеостаз.
10. **Функциональная межполушарная асимметрия.** Локализация функций в полушариях мозга. Специализация полушарий. «Расщепленный мозг».

Голографический принцип деятельности правого полушария. Дискретный принцип деятельности левого полушария.

II. Нейрохимия и нейрофармакология

1. Общая модель синапса химической передачи, биохимические ступени синаптической передачи (синтез, проведение, накопление, выделение, рецепция, разрушение, обратный захват).
2. Нейротрансмиттеры (Нейромедиаторы). Критерии отнесения к нейротрансмиттерам.
3. Современные представления о медиаторах медиаторных системах; принципы существования медиаторов в нейронах; локализация различных медиаторных систем в головном мозге: ферментные системы, участвующие в метаболизме медиаторов; внутриклеточные медиаторы (циклические нуклеотиды). Центральные и периферические нейротрансмиттеры: ацетилхолин; биогенные амины (дофамин, норадреналин, серотонин, гистамин); аминокислоты (гамма-аминомасляная кислота; глицин; глутаминовая кислота, аспарагиновая кислота); нейроактивные пептиды (опиоидные, нейрогипофизарные, тахикинины, секретины, инсулины, соматостатины, гастрины, орексин и гипокретин), окись азота (NO). Основные моноаминергические системы мозга (подтипы, строение, функции), типы рецепторов. Медиаторы воспаления. Нейротрофические факторы.
4. Нервно-мышечная передача: роль ацетилхолина; кальциевые каналы.
5. Релизинг-факторы гипоталамуса (статины и либерины). Нейротрансмиттерный контроль за гипоталамическими функциями. Принцип обратной связи (система гипоталамус-гипофиз-периферические эндокринные железы).
6. **Обмен дофамина и препараты, воздействующие на него.** Современные представления о метаболизме дофамина. Церебральные и периферические дофаминергические системы — локализация и проекции. Типы дофаминовых рецепторов. Роль дофаминергических систем в патогенезе неврологических заболеваний. Препараты-агонисты и антагонисты дофамина и его рецепторов.
7. **Обмен норадреналина и препараты, воздействующие на него.** Современные представления о метаболизме норадреналина. Церебральные и периферические норадренергические системы — локализация и проекции. Типы норадреналиновых рецепторов. Роль норадреналиновых систем в патогенезе неврологических заболеваний. Препараты-агонисты и антагонисты норадреналина и его рецепторов.
8. **Обмен серотонина и препараты, воздействующие на него.** Современные представления о метаболизме серотонина. Церебральные и периферические серотонинергические системы — локализация и проекции. Типы серотониновых рецепторов. Роль серотонинергических систем в патогенезе неврологических заболеваний. Препараты-агонисты и антагонисты серотонина и его рецепторов.
9. **Обмен ацетилхолина и препараты, воздействующие на него.** Современные представления о метаболизме ацетилхолина. Церебральные и периферические холинергические системы — локализация и проекции. Типы ацетилхолиновых рецепторов. Роль холинергических систем

темвпатогенеззаболеванийцентральной

периферической нервной системы. Препараты - агонисты и антагонисты ацетилхолина и его рецепторов.

10. **Обмен гистамина и препараты, воздействующие на него.** Современные представления о метаболизме гистамина. Церебральные гистаминергические системы – локализация и проекции. Типы гистаминовых рецепторов. Роль гистаминергических систем в патогенезе заболеваний центральной нервной системы. Препараты-агонисты гистамина и его рецепторов. Препараты-антагонисты гистамина и его рецепторов.
11. **Обмен гамма-аминомасляной кислоты (ГАМК) и препараты, воздействующие на него.** Современные представления о метаболизме ГАМК. Церебральные ГАМК-ергические системы – локализация и проекции. Типы ГАМК-рецепторов. Роль ГАМК-ергических систем в патогенезе заболеваний центральной нервной системы. Препараты - агонисты ГАМК и его рецепторов. Препараты - антагонисты ГАМК и его рецепторов.
12. **Обмен глутамата и препараты, воздействующие на него.** Современные представления о метаболизме глутамата. Церебральные глутаматергические системы – локализация и проекции. Типы глутаматных рецепторов. Роль глутаматергических систем в патогенезе заболеваний центральной нервной системы. Препараты-агонисты и антагонисты глутамата и его рецепторов.
13. **Обмен окиси азота (NO) и препараты, воздействующие на него.** Современные представления о метаболизме NO. Церебральные механизмы эффектов NO. Роль NO в патогенезе заболеваний центральной нервной системы. Препараты - агонисты и антагонисты NO.
14. **Нейропротекторы и антиоксиданты.** Понятие об апоптозе. Эксайтотоксичность и оксидантный стресс – неспецифические механизмы патогенеза заболеваний нервной системы. Нейропротекторы и антиоксиданты – виды и классы. Роль нейропротекторов и антиоксидантов в терапии заболеваний центральной нервной системы.
15. **Витамины.** Местовитаминов в патогенезе заболеваний центральной и периферической нервной системы. Роль витаминов в терапии заболеваний нервной системы.
16. **Ноотропы.**
17. **Гормоны.** Кортикостероиды, глюкокортикоиды, минералокортикоиды, анаболические гормоны. Механизм их действия. Виды и классы гормональных препаратов. Роль и место гормонов в терапии заболеваний нервной системы. Осложнения гормональной терапии.
18. **Антагонисты кальция (АК).** Группы АК. Особенности применения. Осложнения применения АК.
19. **Вазоактивные препараты.** Классы вазоактивных препаратов. Механизмы действия. Осложнения применения вазоактивных препаратов («синдром обкрадывания» и др.)

20. **Антиконвульсанты.** Виды антиконвульсантов и механизм их действия. Мембраностабилизирующие возможности. Осложнения применения антиконвульсантов.
21. **Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП).** Классы. Особенности действия. Осложнения применения НПВП.
22. **Миорелаксанты.** Миорелаксанты центрального и периферического действия (ботулотоксин).
23. **Антикоагулянты, фибринолитики, антиагреганты.**
24. **Анальгетики.** Группы препаратов, особенности их воздействия. Осложнения применения.
25. **Блокаторы адренергических рецепторов.** Бета-адреноблокаторы. Альфа-адреноблокаторы. Особенности применения в неврологии. Осложнения.
26. **Снотворные.** Виды снотворных препаратов. Коротко-, средне-, долгоживущие препараты. Особенности применения в неврологии. Осложнения.
27. **Психотропные препараты (ПП).**

Классификация ПП. Нейролептики: типичные и атипичные (большие и малые); седативного и активизирующего действия; производные фенотиазина; производные тioxантена; производные бeтирофeнона и дифeнилбутилпиперидина; резерпин и производные индола; нейролептики разных химических групп. Механизмы действия.

