

Международный казахско-турецкий университет имени Х.А.Яссави

Баймаханова Г.С.

Диспансеризация неврологических больных на амбулаторном уровне

Учебное пособие

Туркестан 2018

УДК 616.8

ББК 56.12

Б20 Утверждено на заседании Сената (№4, 28.02.2018г) МКТУ имени Х.А.Ясави и разрешено к изданию.

Рецензенты:

Г.Н.Бимурзаев - директор ГККП «Туркестанский медицинский колледж». Кандидат медицинских наук, доцент.

Г.Б.Абасова – Международный казахско-турецкий университет имени Х.А.Ясави, заведующая кафедрой Неврологии, психиатрии, наркологии, кандидат медицинских наук, доцент.

Баймаханова Г.С.

А51 Учебное пособие по предмету диспансеризация неврологических больных на амбулаторном уровне/Г.С.Баймаханова.– Туркестан, 2018.

Диспансеризация неврологических больных на амбулаторном уровне. – 2017. – с

ISBN 978-601-243-900-7

Учебное пособие посвящено вопросам диспансеризаций неврологических больных на амбулаторном уровне. Пособие рекомендуется в качестве дополнительной литературы студентам 5 курса по специальности «Общая медицина» при изучении ими болезней нервной системы.

Учебное пособие содержит необходимые сведения в области диагностики заболеваний нервной системы, наиболее часто встречающихся в общей врачебной практике. Представлены сведения как по заболеваниям нервной системы, так и неврологическим проявлениям и осложнениям соматической, эндокринологической, инфекционной патологии. Основное внимание уделено диагностической работе на амбулаторном этапе оказания врачебной помощи. Руководство предназначено для врачей общей практики, а также интернов, клинических ординаторов, изучающих неврологию, и врачей других специальностей.

УДК 616.8

ББК 56.12

ISBN 978-601-243-900-7

© Баймаханова Г.С., 2018

ВВЕДЕНИЕ

В настоящее время в Казахстане происходит становление института семейных врачей и врачей общей практики, существующего столетия во всем мире. Данная категория специалистов — первые, с кем встречаются пациенты. От врачей общей практики требуется компетентность во всех областях клинической медицины. В полной мере это относится и к необходимости достаточно уверенной ориентации в вопросах неврологии.

Многие неврологические заболевания начинаются с неспецифических проявлений, зачастую сходных с соматической патологией, и для их распознавания нужны знания о специфических симптомах, позволяющих заподозрить именно патологию нервной системы. С другой стороны, практически все заболевания внутренних органов и систем включают неврологический компонент — либо в виде неотъемлемой части их проявлений, либо как осложнения. При этом вопросы дифференциальной диагностики и экстренной терапии на догоспитальном этапе решаются врачами общей практики и скорой помощи.

В реальных условиях амбулаторной практики нередко при потребности осмотра пациента неврологом или желании больного получить такую консультацию нет возможности осуществить ее достаточно быстро. Указанные обстоятельства определяют необходимость должной подготовки врачей общей практики по основным разделам современной клинической неврологии.

Знания в области неврологии, полученные при изучении курса неврологии в институте и прохождении интернатуры по общей врачебной практике, недостаточны для реальной поликлинической работы, что определяет необходимость самообразования. Приступая к самостоятельной работе, врачи нуждаются в доступной, понятной, содержащей достаточно полные сведения по основным разделам неврологии литературе, что и явилось поводом для составления данного руководства.

Предлагаемый материал рассчитан на врачей общей практики и врачей других поликлинических специальностей, поэтому изложение материала отличается от руководств, написанных для неврологов. Отсутствует раздел неврологической семиологии и топической диагностики, поскольку мы полагаем, что установление топического диагноза относится исключительно к компетенции неврологов и требует детальных знаний функциональной анатомии нервной системы. Приводятся только необходимые для диагностики и терапии сведения по патологической анатомии и патологической физиологии нервной системы, поскольку руководство предназначено для врачей практиков.

Нозологическая форма

G 30 Болезнь Альцгеймера

G 30.0 Ранняя болезнь Альцгеймера

G 30.1 Поздняя болезнь Альцгеймера

G 30.8 Др. формы болезни Альцгеймера

G 30.9 Болезнь Альцгеймера неуточненная

G 31 Другие дегенеративные болезни нервной системы, не классифицированные в других рубриках

G 31.0 Ограниченная атрофия головного мозга

G 31.1 Сенильная дегенерация головного мозга, не классиф. в др. рубриках

G 31.2 Дегенерация нервной системы, вызванная алкоголем

G 31.8 Др. уточненные дегенеративные болезни нервной системы

G 31.9 Дегенеративная болезнь нервной системы неуточненная

G 32 Другие дегенеративные нарушения нервной системы при болезнях, классифицированных в других рубриках

G 32.0 Подострая комбинированная дегенерация спинного мозга при болез., клас. в др. рубр

G 32.8 Др. уточн. дегенеративные нарушения нервной системы при болезнях, классиф. в др. рубр

Болезнь Альцгеймера (сенильная деменция) - первичное дегенеративное заболевание, проявляющееся прогрессирующим снижением памяти и других когнитивных функций, а также развитием поведенческих расстройств.

Этиология. Среди этиологических факторов выделяют наследственную отягощенность и реализующие неблагоприятные факторы

Основные генетические мутации, связанные с БА, располагаются в генах:

1. APP (белок-предшественник амилоида)
 2. PS-1 (пресенилин-1)
 3. PS-2 (пресенилин-2)
 4. E4-APOE (4-я изоформа аполипопротеина E) Факторы риска
1. Церебральная гипоксия
 2. ЧМТ
 3. ИМ
 4. Гипотиреоз
 5. Депрессия
 6. Дефицит витаминов
 7. Курение
 8. ЭМ излучение

Патогенез

- Холинергическая гипотеза - снижение синтеза АХ → БА

- Амилоидная гипотеза - отложение β -амилоида \rightarrow амилоидные бляшки \rightarrow каскад нейротоксических реакций \rightarrow поражение паренхимы ГМ. Сенильная бляшка имеет внеклеточное амилоидное ядро

- Тау-гипотеза - отклонение в структуре тау-белка. В N тау-белок, связанный с микротрубочками, поддерживает внутренний цитоскелет нейрона. При БА происходит дезинтеграция трубочек \rightarrow гибель дистальной части нейрона

- Нейрофибрилярные клубочки- аномально сдвоенные микротрубочки

- Большая роль отводится нейротоксичности и повышению глутаматной трансмиссии

- Иммуновоспалительные реакции - β -амилоид вызывает воспалительный ответ микроглии и астроцитов, которые выделяют цитокины и активацию комплемента

- Индукция оксидантного стресса

- \downarrow активности факторов роста нервов

Патоморфология

Наиболее часто поражается теменно-височная область, гиппокамп, лобные доли. Происходит потеря нейронов и синаптических связей в коре ГМ и определенных субкортикальных областях

- Снижение массы мозга

- Снижение объема мозга

- Атрофия коры

- Расширение желудочков и субарахноидальных пространств

Микроскопически:

- Утрата нейронов коры

- Дегенерация белого вещества

- Сенильные бляшки, нейрофибрилярные клубочки, капилляропатия

Клиника

Начинается постепенно, исподволь, первые симптомы часто путают с проявлениями старения и реакцией на стресс. Нарушение когнитивных функций: память, речь, внимание, ориентация, восприятие.

Затруднение вспомнить недавно заученные факты и неспособность усвоить новую информацию

Нарушение памяти развивается по закону Рибо

1. Нарушение памяти

2. Абстрактное мышление

3. Нарушение речи

Оскудение речи, она простая, малопонятная, иногда бедная, эхололия, трудность в построении предложений \rightarrow прогрессирует снижение словарного запаса, парфазии \rightarrow сокращается использование языка до единичных фраз, утрата вербальных навыков

4. Зрительная пространственная агнозия

Сложно ориентироваться в окружающей среде, иногда теряются в собственном доме

5. Конструктивная апраксия

Нарушение письма, рисования, тонких движений рук

6. Алексия, аграфия, акалькулия

7. Апатия

На ранней стадии

1. Аффективные расстройства

Лабильность настроения, депрессия, плач

2. Нарушения сна

Сонливость днем, бодрствование ночью

3. Риск падений

4. Потеря мышечной массы, на поздних стадиях - ригидность, миоклонии, припадки, недержание мочи

5. Соматические нарушения

Отчетливо выражены только на поздней стадии

Нарушения в социальной сфере обычно менее выражены и медленно прогрессируют. Средняя продолжительность жизни - 2-20 лет

Причины смерти: сепсис, пневмонии, урологические воспалительные заболевания

Диагностические критерии NINCDS-ADRDA McKhanetal., 1984

1. Клинический диагноз возможной болезни Альцгеймера может быть установлен при:

1. наличии синдрома деменции в отсутствие других неврологических, психиатрических или системных заболеваний, способных вызвать деменцию, но при атипичности начала, клинических проявлений или течения;

2. наличии второго системного или неврологического заболевания, которое способно вызвать деменцию, но не может рассматриваться как причина деменции в данном случае;

3. постепенно прогрессирующем тяжелом нарушении одной когнитивной функции в отсутствие других выявленных в научных исследованиях причин

2. Критерии клинического диагноза вероятной болезни Альцгеймера следующие:

1. деменция, установленная по данным клинического осмотра, результатам Краткого исследования психического статуса (Mini-Mental Test) или аналогичных тестов и подтвержденная при нейropsихологическом исследовании; нарушение в двух или более когнитивных сферах;

2. прогрессирующее ухудшение памяти и других когнитивных функций;

3. отсутствие нарушений сознания;
4. начало заболевания в возрасте от 40 до 90 лет, чаще после 65 лет;
5. отсутствие системных расстройств или других заболеваний головного мозга, которые могли бы привести к прогрессирующему нарушению памяти и других когнитивных функций

3. Диагноз вероятной болезни Альцгеймера подтверждают следующие признаки:

1. прогрессирующее нарушение специфических когнитивных функций, таких как речь (афазия),
2. двигательные навыки (апраксия), восприятие (агнозия);
3. нарушения повседневной активности и изменения поведения;
4. отягощенный семейный анамнез по данному заболеванию, особенно при патоморфологическом подтверждении диагноза;
5. результаты дополнительных методов исследования;
6. отсутствие изменений цереброспинальной жидкости при стандартном исследовании;
7. отсутствие изменений или неспецифические изменения (например, усиленная медленноволновая активность) на ЭЭГ,
8. наличие церебральной атрофии на КТ с тенденцией к прогрессированию при повторных исследованиях

4. Критерии диагноза достоверной болезни Альцгеймера:

- клинические критерии вероятной болезни Альцгеймера и гистопатологическое подтверждение по данным биопсии или аутопсии.

Диагностика

1. Нейропсихологические тесты (анкеты для родственников, MMSE, тест рисования часов) Используются для первичной постановки диагноза, динамического наблюдения за пациентом и для оценки эффективности терапии

2. ЭЭГ

Замедление биоэлектрической активности, ↑ медленноволновой активности

3. Нейровизуализация

Исключить опухоль, другой объемный процесс, сосудистые процессы

Признаки на МРТ: снижение объема парагиппокампальной области, расширение височных рогов боковых желудочков, расширение передней части силвиевой борозды, расширение III желудочка, диффузная церебральная атрофия

ОФЭКТ: снижение мозгового кровотока в области гиппокампа, передних и задних отделах поясной извилины, передних отделов таламуса, снижение перфузии височно-теменных отделов

ПЭТ: снижение метаболизма в височно-теменной области

4. Дополнительные методы

КАК, электролиты, гормоны ЩЖ, серологические реакции на сифилис, ВИЧ, Rg ОГК, LP, УЗДГ.

Диффдиагноз

- Нейродегенеративные заболевания (болезнь Пика, деменция с тельцами Леви, первичная прогрессирующая афазия, болезнь Паркинсона, болезнь Гентингтона)
- Цереброваскулярные заболевания
- Сочетание сосудистых и нейродегенеративных
- Дисметаболические энцефалопатии (почечная недостаточность, печеночная недостаточность, гипотиреоз, болезнь Кушинга, гипогликемия, гипоксическая энцефалопатия, ГЛД)
- Алкоголизм
- Интоксикации
- Травмы
- Нейроинфекции
- Демиелинизирующие заболевания и т.д.

Наименование и частота лабораторных и диагностических исследований:

ЭКГ, общий анализ крови, общий анализ мочи, липидограмма, глюкоза крови, коагулограмма - 4 раза в год (в течение 3-х дней); электроэнцефалография, УЗДГ сосудов головы, МРТ - 2 раза (в год в течение 1 недели).

Медицинские осмотры СМР: Направление и контроль за соблюдением частоты и прохождением лабораторных и других диагностических исследований, а также графика консультаций специалистов. Действия по маршруту пациента, при появлении признаков прогрессирования заболевания и изменений лабораторных показателей направление к ВОП.

Частота наблюдения: 4 раза в год

Медицинские осмотры ВОП: Контроль за состоянием пациента. При появлении факторов риска коррекция терапии. При появлении признаков прогрессирования решение вопроса о госпитализации. При отсутствии эффективности лечения в течение 1 месяца направление к невропатологу.

Частота наблюдения: 4 раза в год (плановая). По показаниям частота может увеличиваться.

Консультация профильных специалистов: Врач-невропатолог для определения течения заболевания и решения вопроса госпитализации.

Частота наблюдения: 2 раза в год (плановая). При отсутствии эффективности терапии на уровне ВОП частота может увеличиваться.

Основные лечебно-оздоровительные мероприятия: Рекомендации по навыкам здорового образа жизни. Коррекция факторов риска. Психопрофилактика. Реабилитация. Спецтерапия.

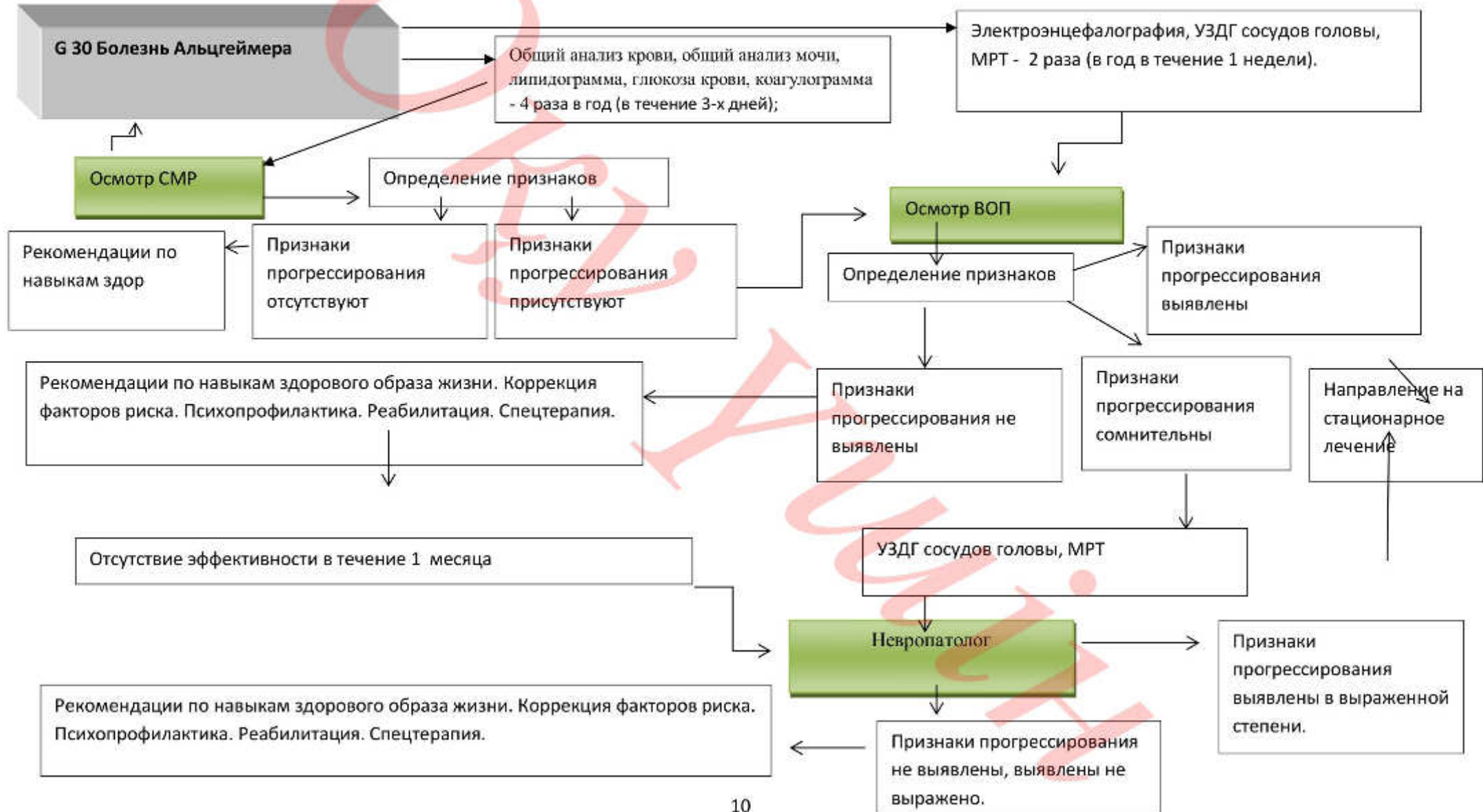
Планирование семьи женщин фертильного возраста:
Беременность противопоказана.

Критерии эффективности диспансеризации перевода с одной диспансерной группы в другую: Восстановление уровня или стабилизация нарушенных функций (двигательных, чувствительных, речевых и когнитивных). Улучшение самообслуживания. Изменение группы инвалидности

Сроки наблюдения и индикаторы снятия с учета: Наблюдение пожизненно.

ОКМУ КІЇВИ

Маршрут движения пациента



Нозологическая форма

G 35 Рассеянный склероз

Рассеянный склероз (РС)- хроническое аутоиммунное заболевание, при котором поражается миелиновая оболочка нервных волокон головного и спинного мозга.

Демиелинизация

- Первичная- нарушение метаболизма без повреждения олигодендроцитов
- Вторичная- повреждение олигодендроцитов с нарушением метаболизма миелина(распадом) и высвобождение ДНК

Миелинокластические процессы - разрушение сформированного миелина (демиелинизация) Миелинобластические процессы - разрушение несформированного миелина (дисмиелинизация)

Классификация

Фокальная воспалительная демиелинизация

- Оптиконеврит = ретробульбарный неврит
- Оптикомиелит (синдром Девика)
- Поперечный миелит
- Парциальные поражения СПМ (чаще боковые столбы)

Диссеминированная воспалительная демиелинизация

- Острый геморрагический некротизирующий энцефаломиелит
- Рассеянный энцефаломиелит
- Рассеянный склероз
- Болезнь Марбурга
- Диффузный склероз Шильдера
- Концентрический склероз Бало
- Концентрическая лакунарная энцефалопатия

Лейкодистрофии

- Болезнь Пелицеуса-Берцбахера
- Оливо-пункто-церебеллярная дегенерация
- Метахроматическая лейкодистрофия
- Диффузный склероз Краббе
- Губчатая дегенерация белого вещества
-

Диспластическая лейкодистрофия Неклассифицируемые демиелинизации

- Центральный понтинный миелинолиз
- Прогрессирующая многоочаговая лейкоэнцефалопатия
- Болезнь Маркифава-Биньями

Патогенез

Основные концепции

- Метаболические нарушения (митохондриальная дисфункция, гипэргоз, шейпинг белков)
- Синаптический блок

- Демиелинизация
 - Аксональная дегенерация
- Антигенный состав миелина
- Основной белок миелина (ОБМ) - 30%
 - Протеолипидный протеин (ПЛП)
 - Миелин-олигодендроцитный гликопротеин (МОГ)
 - Миелин-ассоциированный гликопротеин (МАГ)
 - Кристаллин
 - s-100 антиген

Клиника

Клинические критерии диагностики

- Молодой возраст
 - Женщины (в 7 раз чаще!)
 - Многоочаговость поражения с характерным сочетанием оптико-пирамидно-мозжечковых и тазовых расстройств)
 - Волнообразное течение в первые 5-7 лет болезни (иногда до 12 лет)
 - Длительная сохранность функциональной активности Течение
1. Доброкачественное фрустрированное - 5-10%
 2. Прогрессиентно-ремиттирующее - 40%
 3. Вторично-прогрессиентное - 40%
 4. Первично-прогрессиентное - 10%
 5. Злокачественное фульминантное - 0,1-0,5%
- Типичный симптомокомплекс (пентада Марбурга)
- Нижний спастический парапарез
 - Битемпоральная декolorация дисков ЗН
 - Нистагм
 - Интенционный тремор
 - Выпадение кожных брюшных рефлексов (но м.б. и сохранены)

Симптомокомплекс развернутой стадии (Ч.Поэзер, 1984)

- Пирамидная недостаточность (99%)
- Зрительные и глазодвигательные нарушения (85%)
- Чувствительные расстройства (83%)
- Расстройства мочеиспускания (82%)
- Нарушения равновесия (80%)
- Стволовые и мозжечковые симптомы (75%)
- Нарушения вибрационной чувствительности (71%)
- Нистагм (70%)
- Парестезии (66%)
- Дизартрия (55%)
- Атаксия (55%)
- Когнитивные расстройства (45%)

Диагностика

Параклиническая диагностика

- Нейровизуализация: МРТ шейного отдела, протонная спектроскопия (-скопия) ГМ и СПМ

- Электрофизиологические методы (ВП различных модальностей, особенно зрительные и соматосенсорные ВП)

- Иммунологические: интратекальный синтез IgG (OBG) = свободные легкие цепи каппа В дебюте РС визуализируются очаги демиелинизации с большой зоной отека - очагово- диффузный энцефалит (энцефаломиелит)

Диффузные изменения выявляются с помощью спектроскопии (исследование уровня инозитола, NAA, GABA, холина, креатина, липидов)

- Суперпозиционное электромагнитное сканирование (спектральнаямиелография, спектрография ферментных систем, спектрографиянейромедиаторных систем)

Фликкерные шумы - побочное неспецифическое возбуждение мозга

Бляшка РС - перивазальный (перивенозный) инфильтрат, параллельно развивается митохондриальная энцефалопатия

- Радионуклиднаясцинтиграфия

Может выявляться функциональный гепато-лиенальный синдром (в воспалительной стадии), лимфаденопатия.

Наименование и частота лабораторных и диагностических исследований:

ЭКГ, общий анализ крови, общий анализ мочи - 4 раза в год (в течение 3-х дней); электроэнце-фалография, МРТ с внутривенным введением контрастного вещества – 2 раза в год (в течение 1 недели).

Медицинские осмотры СМР: Направление и контроль за соблюдением частоты и прохождением лабораторных и других диагностических исследований, а также графика консультаций специалистов. Действия по маршруту пациента, при появлении признаков прогрессирования заболевания и изменений лабораторных показателей направление к ВОП.

Частота наблюдения: 4 раза в год

Медицинские осмотры ВОП: Контроль за состоянием пациента. При появлении факторов риска коррекция терапии. При появлении признаков прогрессирования решение вопроса о госпитализации. При отсутствии эффективности лечения в течение 1 месяца направление к невропатологу.

Частота наблюдения: 4 раза в год (плановая). По показаниям частота может увеличиваться.

Консультация профильных специалистов: Врач-невропатолог для определения течения заболевания и решения вопроса госпитализации.

Частота наблюдения: 2 раза в год (плановая). При отсутствии эффективности терапии на уровне ВОП частота может увеличиваться.

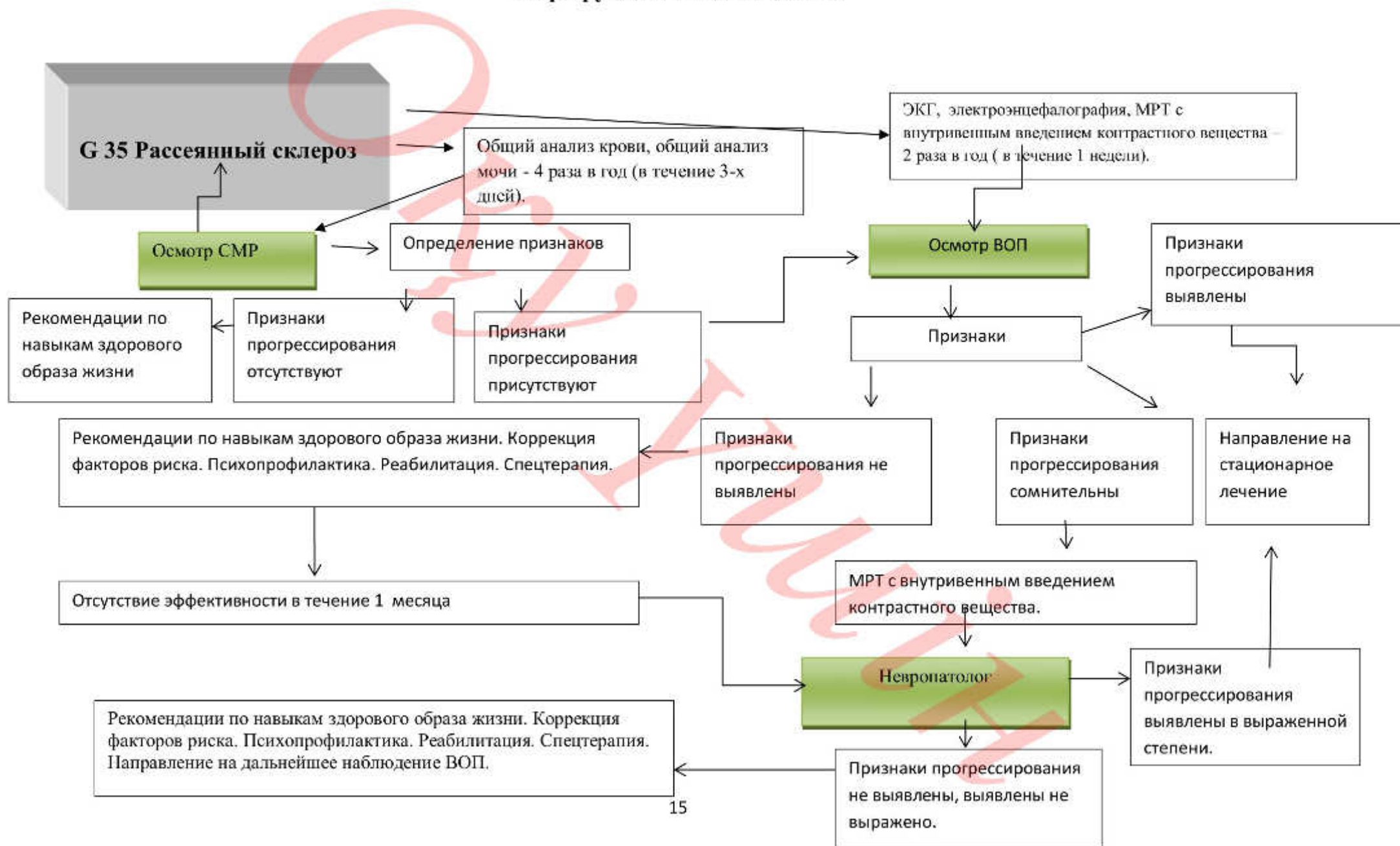
Основные лечебно-оздоровительные мероприятия: Рекомендации по навыкам здорового образа жизни. Коррекция факторов риска. Психопрофилактика. Реабилитация. Спецтерапия.

Планирование семьи женщин фертильного возраста: Беременность противопоказана.

Критерии эффективности диспансеризации перевода с одной диспансерной группы в другую: Регресс неврологических симптомов, уменьшение степени выраженности неврологических расстройств; снижение временной нетрудо-способности; снятие или изменение группы инвалидности.

Сроки наблюдения и индикаторы снятия с учета: Наблюдение пожизненно.

Маршрут движения пациента



Нозологическая форма

40 Эпилепсия

G40.0 Локальная (фокал./парциал.) идиопатическая эпилепсия и эпилептический синдром с судорожными припадками и фокальным началом

G 40.1 Локальная (фокал./парциал.) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с простыми парциальными припадками

G 40.2 Локальная (фокал./парциал.) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с компл. парц. судор. припадками

G 40.3 Генерализованная идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы

G 40.4 Др. виды генерализованной эпилепсии и эпилептических синдромов

G 40.5 Особые эпилептические синдромы

G 40.6 Припадки grandmal неуточненные (с малыми припадками [petitmal] или без них)

G 40.7 Малые припадки [petitmal] неуточненные без припадков grandmal

G 40.8 Др. уточненные формы эпилепсии

G 40.9 Эпилепсия неуточненная

G 40 Эпилепсия

Эпиприпадок- пароксизмальное состояние, возникающее вследствие очаговых или изначально генерализованных чрезмерных нейронных разрядов в коре или корково-подкорковых структурах ГМ и проявляющееся разнообразной клинической феноменологией (пароксизмы без утраты или с утратой сознания, парциальные или генерализованные судорожные или бессудорожные)

Эпилептический синдром (эпилептические припадки при актуальной церебральной патологии) - синдром различных заболеваний ГМ (ЧМТ, ОНМК, менингоэнцефалит, опухоли, наследственные болезни и др.)

Эпилептическая реакция- ("спровоцированные" эпилептические припадки) - фебрильные судороги, эпилептические припадки при острых токсических и метаболических нарушениях (острая токсическая и дисметаболическая энцефалопатии экзо- или эндогенной природы), эпилептические припадки при экстремальных экзогенных воздействиях

Эпилепсия - хроническое заболевание головного мозга, характеризующееся повторными (12 и более) эпилептическими припадками, а также рядом других клинических и параклинических проявлений.

В мире 50 млн больных эпилепсией

Дебют чаще в молодом возрасте (до 20 лет)

Виды предрасположенности к эпилепсии

- Приобретенная- следствие ранее перенесенных заболеваний и травм ГМ в постнатальном периоде, возникает на основе резидуальных, преимущественно очаговых макро- и/или микроочаговых структурных

изменений в коре или корково-подкорковых структурах ГМ, является базисной для симптоматических форм

- Врожденная-следствие предшествующей патологии в пре- и интранатальном периодах (гестоз, инфекции и интоксикации у матери, патология в родах, асфиксия плода)

- Наследственная-следствие генетически детерминированных особенностей обмена веществ (БЖУ, нейромедиаторы, ионно-электролитный баланс)

Классификация

Международная классификация эпилептических припадков (ILAE, 1981)

- Парциальные (фокальные, локальные) припадки
 - а. Простые парциальные припадки, протекающие без нарушения сознания

I. Моторные припадки

1. фокальные моторные без марша
2. фокальные моторные с маршем (джексоновские)
3. адверсивные
4. постуральные
5. фонаторные (вокализация или остановка речи)

II. Соматосенсорные припадки или припадки со специальными сенсорными симптомами (простые галлюцинации, например, вспышки пламени, звон)

1. соматосенсорные
2. зрительные
3. слуховые
4. обонятельные
5. вкусовые
6. с головокружением

III. Припадки с вегетативно - висцеральными проявлениями (сопровождаются эпигастральными ощущениями, потливостью, покраснением лица, сужением и расширением зрачков)

IV. Припадки с нарушением психических функций (изменения высшей нервной деятельности); редко бывают без нарушения сознания, чаще проявляются как сложные парциальные припадки

1. дисфазические
2. дисмнестические (например, ощущение «уже виденного»)
3. с нарушением мышления (например, мечтательное состояние, нарушение чувства времени)
4. аффективные (страх, злоба, и др.)
5. иллюзорные (например, макросия)
6. сложные галлюцинаторные (например, музыка, сцены, и др.)

б. Сложные парциальные припадки (с нарушением сознания, могут иногда начинаться с простой симптоматики).

I. Простой парциальный припадок с последующим нарушением сознания

1. начинается с простого парциального припадка с последующим нарушением сознания

2. с автоматизмами

II. Начинается с нарушения сознания

1. только с нарушения сознания

2. с двигательными автоматизмами

с. Парциальные припадки с вторичной генерализацией (могут быть генерализованными тонико-клоническими, тоническими, клоническими).

I. Простые парциальные припадки, переходящие в сложные, а затем в генерализованные

II. Сложные парциальные припадки, переходящие в генерализованные

III. Простые парциальные припадки, переходящие в сложные, а затем в генерализованные

- Генерализованные припадки (судорожные и бессудорожные)

a. Абсансы

- Типичные абсансы

1. только с нарушением сознания

2. со слабо выраженным клоническим компонентом

3. с атоническим компонентом

4. с тоническим компонентом

5. с автоматизмами

6. с вегетативным компонентом

- Атипичные абсансы

1. изменения тонуса более выражены, чем при типичных абсансах

2. начало и (или) прекращение припадков происходит не внезапно, а постепенно

b. Миоклонические припадки (единичные или множественные миоклонические судороги)

c. Клонические припадки

d. Тонические припадки

e. Тонико-клонические припадки

- Неклассифицированные эпилептические припадки (припадки, которые нельзя включить ни в одну из вышеописанных групп из-за отсутствия необходимой информации, а также некоторые неонатальные припадки, например, ритмические движения глаз, жевательные, плевательные движения)

- Приложение. Повторные эпилептические припадки зависят от различных факторов:

a. случайные припадки, наступающие неожиданно и без видимой причины;

в. циклические припадки, повторяющиеся через определённые интервалы (например, в связи с менструальным циклом, циклом сон-бодрствование);

с. приступы спровоцированные несенсорными (усталость, алкоголь, эмоции и т. п.) и сенсорными (иногда их относят к рефлекторным припадкам) факторами;

д. эпилептический статус - продолжительные припадки или припадки, повторяющиеся настолько часто, что между ними больной не приходит в сознание; различают эпилептический статус фокальных и генерализованных припадков; очень локализованные моторные припадки обозначают термином «постоянная парциальная эпилепсия».

Формы эпилепсии

- Локально обусловленные

- а. Идиопатическая

- б. Симптоматическая

- с. Криптогенная (догадываемся, что есть очаг, но не можем доказать его наличие)

- Генерализованные

- а. Идиопатическая

- б. Симптоматическая

- с. Криптогенная

- Специальные симптомы

- а. Эпиприпадки, связанные с определенной ситуацией (фебрильные судороги, аллергические реакции, острые токсические и дисметаболические энцефалопатии)

- б. Однократный неспровоцированный эпиприпадок

Диагностика

Алгоритм клинических исследований при эпилепсии и эпилептических припадках другого генеза

- Клиника

- Этиология

1. Неврологический статус

2. Инструментальные методы (ЭЭГ в покое и при выполнении функциональных проб, КТ/МРТ, метаболическая нейровизуализация (МР спектроскопия, ПЭТ), лабораторные методы диагностики (КАК, БАК, ОАМ, ЦСЖ, определение уровня АТ к рецепторам глутаматоп- NMDA типа; определение уровня ГАМК в ЦСЖ, определение концентрации АЭП в крови; фармакокинетика и фармакодинамика (терапевтический лекарственный мониторинг)

Анализ ЭЭГ

- Содержит или не содержит патологические изменения

- Характер патологических изменений ЭЭГ

- Локализация очага и т.д.

Диффдиагноз

- Эписиндром, эпилепсия, однократный припадок
- Синкопальные состояния неэпилептической природы

3. Судорожные состояния, которые могут иметь сходную клиническую картину

4. Истерический припадок

Наименование и частота лабораторных и диагностических исследований:

ЭКГ, общий анализ крови, общий анализ мочи, глюкоза крови, электролиты крови - 4 раза в год (в течение 3-х дней); электроэнцефалография, видео-ЭЭГ, суточное мониторирование ЭЭГ, определение уровня концентрации антиконвульсантов в сыворотке крови, МРТ - 2 раза в год (в течение 1 недели).

Медицинские осмотры СМР: Направление и контроль за соблюдением частоты и прохождением лабораторных и других диагностических исследований, а также графика консультаций специалистов. Действия по маршруту пациента, при появлении признаков прогрессирования заболевания и изменений лабораторных показателей направление к ВОП.

Частота наблюдения: 4 раза в год

Медицинские осмотры ВОП: Контроль за состоянием пациента. При появлении факторов риска коррекция терапии. При появлении признаков прогрессирования решение вопроса о госпитализации. При отсутствии эффективности лечения в течение 1 месяца направление к невропатологу.

Частота наблюдения: 4 раза в год (плановая). По показаниям частота может увеличиваться.

Консультация профильных специалистов: Врач-невропатолог для определения течения заболевания и решения вопроса госпитализации.

Частота наблюдения: 1 раза в год (плановая). При отсутствии эффективности терапии на уровне ВОП частота может увеличиваться.

Основные лечебно-оздоровительные мероприятия: Рекомендации по навыкам здорового образа жизни. Коррекция факторов риска. Психопрофилактика. Реабилитация. Спецтерапия.

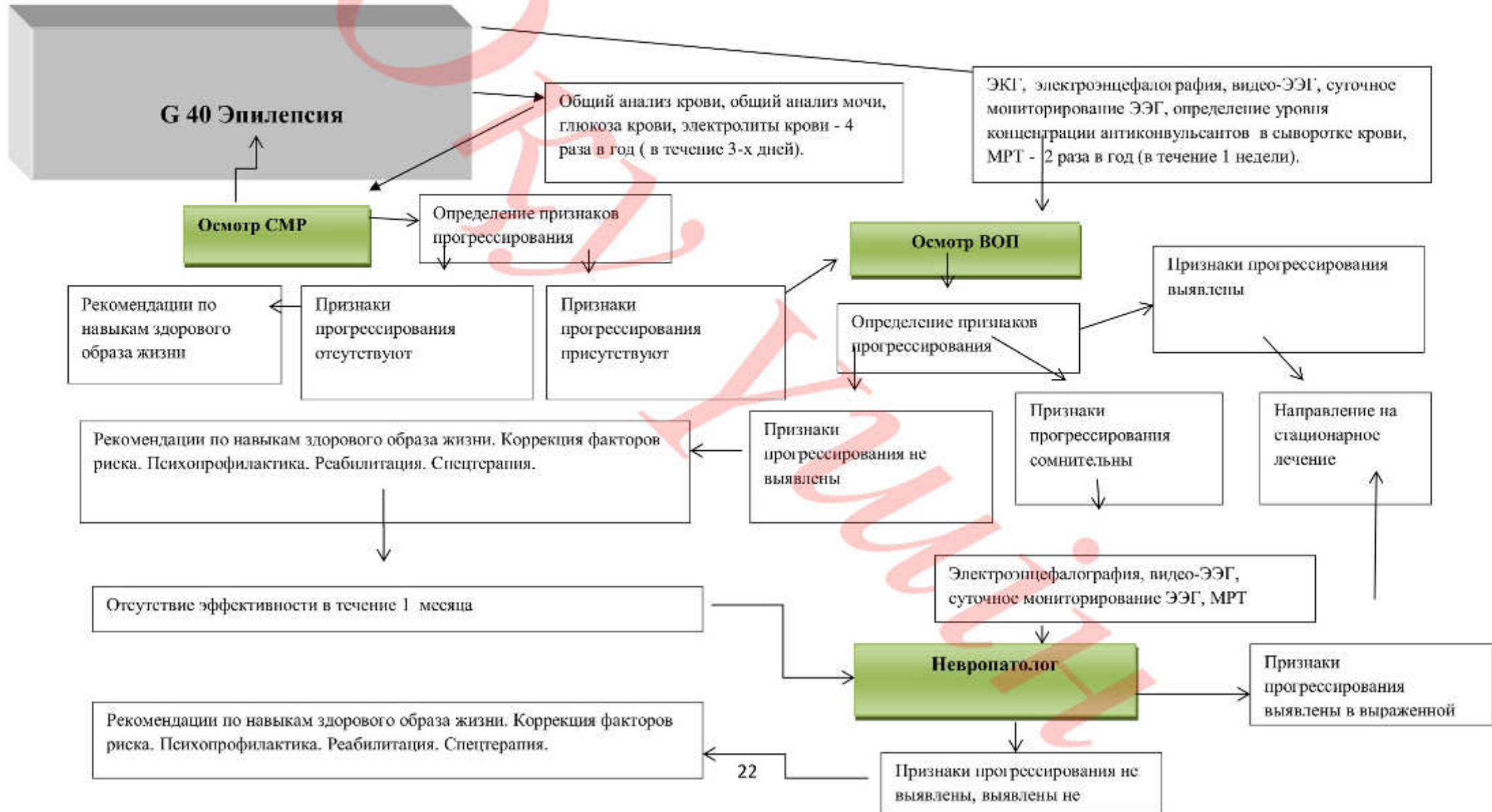
Планирование семьи женщин фертильного возраста: Беременность возможна при отсутствии приступов в течении 3-х лет, регрессе или стабилизации неврологических расстройств.