Анксиолитики: производные бензодиазепинов; карбаминовые эфиры замещенного пропандиола; производные дифенилметана; транквилизаторы различных химических групп. Механизмы действия.

Антидепрессанты (АД): ингибиторы МАО (необратимые и обратимые); трициклические АД; четырехциклические АД; селективные ингибиторы обратного захвата серотонина (СИОЗС), селективные индукторы обратного захвата серотонина (ССОЗС), селективные ингибиторы обратного захвата серотонина и норадреналина.

Психостимуляторы.

Осложнения применения ПП: неврологические (акинетико-ригидные, гиперкинетические, атактические, изменение уровня сознания); нейро-обменно-эндокринные, вегетативные; психические; злокачественный синдром; синдром отмены; привыкание; зависимость.

III.

Нейрогенетика

Понятие о гене, хромосоме, хромосомный набор человека.

Особенности деления соматической клетки (митоза) и половой клетки

(мейоза). Аллельный ген. Мутация. Экспрессивность и пенетрантность наследственного признака. Генетическая гетерогенность.

1. Понятие врожденного, наследственного и семейного заболевания в нейрогенетике.
2. Врожденные морфогенетические варианты развития (микроаномалии) и пороки развития нервной системы.
3. Основные типы наследования в нейрогенетике; гетерозиготное носительство и способы его выявления.
4. Понятие о наследственной гетерогенности болезней нервной системы.
5. Хромосомные болезни нервной системы.

6. Методы диагностики наследственной патологии нервной системы.
7. Клинико-генеалогический метод анализа, составление родословных, медико-генетическое консультирование в неврологии.

IV. Нейропсихология

Основные функциональные блоки по А.Р. Лурия. Блок поддержания тонуса коры. Блок переработки и хранения информации. Блок формирования контроля программы. Расстройство речи. Афазия (виды, классификация, дифференциальная диагностика). Дизартрия. Мутизм. Дислалия. Апраксии (идеаторные, идиомоторные, конструктивные). Агнозии: зрительная, слуховая, тактильная, стереогнозия. Акалькулия. Алексия. Аграфия. Расстройства схемы тела (правое-левое, аногнозия, синдром «половинного невнимания»). Нарушение когнитивных функций (внимание, мышление, память, интеллект). Эмоции. Мотивации. Организация поведения. Нарушения в эмоционально-мотивационной сфере (потребности, мотивации, действие, эмоции). Акцентуации личности.

МОДУЛЬ 2. ОБЩАЯ НЕВРОЛОГИЯ

1. Топическая диагностика

1.1. Чувствительные нарушения. Виды расстройств чувствительности: поверхностная (тактильная, температурная, болевая); глубокая (вибрационная, суставно-мышечное чувство.); сложные виды чувствительности. Периферический тип расстройства чувствительности: невралгический, корешковый, полинейропатический. Спинальный тип расстройства чувствительности: проводниковый и сегментарный типы. Церебральный тип расстройства чувствительности. Понятие сенсорной атаксии. Боль. Ноцицептивные и антиноцицептивные системы мозга.

1.2. Двигательные центральные нарушения: Симптомы поражения центрального двигательного нейрона. Пирамидный синдром. Признаки центрального паралича: гиперрефлексия, патологические и защитные рефлексy, клонусы, патологические синкинезии, спастическая гипертония мышц. Симптомы комплекса поражения корково-мышечного пути на различных уровнях: поражение коры больших полушарий, поражение по ходу пирамидного тракта от коры до внутренней капсулы (сепаральный центр), капсулярное поражение, поражение на уровне мозгового ствола (ножка мозга, мост, продолговатый мозг). Понятие альтернирующих синдромов. Поражение спинного мозга (боковой канатик, шейный, грудной отделы).

1.3. Двигательные периферические нарушения: признаки периферического паралича, симптомы поражения мышц, периферического нерва, нервно-мышечного синапса, стволов сплетений, переднего корешка, переднего рога, двигательных ядер черепных нервов, самих черепных нервов.

1.4. Координация движений и ее расстройства. Мозжечок и вестибулярная система, афферентные и эфферентные связи, роль в организации движений. Мозжечок и симптомы его поражения. Нарушения равновесия, гиперметрия, миоподпадение, адиадохикинез, интенционный тремор, нистагм, скандированная речь, головокружение, асинергия, мегалография, мышечная гипотония.. Понятие мозжечковой атаксии (статическая атаксия, динамическая атаксия). Симптомы комплекса поражения червя мозжечка и полушарий мозжечка.

Различные виды атаксий:

мозжечковая, вестибулярная, лобная, сензитивная. **1.5. Экстрапирамидные нарушения.** Подкорковые узлы, синдромы их поражения; Расстройство мышечного тонуса: ригидность (пластичность), гипотония, дистония. Расстройство движений: гипокинезия (олиго- и брадикинезия), гиперкинезы. Акинетико-ригидный синдром и гипотонико-гиперкинетический. Синдром паркинсонизма.

Гиперкинезы: дрожание, тики, миоклонии, хореический гиперкинез, атетоз, гемибаллизм, дистония.

1.6. Поражение больших полушарий. Строение: кора и белое вещество. Локализация функций в коре. Доли мозга и симптомы их поражения. Расстройства высших психических функций.

-

Речь и ее расстройства. Импрессивная и экспрессивная речь. Афазии: афферентные, эфферентные (моторная, сенсорная, семантическая, тотальная и другие). Мутизм. Алалия. Дизартрия. Алексия. Аграфия.

-

Гнозис и его расстройства. Агнозии (зрительная, слуховая, сензитивная, анозогнозия, обонятельная и вкусовая агнозия).

-

Практика и ее расстройства. Апраксия (идеаторная, конструктивная, моторная, кинестетическая).

- Память и ее расстройства. Амнезия (фиксационная (кратковременная), долговременная, прогрессирующая, ретроградная, антеградная, специфическая, неспецифическая) Корсаковский амнестический синдром. Транзиторная глобальная амнезия. Гипомнезия. Псевдореминисценции.