Критерии эффективности диспансеризации перевода с одной диспансерной группы в другую: Урежение приступов; изменение характера приступов; регресс или стабилизация нарушенных функций (двигательных, чувствительных, речевых и высших мозговых функций). Улучшение самообслуживания. Снижение временной нетрудоспособности. Снятие или изменение группы инвалидности.

Сроки наблюдения и индикаторы снятия с учета: Снятие с учета при отсутствии приступов в течение 3 лет при регрессии или стабилизации неврологических расстройств.

ОКЦУ ЮЗМІНН

Маршрут движения пациента



Нозологическая форма

G 43 Мигрень

G 43.0 Мигрень без ауры [простая мигрень]

G 43.1 Мигрень с аурой [классическая мигрень]

G 43.3 Осложненная мигрень

G 43.8 Другая мигрень

G 43.9 Мигрень неуточненная

Мигрень рассматривается как заболевание с приступами гемикранической головной боли с наследственной, связанной с полом, полигенной доминантной предрасположенностью. Мигренозные приступы наиболее часто появляются в пубертатном периоде. Провоцирующими факторами являются: голод, депривация сна, алкоголь, яркий свет, резкие звуки, психогенные факторы. Часто приступы мигрени развиваются циклично «привязаны» к менструальному циклу.

Международная классификация головной боли (2 пересмотра, 2003)

I: Первичные головные боли

1. Мигрень

2. Головная боль напряжения

3. Пучковая (кластерная) головная боль и другие тригеминальные вегетативные (автономные) цефалгии

4. Другие первичные головные боли

II: Вторичные головные боли

1. Головные боли, связанные с травмой головы и/или шеи

2. Головные боли, связанные с сосудистыми поражениями черепа и шейного отдела позвоночника

3. Головные боли, связанные с несосудистыми внутричерепными поражениями

4. Головные боли, связанные с различными веществами² или их отменой

5. Головные боли, связанные с инфекциями

6. Головные боли, связанные с нарушением гомеостаза

7. Головные и лицевые боли, связанные с нарушением структур черепа, шеи, глаз, ушей, носовой полости, пазух, зубов, ротовой полости или других структур черепа и лица

8. Головные боли, связанные с психическими заболеваниями

Часть III: Краниальные невралгии, центральные и первичные лицевые боли и другие головные боли

1. Краниальные невралгии и центральные причины лицевой боли

2. Другие головные боли, краниальные невралгии, центральные или первичные лицевые боли

Наиболее частая причина ГБ у детей - мигрень → ГБН → посттравматическая ГБ У взрослых - ГБН → мигрень → посттравматическая ГБ

Пожилые - цервикогенная ГБ → краниальный артериит → персистирующая ГБ

Этиопатогенез

- Натяжение или растяжение кровеносных сосудов
- Раздражение мозговых оболочек воспалением или токсином
- Давление на чувствительные к боли структуры
- Заболевания глаз, ушей, костей черепа, пазух
- Психологические факторы, при которых боль реализуется через напряжение мышц шеи и скальпа

Морфологические структуры, определяющие формирование ГБ: ткани, покрывающие череп, твердая мозговая оболочка, стенки венозных синусов, стенка артерий основания мозга и внечерепных артерий, а также тройничный, языкоглоточный и блуждающий нервы + корешок С2. Выделяют 3 типа веществ, связанных с ГБ:

1. Тканевые (серотонин, гистамин, АХ, РГ и другие метаболиты арахидоновой кислоты)
2. Плазменные кинины (брадикинин, каллидин)
3. Субстанция Р

Существует тригемино-вазкулярная система (связь ЧН V и сосудов ГМ)

К структурам антиноцицептивной системы относят: околосинаптическое серое вещество, большое ядро шва, большеклеточное, гигантоклеточное, парагигантоклеточное и латеральное ретикулярные ядра, голубое пятно и другие.

Нисходящее торможение осуществляется за счет серотонинэргических, норадренэргических и энкефалинэргических нейронов.

Патогенез мигрени

Мигрень - наследственное заболевание, на которое влияют внешние и внутренние факторы

1. Изменение взаимоотношения ноци- и антиноцицептивной систем
2. Активация тригемино-вазкулярной системы
3. Высвобождение серотонина → сужение артерий и расширение капилляров [АУРА]
4. Выделение в окончаниях тройничного нерва субстанции Р, кальцитонина → резкое расширение сосудов, нарушение проницаемости сосудистой стенки → нейрогенное воспаление
5. ↓ серотонина в крови → дилатация и атония сосудов [ГОЛОВНАЯ БОЛЬ]

6. Таким образом боль при мигрени - следствие действия целого ряда нейрогенных, сосудистых и биохимических факторов. Процесс этот циклический, в его генезе ведущая роль принадлежит церебральным механизмам.

Диагностика

Анамнез, выяснение наличия сопутствующих заболеваний, осмотр (общий и неврологический) Характеристики ГБ: частота, постоянная/периодическая, характер, локализация, иррадиация, продолжительность приступа, время возникновения и т.д.

Оценка ГБ осуществляется по ВАШ (визуальной аналоговой шкале)

При анализе цефалгии прежде всего необходимо обращать внимание на наличие "симптомов опасности" (redflags). Такие симптомы требуют детального неврологического осмотра и последующего нейровизуализационного исследования + Rg-графия черепа, доплер, ЭЭГ, КАК, ОАМ (понеобходимости)

Наиболее частые формы ГБ

1. Мигрень
2. ГБН
3. Кластерная ГБ

Триггеры мигрени: гормональные факторы, недостаток/избыток сна, пропуск приемов пищи, алкоголь, изменения погоды, эмоции.

При мигрени идет утяжеление от приступа к приступу.

Коморбидный фон: боли в спине, конечностях, панические расстройства, фобии, АГ, феномен Рейно

Формы

- Без ауры (чаще, у 80%)
- С аурой

Диагностика

Критерии мигрени Международного общества по изучению ГБ (1988)

Диагностические критерии для мигрени без ауры

А. У пациента должно быть зарегистрировано как минимум 5 приступов, отвечающих критериям Б-Г. Б.

При отсутствии лечения приступ длится от 4 до 72 часов.

В. Головная боль отвечает, по крайней мере, двум из следующих характеристик:

1. унилатеральная локализация;
2. пульсирующий характер;
3. средняя или высокая интенсивность;
4. резкое усиление при обычной физической активности (напр., при ходьбе).

Г. Головная боль сопровождается по крайней мере одним из следующих симптомов:

1. тошнота и/или рвота;
2. фото- и/или фонофобия.

Д. Симптомы проявляются без связи с каким-либо иным заболеванием.

Диагностические критерии для мигрени с аурой

А. У пациента должно быть зарегистрировано как минимум 2 случая ауры отвечающих критериям Б и В. Б. В ауре присутствует по крайней мере одна из следующих характеристик:

1. полностью исчезающие по окончании ауры зрительные симптомы (напр., мерцающий свет, точки, линии, «туман» перед глазами);
2. полностью исчезающие по окончании ауры тактильные симптомы (напр., покалывание, онемение);
3. полностью исчезающие по окончании ауры нарушения речи.

В. В ауре присутствуют по крайней мере два из следующих симптомов:

1. зрительные симптомы всегда одинаковы и/или тактильные симптомы всегда расположены унилатерально (на одной и той же стороне тела);
2. как минимум один из симптомов ауры развивается постепенно (его проявления постепенно усиливаются в течение как минимум 5 минут) и/или несколько различных симптомов ауры проявляются с интервалом минимум в 5 минут;
3. каждый симптом длится от 5 до 60 минут.

Г. Приступы головной боли соответствуют критериям Б-Г для мигрени без ауры и начинаются одновременно с аурой или в течение 60 минут после её окончания.

Д. Симптомы проявляются без связи с каким-либо иным заболеванием.

Мигрень с аурой проявляется локальными неврологическими симптомами. Наиболее часто - офтальмическая аура. Симптомы ауры кратковременны (не более 60 мин) и полностью обратимы. В межприступном периоде симптомов нет.

Наименование и частота лабораторных и диагностических исследований:

ЭКГ, общий анализ крови, общий анализ мочи, глюкоза крови, электролиты крови - 4 раза в год (в течение 3-х дней); электроэнцефалография, МРТ – 2 раза в год (в течение 1 недели).

Медицинские осмотры СМР: Направление и контроль за соблюдением частоты и прохождением лабораторных и других диагностических исследований, а также графика консультаций специалистов. Действия по маршруту пациента, при появлении признаков прогрессирования заболевания и изменений лабораторных показателей направление к ВОП.

Частота наблюдения: 4 раза в год

Медицинские осмотры ВОП: Контроль за состоянием пациента. При появлении факторов риска коррекция терапии. При появлении признаков прогрессирования решение вопроса о госпитализации. При

отсутствии эффективности лечения в течение 1 месяца направление к невропатологу.

Частота наблюдения: 2 раза в год (плановая). По показаниям частота может увеличиваться.

Консультация профильных специалистов: Врач-невропатолог для определения течения заболевания и решения вопроса госпитализации.

Частота наблюдения: 1 раза в год (плановая). При отсутствии эффективности терапии на уровне ВОП частота может увеличиваться.

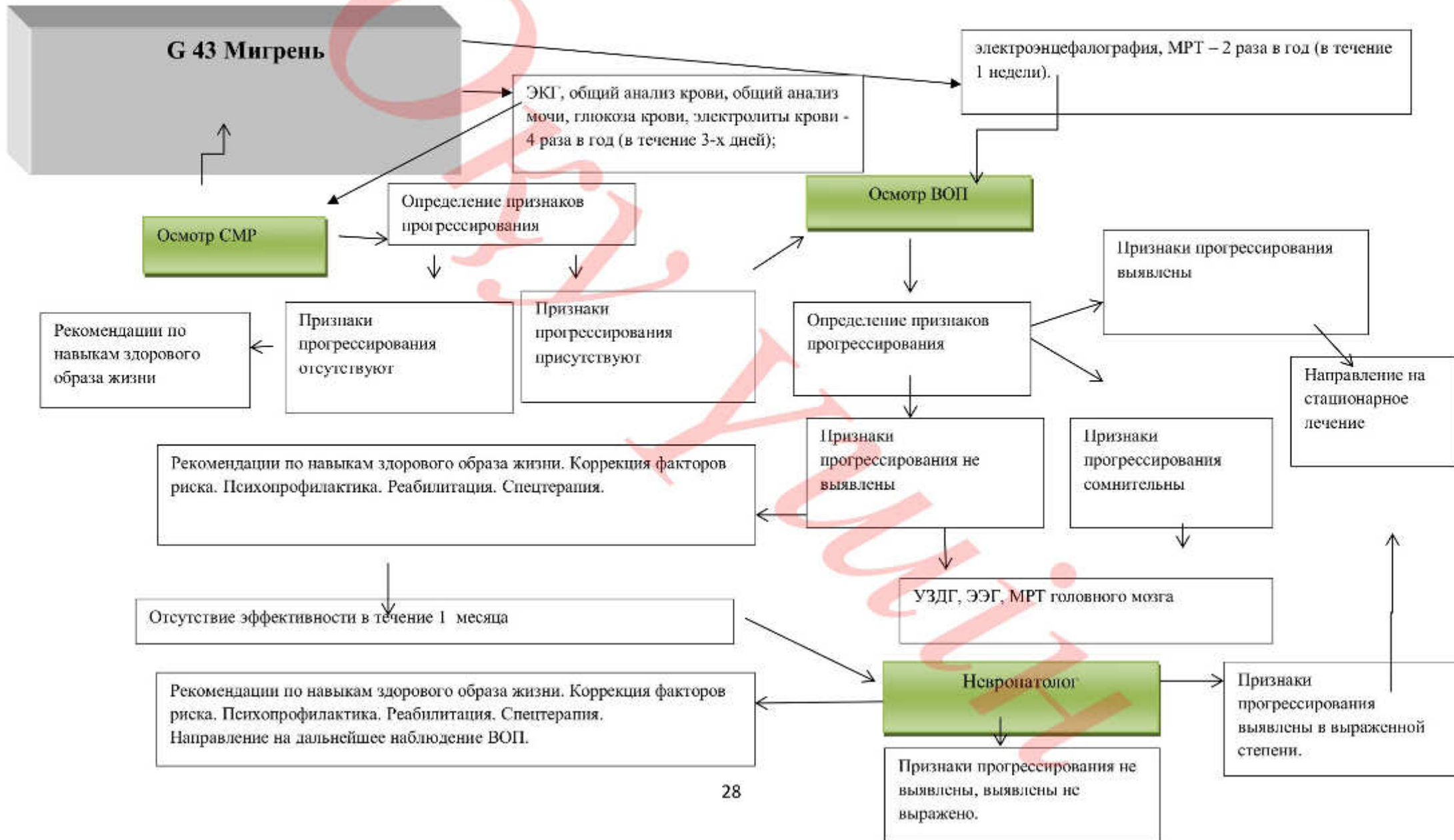
Основные лечебно-оздоровительные мероприятия: Рекомендации по навыкам здорового образа жизни. Коррекция факторов риска. Психопрофилактика. Реабилитация. Спецтерапия.

Планирование семьи женщин фертильного возраста: Противопоказаний к беременности нет. Во время беременности рекомендуется ограничить прием препаратов.

Критерии эффективности диспансеризации перевода с одной диспансерной группы в другую: Урежение приступов; изменение характера приступов; регресс или стабилизация нарушенных функций (двигательных, чувствительных, зрительных). Снижение временной нетрудоспособности.

Сроки наблюдения и индикаторы снятия с учета: 1 год. Снятие с учета - урежение или отсутствие приступов при регрессе или стабилизации неврологических расстройств.

Маршрут движения пациента



Нозологическая форма

G 50 Поражения тройничного нерва

G 50.0 Невралгия тройничного нерва

G 50.1 Атипичная лицевая боль

G 50.8 Др. поражения тройничного нерва

G 50.9 Поражение тройничного нерва неуточненное

Тройничный нерв (лат. nervustrigeminus) — V пара черепных нервов, самый крупный из 12 черепных нервов. Нерв смешанного типа, содержит чувствительные и двигательные ядра и волокна. Своё название получил вследствие того, что чувствительная часть на выходе из тройничного узла разделяется на три основные ветви: верхнюю — глазничный нерв (лат. nervusophthalmicus), среднюю — верхнечелюстной нерв (лат. nervusmaxillaris) и нижнюю — нижнечелюстной нерв (лат. nervusmandibularis). Эти три ветви обеспечивают чувствительность тканей лица, большей части мягких тканей свода черепа, тканей и слизистых носа и рта, зубов, а также частей твёрдой мозговой оболочки. Двигательная часть иннервирует жевательные и некоторые другие мышцы.

Под системой тройничного нерва следует понимать его рецепторный аппарат, проводящие пути, ядра, корковые отделы, а также все структурные образования нервной системы, с которыми нерв связан как в процессе функционирования, в норме, так и при различных патологических состояниях.

Наиболее частым видом патологии системы тройничного нерва является невралгия тройничного нерва.

Невралгия тройничного нерва (НТН) - симптомо-комплекс, проявляющийся приступами мучительных болей, локализующихся в зоне иннервации одной или нескольких ветвей тройничного нерва. Несмотря на то, что со времени первого описания невралгии тройничного нерва прошло более 200 лет, вопросы этиологии, патогенеза и лечения этого заболевания нельзя считать полностью решёнными.

Распространённость невралгии тройничного нерва (НТН) достаточно велика и составляет до 30-50 больных на 100 000 населения, а заболеваемость по данным ВОЗ находится в пределах 2-4 человек на 100 000 населения.

Чаще НТН встречается у женщин 50-69 лет и имеет правостороннюю латерализацию. Развитию заболевания способствуют различные сосудистые, эндокринно-обменные, аллергические расстройства, а также психогенные факторы.

Среди основных причин невралгии выделяют:

врожденное сужение отверстий и каналов по ходу ветвей;
патологические изменения сосудов, расположенных рядом с нервом (аневризмы, или выпячивания стенок артерий, любые аномалии развития сосудов, атеросклероз) или их аномальное расположение (чаще верхней мозжечковой артерии);

кистозно-слипчивые процессы в области разветвлений тройничного нерва как результат глазных, оториноларингологических, стоматологических заболеваний (воспаление пазух - фронтит, гайморит, этмоидит; одонтогенный периостит, пульпит, кариес, иридоциклит и др.);

нарушение обмена веществ (сахарный диабет, подагра);
хронические инфекционные заболевания (туберкулез, бруцеллез, сифилис, герпес);

опухоли (любые, локализующиеся по ходу нерва);

переохлаждения лица (сквозняк);

травмы лица и черепа;

рассеянный склероз;

редко — стволковой инсульт.

Поражение тройничного нерва вызывает соответственно выпадение его функции.

Клинические проявления при поражении разных отделов тройничного нерва.

Схема зон иннервации тройничного нерва

При поражении одной из ветвей тройничного нерва возникают расстройства как глубокой так и поверхностной чувствительности (анестезии, гиперестезии и т. д.).

При поражении I ветви (n.opthalmicus) происходит нарушение чувствительности кожи лба и передней волосистой части головы, верхнего века, внутреннего угла глаза и спинки носа, глазного яблока, слизистых верхней части носовой полости, лобной и решётчатой пазух, мозговых оболочек. Характерно также снижение надбровного и корнеального рефлексов.

При поражении II ветви (n.maxillaris) происходит нарушение чувствительности кожи нижнего века и наружного угла глаза, части кожи боковой поверхности лица, верхней части щеки, верхней губы, верхней челюсти, зубов верхней челюсти, слизистой нижней части носовой полости, верхнечелюстной (гайморовой) пазухи.

При поражении III ветви (n.mandibularis) возникают как нарушения чувствительности (в области нижней губы, нижней части щеки, подбородка, задней части боковой поверхности лица, нижней челюсти, дёсен и зубов, слизистой щёк, нижней части ротовой полости и языка), так и периферический паралич жевательных мышц. При этом вследствие их атрофии может определяться асимметрия контуров мышц. Особенно отчётливым бывает западание височной ямы при периферическом параличе височной мышцы. При параличе жевательной мышцы (лат. m.masseter) возникает асимметрия овала лица. Напряжение жевательных мышц при нарушении их иннервации оказывается ослабленным. Это можно определить, положив свои руки на область височной или жевательной мышц больного и попросив его произвести жевательные движения, которые должны обусловить их сокращение. При этом

выявляется асимметрия напряжения мышц на больной и здоровой сторонах.

Боль при НТН имеет следующие характеристики:

Приступообразный характер, длительность атаки не более 2 мин. Между двумя приступами всегда имеется «светлый» промежуток.

Значительная интенсивность, внезапность, напоминающие удар электрическим током.

Локализация строго ограничена зоной иннервации тройничного нерва, чаще 2-й или 3-й ветви (в 5% случаев 1-я ветвь).

Наличие триггерных точек (зон), слабое раздражение которых вызывает типичный пароксизм (могут находиться в болевой или безболевой зоне). Наиболее часто триггерные зоны располагаются в орофациальной области, на альвеолярном отростке, при поражении первой ветви у медиального угла глаза.

Наличие триггерных факторов, чаще всего это умывание, разговор, еда, чистка зубов, движение воздуха, простое прикосновение.

Типичное болевое поведение. Больные, стараясь переждать приступ, замирают в той позе, в которой застал их болевой пароксизм. Иногда растирают зону боли или совершают чмокающие движения. В период приступа больные отвечают на вопросы односложно, едва приоткрывая рот. На высоте пароксизма могут быть подергивания лицевой мускулатуры (ticdouloureux).

Неврологический дефицит в типичных случаях НТН отсутствует.

Вегетативное сопровождение приступов скудное и наблюдается менее чем у 1/3 больных.

У большинства больных НТН со временем развивается вторичный миофасциальный прозопапгический синдром. Его формирование объясняется тем, что больные вынуждены преимущественно использовать для жевания контралатеральную сторону рта. Поэтому в мышцах гомолатеральной стороны развиваются дегенеративные изменения с образованием типичных мышечных узелков.

Заболевание течет с обострениями и ремиссиями. В период приступов боли могут группироваться залпами. Залпы могут длиться часами, а периоды приступов продолжаются дни и недели. В тяжелых случаях значительно нарушается повседневная активность больных. В некоторых случаях возникает statusneuralgicus, когда промежутки между отдельными залпами отсутствуют. Возможны спонтанные ремиссии, на фоне которых заболевание обычно прогрессирует. Ремиссии длятся месяцы и годы, но по мере возникновения рецидивов больные начинают чувствовать боль, сохраняющуюся и между приступами.

Дифференциальный диагноз. Невронития тройничного нерва (атипичная тригеминальная невралгия). Характеризуется длительными, умеренной интенсивности болевыми ощущениями в зоне иннервации соответствующей ветви, которые периодически приступообразно

усиливаются. Продолжительность их составляет от нескольких часов до нескольких суток, с постепенным ослаблением интенсивности. Выявляются нарушения чувствительности, а при поражении 3-й ветви - парезы жевательных мышц.

Невралгия языкоглоточного нерва. Приступообразные боли, всегда начинающиеся с корня языка или с миндалина и распространяющиеся на нёбную занавеску, горло, иррадиирующие в ухо, иногда в глаз, угол нижней челюсти в щеку. Сопровождаются гиперсаливацией, гиперемией половины лица, сухим кашлем. Болевые приступы продолжаются от 1 до 3 мин. Обычно провоцируется разговором, кашлем, зевотой.

Синдром крылонебного узла (синдром Сладера). Приступы острой боли в области глаза, носа, верхней челюсти. Боль может распространяться на область виска, ухо, затылок, шею, лопатку, плечо, предплечье, кисть. Пароксизмы сопровождаются резко выраженными вегетативными симптомами: покраснением половины лица, отеком тканей лица, слезотечением, обильным отделением секрета из одной половины носа (вегетативная буря). Продолжительность приступа - от нескольких минут до суток.

Миофасциальный лицевой синдром. Основное клиническое проявление заключается в сочетании невралгии одного из черепных нервов (боли в лице, языке, полости рта, глотке, гортани), двигательных нарушений со стороны жевательных мышц, нарушением вкуса, дисфункцией височно-нижнечелюстного сустава. Боли не имеют четких границ, продолжительность и интенсивность их различна (от состояния дискомфорта до резкой мучительной боли). Усиливает боль эмоциональное напряжение, сжатие челюстей, перегрузка жевательных мышц, утомление. Боли зависят от состояния активности и локализации триггерных точек. Могут возникать вегетативные симптомы: потливость, спазм сосудов, насморк, слезо- и слюноотечение, головокружение, шум в ушах, чувство жжения в языке и т. д.

Невралгия носоресничного нерва (синдром Чарлина). Сильные боли в области медиального угла глаза с иррадиацией в спинку носа. Отечность, гиперестезия и односторонняя гиперсекреция слизистой оболочки носа. Инъекция склер, иридоциклит, кератит. Повышенное слезотечение. Светобоязнь.

Кластерные головные боли. Пароксизмы боли с локализацией в орбите, длительностью от 15 до 90 мин. Боль может иррадиировать в макушку, челюсти, нос, подбородок или зубы. Сопровождается птозом, миозом, инъекцией конъюнктивы на стороне боли, а также покраснением лица, выделениями из носа. Чаще возникает ночью в одно и то же время. Кластеры длятся 3-16 недель.

Хроническая пароксизмальная гемикрания. Головная боль продолжительностью от 1 до 3 мин. Среднее число атак в день около 14. Боль мучительная, локализована в области глаза, лба или макушки,

иррадирует в ухо, шею, в плечо. На одноименной стороне ринорея, умеренный птоз, отек века, инъекцией конъюнктивы, слезотечением. При выраженных атаках отмечаются тошнота, рвота. Обычно отмечается 100% положительный ответ на прием индометацина.

Наименование и частота лабораторных и диагностических исследований:

ЭКГ, общий анализ крови, общий анализ мочи - 2 раза в год (в течение 3-х дней); электроэнцефалография, МРТ - по показаниям.

Медицинские осмотры СМР: Направление и контроль за соблюдением частоты и прохождением лабораторных и других диагностических исследований, а также графика консультаций специалистов. Действия по маршруту пациента, при появлении признаков прогрессирования заболевания и изменений лабораторных показателей направление к ВОП.

Частота наблюдения: 2 раза в год

Медицинские осмотры ВОП: Контроль за состоянием пациента. При появлении факторов риска коррекция терапии. При появлении признаков прогрессирования решение вопроса о госпитализации. При отсутствии эффективности лечения в течение 1 месяца направление к невропатологу.

Частота наблюдения: 2 раза в год (плановая). По показаниям частота может увеличиваться.

Консультация профильных специалистов: Врач-невропатолог для определения течения заболевания и решения вопроса госпитализации.

Частота наблюдения: 1 раза в год (плановая). При отсутствии эффективности терапии на уровне ВОП частота может увеличиваться.

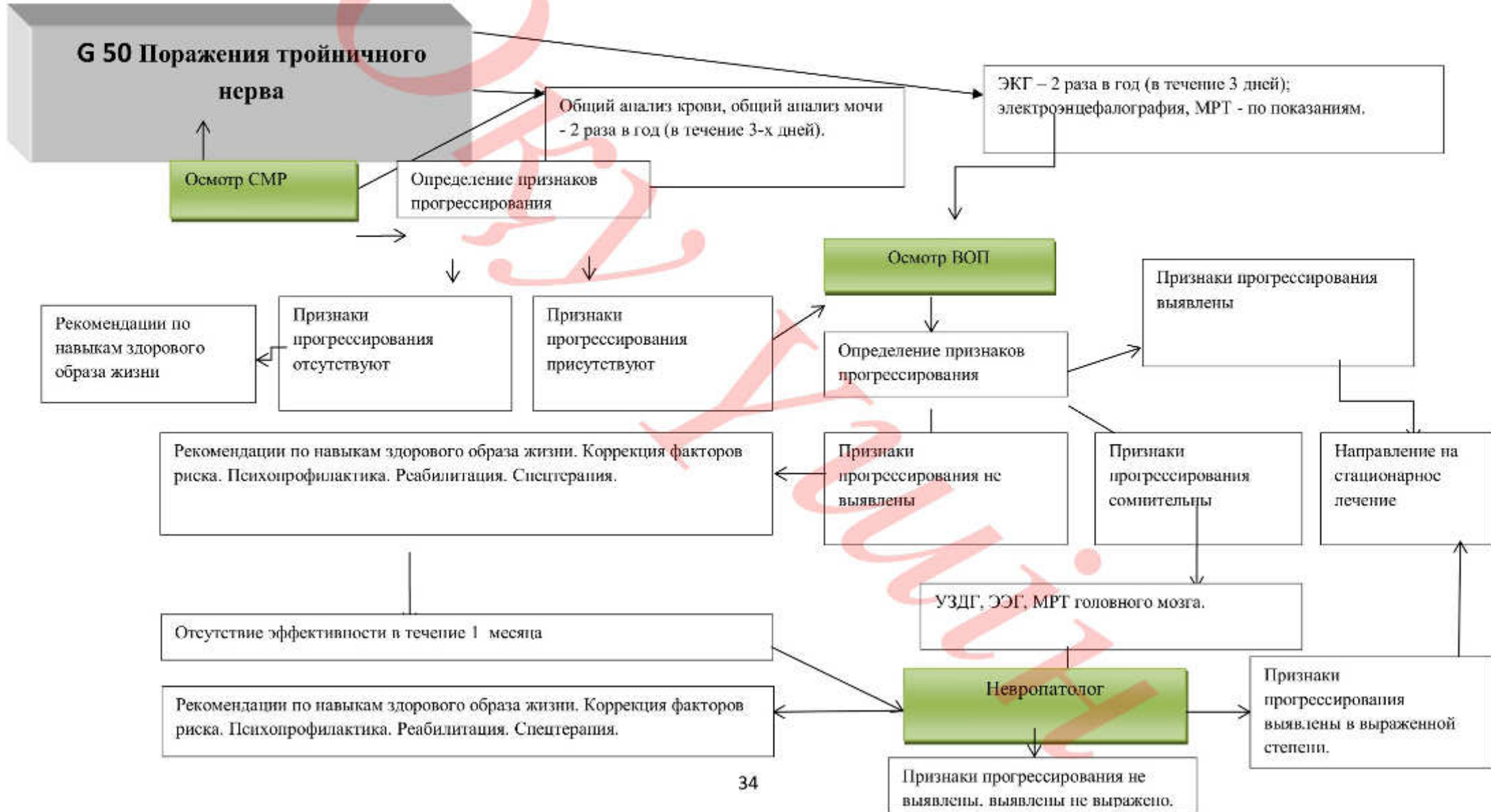
Основные лечебно-оздоровительные мероприятия: Рекомендации по навыкам здорового образа жизни. Лечение начинают сразу при наличии при наличии синдрома гипервозбудимости. При ухудшении состояния показана госпитализация.

Планирование семьи женщин фертильного возраста: Противопоказаний к беременности нет. Во время беременности рекомендуется ограничить прием препаратов.

Критерии эффективности диспансеризации перевода с одной диспансерной группы в другую: Урежение приступов; изменение характера приступов; регресс или стабилизация нарушенных функций. Снижение временной нетрудоспособности; снятие или изменение группы инвалидности.

Сроки наблюдения и индикаторы снятия с учета: 1 год. Индикаторы снятия с учета регресс и/или стабилизация неврологических симптомов.

Маршрут движения пациента



Нозологическая форма

G 51 Поражение лицевого нерва

G 51.0 Паралич Белла

G 51.1 Воспаление узла колена

G 51.2 Синдром Россолимо-Мелькерсона

G 51.3 Клонический гемифациальный спазм

G 51.4 Лицевая миокимия

G 51.8 Др. поражения лицевого нерва

G 51.9 Поражение лицевого нерва неуточненное

Нейропатия лицевого нерва

Объединенное название группы заболеваний лицевого нерва, разных нозологических групп и этиопатогенеза, сопровождаемых нарушением моторных, сенсорных функций тканей челюстно-лицевой зоны, проявляемых парезами, параличами, болями, нарушением чувствительности с одной или двух сторон лица.

Причины нейропатии лицевого нерва

Нейропатии являются следствием разнообразных причин, очевидных и идиопатических (неочевидных). К доказанным причинам нейропатий лицевого нерва относят:

- вирусные, бактериальные, грибковые инфекции;
- сдавливание лицевого нерва опухолью или артериями (при гипертонзиях)
- мальформации сосудов лица;
- системные заболевания;
- переохлаждение лицевого нерва;
- защемление нерва при травмировании височной кости.

Среди симптоматических форм НЛН выделяют несколько вариантов. Травматическая нейропатия - при переломе основания черепа, повреждении височной кости, проникают при ранениях лица, последствиях оперативных вмешательств на околоушной железе, сосцевидном отростке. В последнее время отмечается неуклонный рост поражений отдельных ветвей лицевого нерва в ходе эстетических операций и косметических манипуляций в области лица. Не меньшую представленность имеет как компрессия лицевого нерва объемными образованиями околоушной железы и опухолями мостомозжечкового угла, так и повреждение нерва в ходе операции.

Поражение лицевого нерва может наблюдаться при некоторых бактериальных и вирусных инфекциях, таких как боррелиоз, эпидемический паротит, туберкулез, лепра, сифилис, дифтерия, ВИЧ, полиомиелит, опоясывающий герпес, болезнь кошачьих царапин и др.

Метаболический и гормональный дисбаланс (диабетическая крааниальная мононейропатия, гипотиреоз, недостаток витаминов группы В, порфирия, уремия) может провоцировать развитие НЛН.

Нередко поражение лицевого нерва (чаще двустороннее и асимметричное) является дебютом болезни Гийена - Барре, проявлением синдрома Персонейджа - Тернера, рассеянного склероза, систем-ной красной волчанки, саркоидоза и ряда других системных заболеваний.

Таким образом, пациент с поражением лицевого нерва, помимо тщательного клинического осмотра, нередко нуждается в детальном обследовании (УЗИ околоушной железы, отоскопия, аудиограмма, КТ пирамидной кости, МРТ головного мозга с прицельным изучением мостомозжечкового угла и др.). Необходимо выполнение ряда лабораторных анализов: серологические пробы на ряд инфекционных агентов, анализ спинно-мозговой жидкости, уро-вень гормонов щитовидной железы, гликемический профиль и т. д.

Одними из необходимых методов диагностики служат электромиография (ЭМГ) мимических мышц и электронейромиография (ЭНМГ) лицевого нерва. Применение электрофизиологических методов позволяет дифференцировать центральный парез мимических мышц от периферического, выявить миелино- или аксонопатию, таким образом, уточнить как уровень поражения лицевого нерва, так и предположительные причины его поражения. И все же в 70—80% случаев причину развития НЛН найти не удастся (James M., 2009).

Представленность идиопатической формы НЛН (паралич Бэлла) составляет 20-25 случаев на 100 000 населения в год. Пик заболеваемости при-ходится на 17-45 лет, в одинаковой степени поражаются мужчины и женщины. Различий по частоте между правосторонним поражением и левосторонним не отмечается. В несколько раз чаще НЛН развивается у беременных женщин, у лиц, страдающих сахарным диабетом и артериальной гипертензией.

КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА НЕЙРОПАТИИ ЛИЦЕВОГО НЕРВА

НЛН - это симптомокомплекс, для которого характерны односторонняя слабость мимических и других мышц, иннервируемых лицевым нервом (платизма, мышца стремечка, заднее брюшко двубрюшной мышцы), и локальная вегетативно-сосудистая дисфункция. В острой стадии лицо пациента асиммет-рично не только при пробах, но и в покое, причем «здоровая» сторона перетягивает паретичные мышцы, вызывая дополнительный сенсорный дискомфорт. Отмечается сглаженность мимических морщин, характерны опущение мягких тканей лица, расширение глазной щели, снижение частоты и амплитуды моргательных движений, снижение или выпадение корнеального рефлекса на пораженной стороне. Глаз не закрывается (лагофтальм), при зажмуривании остается видимой белая полоска склеры (феномен Балла). При проведении мимических проб выраженность асимметрии очевиднее. Так, возникает грубая мимическая недостаточность при подъеме бровей, прикрытии глаз и их зажмуривании, «нахмуривании» носа, надувании щек, складывании губ в трубочку, оскале, опущении углов рта и напряжении

подбородка. Нередко пациенты отмечают проблемы с дикцией и приемом пищи, стараются жевать лишь на здоровой стороне, предупреждая западение пищи и прикусывание щеки. В остром периоде заболевания развивается компенсаторный гипертонус мимических мышц противоположной стороны, который и определяет степень перетягивания мимических мышц в здоровую сторону.

Сопутствующие НЛН вегетативные и сенсорные проявления служат ориентиром для оценки уровня поражения лицевого нерва и характерны для поражения ствола лицевого нерва внутри канала в пирамиде височной кости. Среди первых принятых в практической неврологии схем топической диагностики уровней поражения лицевого нерва наиболее часто используются схемы Эрба, Бехтерева, Бинга, Нюссмана. Самой оптимальной и наглядной, на наш взгляд, является схема-таблица В.А. Карлова.

Для скрининговой клинической оценки степени поражения лицевого нерва в рутинной практике используется шкала К. Rosier, состоящая из 4 степеней тяжести прозопапареза. Особенно корректно использование этой шкалы при небольшой давности заболевания - до 3 мес, т.е. в острый и ранний восстановительный период. Заслуживает внимания и количественный метод оценки тяжести пареза мимических мышц, предложенный Ф.М. Фарбером в 1988 г. Оценив подвижность мимических мышц здорового человека в 100 %, каждую мимическую пробу при дисфункции рассчитывают в соответствии с выраженностью дефекта. Отмечают следующие параметры: степень подъема бровей, сведения бровей, наличие надбровного рефлекса, вытягивание губ в трубочку, зажмуривание глаз, наличие корнеального рефлекса. Сравнивая сумму процентов до и после лечения, оценивают не только прирост силы паретичных мышц, но и эффективность проведенной терапии. Преимуществом использования этого метода является возможность оценки НЛН при любой давности заболевания

В последние годы наибольшую популярность получила House-Brackmann Facial Nerve Grading Scale, одобренная Комитетом по изучению поражений лицевого нерва в 1985 г. Шкала состоит из 6 уровней. Каждому уровню соответствуют показатели мышечной слабости, симметричности, наличия синкинезий и мимических контрактур. Таким образом, использование этой шкалы приемлемо для пациентов с неполным восстановлением лицевого нерва, когда в клинической картине большее место занимает развитие патологических синкинезий и контрактур мимических мышц (ММ).

«Золотым стандартом» оценки нейромоторного аппарата лица при НЛН является ЭНМГ. Применение электрофизиологических методов исследования в остром периоде позволяет ответить на ряд основных вопросов (Preston D.C., Shapiro B.E., 2005).

1. Центральная или периферическая прозопапарез?

2. Поражен ствол лицевого нерва или отдельные его ветви?

3. Какой процесс превалирует - демиелинизация, аксонопатия или смешанный процесс?

4. Каков прогноз восстановления?

Однако необходимо помнить, что в первую неделю развития заболевания корректность данных ЭНМГ сомнительна, т.к. даже при полном поражении ствола лицевого нерва его дистальный отрезок продолжает проводить нервные импульсы в течение 5-6 сут.

Благоприятным прогнозом считается (в сравнении с непораженной стороной):

снижение амплитуды биоэлектрической активности ММ при максимальном усилии не более чем на 50%;

наличие М-ответа;

сохранность раннего и позднего компонентов мигательного рефлекса.

House-Brackman Facial Nerve Grading Scale

Метод ЭНМГ не позволяет выявить поражение проксимального отдела лицевого нерва. Для определения функциональной сохранности проксимального участка необходимо использовать методику исследования мигательного рефлекса. Изменения показателей мигательного рефлекса позволяют судить как о патологии тройничного и лицевого нервов, так и о нарушениях на нейрональном и интернейрональном уровнях ствола мозга. Таким образом, индикаторами неблагоприятного прогноза восстановления при НЛН являются:

Тотальное поражение лицевого нерва.

Проксимальный уровень поражения и наличие сопутствующих ему симптомов: гиперакузия, сухость глаза, дисгевзия.

Наличие болевого синдрома.

Выраженное опущение мягких тканей лица.

Отсутствие признаков восстановления в течение 3 нед.

Возраст старше 60 лет.

Артериальная гипертензия, сахарный диабет, беременность.

Признаки аксонального поражения по результатам электрофизиологических исследований.