- Мышление и его расстройства. Врожденное слабоумие. Задержка умственного развития. Степени: идиотия, имбецильность, дебильность.

Понятие о деменции и псевдодеменции. Корковая и подкорковая деменция.

1.7. Поражение черепных нервов. Анатомия, симптомы поражения, топическая диагностика:

7.1 Обонятельный нерв. Аносмия, гипосмия, гиперосмия.

7.2. Зрительный нерв. Острота зрения, амавроз, амблиопия. Нарушения полей зрения (скотомы, виды гемианопсий и другие нарушения полей зрения). Изменения на глазном дне.

7.3. Глазодвигательные нервы. Глазодвигательный III пара; блоковый – IV пара; отводящий V пара. Нарушения движения глазных яблок, птоз, сходящееся и расходящееся косоглазие, диплопия, расстройства конвергенции, паралич аккомодации, прямая и содружественная реакция зрачков на свет, миоз, мидриаз, экзофтальм, виды анисокории. Синдром Горнера. Синдром Аргайла Робертсона, синдром Эйди. Понятия полной и частичной; наружной и внутренней офтальмоплегии. Система заднего продолговатого нерва. Содружественные движения глаз. Нарушения зрения.

7.4. Нервы мосто-мозжечкового угла. Тройничный нерв – V пара; невралгия тройничного нерва. Лицевой нерв и промежуточный нерв – VII пара. Периферический паралич мимической мускулатуры. Симптомы поражения отдельных сегментов. Феномен Белла. Надбровный и корнеальные рефлексы. Слезотечение и сухость глаза.

Нарушение вкуса, гиперacusia. Преддверно-улитковый нерв – VIII пара. Снижение слуха, кондуктивная и невральная глухота. Вестибулярный нистагм, вестибулярное головокружение, вестибулярная атаксия. Синдром Меньера.

7.5. Каудальная группа нервов. Языкоглоточный нерв – IX; блуждающий нерв – X; добавочный нерв – XI; подъязычный нерв – XII.

Дизартрия, дисфагия, дисфония, назолалия, агейзия. Бульбарный синдром. Дифференциальная диагностика с псевдобульбарным синдромом.

1.8. Синдромы сочетанного поражения черепных нервов. Синдром мосто-мозжечкового угла. Синдром внутреннего слухового прохода (Ляница), Синдром Градениго-Ланнуа (верхушки пирамиды височной кости). Синдром Гарсена

1.9. Поражение ствола мозга. Строение ствола мозга: продолговатый мозг, варолиев мост, средний мозг. Серое и белое вещество. Покрышка и базис (основание) ствола мозга. Ретикулярная формация ствола мозга: ее строение и функции.

Синдромы зрачковых и глазодвигательных расстройств. Синдромы нарушений бодрствования и сознания (выключение сознания, гиперсомнические и коматозные расстройства). Альтернирующие синдромы. Латеральный и медиальный синдромы ствола

мозга. Бульбарный и псевдобульбарный синдром. «Задний» синдром акINETического мутизма. Стартл-синдром. Синдром мосто-мозжечкового угла. Стволовый вестибулярный синдром. Синдром запятого человека. Синдром Брунса. Синдром дислокации и ущемления ствола мозга в области отверстия мозжечкового намета и большого затылочного отверстия. Синдром центральных апноэ. Другие синдромы дыхательных расстройств у больных в коме. Синдром «рубрального» тремора. Синдром вело-палатинного миоклонуса. Другие гиперкинезы стволового происхождения (лицевые миокимии и, опсоклонус и другие). Синдром острых постуральных расстройств («дроп-атака»).

1.10. Поражение спинного мозга:

Верхняя и нижняя границы, отделы спинного мозга. Определение сегмента. Шейное и пояснично-крестцовое утолщения. Серое вещество – передний рога (моторные нейроны), задний рога (чувствительные нейроны), боковой рога (вегетативные нейроны).

Белое вещество – задние канатики – восходящие проводники глубокой, тактильной и вибрационной чувствительности; боковые канатики: нисходящие проводники – пирамидный тракт, красно-ядерно-спинномозговой ретикулярно-спинномозговой

пути, восходящие пути: спинномозжечковые передний и задний пути, латеральный спинно-таламический тракт. Предние канатики: нисходящие пути – передний неперекрещенный пирамидный путь, преддверно-спинномозговой, оливоспинномозговой, передний ретикулярно-спинномозговой, покрывающе-спинномозговой, а также восходящий тонкий чувствительный пучок – передний спинно-таламический путь.

Синдромы поражения отдельных участков поперечного среза спинного мозга: переднего рога (сегментарный периферический паралич);

заднего рога (сегментарный тип расстройства чувствительности – диссоциированные расстройства чувствительности);

передней серой спайки (симметричная диссоциированная анестезия);

бокового рога (вазомоторные и трофические расстройства, синдром Клода Бернара-Горнера на противоположной стороне);

Синдромы поражения задних канатиков; бокового канатика; половины поперечника спинного мозга (синдром Броун-Секара);

Синдром поражения вентральной половины поперечника спинного мозга; Синдром полного поражения спинного мозга.

Синдромы поражения по длинной оси спинного мозга:

Синдром поражения верхних шейных сегментов; Синдром поражения шейного утолщения;

Синдром поражения грудных сегментов; Синдром поражения поясничного утолщения; Синдром поражения сегментов эпиконуса спинного мозга; Синдром поражения сегментов конуса спинного мозга.

1.11. Поражение периферической нервной системы:

Радикулопатии –

синдром поражения переднего корешка, синдром поражения заднего корешка, синдром поражения ствола спинномозгового нерва. Синдромы поражения корешков C-6; C-7; T-11; T-12; L-5; S-1. Синдром поражения корешков конского хвоста.

Плексопатии:

синдромы поражения шейного сплетения;

синдромы поражения плечевого сплетения (синдром поражения верхнего первичного пучка – паралич Дюшена-Эрба, синдром поражения среднего первичного пучка, синдром поражения нижнего первичного пучка – паралич Дежерина-Клюмпке. Синдромы Наффцингера, гиперабдукционный синдром, синдром Стейнброккера.)