По временному фактору можно выделить ранние и поздние осложнения НЛН.

Ранние осложнения

Кератопатия - одно из потенциально опасных осложнений прозоптолегии, вызванное слабостью круговой мышцы глаза и, как следствие, неполным смыканием век. Кератопатия развивается в случаях паралича круговой мышцы глаза с феноменом лагофтальма, когда глаз остается открытым даже во сне. Применение глазных капель, кератотрофических мазей, подклеивание верхнего века к нижнему дает лишь временный эффект. При угрозе потери глаза, распространенными

ранее методами были сшивание век, внедрение имплантатов в верхнее веко для принудительного его опущения. В настоящее время все большее распространение получает метод, направленный на индуцирование защитного птоза с помощью инъекций ботулотоксина типа А в мышцу, поднимающую верхнее веко. Эффект инъекции препарата длится от нескольких недель до нескольких месяцев, в среднем 2-3 мес. Как правило, этого периода достаточно для восстановления роговицы, и нередко за это время восстанавливаются активность круговой мышцы глаза и смыкание век.

Поздние осложнения

В числе наиболее распространенных поздних осложнений входят мимическая контрактура и патологические синкинезии ММ. Развитие этих феноменов характерно для тяжелых и средне-тяжелых поражений лицевого нерва в период частичного восстановления его функции и детально изучалось отечественными неврологами (Я. Ю. Юдельсон, Г. А. Иваничев и др.). Отметим, что при тотальном поражении лицевого нерва и прозоптолегии развития контрактур и синкинезии практически не наблюдается.

Пациенты с остаточными проявлениями НЛН часто предъявляют жалобы на чувство стягивания, напряжения в пораженных мышцах, усиливающееся при эмоциональной нагрузке, смене погоды. Нередко пациенты отмечают самопроизвольные подергивания в ММ. При оценке симметрии лица у пациентов с развившейся контрактурой отмечается мимическая недостаточность при выполнении проб, изолированное сокращение одной группы мышц вызывает содружественное сокращение мышц всей половины лица. В покое лицо пациента приобретает характерные черты: сужена глазная щель, подтянуты скуловые и щечные мышцы, более четко выражена носогубная складка, угол рта несколько приподнят. Пальпаторно можно выделить мышцы, вовлекаемые в гипертонус, которые прощупываются в виде тяжа. Обычно это скуловые мышцы и щечная мышца.

В процессе реиннервации ММ может появиться и другой нежелательный феномен - патологические синкинезии. По мнению ряда авторов, развитие патологических синкинезии объясняется аберрантной регенерацией (гетеротопическая регенерация и спраутинг) волокон лицевого нерва и проявляется в активации мышц, в норме не принимающих участия в данном движении: например, зажмуривание глаза при открывании рта или подтягивание угла рта при закрывании глаз. Другая теория развития синкинезий связана с нарушением сегментарного рефлекторного взаимодействия между нейронными группами ядра лицевого нерва.

Обычно наблюдаются следующие синкинезии:

моторно-моторные: нежелательное сокращение мышц, не принимающих участие в данном движении, например прищуривание глаза при активации круговой мышцы рта при речи; выделяют около 20 различных патологических синкинезии между разными ММ;

моторно-вегетативные (например, синдром «крокодиловых слез» - симптом Богорада - вытекание слезы из глаза на пораженной стороне при жевании; синдром Люси - Фрей - выделение пота, покраснение кожи в области проекции околоушной слюнной железы при жевании).

В литературе описаны случаи возникновения редкого варианта моторно-слуховых синкинезий: при воспроизведении звона ключей у пациента непроизвольно поднимался угол рта, другой пример возникновения непроизвольного гемиспазма при туке хлопающих ладоней.

Спорным остается вопрос о роли физиотерапии, миостимуляции, иглорефлексотерапии в развитии мимических контрактур и патологических синкинезии. Известно, что дополнительная активация паретичных ММ при уже развившейся контрактуре приводит к стремительному нарастанию патологического процесса. С эстетической точки зрения при тяжелом прозопопарезе и прозопоплегии развитие контрактуры ММ расценивается как относительно положительный признак. Антихолинэстеразные препараты, иглорефлексотерапия, электрофорез, маска Бергонье - методы, способствующие развитию мимической контрактуры, в некоторых случаях специально применяющиеся при грубой дисфункции лицевого нерва.

Наименование и частота лабораторных и диагностических исследований:

ЭКГ, общий анализ крови, общий анализ мочи – 4 раза в год (в течение 3 дней); ЭНМГ, МРТ - по показаниям.

Медицинские осмотры СМР: Направление и контроль за соблюдением частоты и прохождением лабораторных и других диагностических исследований, а также графика консультаций специалистов. Действия по маршруту пациента, при появлении признаков прогрессирования заболевания и изменений лабораторных показателей направление к ВОП.

Частота наблюдения: 4 раза в год

Медицинские осмотры ВОП: Контроль за состоянием пациента. При появлении факторов риска коррекция терапии. При появлении признаков прогрессирования решение вопроса о госпитализации. При отсутствии эффективности лечения в течение 1 месяца направление к невропатологу.

Частота наблюдения: 2 раза в год (плановая). По показаниям частота может увеличиваться.

Консультация профильных специалистов: Врач-невропатолог для определения течения заболевания и решения вопроса госпитализации.

Частота наблюдения: 1 раза в год (плановая). При отсутствии эффективности терапии на уровне ВОП частота может увеличиваться.

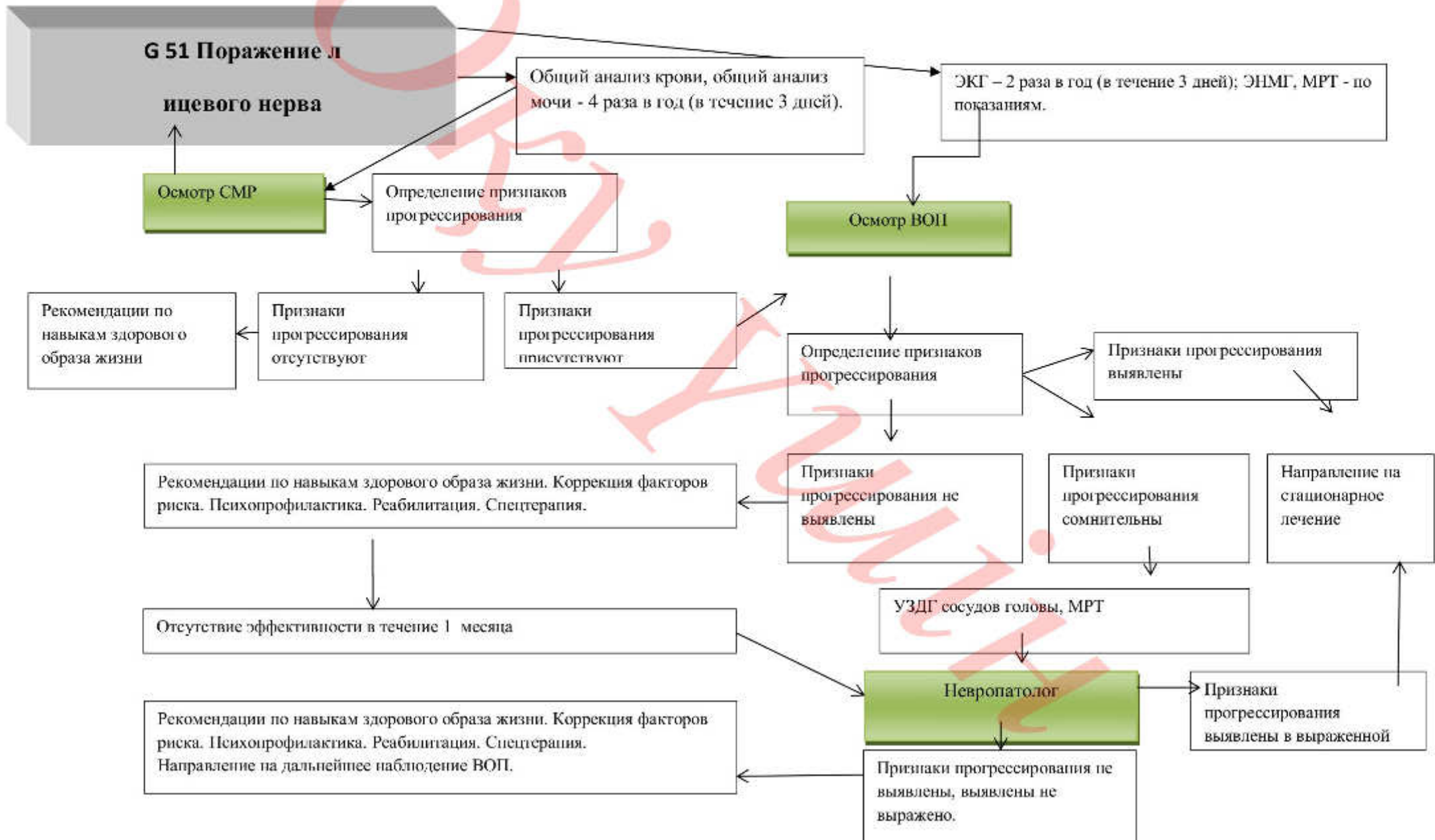
Основные лечебно-оздоровительные мероприятия: Рекомендации по навыкам здорового образа жизни. Коррекция факторов риска. Психопрофилактика. Реабилитация. Спецтерапия.

Планирование семьи женщин фертильного возраста: Противопоказаний к беременности нет. Во время беременности рекомендуется ограничить прием препаратов.

Критерии эффективности диспансеризации перевода с одной диспансерной группы в другую: Урежение приступов; изменение характера приступов; регресс или стабилизация нарушенных функций (двигательных, чувствительных, зрительных). Снижение временной нетрудоспособности.

Сроки наблюдения и индикаторы снятия с учета: 1 год. Индикаторы снятия с учета регресс и/или стабилизация неврологических симптомов.

Маршрут движения пациента



Нозологическая форма

G91.2 Судорожный синдром

Судорожный синдром - это одна из универсальных реакций организма на различные вредные воздействия.

Судороги - это непроизвольное сокращение мышц.

Судорожные движения могут носить распространенный характер и захватывать многие мышечные группы (так называемые генерализованные судороги) или локализованные в какой-либо части тела или конечности и локализованные или парциальные судороги.

Генерализованные судорожные сокращения могут быть медленными, продолжающиеся относительно длительный период времени - тонические судороги; или могут быть быстрыми, часто сменяющиеся состояниями сокращения и расслабления - клонические судороги.

Могут быть смешанные клонико-тонические судороги.

Генерализованные тонические судороги

Захватывают мышцы рук, ног, туловища, шеи, лица, иногда дыхательных путей. Руки чаще всего находятся в состоянии сгибания, ноги разогнуты, мышцы напряжены, туловище вытянуто, голова откинута назад, повернута в сторону, зубы сжаты, сознание может быть утрачено или сохранено.

Генерализованные клонические судороги

Представляют собой часто следующие друг за другом относительно ритмичные сокращения мышц туловища и конечностей.

Клонические судороги могут быть не общие, а локальные (парциальные судороги), которые например, вызывают икоту. Судороги мышц, участвующих в речевом акте и дыхательных мышц приводят к заиканию.

Этиология судорог

Судорожные сокращения развиваются вследствие нарушения функции ЦНС, обусловленных:

1. Неврологические заболевания:

- эпилепсия, в том числе может быть генетическая предрасположенность

- объемные процессы в головном мозге

- ОНМК

- гипертонический криз (гипертоническая энцефалопатия)

- острые и хронические нейроинфекции

- ЧМТ и их последствия

2. Инфекционные заболевания:

- бешенство

- столбняк

- детские инфекции с резким повышением температуры тела

3. Токсические процессы

- уремия и терминальная стадия почечной недостаточности отравления: алкогольные (алкогольная энцефалопатия), стрихнин, ФОС, бытовая химия, угарный газ, снотворные, барбитураты

- острая надпочечниковая недостаточность

- гипогликемическая кома: передозировка сахаропонижающих препаратов (инсулина или таблеток с пропуском еды) или вследствие инсулиномы в опухоль поджелудочной железы при которой вырабатывается большое количество инсулина, следовательно, резко снижается глюкоза в крови.

- острая тиреоидная недостаточность

4. Нарушения водно-солевого обмена

- эклампсия

- тепловой удар

5. Истерия

6. ИБС с развитием полной атриовентрикулярной блокады, резкой брадикардией, следовательно, возникает ишемия головного мозга, также может наблюдаться вследствие приступа Морганьи-Адамса-Стокса.

Эпилепсия - это хроническое, генетически обусловленное заболевание головного мозга с характерными повторными припадками.

Наиболее яркие проявления болезни это большие эпилептические припадки.

Клиника эпилепсии

1. Часто приступу предшествует аура (предвестник болезни): зрительные, слуховые, обонятельные галлюцинации, парестезии, расстройства настроения, иногда ауры может и не быть.

2. Начало. Внезапно выключается сознание, больной падает, нередко получает повреждения, иногда раздается нечленораздельный крик результат тонического сокращения дыхательных мышц и голосовых связок. Дыхание останавливается, лицо бледнеет, затем становится цианотичным.

3. Развернутая тоническая фаза припадка. Руки напряжены, согнуты, голова откинута назад или в сторону, туловище вытянуто, ноги разогнуты, напряжены, челюсти крепко сжаты, глаза открыты, не реагируют на свет. Может произойти непроизвольное мочеиспускание, иногда дефекация. Длительность от 30 до 60 секунд.

4. Клоническая стадия. Тоническое напряжение резко обрывается и наступает кратковременное расслабление мускулатуры и вслед за тем мышцы туловища вновь напрягаются. Такое чередование расслаблений и напряжений характеризует клоническую стадию припадка. Восстанавливается дыхание, становится шумным, хрипящим, цианоз исчезает, изо рта выделяется пена, часть окрашена кровью.

5. Судороги развиваются все реже и реже и прекращаются. Больной некоторое время находится в сопорозном состоянии, затем засыпает.

6. Проснувшись больной смутно или вообще не помнит о происшедшем. Лишь общая разбитость, недомогание, боль в прикушенном языке напоминают о припадке.

7. В некоторых случаях большой припадок следует один за другим так часто, что больной не успевает прийти в себя, это называется эпилептический статус, который может привести к смерти вследствие отека мозга или истощения сердечной мышцы, паралича дыхательной мускулатуры.

8. Частые приступы эпилепсии вызывают отмирание клеток головного мозга во время каждого приступа, уровень интеллекта снижается, возникают изменения в личности.

Приступы подобные эпилепсии могут развиваться при других заболеваниях, например при хронической алкогольной интоксикации с поражением головного мозга, или как следствие ЧМТ. Но в 1 случае это самостоятельное нозологическое заболевание. А когда возникает при других заболеваниях называется симптоматическая эпилепсия или эпилептоморфный припадок.

Эпилептический статус может развиваться вследствие

- отказа больного от приема лекарств
- резкого снижения дозы препарата
- присоединения острой инфекции

Как поддерживающая терапия для профилактики возникновения припадков можно использовать диазепам в таблетках.

Столбняк

Возбудитель - анаэробная бактерия *Clostridium Tetani*, которая вырабатывает экзотоксин, который поражает спинной и продолговатый мозг, развивается при попадании в рану возбудителя.

Инкубационный период: 6 - 14 дней.

Клиника столбняка.

1. Начало. Характерны судороги, судорожные сокращения жевательных мышц, смыкание челюстей, судорожное сокращение мышц лица, появляется своеобразная гримаса (Сардоническая улыбка) Данный вид судорог называется тризм.

2. После появления тризма судороги в течение нескольких часов захватывают все группы мышц, в нисходящем порядке. (Мышцы головы шеи, туловища, нижние конечности) .

3. Задержка дыхания, цианоз.

4. Вследствие резкого сокращения длинных разгибательных мышц спины, больной сгибается дугой, опираясь на постель затылком и пятками (опистотонус).

5. Судороги могут возникнуть под влиянием шума, яркого света и т.д.

Опухоль головного мозга

Может быть первичная или вторичная (метастатическая). Иногда долгое время течет бессимптомно.

В клинике характерно преобладание парциальных судорог над генерализованными. Манифестация судорожного припадка в ранних стадиях болезни. У 70% больных признаки очаговых поражений головного мозга. При опухолях лобной зоны возникают нарушения психики и поведения.

Бешенство

Возбудитель вирус Rhabdoviridae Lyssavirus, который выделяется больным животным со слюной, обычно заражаются при укусах больным животным, редко при попадании слюны на кожу и слизистые оболочки, имеющие повреждения, чаще слюна птиц.

Инкубационный период 15 дней до 2 месяцев.

Клиника бешенства

1. Повышение температуры до субфебрильных цифр.
2. Гидрофобия у судорожное сокращение дыхательной мускулатуры при виде воды или при звуках льющейся воды.
3. Далее развиваются общие тонические судороги, спазм глотательной мускулатуры.
4. Далее наступает выраженное возбуждение в больной кричит, вскакивает с постели, речь бессвязная, слуховые, зрительные галлюцинации.
5. Обильное выделение липкой слюны, которая стекает по подбородку.

Тетания

Это состояние вызванное снижением уровня кальция в крови.

Уровень кальция в норме регулируется гормонами паращитовидной железы. Они расположены возле щитовидной железы. Возникает при неудачных операциях на щитовидной железе, повреждения и наступает недостаточность гормонов, следовательно, нарушение обмена кальция.

Понижение уровня кальция в крови вызывает повышение нервной и мышечной возбудимости. Характерны парциальные судороги, сознание при припадке сохранено.

Хронический алкоголизм

Для припадков характерно:

1. Возникновение в период абстиненции
2. Развитие припадка на адренергическом фоне, то есть при состоянии повышенной возбудимости парасимпатической нервной системы: повышение артериального давления, тахикардия, потливость, тремор. Преобладают генерализованные судороги.

Эклампсия

Наивысшая стадия позднего токсикоза беременных, возникает на фоне нефропатии (отеки, гипертония, протеинурия)

Обычно судорожному припадку предшествует преэклампсия (головная боль, мелькание мушек перед глазами, боль в эпигастральной области)

Вначале возникают мелкие фибриллярные сокращения мышц лица, затем тонические судороги на 10-20 секунд, больная теряет сознание, далее развиваются клонические судороги.

Истерия

Чаще всего это истерический припадок, который развивается в ответ на психическую травму, на эмоциональное потрясение.

Припадок протекает без ауры, не сопровождается потерей сознания. Больной падает, но не ушибается, развиваются тонические судороги, которые носят вычурный характер (театрализованный) отличается большим разнообразием, как в проявлении, так и в длительности. Они в значительной степени отличаются от относительно стереотипных судорог при эпилепсии.

Типичная так называемая истерическая дуга, когда больной опирается пятками и головой, вследствие чего туловище изогнуто дугой. Больные могут кусать кончики пальцев языка, губы, глаза во время припадка плотно зажаты, больной активно сопротивляется попыткам их открыть. Когда глаза удается открыть отмечается что зрачки хорошо реагируют на свет в отличии от эпилепсии. Изредка наблюдается недержание мочи, но никогда нет дефекации. Вслед за тоническими судорогами могут развиваться клонические, но в отличие от эпилепсии они носят беспорядочный характер и напоминают целенаправленные движения. Больные рвут одежду на себе, бьются головой об пол. После окончания приступа сон не наступает.

Судороги при нарушениях обмена веществ.

В основе судорог лежит пониженный порог возбудимости нервно-мышечного аппарата, в результате этого судороги возникают даже при нормальном состоянии. Наблюдаются при различных заболеваниях сопровождающихся нарушением кальциевого, фосфорного, липидного, аминокислотного обмена.

Методы обследования больных с судорожным синдромом

1. ЭЭГ - наблюдается очаг пароксизмальной активности, характерно для эпилепсии

2. Рентгенограмма черепа (Лучше МРТ), смотрится опухоль, дефекты развития костей черепа.

3. Ангиография сосудов головного мозга: выявляют аневризмы, тромбы.

4. Спинномозговая пункция в нарушения ликвородинамики, высокое давление спинномозговой жидкости наблюдается при объемных процессах головного мозга. Кровь в спинномозговой жидкости говорит о кровоизлиянии в мозг.

5. ЭхоЭг при смещений структур головного мозга в какую-либо сторону при объемных процессах, которые занимают место и смещают головной мозг на противоположную сторону.

6. Радиоизотопное сканирование головного мозга, зоны повышенной каптации изотопов или пониженную каптацию.

7. КТ - смотрят опухоль или расширение желудочков

8. Электромиография - исследование уровня возбудимости мышц.

Наименование и частота лабораторных и диагностических исследований: ОАК, ОАМ 2 раза в год (в течение 2-3 дней), БАК: уровень глюкозы, Са 2+, К-, ацидоз -2 раза в год (в течение недели). НСГ, ЭЭГ -1 раза в год (в течение 1 недели), при необходимости спинномозговая пункция.

Медицинские осмотры СМР: Направление и контроль за соблюдением частоты и прохождением лабораторных и других диагностических исследований, а также графика консультаций специалистов. Действия по маршруту пациента, при появлении признаков прогрессирования заболевания и изменений лабораторных показателей направление к ВОП.

Частота наблюдения: 2 раза в год.

Медицинские осмотры ВОП: Контроль за состоянием пациента (общее состояние, физическое развитие, антропометрия). При ухудшении состоянии направление к невропатологу решение вопроса госпитализации.

Частота наблюдения: 1 раза в год (плановая) по показаниям частота может увеличиться.

Консультация профильных специалистов: Врач-невропатолог.

Частота наблюдения: По направлению ВОП.

Основные лечебно-оздоровительные мероприятия: Лечение начинают сразу при наличии судорожного синдрома, правильно расположить ребенка, противосудорожная терапия (магний сульфат, брузепам, антипиретики). Коррекция факторов риска (повышение температуры). При повторяющихся судорог показана госпитализация.

Планирование семьи женщин фертильного возраста: Беременность не противопоказана при стойкой ремиссии в течении 3-х лет

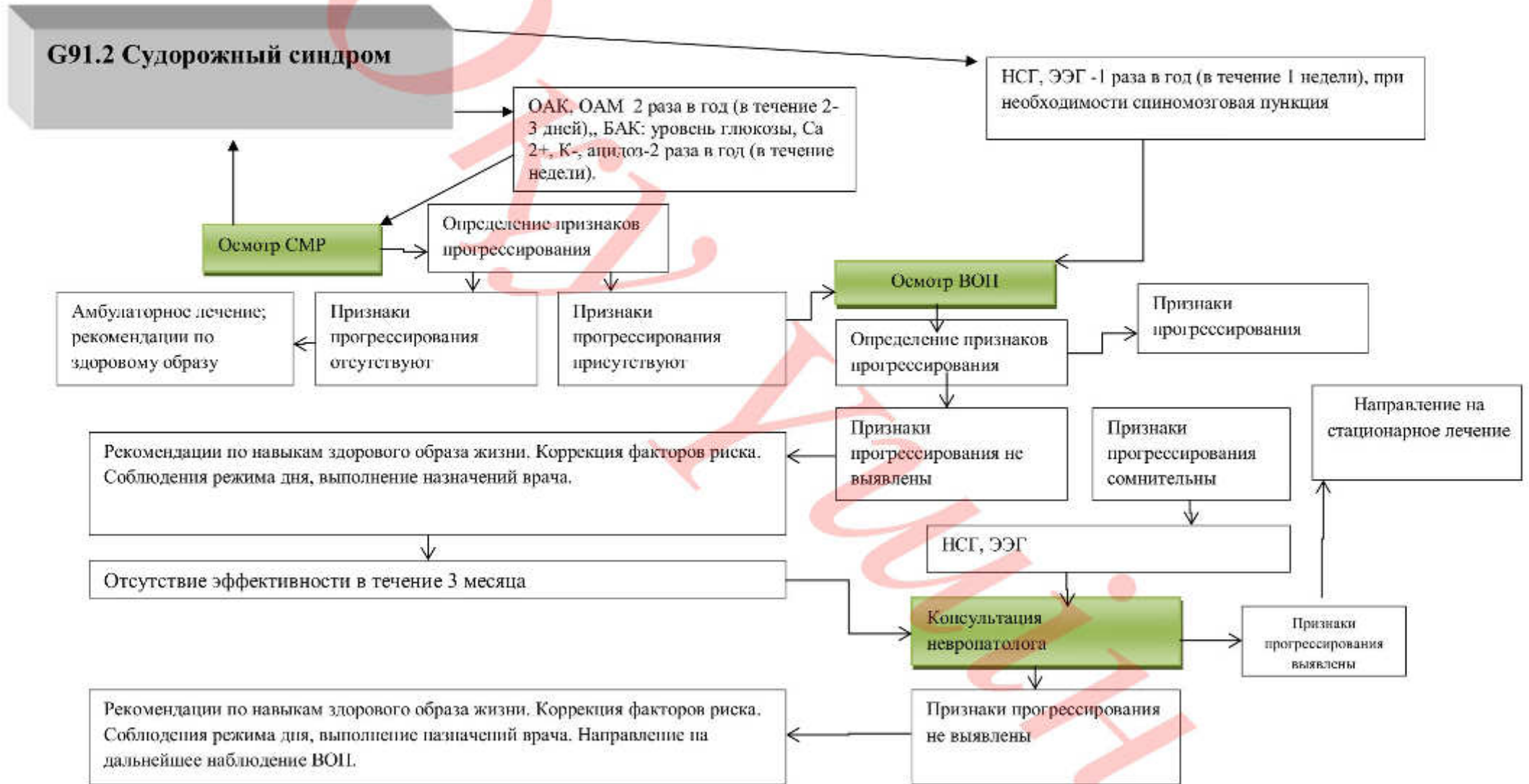
Критерии эффективности диспансеризации и перевода с одной диспансерной группы в другую: Улучшение клинических данных неврологического статуса (сроки становления статики, моторики,

динамики двигательных расстройств) и лабораторных показателей. Отсутствие судорог. Повышение судорожного порога на ЭЭГ.

Сроки наблюдения и индикаторы снятия с учета: 3 года. Улучшение клинических и лабораторных показателей НСГ. Отсутствие судорог. Повышение судорожного порога на ЭЭГ.

ОКМУ КІЇВИ

Маршрут движения пациента



Нозологическая форма

Q 2 Микроцефалия

Микроцефалия - малые размеры головного мозга и мозгового отдела черепа. Микроцефалией считают уменьшение окружности мозгового черепа плода ниже 3-го перцентиля или укорочение его диаметра на 5 см у новорожденного. Фенотипические признаки микроцефалии: диспропорция лицевого и мозгового черепа, скошенность лба, уменьшение объема мозга (микроэнцефалия).

Этиология и патогенез

Микроцефалия бывает первичной (истинной, генетически обусловленной) и вторичной.

Микроцефалия может быть вызвана инфекциями, метаболическими (фенилкетонурия) и токсическими (алкоголизм, наркомания, отравление угарным газом) процессами, носить семейный характер (болезнь Джакомини-Пенроуза-Бека).

Наиболее постоянным морфологическим признаком служит недоразвитие и неправильное строение больших полушарий при сравнительно сохранной структуре промежуточного мозга, ствола и мозжечка.

Микроцефалию, сопровождаемую упрощением паттерна извилин мозга, называют микролиссэнцефалией.

Клинические проявления

Ребенок с микроцефалией обычно отстает в умственном, а зачастую и в физическом развитии.

- Малые размеры мозгового черепа, покаты́й узкий лоб, плоский затылок, умственная отсталость, судорожные приступы.

- Микроцефалия - компонент множества наследственных заболеваний и синдромов с различными типами наследования, как правило, практически всегда сочетается с умственной отсталостью различной степени.

Диагностика

МРТ. Размеры мозга уменьшены из-за скошенности лба, лобно-затылочный размер уменьшен в большей степени, мозолистое тело укорочено. Количество борозд уменьшено, в некоторых случаях они отсутствуют. Борозды могут быть широкими и поверхностными, а сильвиевы щели не сформированы.

КТ. Мозг малых размеров, борозды и извилины сглажены, кости мозгового черепа утолщены и уплотнены. Лицевой череп часто деформирован.

УЗИ. В пренатальном периоде диагностировать сложно. Диагностическим критерием служит уменьшение окружности головы менее 3-го перцентиля. Могут определяться резко скошенный лоб, «птицеобразный» профиль, низко расположенные ушные раковины. При

подозрении на микроцефалию необходимо детальное, динамическое ультразвуковое наблюдение.

Алгоритм исследования

Пренатальная МРТ играет важную роль в диагностике микроцефалии и микроэнцефалии, так как позволяет измерять непосредственно размеры головного мозга, а не черепа. Кроме того, возможно более точно оценить состояние извилин мозга. Пренатальное МРТ лучше проводить до 34-35 недгестации, поскольку:

- периперебраальное пространство достаточно широкое, что позволяет оценить состояние первичных борозд;
- после 34 нед возникают вторичные борозды, что затрудняет оценку состояния коры.

Наименование и частота лабораторных и диагностических исследований:

ОАК, ОАМ 2 раза в год (в течение 2-3 дней), биохимический анализ крови 2 раза в год (в течение недели).

ЭЭГ 2 раза в год (в течение 1 недели). КТ/МРТ, рентгенография черепа - 1 раз в год (в течение 1 недели). Офтальмоскопия, аудиограмма по показаниям.

Медицинские осмотры СМР: Направление и контроль за соблюдением частоты лабораторных и других диагностических исследований. Действие по маршруту пациента при появлении признаков ухудшения состояния направление к ВОП.

Частота наблюдения: 2 раза в год

Медицинские осмотры ВОП: Контроль за состоянием пациента (общее состояние, физическое развитие, антропометрия). При ухудшении состояния направление к невропатологу решение вопроса госпитализации.

Частота наблюдения: 1 раз в год (плановая) по показаниям частота может увеличиться.

Консультация профильных специалистов: Врач-невропатолог.

Частота наблюдения: По направлению ВОП.

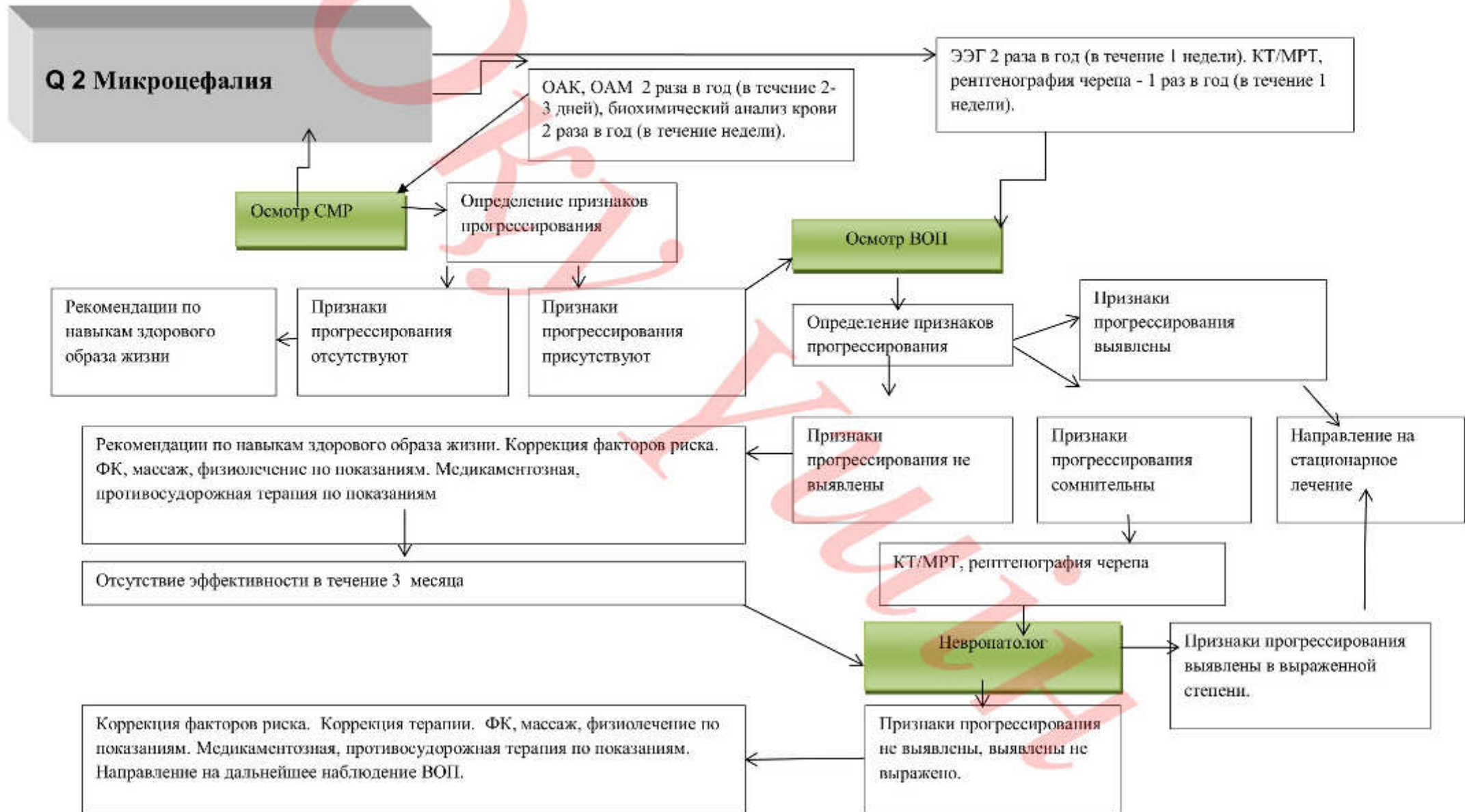
Основные лечебно-оздоровительные мероприятия: ЛФК, массаж, физиолечение. Медикаментозная, противосудорожная терапия по показаниям.

Планирование семьи женщин фертильного возраста: Беременность противопоказана.

Критерии эффективности диспансеризации и перевода с одной диспансерной группы в другую: Стабилизация заболеваний.

Сроки наблюдения и индикаторы снятия с учета: Наблюдение пожизненно.

Маршрут движения пациента



Нозологическая форма.

E70.0 Фенилкетонурия

Фенилкетонурия - (фенилпировиноградная олигофрения, болезнь Феллинга) наследственное заболевание обмена аминокислот, в основе которого лежит нарушение перехода фенилаланина в тирозин. Частота заболевания среди новорожденных 1:10 000, в популяции 1-4:100 000, среди больных олигофренией - 2,4-4,2% случаев. Наследуется по аутосомно - рецессивному типу.

Патологоанатомически обнаруживают микроцефалию, микрогирию, нарушения миелинизации пирамидных и мозжечковых путей, ассоциативных и комиссуральных волокон зрительных нервов.

Патогенез фенилкетонурии.

Основной метаболический блок при фенилкетонурии имеется в реакции перехода фенилаланина в тирозин, что является результатом наследственно обусловленной инактивации энзима фенилаланингидроксилазы. Недостаточное образование тирозина обуславливает нарушение миелинизации [Poser, 1962; Prensytal., 1968]. Нарушается также синтез адреналина, норадреналина и меланина из тирозина. В происхождении неврологических расстройств большое значение придается также токсическому влиянию недоокисленных продуктов метаболизма фенилаланина-фенилпировиноградной, фенилмолочной и фенилуксусной кислот [Goldstein, 1962]. С. А. Нейфах и А. М. Шапошников (1965, 1969) отмечают также подавляющее действие кетокислот на энзимы, участвующие в метаболизме триптофана. В плазме крови больных фенилкетонурией понижено содержание ряда основных аминокислот на фоне резкого повышения фенилаланина [Лебедев В. Б., 1970]. Гиперфенилаланинемия приводит к повышенной экскреции фенилаланина с мочой.

Клиника фенилкетонурии.

Заболевание проявляется на первом году жизни отставанием в нервно-психическом развитии, нередко - судорожными припадками, нарушением пигментации кожи. Задержка психического развития выявляется уже к 3-5 мес. жизни: дети становятся безучастными к окружающему, не узнают родителей, не следят за игрушками. Судорожные припадки носят полиморфный характер (наряду с малыми припадками отмечаются большие развернутые припадки) и характеризуются устойчивостью к обычной антиконвульсивной терапии. В более позднем возрасте обращают на себя внимание повышенная возбудимость и раздражительность больных: дети постоянно находятся в движении, опрокидывают предметы, ломают игрушки. Становление двигательных функций происходит со значительным опозданием, особенно у детей с судорожными пароксизмами. Еще в большей степени выражена задержка речевых функций, словарный запас у детей в возрасте 2-4 лет ограничен отдельными простыми словами. В неврологическом статусе

обнаруживаются изменения мышечного тонуса по спастическому или экстрапирамидному типу с феноменом «зубчатого колеса» (у части больных мышечный тонус понижен), разнообразные гиперкинезы. Отмечается также нарушение координации и плавности движений. Иногда у детей наблюдаются вялость, заторможенность, когда они часами остаются в одном положении.

Наиболее характерным является сочетание деменции с изменениями мышечного тонуса и гиперкинезами, у части больных - с судорожными припадками. Своеобразный признак фенилкетонурии - запах плесени или «мышинный» запах в палате или комнате, где находится больной, обусловленный наличием фенилуксусной кислоты в моче. Недостаток пигмента проявляется светлой окраской волос, кожи и голубым цветом радужной оболочки глаз. Слабая пигментация объясняется недостаточным образованием меланина из тирозина. Выделением аномальных метаболитов с кожей можно объяснить развитие экзематозных проявлений у части больных фенилкетонурией. Недостаточное образование адренергических гормонов из тирозина приводит к вялости детей, артериальной гипотонии.

Лабораторные исследования фенилкетонурии

Для уточнения диагноза заболевания, особенно на ранних стадиях, проводится исследование аминокислот в 2 этапа: на первом используют экспресс-тесты, в частности с треххлористым железом на кетокислоты мочи, на втором - хроматографическое исследование аминокислот плазмы крови и мочи. Качественные пробы на фенилпировиноградную кислоту положительны у 2/3 нелеченных больных с фенилкетонурией. У всех больных обнаружено резкое повышение содержания фенилаланина в моче: его суточная экскреция в отдельных случаях превышает 300 мг (у здоровых детей 2,8-19 мг/сут). Диагностика фенилкетонурии должна включать не только экспресс-тесты, но и хроматографические методы. Это дает возможность проследить в динамике уровень фенилаланина и тирозина в плазме, поскольку гиперфенилаланинемия может оказаться вторичной и быть связанной с нарушениями метаболизма тирозина. Концентрация фенилаланина в крови определяет также показание к диетотерапии в случаях атипичной и скрытой фенилкетонурии.

Наименование и частота лабораторных и диагностических исследований: ОАК, ОАМ мутация гена R408W, 2 раза в год (в течение 2-3 дней), биохимический анализ крови фермента фенилаланин-гидроксилаза, уровень фенилаланина в крови 2 раза в год (в течение недели).

В моче ФПВК. 2 раза в год (в течение 1 недели). ЭЭГ по показаниям.

Медицинские осмотры СМР: Направление и контроль за соблюдением частоты и прохождением лабораторных и других

диагностических исследований, а также графика консультаций специалистов. Действия по маршруту пациента, при появлении признаков прогрессирования заболевания и изменений лабораторных показателей направление к ВОП.

Частота наблюдения: 2 раза в год

Медицинские осмотры ВОП: Контроль за состоянием пациента (общее состояние, физическое развитие, антропометрия. При ухудшении состояние направление к невропатологу решение вопроса госпитализации.

Частота наблюдения: 1 раза в год (плановая). По показаниям частота может увеличиваться.