Синдромы поражения поясничного сплетения. Синдромы поражения крестцового сплетения. Синдромы поражения периферических нервов:

шейного сплетения: малый затылочный нерв, большой ушной нерв, надключичные нервы, диафрагмальный нерв; плечевого сплетения: лучевой, локтевой, срединный нервы;

грудных нервов; поясничного сплетения: бедренный нерв, запирательный нерв, наружный кожный нерв бедра (синдром Рота); крестцового сплетения: седалищный, малоберцовый, большеберцовый нервы.

Полинейропатии (аксонопатии, миелінопатии): сенсорная, моторная, вегетативная, смешанная, дистальная, проксимальная.

1.12. Нарушения газовых функций. Недержание мочи. Истинное недержание мочи. Задержка мочеиспускания. Императивные позывы. Неврогенные расстройства мочеиспускания: гиперрефлекторный, рефлекторный, арефлекторный мочевого пузыря. Типы нарушений мочеиспускания в зависимости от уровня поражения нервной системы: церебральный, спинной мозг выше С-1, конус, конский хвост. Нарушения дефекации. Недержание, задержка. Периферические и центральные нарушения дефекации. Нарушения половой функции: нейрогенная импотенция.

1.13. Поражение лимбико-гипоталамо-ретикулярного комплекса. Гипоталамо-гипофизарная система. Мотивационные расстройства (первичные биологические мотивации). Нарушения пищевого, питьевого и сексуального поведения). Нейро-обменно-эндокринные расстройства (расстройства жирового, водно-солевого, углеводного обмена, снижение функций половых желез, вторичный гиперкортицизм). Нарушения сна и бодрствования.

1.14. Вегетативные нарушения. Сегментарные отделы: симпатическая и парасимпатическая нервная системы. Надсегментарные отделы: эрготропные и тропные системы. Вегетативный тонус, вегетативная реактивность и вегетативное обеспечение деятельности. Нарушения терморегуляции, потоотделения, сосудистого тонуса и дыхания. Основные формы синдрома вегетативной дистонии. Психовегетативный синдром (ПВС), периферическая вегетативная недостаточность, ангиотрофалгический синдром (АТАС).

1.15. Поражение мозговых оболочек и изменения спинномозговой жидкости. Твердая, паутинная и мягкая мозговые оболочки. Субарахноидальное пространство. Базальные цистерны. Желудочковая система. Ликвородинамика. Желудочковая мозга, сильвиев водопровод, отверстия Мажанди и Лушки. Сосудистые сплетения. Менингеальный синдром. Люмбальная пункция. Состав ликвора в норме и при основных патологических состояниях. Бактериологическое исследование. Вирусологическое исследование. Иммунологические реакции Вассермана и осадочные реакции. Гиперпротеиноз. Плеоцитоз. Белково-клеточная диссоциация. Клеточно-белковая диссоциация. Примесь крови. «Путевая кровь». Измерение давления ликвора и ликвородинамические пробы: Квеккенштедта, Пуссера, Стукея. Субокципитальная пункция. Синдром повышения внутричерепного давления. Дислокационный синдром. Синдром тенториального намета Бурденко-Крамера. Гидроцефалия внутренняя и наружная, открытая и окклюзионная.

2. Методы изучения деятельности нервной системы.

2.1. Клинико-нейрофизиологические методы исследования. 2.1.1. Электроэнцефалография (ЭЭГ). Ритмы ЭЭГ их частотная амплитудная

характеристика. Методика регистрации ЭЭГ; международная схема «10-20». Основные виды артефактов. Региональные особенности распределения ритмов ЭЭГ в различных функциональных состояниях. Варианты ЭЭГ здоровых людей. Патологические изменения в ЭЭГ. Неспецифичность сдвигов ЭЭГ при различных видах патологии мозга. Эпилепсия и ЭЭГ. Роль ЭЭГ в оценке функционального состояния мозга.

2.1.2. Реоэнцефалография и реовазография.

2.1.3. Допплероультрасонография. Основные показания к применению. Возможности метода для динамического контроля при оперативных вмешательствах.

2.1.4. Вызванные потенциалы (ВП): соматосенсорные, зрительные, слуховые, стволовые. Физиологическая основа ВП. Ранние и поздние компоненты.

Период

последствия. Роль ВП в диагностике уровня поражения афферентных систем и оценки их функционального состояния. ВП психические функции. Моторные ВП и возможности оценки афферентных и эфферентных систем.

Связанные события и потенциалы. Контингентное негативное отклонение (КНО) – метод исследования систем вероятностного прогнозирования, внимания. Моторный потенциал (МП) – метод оценки интегративных процессов деятельности мозга, связанных с планированием, подготовкой и оценкой выполнения движений. Возможности применения методов в неврологии.

2.1.5. Транскраниальная магнитная стимуляция мозга – метод оценки функционального состояния, двигательного пути и возбудимости мозга. Пороги моторных ответов и время центрального проведения. Диагностические возможности применения в неврологической практике.

2.1.6. Электронейромиография (ЭНМГ). Физиологические основы ЭНМГ. Аппаратура для регистрации ЭНМГ. ЭНМГ критерии разных уровней поражения (нижний мотонейрон, корешок спинного мозга, нервный ствол, мышца). Глобальная, локальная и стимуляционная ЭНМГ. Методика исследования скорости проведения по моторным, сенсорным и вегетативным волокнам. Н-ответ и М-ответ.

2.1.7. Полисомнография

2.1.8. Методы исследования сегментарного отдела вегетативной нервной системы и их оценка. Вызванные кожные симпатические потенциалы, вызванные сосудистые реакции, кардиоваскулярные тесты (проба с глубоким медленным дыханием, проба с активным вставанием, проба Вальсальвы, ортопроба, проба с изометрическим физическим напряжением, нагрузкой), оценка вариабельности ритма сердца, клиническая анкета периферической вегетативной недостаточности. Оценка вегетативного тонуса в покое, вегетативной реактивности (физиогенные и лекарственные воздействия), вегетативное обеспечение (моделирование физической и психической деятельности). Оценка состояния надсегментарного отдела вегетативной нервной системы: клиническая анкета оценки выраженности психовегетативного синдрома, гипервентиляционного синдрома, психометрические тесты для оценки эмоционально-личностного статуса, спонтанная и вызванная электрическая активность мозга (см. электрофизиологические методы исследования).