Консультация профильных специалистов: Врач-невропатолог для определения течения заболевания и решения вопроса госпитализации.

Частота наблюдения: 1 раза в год (плановая). При отсутствии эффективности терапии на уровне ВОП частота может увеличиваться.

Основные лечебно-оздоровительные мероприятия: Лечение начинают не позднее 2 мес. жизни, Обеспечить продуктами лечебного питания без фенилаланина. Психопрофилактика. В генетическую службу РК. Медикаментозная терапия по показаниям

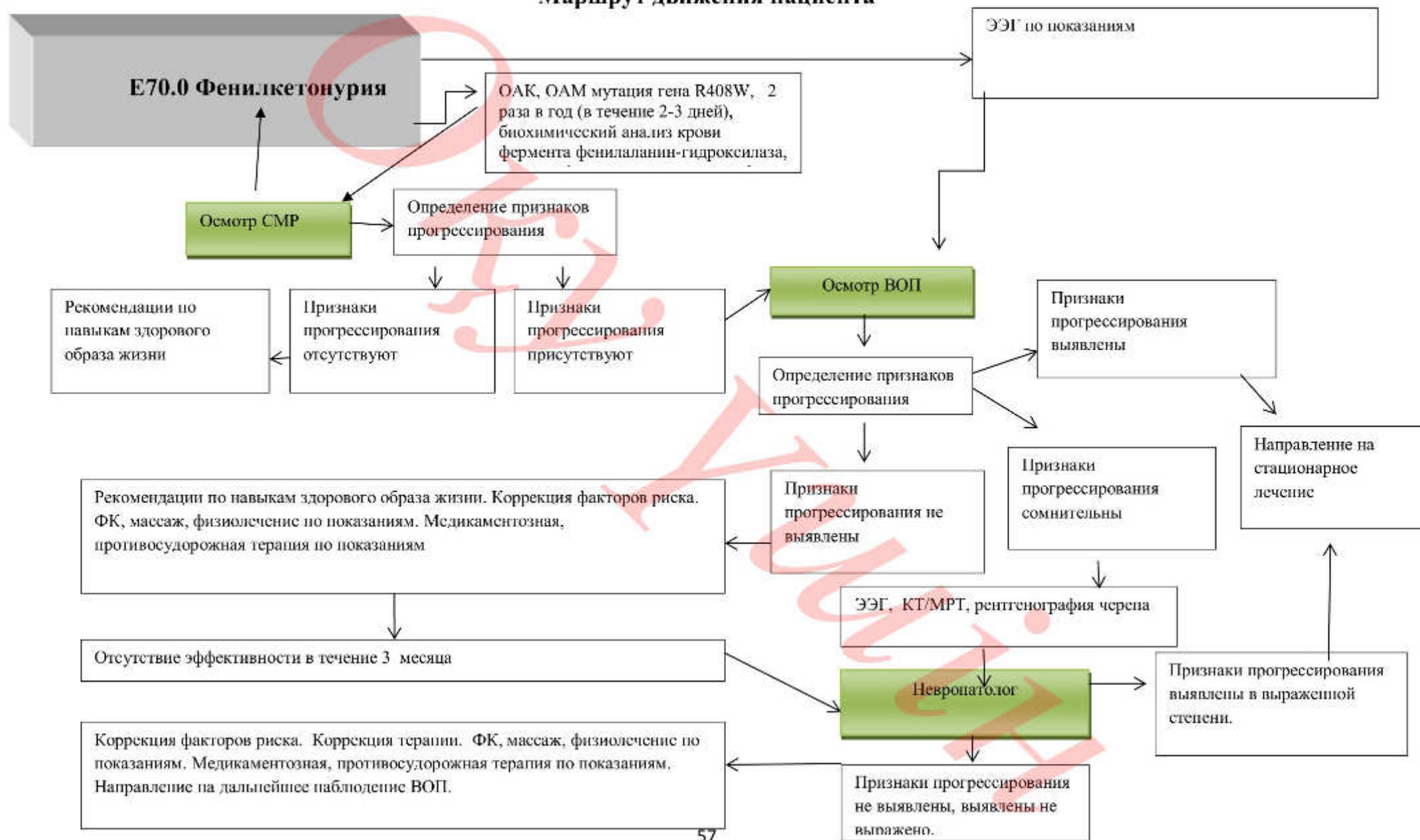
Планирование семьи женщины фертильного возраста: Беременность не противопоказана при нормальном нервно-психическом развитии матери, при непрерывном приеме лечебного питания.

Рекомендуется медико-генетическое консультирование.

Критерии эффективности диспансеризации и перевода с одной диспансерной группы в другую: Своевременное взятие на «Д» учет, вовремя начата лечебная диета. Оценка состояния здоровья, сопутствующих заболеваний у детей с ФКУ. В динамике роста и проводимой диетотерапии сохранение интеллекта и нервно-психического развития. Стойкая ремиссия.

Сроки наблюдения и индикаторы снятия с учета: Состоят на «Д» учете До 2-х лет . БАК, определение фенилаланина в крови. Наблюдение у невролога и психоневролога. Передача взрослому неврологу.

Маршрут движения пациента



Нозологическая форма

G70.0 Миастения

Миастения (болезнь Эрба - Гольдфлама - Жолли) - аутоиммунное нервно-мышечное заболевание, клинически характеризующееся патологической слабостью и утомляемостью произвольной мускулатуры, и связанное с повреждением ацетилхолиновых рецепторов постсинаптической мембраны поперечно-полосатых мышц специфическими комплексами фиксирующими антителами. [Кузин М.И., Гехт Б.М.]

Классификация [Б.М. Гехт 1965г]

По характеру течения:

- миастенические эпизоды (однократный или рецидивирующее течение);
- миастенические состояния (т.е. стационарное течение);
- прогрессирующее течение;
- злокачественная форма.

По локализации

Локальные (ограниченные) процессы:

- глазные;
- бульбарные;
- лицевые;
- краниальные;
- туловищные.

Генерализованные процессы:

- генерализованные без бульбарных нарушений;
- генерализованные и генерализованные с нарушениями дыхания.

По степени тяжести двигательных расстройств:

- легкая;
- средней тяжести;
- тяжелая.

По степени компенсации двигательных нарушений на фоне АХЭР препаратов:

- полная;
- достаточная;
- недостаточная (плохая).

В зависимости от динамики клинической картины выделяют несколько форм миастении:

- миастенические эпизоды - представляющие из себя преходящие двигательные расстройства с полным восстановлением функции вне эпизода.
- миастеническое состояние - форма миастении, при которой клиника сохраняется на протяжении многих лет без изменений.

- прогрессирующая форма - форма миастении, при которой клинические проявления необратимо прогрессируют, без эпизодов восстановления сниженных двигательных функций.

- злокачественная форма - форма миастении, остро начинающаяся и неуклонно прогрессирующая весьма быстрыми темпами с неуклонным нарушением функций нервно-мышечного аппарата.

Классификации Американской Ассоциации неврологов, основанной на оценке тяжести клинических проявлений миастении по пятибалльной шкале MGFA и распространенности патологического процесса:

- 1 - изолированная слабость только окулярных мышц, во всех других мышцах сила нормальная.

- 2А - преобладание умеренной слабости мышц туловища, либо проксимальных отделов конечностей, либо и того и другого. Также могут быть умеренное вовлечение в процесс бульбарной мускулатуры и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.

- 2В - преобладание умеренной слабости бульбарной и дыхательной мускулатуры либо и того и другого. Также могут быть умеренное вовлечение мышц туловища либо проксимальных отделов конечностей и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.

- 3А - преобладание средней степени слабости мышц туловища, либо проксимальных отделов конечностей, либо и того и другого. Также могут быть умеренное вовлечение в процесс бульбарной и дыхательной мускулатуры и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.

- 3В - преобладание средней степени слабости бульбарной и дыхательной мускулатуры, либо и того и другого. Также возможны умеренное или средней степени тяжести вовлечение мышц туловища либо проксимальных отделов конечностей и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.

- 4А - преобладание тяжелой степени слабости мышц туловища, либо проксимальных отделов конечностей, либо и того и другого. Также могут быть умеренное вовлечение в процесс бульбарной и дыхательной мускулатуры и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.

- 4В - преобладание тяжелой степени слабости бульбарной и дыхательной мускулатуры. Также возможны умеренное, среднее или тяжелое вовлечение мышц туловища либо проксимальных отделов конечностей и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.

- 5 -интубация (с механической вентиляцией /без таковой), кроме случаев обычных послеоперационных вмешательств.

NB! Использование шкалы существенно облегчает формулировку диагноза (например, миастения (1) - миастения, глазная форма или миастения (3А) - миастения, генерализованная форма средней степени

тяжести с преимущественным поражением мышц туловища и конечностей).

Клиника

Варианты начала заболевания:

- Постепенное/острое
- Моносимптомное/полисимптомное
- С выраженным полиморфизмом
- Полная клиническая картина развивается в течение 3-12 месяцев от начала заболевания

Поражение краниальных мышц:

- Чаще поражаются глазные мышцы (птоз, диплопия, ограничение подвижности глазных яблок)
- Реже - мимическая мускулатура (гипомимия, маловыразительное лицо)
- Нарушение жевания
- Поражение бульбарной группы мышц (нарушение глотания, речи), реже нарушение дыхания (бульбарный тип)

Поражение скелетных мышц:

- Поражаются неравномерно, что определяет формулу двигательных расстройств
- Передние мышцы шеи страдают чаще задних
- В руках поражаются преимущественно проксимальные мышцы
- В дистальных отделах рук - разгибатели кистей и пальцев "в большей мере 4-5"
- Сгибатели и разгибатели предплечий практически не страдают
- В ногах слабость преобладает в проксимальных отделах, в сгибателях и наружных ротаторах бедер
- Слабость в дистальных отделах ног - в тяжелых случаях
- При поражении межреберных мышц и диафрагмы развивается диафрагмальный тип нарушения дыхания

Миастенические кризы:

- Характеризуются нарушением дыхания и сердечной деятельности
- Возникает риск летального исхода от асфиксии, остановки дыхания, СН
- Причины: инфекция ВДП, пневмония, тимэктомия, недостаточность дозы АХЭП, беременность, отмена гормонов
- Встречается у 12-16% больных
- Выделяют легкие и тяжелые генерализованные кризы
- Тяжелые - встречаются чаще
- Легкие характеризуются умеренным ↑ миастенических симптомов и легким нарушением дыхания и СН (без нарушения сознания)
- Купируется дополнительным введением АХЭП
- 2 мл прозерина в/м, через 30 минут + 2мл, через 30 минут + еще 2 мл или

- 3 мл прозерина в/м, через 40 минут + 3мл

Тяжелые миастенические кризы: угнетение сознания, выраженный бульбарный синдром, резкое.

Повышение слабости скелетной мускулатуры, быстрое ↑ ДН, развивается гипоксия, двигательное беспокойство, затем остановка дыхания и утрата сознания.

Диагностика

- Клиническая картина.
- Выявление патологической мышечной утомляемости
- Определение миастенической формулы двигательных нарушений

Прозериновая проба.

3. ЭМГ - миастеническая реакция (когда амплитуда ↓ на 1/3 от исходной величины и более) Ритмическая стимуляция n. ulnaris.

Стимуляционный электрод - в локтевой области на задней поверхности локтевого сустава, а отводящий - на hypothenar; V=3 имп/сек → утомление мышцы → декремент около 40% (в норме М-ответ ↓ до 10%)

4. Лучевые методы - исследование вилочковой железы (КТ, МРТ, пневмомедиастинография, рентгенография)

Компьютерная томография органов переднего средостения (вилочковой железы, синоним: тимуса) 1 раз в год (в течение 1 недели)

Наименование и частота лабораторных и диагностических исследований: ОАК, ОАМ, БАК 4 раза в год (в течение 2-3 дней) ЭМГ, декремент-тест, прозериновая проба, анализ крови на антитела к ацетилхолиновым рецепторам и антитела к титину 2 раза в год (в течение 1 недели)

Медицинские осмотры СМР: Направление и контроль за соблюдением частоты и прохождением лабораторных и других диагностических исследований, а также графика консультаций специалистов. Действия по маршруту пациента, при появлении признаков прогрессирования заболевания и изменений лабораторных показателей направление к ВОП.

Частота наблюдения: 4 раза в год

Медицинские осмотры ВОП: Контроль за состоянием пациента (общее состояние, физическое развитие, антропометрия). При ухудшении состояние направление к невропатологу решение вопроса госпитализации.

Частота наблюдения: 2 раза в год (плановая). По показаниям частота может увеличиваться.

Консультация профильных специалистов: Врач-невропатолог

Частота наблюдения: По направлению ВОП

Основные лечебно-оздоровительные мероприятия: Лечение начинают сразу при установлении диагноза, терапия антихолинэстеразными препаратами, при прогрессировании стационарное лечение. Коррекция факторов риска (миастенический и холинэргический криз).

Планирование семьи женщин фертильного возраста: Беременность не противопоказана при стойкой ремиссии компенсированной форме заболевания.

Критерии эффективности диспансеризации и перевода с одной диспансерной группы в другую: Своевременное взятие на «Д» учет, вовремя начатая лечебная диета. Оценка состояния здоровья, сопутствующих заболеваний у детей. В динамике роста и проводимой терапии сохранение интеллекта и нервно-психического развития. Стойкая ремиссия.

Сроки наблюдения и индикаторы снятия с учета: Наблюдение пожизненно. В течение 1 года 3 раза. После 1 года по показаниям

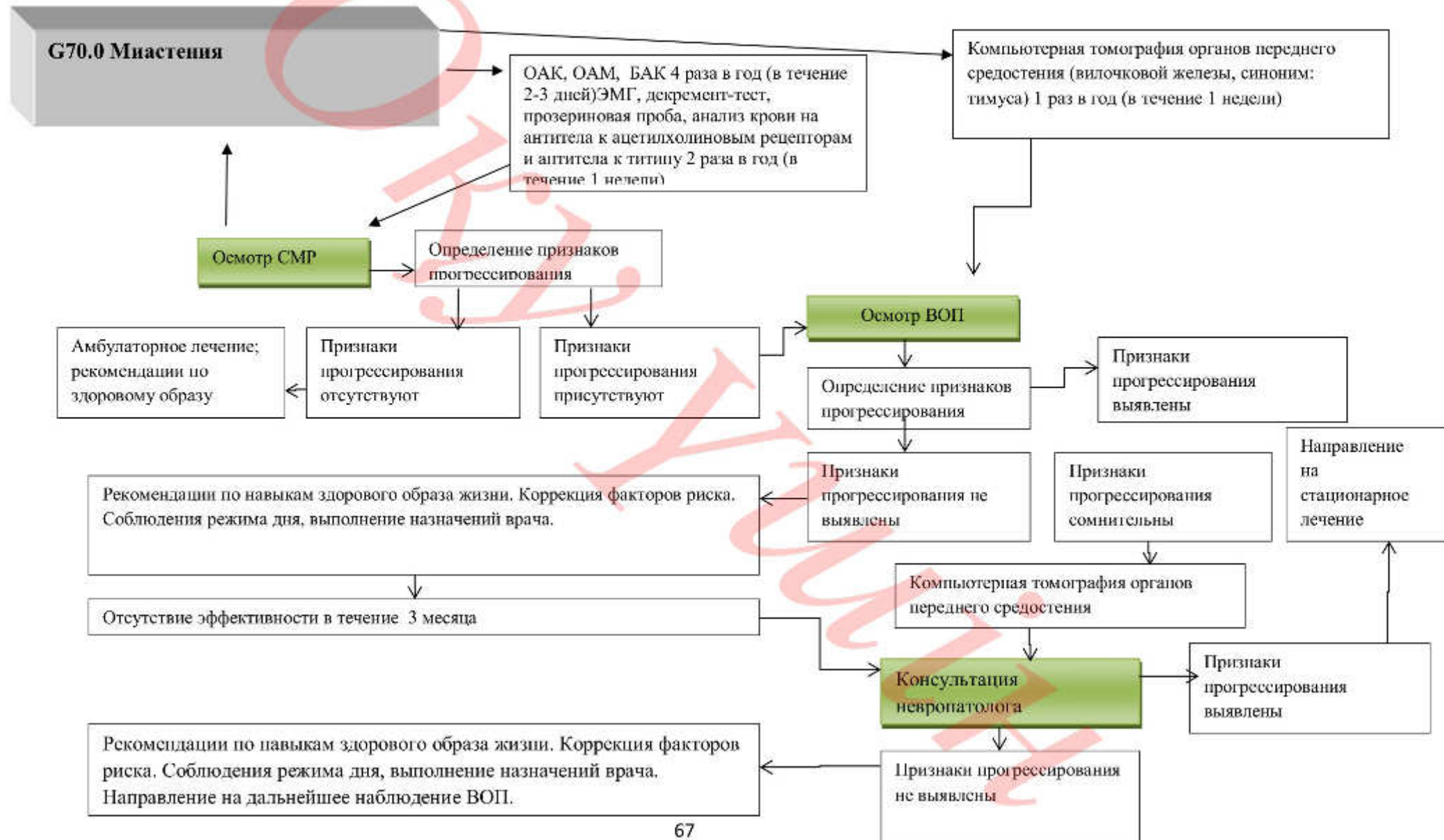
Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Миопатии (мышечные дистрофии, врожденные миопатии, воспалительные, метаболические, токсические миопатии)	Прогрессирующая мышечная слабость	Повышение активности КФК в крови; возможно увеличение СОЭ; биопсия мышц.	Мышечная слабость при миопатиях более выражена в проксимальных отделах и носит симметричный характер, характерны затруднения при поднимании рук, вставании со стула, подъеме по лестнице; возможны мышечные боли, мышечная гипотрофия или псевдогипертрофии; миотонический феномен;
Полинейропатии (идиопатические воспалительные; наследственные; полинейропатии при метаболических расстройствах, экзогенных интоксикациях, системных и инфекционных заболеваниях, вакцинациях, злокачественных новообразованиях)	Мышечная слабость, быстрая утомляемость	В спинномозговой жидкости белково-клеточная диссоциация (в определенные сроки заболевания); при ЭНМГ – признаки демиелинизационной аксонопатии.	Характерны периферические тетрапарезы, арефлексия, нарушения чувствительности по типу «носков» и «перчаток», вегетативные проявления.