2.1.9. Исследование порогов боли (альгометрия, ноцицептивный флексорный рефлекс [R3]). Болевые оценочные шкалы.

2.2. Нейровизуализационные методы исследования.

Рентгеновская компьютерная томография (КТ). Основные показания при заболеваниях ЦНС. Метод КТ с контрастным усилением изображения.

Магнитно-резонансная томография (МРТ). Преимущества МРТ перед КТ-диагностикой. МР-ангиография. Радионуклидные методы нейровизуализации.

Позитронная эмиссионная томография.

2.3. Лабораторные методы исследования

2.3.1. Поясничная пункция и исследование цереброспинальной

жидкости. 2.3.2. Лабораторная диагностика: иммунологические тесты,

исследование мышечных ферментов, показатели гемостаза, серологическая диагностика.

3. Общие неврологические синдромы

3.1. Боль. Болевые рецепторы. Медиальная и латеральная афферентные системы. Ноцицептивные и антиноцицептивные системы. Нейромедиаторы, участвующие в контроле боли. Теория вротного контроля боли. Теория нейроматрикса. Острые и хроническая боль. Ноцицептивная и непатическая боль. Висцеральные боли.

Отраженные боли. Психогенные боли. Методы оценки боли. Принципы лечения острых и хронических болевых синдромов.

3.2. Головокружение. Центральные и периферические системы контроля равновесия и ориентации тела в пространстве. Системное и несистемное головокружение. Пароксизмальное и перманентное. Сопутствующие симптомы.

Нистагм. Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение. Вестибулярный нейронит. Болезнь Меньера. Принципы лечения головокружения.

3.3. Повышение внутричерепного давления. Ликворные системы мозга. Регуляция внутричерепного давления. Ликворопродукция и ликворорезорбция. Клиническая картина повышения внутричерепного давления. Этиология: увеличение внутричерепного объема, изменения венозного давления, нарушения тока и абсорбции ликвора. Доброкачественная внутричерепная гипертензия. Гидроцефалия. Наружная и внутренняя. Открытая и закрытая. Нормотензивная гидроцефалия. Принципы лечения повышенного внутричерепного давления и гидроцефалии.

3.4. Нарушения сознания Нормальное сознание. Пароксизмальная утрата сознания: обморок и, эпилепсия, острая ЧМТ, психогенные припадки. Длительное (перманентное) изменение сознания: спутанность сознания, оглушение, делирий, сопор, кома. Акинетический мутизм. Хроническое вегетативное состояние. Смерть мозга. Синдром «запертого человека».

3.5. Стояние и ходьба. Физиологические механизмы, обеспечивающие акт стояния и ходьбы. Вертикальная поза и ходьба. Рефлекторные механизмы поддержания вертикального положения и равновесия. Способы измерения равновесия и ходьбы (клинические шкалы, стабิโลграфия, видеокинематический анализ ходьбы). Клинические варианты нарушений ходьбы (дисбазия) и стояния (астазия): периферический уровень (патология мышц, связок, сенсорных систем и т. д.); уровень мозговых регулирующих систем (мозжечковые, пирамидные, экстрапирамидные и др.); нарушения высших уровней планирования и программирования ходьбы (апраксия ходьбы), психогенные нарушения равновесия и ходьбы.

Модуль 3. ЧАСТНАЯ НЕВРОЛОГИЯ

I. ОСНОВНЫЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ.

1.1. Сосудистые заболевания нервной системы.

Кровоснабжение головного мозга: анатомия и физиология. Классификация сосудистых заболеваний головного мозга. Патофизиология церебрального инсульта. «Ишемический каскад». Хронобиология церебрального инсульта. Инсульты сна и бодрствования. Понятие о «терапевтическом окне». Принципы исследования больного с цереброваскулярным заболеванием, параклинические методы диагностики [люмбальная пункция, нейровизуализация, ультразвуковая доплерография (в том числе дуплексное сканирование), коагулограмма и др.]. Функциональные шкалы оценки тяжести инсульта. Транзиторная ишемическая атака. Ишемический инсульт. Геморрагический инсульт. ОНМК в молодом возрасте. Хроническая ишемия мозга. Другие цереброваскулярные синдромы: лакунарный, гипертензивная энцефалопатия (болезнь Бинсвангера), мультиинфарктная деменция, васкулиты, коагулопатии, кардиогенные эмболии. Лечение и профилактика. Субарахноидальное кровоизлияние. Хирургическое лечение сосудистых заболеваний головного мозга (показания к хирургическому лечению). Заболевания вен и синусов. Кровоснабжение спинного мозга: анатомия и физиология. Сосудистые заболевания спинного мозга. Острый спинальный инсульт. Хроническая сосудистая миелопатия.

1.2. Опухоли центральной нервной системы.

Гистологическая классификация опухолей ЦНС. Особенности течения различных типов опухолей. Первичные и метастатические опухоли мозга. Особенности течения супратенториальных, конвекситальных и глубоких опухолей, опухолей средней линии. Первичные (очаговые) симптомы. Вторичные симптомы опухолей головного мозга: внутричерепная гипертензия, отеки набухание, дислокация, вклинение (латеральное и аксиальное), нарушения мозгового кровообращения.

Диагностика опухолей головного мозга (клиническая и параклиническая).

Роль нейровизуализационных исследований.

Экстренные, срочные и относительные показания к операции. Типы операций (радикальные, тотальные и субтотальные, частичные, паллиативные, пластические, противоболевые).

Хирургическое лечение внутричерепных глиальных опухолей, менингиом, неврино, аденом гипофиза, краниофарингеом, опухолей черепа.

Лучевое и медикаментозное лечение, послеоперационное лечение.

Клиника опухолей спинного мозга и прилежащих образований: корешково-оболочечные, проводниковые и сегментарные симптомы.

Клиника опухолей различных отделов спинного мозга и конского хвоста. Особенности течения интрамедуллярных опухолей и экстрамедуллярных опухолей (интра- и экстрадуральных). Диагностика: клиническая и параклиническая (нейровизуализация, миелография, ликвородиагностика).

Показания к операции, основные типы операций. Лучевое и медикаментозное лечение опухолей спинного мозга.

1.3. Инфекции нервной системы.

Эпидемиология, пути передачи, первичные очаги. Гемато-энцефалический барьер и его проницаемость. Типы возбудителей (бактериальные, вирусные, спирохеты, грибы, паразитарные, ретровирусные (СПИД), прионовые).

Менингеальный синдром, ликвородиагностика.

Менингиты: гнойные и серозные; острые и хронические (арахноидиты).

Энцефалиты –

острые (герпетический, клещевой), парainфекционные поражения центральной нервной системы (поствакцинальный рассеянный энцефаломиелит), токсический отек мозга; хронические – прогрессирующие формы клещевого энцефалита, медленные вирусы, прионовые болезни (болезнь Крейтцфельда-Якоба и др.).

Туберкулезные поражения нервной системы (менингиты, энцефаломиелиты, менингомиелиты, туберкулема), поражение позвоночника.

Грибковые поражения нервной системы.

Поражения нервной системы при опоясывающем лишае; постгерпетическая невралгия. СПИД и нервная система.

Нейроборрелиоз (болезнь Лайма): центральные и периферические поражения нервной системы. Абсцесс мозга. Спинальный эпидуральный абсцесс. Субдуральная эмпиема. Миелит.

Особенности поражения центральной и периферической нервной системы при сифилисе, дифтерии, ботулизме.

Паразитарные заболевания нервной системы (цистицеркоз, эхинококкоз, токсоплазмоз).

1.4. Рассеянный склероз.

Варианты течения (ремиттирующее, первично-прогрессирующее, вторично-прогрессирующее, прогрессирующее течение с обострениями). Оптикомиелит Девика. Концентрический склероз Балло.

Клинические критерии диагностики рассеянного склероза: по Позеру – достоверный, вероятный, возможный. Шкала инвалидности Куртцке. Параклинические критерии – МРТ, иммуно-ликвородиагностика, вызванные потенциалы.

Особенности лечения в период обострений и профилактика обострений методами длительной иммунокоррекции.

Симптоматическое лечение спастичности, боли, тазовых расстройств, тремора, пароксизмальных, эмоциональных и других проявлений.

Дифференциальный диагноз рассеянного склероза: острые рассеянные энцефаломиелиты (первичный и вакцинальный), лейкоэнцефалиты (лейкоэнцефалит Шильдера), панэнцефалит (Ван-Богарта). Лейкодистрофии и лейкоэнцефалопатии.

1.5. Травматическое поражение нервной системы.

Виды черепно-мозговой травмы (ЧМТ) (закрытая, открытая; проникающая и непенетрирующая). Основные факторы патогенеза (прямой удар,

противоудар, гидродинамический удар, диффузное аксональное повреждение, отеки и абсцесс головного мозга, гипоксия, иммунологические нарушения, внутричерепная гипертензия, дислокация и ущемление). Классификация черепно-мозговых травм. Сотрясение мозга. Ушиб мозга легкой степени. Ушиб мозга средней степени. Тяжелый ушиб головного мозга. Сдавление мозга на фоне его ушиба. Сдавление мозга без сопутствующего

ушиба. Периодизация ЧМТ (острый период, промежуточный, период отдаленных последствий). Тяжесть ЧМТ (рубрификация). Градации состояния сознания при ЧМТ (сознание ясное, умеренное оглушение, глубокое оглушение, сопор, умеренная кома, глубокая кома, запредельная кома).

Тяжесть состояния больного (удовлетворительное, средней тяжести, тяжелое, крайне тяжелое, терминальное) и критерии ее оценки (состояние сознания, степень нарушения витальных функций, выраженность неврологической симптоматики).

Неврологические проявления периода отдаленных последствий. «Посттравматическая энцефалопатия» и критерии ее диагностики. Последствия легкой ЧМТ. Посткоммоционный синдром (клиника и диагностика). Лечение основных форм ЧМТ в остром периоде и в периоде отдаленных последствий ЧМТ. Спинальная травма. Травма периферических нервов.

1.6. Патология ликвороциркуляции.

Открытая и закрытая гидроцефалия. Отеки и абсцесс головного мозга. Принципы диагностики. Нормотензивная гидроцефалия. Доброкачественная внутричерепная гипертензия.

1.7. Нервно-мышечные заболевания.

1.7.1. Прогрессирующие мышечные дистрофии. А. Х-сцепленные Дюшенна и Беккера и другие. Б. Аутосомные – лицелопаточно-плечевая Ландузи-Дежерина, скапуло-перонеальная Давиденкова, конечностно-поясная Эрба-Рота, дистальные и окулофарингеальные формы. С. Врожденные миодистрофии.

1.7.2. Спинальные амиотрофии. Проксимальные спинальные амиотрофии детского возраста – 1, 2, 3 типа и редкие формы. Спинальные амиотрофии взрослых – бульбоспинальная, дистальная, сегментарная, мономиелическая, скапулоперонеальная, лицелопаточно-плечевая, окулофарингеальная.

1.7.3. Врожденные структурные миопатии. Синдром ригидного позвоночника. Метаболические миопатии – при гликогенозах, митохондриальные энцефалопатии (с-м Кирнса-Сейра, с-м MELAS, с-м MERRF), миопатические синдромы при нарушениях обмена карнитина, алкогольная миопатия. Воспалительные миопатии (полимиозит, дерматомиозит, острый инфекционный миозит и др.).

1.7.4. Миастения и миастенические синдромы.

Клиническая диагностика миастении (синдром патологической мышечной утомляемости). Параклиническая диагностика миастении (прозеринальная проба, ЭНМГ,

иммунодиагностика, исследование вилочковой железы). Лечение миастении - лекарственное и хирургическое. Миастения и холинергический криз, принципы лечения. Конечностно-поясная миастения и миастения новорожденных.

Миастенические и миастеноподобные синдромы: синдром Ламберта-Итона, семейная инфантильная миастения, врожденная миастения, лекарственная миастения и др.

1.7.5. Миотония.
Миотонии: дистрофическая, врожденная (Томсона и Беккера), ремиттирующая (при избытке калия).

1.7.6 Периодические параличи: семейный гиперкалиемический, семейный гипокалиемический, семейный нормокалиемический, симптоматические. Миоглобинурия. Синдромы гиперактивности двигательных единиц: синдром ригидного человека, нейромиотония, тетания, крампи, миокимии, синдром Шварца-Джампелла и другие.

1.7.7. Нервно-мышечные синдромы при эндокринопатиях.

1.8. Заболевания периферической нервной системы.

Нейропатии: сенсорные, моторные, вегетативные, смешанные.

Аксонопатии, миелинопатии. Принципы ЭНМГ-диагностики.

1.8.1. Полиневропатии:

- наследственные (НМСН Шарко-Мари-Тутс, со склонностью к параличам от давления, синдром Руси-Леви, сенсорно-вегетативные, болезнь Фабри, порфириды и др.)

- идиопатические воспалительные (синдромы Гийена-Барре и Фишера, ХВДП, мультифокальная блокада проведения)

- полиневропатии при соматических заболеваниях (диабетическая, уремическая, парапротеинемическая, при коллагенозах и васкулитах, паранеопластическая, критических состояний) - токсические (алкогольная, мышьяковая, при отравлении ФОС, свинцовая, изониазидная и др.).

1.8.2 Плексопатии:

- плечевая плексопатия (травматическая, неопластическая, лучевая).

Синдром Персона-Дж-Тернера. Синдром верхней апертуры грудной клетки.

- пояснично-крестцовая

1.8.3 Краниальные невропатии. Множественная краниальная невропатия. Синдром болевой офтальмоплегии. Синдром Гарсена.

1.8.4. Туннельные невропатии. Клиническая картина и диагностика туннельных невропатий отдельных нервов. Синдромы мышечных лож.

Принципы диагностики, консервативное лечение и показания к хирургическому лечению.

1.8.5. Вертеброгенные поражения периферической нервной системы (рефлекторные мышечные-тонические, компрессионно-ишемические и радикуло-миелопатические синдромы). Миофасциальный болевой синдром.

1.8.6. Комплексный регионарный болевой синдром (рефлекторной симпатической дистрофии).

1.9. Боковой амиотрофический склероз.

Особенности клинического течения высокой, бульбарной, шейно-грудной и пояснично-крестцовой формы БАС. Полиомиелитоподобный и пирамидный варианты течения. Клинический и ЭНМГ-критерии диагностики БАС. Синдромы БАС (спондилогенная миелопатия, прогрессирующие спинальные амиотрофии, при инфекциях, интоксикациях, пострадиационная миелопатия, мультифокальная двигательная невропатия с блокадами проведения, паранеопластический синдром и другие). Симптоматическое лечение БАС.

1.10. Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением: А. Пирамидной системы и мозжечка.

10.А.1.Наследственная спастическая паралич (изолированная спастическая паралич-плюс).

10.А.2.Спиноцеребеллярные дегенерации:

-наследственные спиноцеребеллярные атаксии (болезнь Фридрейха, наследственная витамин-Е дефицитная атаксия, аутосомно-доминантные спиноцеребеллярные атаксии 1-13 типов, эпизодические атаксии, с-м Маринеску-Шегрена)

-врожденная гипоплазия мозжечка

-спорадические формы спино-церебеллярных дегенераций

Б. Экстрапирамидной системы.

10.Б.1.Болезнь Паркинсона и синдром паркинсонизма (прогрессирующий надъядерный паралич, мультисистемная атрофия, кортико-базальная дегенерация).

Лекарственное и хирургическое лечение болезни Паркинсона, осложнения фармакотерапии.

10.Б.2.Тремор.Классификация(покоя,постуральный,кинетический).Эссенциальный тремор.

10.Б.3.Дистония.Принципы классификации.Клиническая диагностика дистонии.Динамическая клинических проявлений.Генерализованная, сегментарная и фокальные дистонии.Гемидистония.Лекарственное и хирургическое лечение.Лечение ботулотоксином.«Периферическая» дистония.ДОФА-зависимая дистония.Миоклоническая дистония.

Вторичные дистонические синдромы

10.Б.4.Хорея Гентингтона и другие хореи (сенильная, малая, лекарственная, синдром хорея-акантоцитоз, доброкачественная, синдром Леша-Нихена).

10.Б.5. Миоклонус (корковый, стволово-подкорковый, сегментарный, периферический).Первичный и вторичный миоклонус.Эпилептический миоклонус.Миоклонус-эпилепсия.Стартл-синдром и гиперэкplexия.

10.Б.6.Тики и синдром Туретта.

10.Б.7.Лекарственные дискинезии (нейролептические и другие).

1.11. Головные и лицевые боли.

Наиболее важные клинические характеристики головной боли и параклинические методы, имеющие наибольшую ценность в диагностике.Классификация и диагностические критерии первичных и симптоматических головных болей (симптомы «опасности»).Мигрень без ауры и мигрень с аурой.Виды ауры.Дифференциальная диагностика мигрени с аурой с ТИА и др. органическими неврологическими заболеваниями.Мигренозный статус и другие осложнения мигрени.Возрастные особенности мигрени.Другие первичные сосудистые головные боли (пучковая, ХПГ).Головные боли напряжения: эпизодические и хронические: с напряжением и без напряжения

перикраниальных мышц.Симптоматические головные боли.Гипертензионные ГБ, симптомы «опасности».Посттравматические ГБ: острые и хронические.Головные боли при артериальной гипертензии. ГБ при метаболических расстройствах: гиперкапния и гипокания.Связь ГБ с синдромом апноэ во сне (САС).Абузусные головные боли, обусловленные злоупотреблением анальгетиков.Принципы их лечения.Цервикогенная ГБ.Невралгия тройничного и языкоглоточного нервов.Периферические и центральные факторы патогенеза.Методы консервативного и хирургического лечения.Миофасциальная лицевая болевая дисфункция.Патогенетическое лечение нарушений прикуса и дисфункции ВНЧС.Ортопедическая коррекция и фармакологическое лечение.

Болевая офтальмоплегия.Роль метаболических факторов (сахарный диабет), неопластического процесса (опухоли кранио-фарингеальные), сосудистых изменений (аневризмы, васкулиты).С-м Толосы – Ханта.Головные и лицевые боли, связанные с заболеванием глаз (глаукома) и ЛОР – органов (воспаление придаточных пазух, уха).

1.12. Эпилепсия

Основные механизмы эпилептогенеза. Эпилептические припадки (генерализованные, парциальные). Стандарт ведения пациента с первым эпилептическим припадком. Эпилепсии и эпилептические синдромы. Парциальные эпилепсии (симптоматические, идиопатические). Темпоральные и экстра темпоральные неокортикальные эпилепсии.

Генерализованные эпилепсии и эпилептические синдромы. Возрастные идиопатические и эпилептические синдромы. Криптогенные и симптоматические, связанные с возрастом синдромы.

Специальные эпилептические синдромы (прогрессирующие миоклонус-эпилепсии и др.) Эпилепсия и беременность. Эпилептический статус. Фебрильные судороги.

Неэпилептические пароксизмы, дифференциальный диагноз с эпилепсией. Принципы фармакологического лечения эпилепсии. Хирургическое лечение.

1.13 Наследственные и врожденные заболевания ЦНС.

Наследственные болезни метаболизма с поражением нервной системы. Тип болезни. Тип наследования. Клиника.

Липидозы с нарушением обмена сфингомиелина (б-нь Нимана – Пика), глюкоцереброзидов (б-нь Гоше).

Лейкодистрофии: метохроматическая, глобоидно-клеточная (б-нь Краббе), суданфильная (б-нь Пелициуса-Мерцбахера).

Мукополисахаридозы, муколипидозы, болезнь Марфана.

Нарушения метаболизма аминокислот: фенилкетонурия, гомоцистинурия и др. Факоматозы. Нейрофиброматоз Реклингхаузена: периферическая и центральная формы.

Системный цереброретиновисцеральный ангиоматоз (б-нь Гиппель – Линдау): с преимущественным поражением мозжечка «опухоль Линдау» и сетчатки «опухоль Гиппеля».

Атаксия – телеангиоэктазия (с-м Луи – Бар). Болезнь Штурге-Вебера.

Врожденные аномалии. Сирингомиелия: основные формы (сирингобульбия). Показания к хирургическому лечению. Клинические и нейровизуализационные признаки. Spina-bifida. С-м Арнольда Киари, Денди-Уокера. Базилярная импрессия и платибазия. Врожденный нистагм. Арахноидальные кисты.

1.14. Соматоневрологические синдромы.

Неврологические расстройства (энцефалопатии и полинейропатии) при болезнях внутренних органов, желез внутренней секреции, соединительной ткани, крови. Осложнения сердечно-сосудистой хирургии.

Нутритивные, паранеопластические синдромы. Неврология беременности.

1.15. Интоксикации.

Поражения нервной системы (энцефалопатии и полинейропатии) при интоксикации алкоголем, наркотиками, лекарствами, химиотерапией, промышленными ядами. Детские отравления. Ятрогении.

1.16. Деменции

Определение деменций. Методы исследования когнитивных функций и памяти. Классификация деменций. Понятия кортикальной и субкортикальной деменции. Дифференциальная диагностика дегенеративных и сосудистых деменций. Дегенеративные деменции. Болезнь Альцгеймера, болезнь телец Леви, другие формы дегенеративных деменций. Сосудистые деменции. Болезнь Бинсвангера, мультиинфарктная деменция, смешанные деменции. Принципы терапии.

1.17. Нарушения цикла «Сон-бодрствование» (ЦСБ).

Церебральные механизмы организации ЦБС. Фазы сна: фаза медленного сна, фаза быстрого сна. Стадии сна. Полисомнография.

Классификация нарушений сна. Диссомнии: виды, клиническая картина, особенности диагностики и лечения. Гиперсомнии (нарколепсия, идиопатическая гиперсомния,

синдром «апноэ» во сне и др.) клиническая картина, особенности диагностики (полисомнография) и лечения. Парасомнии: виды, клиническая картина, особенности диагностики и лечения. Медицина сна

1.18. Возрастные аспекты неврологических заболеваний.

Патология развития плода, детский церебральный паралич. Особенности течения последствий ДЦП у взрослых. Синдром нарушения внимания с гиперактивностью (минимальная мозговая дисфункция).

Геронто неврология. Механизмы старения. Особенности течения и принципы терапии неврологических заболеваний в пожилом и старческом возрасте. Нарушения походки и падения у пожилых.

1.19. Нейрореабилитация.

Понятие нейрореабилитации

Организация реабилитационных мероприятий при различных формах неврологических заболеваний.

Реабилитация двигательных, речевых, психических функций.

II. ЧАСТНЫЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ.

- 2.1. Акинетико-ригидный синдром.
- 2.2. Астенический синдром.
- 2.3. Атрофия мышц кисти.
- 2.4. Боли в области плечевого пояса и руки.
- 2.5. Боли в спине и ноге.
- 2.6. Вегетативные пароксизмы.
- 2.7. Внутречерпной гипертензии синдром.
- 2.8. Гемиплегия (гемипарез).
- 2.9. Гиперсомния.
- 2.10. Гипоталамический синдром.
- 2.11. Головокружение.
- 2.12. Двухстороннее поражение краниальных нервов.
- 2.13. Деменция.
- 2.14. Истощение.
- 2.15. Краниальные односторонние невропатии.
- 2.16. Лицевые гиперкинезы.
- 2.17. Менингеальный синдром.
- 2.18. Миоклонус.
- 2.19. Миопатический синдром (мышечная дистрофия).
- 2.20. Миотонические и псевдомиотонические синдромы.
- 2.21. Мозжечковая атаксия.
- 2.22. Мышечная слабость проксимальная.
- 2.23. Нейрогенные абдоминалгии.
- 2.24. Нейрогенный мочевого пузыря.
- 2.25. Нейрогенные торакалгии.
- 2.26. Односторонняя слабость лицевой (мимической) мускулатуры.
- 2.27. Ожирение.
- 2.28. Острая наружная офтальмоплегия.
- 2.29. Острое состояние спутанности.
- 2.30. Острое ухудшение зрения.
- 2.31. Параплегия нижняя спастическая.
- 2.32. Патологическая мышечная утомляемость при физической нагрузке.
- 2.33. Первый эпилептический приступ у взрослого.
- 2.34. Полинейропатический синдром.

- 2.35. Поражение мотонейрона (нижнего и верхнего).
- 2.36. Приступообразная головная боль (ГБ).
- 2.37. Свисающая стопа.
- 2.38. Синдром вегетативной дистонии.
- 2.39. Синдром Горнера.
- 2.40. Синдром патологического положения головы.
- 2.41. Синдром периферической вегетативной недостаточности (ПВН).
- 2.42. Синдром поперечного поражения спинного мозга.
- 2.43. Судорожный припадок.
- 2.44. Тремор.
- 2.45. Феномен Рейно.
- 2.46. Хорея.
- 2.47. Эпизоды преходящих парезов конечностей.