<p>Миастенический синдром Ламберта-Итона (МСЛИ) при бронхогенной карциноме (реже при раке предстательной железы, лимфоме, лейкозе).</p>	<p>Мышечная слабость, утомляемость</p>	<p>Детальный сбор анамнеза; КТ органов грудной клетки; специфические онкомаркеры;</p>	<p>Типичным признаком МСЛИ является слабость и утомляемость проксимальных отделов ног и тазового пояса, в меньшей степени характерны слабость в проксимальных отделах рук, также редко глазодвигательные нарушения, расстройства глотания и речи. Характерно развитие «сухого» синдрома в связи с дисфункцией автономной вегетативной нервной системы (нарушения саливации, потоотделения, ортостатическая гипотензия). Своеобразным проявлением МСЛИ является снижение или отсутствие сухожильных рефлексов и несоответствие жалоб больных на мышечную слабость и отсутствия снижения мышечной силы в исследуемых мышцах.</p>
<p>Митохондриальные энцефаломиопатии, синдром Кирнса Сейра</p>	<p>2-х сторонний птоз, наружный офтальмопарез, мышечная утомляемость в проксимальных отделах конечностей</p>	<p>Повышение уровня белка в ЦСЖ; ЭКГ - атриовентрикулярная блокада различной степени.</p>	<p>Заболевание обычно проявляется в детском возрасте, не позднее 2-го десятилетия жизни, типична пигментная ретинопатия, мозжечковая атаксия, нарушения проводимости сердца. Течение медленно прогрессирующее.</p>
<p>Конгенитальные миастенические синдромы</p>	<p>Мышечная слабость</p>	<p>Слабость в окулярных, бульбарных и туловищных мышцах проявляются в младенчестве или раннего детства, положительного семейного анамнеза. Негативный тест на антитела к ацетилхолиновым рецепторам.</p>	<p>Группа наследственных нейро-мышечных заболеваний, обусловленных мутацией генов, ответственных за образование и функциональное состояние ацетилхолиновых рецепторов, ионных каналов, ферментов, обеспечивающих надёжность проведения возбуждения с нерва на мышцу.</p>

<p>Нарушение мозгового кровообращения в вертебро-базиллярной системе</p>	<p>Бульбарный синдром, офтальмоплегия</p>	<p>Магнитно резонансная томография головного мозга, осмотр глазного дна, консультация терапевта, инфекциониста.</p>	<ul style="list-style-type: none"> · острое начало, обусловленное физическим и/или эмоциональным перенапряжением на фоне высокого артериального давления; · наличие предшествующего сосудистого анамнеза; · наличие на МРТ-сканах признаков сосудистого заболевания головного мозга · на глазном дне - ангиопатия сосудов сетчатки, гиперемия; · подтверждение терапевтом артериальной гипертензии; · отсутствие динамичности бульбарных нарушений и реакции на введение антихолинэстеразных препаратов
<p>Стволовой энцефалит</p>	<p>Бульбарные проявления, диплопия</p>	<p>Магнитно резонансная томография головного мозга, осмотр глазного дна, исследование ликвора</p>	<ul style="list-style-type: none"> · Для клинического течения стволового энцефалита характерно острое начало. · Определяются очаговые неврологические симптомы, альтернирующие синдромы · При исследовании глазного дна –признаки внутричерепной гипертензии, застоя дисков зрительных нервов · В анализах спинномозговой жидкости – воспалительные изменения · МРТ головного мозга – очаговое поражение головного мозга воспалительного характера
<p>Объемный процесс головного мозга</p>	<p>Опухоли головного мозга стволовой локализации некоторое время могут иметь латентный период и проявляться мышечной слабостью.</p>	<p>Магнитно резонансная томография головного мозга с контрастированием, осмотр глазного дна, консультация нейрохирурга.</p>	<ul style="list-style-type: none"> · подострое развитие общемозгового цефалгического синдрома · на МРТ-сканах наличие объемного образования головного мозга; · на глазном дне - признаки внутричерепной гипертензии, явления застойных дисков зрительных нервов; · подтверждение наличия объемного образования головного мозга нейрохирургом;

			<ul style="list-style-type: none"> · отсутствие динамичности бульбарных нарушений и реакции на введение антихолинэстеразных препаратов
Миопатии	Слабость мышц туловища и конечностей	ЭНМГ	<ul style="list-style-type: none"> · при миопатиях отсутствуют признаки поражения экстраокулярной и бульбарной мускулатуры, дыхательных нарушений; · снижаются или отсутствуют сухожильные рефлексы, · отмечаются различной степени выраженности мышечные атрофии · На ЭНМГ нет признаков нарушения нервно-мышечной передачи
Миастенический синдром Итона-Ламберга (чаще связан с раком легкого, реже с раком предстательной железы, лимфомой, тимомой, лейкозом)	Мышечная слабость, птоз, диплопия	Консультация терапевта, онколога	<ul style="list-style-type: none"> · сухожильные рефлексы снижены или отсутствуют , · имеются вегетативные расстройства (сухость во рту, импотенция), · при ритмической электростимуляции двигательного нерва амплитуда М-ответа не уменьшается, а увеличивается (феномен вработывания). · при синдроме Итона - Ламберга вырабатываются антитела к кальциевым каналам P/Q-типа пресинаптических окончаний двигательных нервов. · Эффект от введения антихолинэстеразных препаратов минимальный, но имеется лечебный ответ на иммуносупрессию и плазмаферез
Боковой амиотрофический склероз (БАС)	признаки центрального и/или периферического паралича, отсутствие чувствительных и тазовых расстройств, клинические симптомы миастении, нарушения нервно-мышечной передачи и реакции на введение антихолинэстеразных препаратов.	Электронейромиография (ЭНМГ)	<ul style="list-style-type: none"> - при ЭНМГ исследовании выявляются характерные для БАС признаки денервации и реиннервации, а также наличие большого количества потенциалов фасцикуляций

Маршрут движения пациента



Нозологическая форма

М 54 Дорсалгия

М 54.0 Панникулит, поражающий шейный отдел и позвоночник

М 54.1 Радикулопатия

М 54.2 Цервикалгия

М 54.3 Ишиас

М 54.4 Люмбаго с ишиасом

М 54.5 Боль внизу спины

М 54.6 Боль в грудном отделе позвоночника

М 54.8 Другая дорсалгия

М 54.9 Дорсалгия неуточненная

Дорсалгия (боль в спине)

Дорсалгия - это клинический синдром, характеризующийся болью в спине.

Вертеброгенные боли в спине и конечностях вызывают следующие причины.

- Грыжа диска.
- Спондилез.
- Остеофиты.
- Сакрализация или люмбализация.
- Артроз межпозвонковых (фасеточных) суставов.
- Анкилозирующий спондилит.
- Стеноз позвоночного канала.
- Нестабильность позвоночного сегмента со спондилолистезом.
- Переломы позвонков.
- Остеопороз.
- Опухоли позвонков.
- Анкилозирующий спондилоартроз.
- Функциональные нарушения позвоночника.

Невертеброгенные боли в спине возникают вследствие следующих причин.

- Миофасциальный болевой синдром.
- Психогенные боли.
- Отраженные боли при заболеваниях внутренних органов.
- Интра - и экстрамедуллярные опухоли.
- Метастатические поражения.
- Сирингомиелия.
- Ретроперитонеальные опухоли.

Классификация

По локализации боли существует 4 вида дорсалгий:

• Цервикалгия - боль в спине на уровне шейного отдела позвоночника;

• Торакалгия (межреберная невралгия) - боль в спине на уровне грудного отдела позвоночника;

- Люмбалгия - боль в спине на уровне поясничного отдела позвоночника;
- Сочетанная дорсалгия - боль в спине на уровне двух-трех отделов позвоночника.

По происхождению дорсалгия бывает двух типов:

- **Вертеброгенная дорсалгия** - боль в спине вызвана заболеваниями позвоночника. Некоторые специалисты выделяют подвиды:
 - травматическая - вызвана травмами позвоночника;
 - воспалительная - вызвана воспалительными процессами в позвоночнике;
 - дегенеративная - вызвана дегенеративными процессами в позвоночнике;
 - неопластическая - вызвана опухолевым ростом в позвоночнике и его структурах.
- **Невертеброгенная дорсалгия** - боль в спине, не связанная с патологией позвоночника. Ее подвиды:
 - миофасциальная - вызвана изменениями в мышечном каркасе спины (растяжения, ушибы, воспаления и пр.);
 - психогенная - без физических причин, вызвана психическими и психологическими факторами;
 - другие причины.

Клиническая картина. Симптомы дорсалгии достаточно разнообразные:

- Боль в спине, в позвоночнике. Локализация - шейный, грудной или пояснично-крестцовый отделы позвоночника, от точечной, до обширной. Интенсивность - от легкой до интенсивной, нарушающей работоспособность. Характер - ноющая, острая, пульсирующая, постоянная или периодическая, тянущая, возникает в покое или после нагрузки, простреливающая, блокирующая и пр.;

- Нарушение осанки;
- Нарушение походки;
- Онемение кожи спины;
- Дискомфорт в ногах;
- Головные боли;
- Головокружения;
- Слабость в теле;
- Обмороки;
- Повышение температуры тела.

По локализации различают вертеброгенные синдромы шейного, грудного и пояснично-крестцового уровней.

Шейные синдромы. Клинические синдромы шейной локализации во многом определяются особенностями строения шейного отдела позвоночника: между С1 и С2 нет диска, С2 имеет зуб, который в

патологических условиях может быть причиной компрессии структур позвоночника. В поперечных отростках шейных позвонков проходит позвоночная артерия. Ниже СIII позвонки соединяются с помощью унковертебральных суставов, структуры которых могут деформироваться и служить источником компрессии.

Компрессионные синдромы шейной локализации. На шейном уровне компрессии могут подвергаться не только корешки, сосуды, но и спинной мозг. Сдавливание сосудов и/или спинного мозга проявляется клиническим синдромом полного или, что встречается чаще, частичного поперечного поражения спинного мозга со смешанным парезом рук и нижним спастическим парапарезом. Компрессии корешков клинически можно разделить на:

- корешок С3 - боли в соответствующей половине шеи;
- корешок С4 - боли в области надплечья, ключицы. Атрофия трапецевидной, ременной и длиннейшей мышц головы и шеи; возможны кардиалгии;
- корешок С5 - боли в области шеи, надплечья, латеральной поверхности плеча, слабость и атрофия дельтовидной мышцы;
- корешок С6 - боль в шее, лопатке, надплечье, иррадиирующая по радиальному краю руки к большому пальцу, слабость и гипотрофия двуглавой мышцы плеча, снижение рефлекса с сухожилия этой мышцы;
- корешок С7 - боль в шее и лопатке, распространяющаяся по наружной поверхности предплечья ко II и III пальцам кисти, слабость и атрофия трехглавой мышцы плеча, снижение рефлекса с ее сухожилия;
- корешок С8 - боль от шеи распространяется по внутреннему краю предплечья к V пальцу кисти, снижение карпорадialного рефлекса.

Шейные рефлекторные синдромы. Клинически проявляются прострелами или хроническими болями в области шеи с иррадиацией в затылок и надплечье. При пальпации определяется болезненность в области фасеточных суставов на больной стороне. Нарушений чувствительности, как правило, не бывает. Следует отметить, что причиной болей в шее, надплечье, лопатке может быть сочетание нескольких факторов, например рефлекторный болевой синдром при остеохондрозе позвоночника в сочетании с микротравмами тканей суставов, сухожилий и других структур опорно-двигательного аппарата. Так, при плечелопаточном периартрозе многие исследователи отмечают у таких больных поражение С5-С6 дисков, а также травму плечевого сустава, либо инфаркт миокарда, либо другие заболевания, которые играют роль пусковых. Клинически при плечелопаточном периартрите отмечаются боль в периартикулярных тканях плечевого сустава, ограничение движений в нем. Возможны только маятникообразные движения плеча в сагиттальной плоскости (синдром замороженного плеча). Болезненны при пальпации приводящие мышцы плеча и периартикулярные ткани, особенно в области клювовидного отростка и

подакромиальной зоне. «Чувствительные» расстройства не определяются, сухожильные рефлексы сохранены, иногда несколько оживлены.

К рефлекторным шейным синдромам относится синдром передней лестничной мышцы, которая соединяет поперечные отростки средних и нижних шейных позвонков с первым ребром. При вовлечении в процесс этой мышцы возникают боли по передне-наружной поверхности шеи, иррадиирующие по локтевому краю предплечья и кисти. При пальпации передней лестничной мышцы (на уровне середины грудино-ключично-сосцевидной мышцы, несколько латеральнее) определяется ее напряжение, а при наличии мышечных триггерных точек в ней воспроизводятся зоны распространения боли - плечо, грудь, лопатка, кисть.

Вертеброгенные неврологические осложнения в грудном отделе позвоночника при остеохондрозе встречаются редко, поскольку костный каркас грудной клетки ограничивает смещения и компрессии. Боли в грудном отделе чаще возникают при воспалительных (в том числе специфических) и воспалительно-дегенеративных заболеваниях (анкилозирующий спондилоартроз, спондилит и др.).

В лечебной практике первое место по обращаемости занимают поражения поясничного и пояснично-крестцового отделов позвоночника.

Поясничные компрессионные синдромы. Верхнепоясничные компрессионные синдромы - относительно редкие. Компрессия корешка LII (диск LI-LII) проявляется болями и выпадением чувствительности по внутренним и передним поверхностям бедра, снижением коленных рефлексов. Компрессия корешка LIV (диск LI-LIV) проявляется болями по передневнутренней поверхности бедра, снижением силы с последующей атрофией четырехглавой мышцы бедра, выпадением коленного рефлекса. Компрессия корешка LV (диск LIV-LV) - частая локализация. Проявляется болями в пояснице с иррадиацией по наружной поверхности бедра, передненаружной поверхности голени, внутренней поверхности стопы и большого пальца. Отмечаются гипотония и гипотрофия большеберцовой мышцы и снижение силы тыльных сгибателей большого пальца. Компрессия корешка SI (диск LV-SI) - наиболее частая локализация. Проявляется болями в ягодице с иррадиацией по наружному краю бедра, голени и стопы. Снижается сила трехглавой мышцы голени, нарушается чувствительность в зонах иррадиации боли, угасает ахиллов рефлекс.

Поясничные рефлекторные синдромы. Люмбаго - острая боль в пояснице (прострел). Развивается после физической нагрузки. Проявляется резкими болями в поясничной области. Объективно определяются анталгическая поза, напряжение поясничных мышц. Неврологических симптомов выпадения функции корешков или нервов пояснично-крестцового отдела, как правило, не выявляется. Люмбалгия - хроническая боль в пояснице. Проявляется тупыми ноющими болями в пояснице. Пальпаторно определяется болезненность остистых отростков и

межостистых связок и фасеточных суставов (на расстоянии 2-2,5 см от средней линии) в поясничном отделе, движения в котором ограничены. Чувствительные расстройства не определяются.

Синдром грушевидной мышцы. Грушевидная мышца начинается у переднего края верхних отделов крестца и прикрепляется к внутренней поверхности большого вертела бедренной кости. Ее основная функция - отведение бедра. Между грушевидной мышцей и крестцово-остистой связкой проходит седалищный нерв. Поэтому при напряжении грушевидной мышцы возможна компрессия нерва, что и происходит в некоторых случаях при поясничном остеохондрозе. Клиническая картина синдрома грушевидной мышцы характеризуется резкой болью в подъягодичной области с иррадиацией по задней поверхности нижней конечности. Приведение бедра вызывает боль (проба Бонне), ахиллов рефлекс снижен. Болевой синдром сопровождается регионарными вегетативными и вазомоторными нарушениями, выраженность которых зависит от положения тела - боли и вегетативные расстройства уменьшаются в положении лежа и усиливаются при ходьбе.

Дифференциальная диагностика компрессионных и рефлекторных вертеброгенных синдромов. Компрессионные вертеброгенные синдромы характеризуются следующими особенностями.

- Боли локализуются в позвоночнике, иррадируют в конечность, вплоть до пальцев кисти или стопы.
- Боли усиливаются при движении в позвоночнике, кашле, чихании, натуживании.
- Регионарные вегетативно-сосудистые расстройства, часто зависящие от положения тела.
- Определяются симптомы выпадения функции компрессированных корешков: нарушение чувствительности, гипотрофия мышц, снижение сухожильных рефлексов.

Для рефлекторных вертеброгенных синдромов характерно следующее:

- Боли локальные, тупые, глубокие, без иррадиации.
- Боли усиливаются при нагрузке на спазмированную мышцу, ее глубокой пальпации или растяжении.
- Симптомы выпадения отсутствуют.
- Регионарные вегетативно-сосудистые нарушения не характерны.

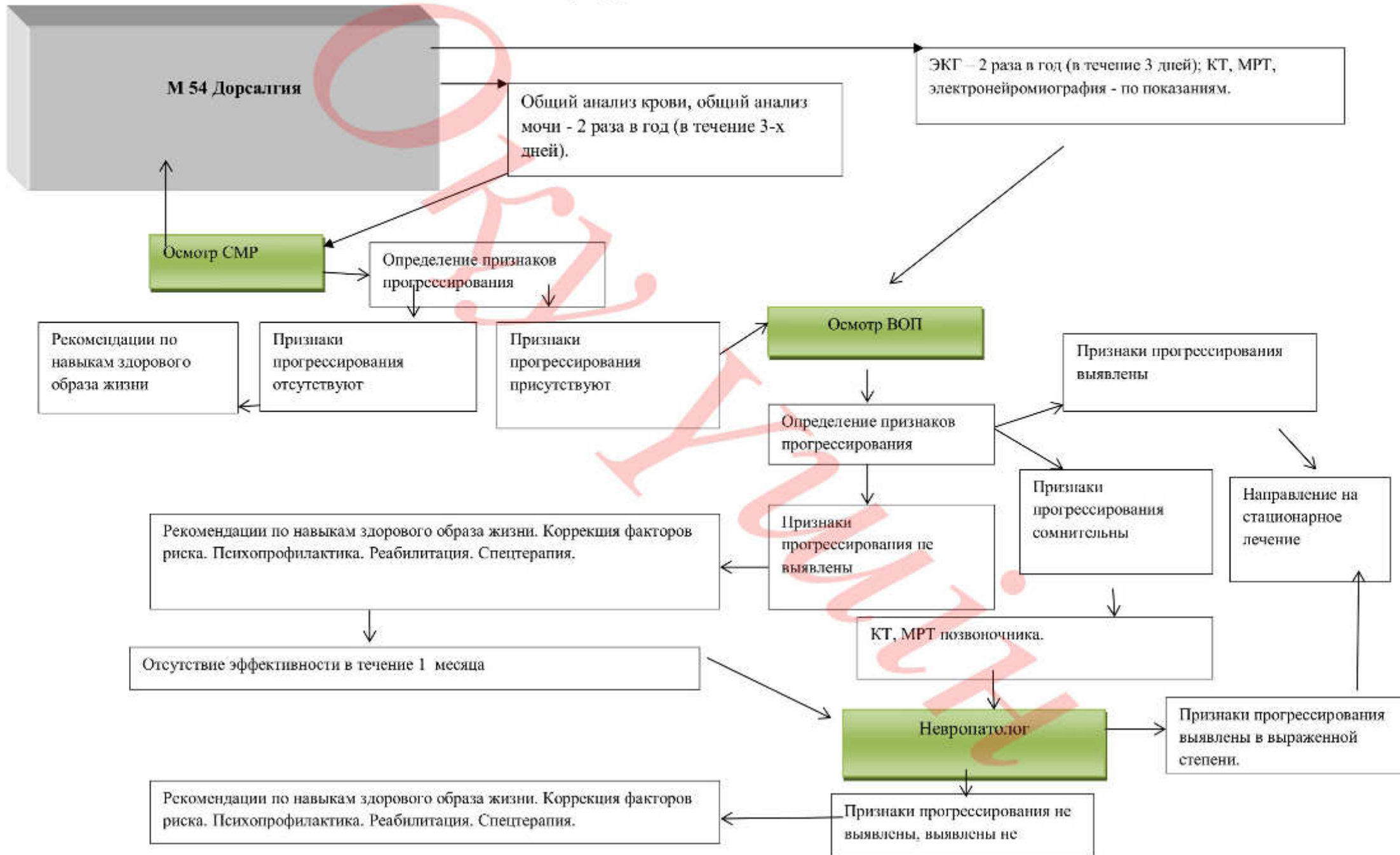
Диагностика

Для полного обследования и диагностики дорсалгии применяется комплексный подход к каждому пациенту:

- Опрос (сбор жалоб и анамнеза жизни и болезни). Помогает установить жалобы на момент обращения к врачу, хронологию их возникновения, механизм развития основного заболевания и его осложнений, причины;

- Осмотр. Позволяет выявить вынужденные положения тела, видимые деформации позвоночника, нарушения активных и пассивных движений в пораженном отделе позвоночника и пр.;
- Пальпация. Ощупывание позвоночника выявляет напряжение мышечного каркаса спины, болезненность позвоночника, любую деформацию и др.;
- Неврологический осмотр. Проверка на чувствительность кожи и мышечных волокон (боль, температура, тактильные ощущения), сохранность физиологических рефлексов, парезы или параличи, наличие патологических рефлексов;
- Рентгенография позвоночника в двух проекциях (переднезадняя и боковая). Позволяет обнаружить деформации позвоночного столба, состояние спинномозгового канала, переломы, вывихи и др. изменения костной ткани;
- КТ (компьютерная томография). Послойные рентгеновские снимки позволяют определить патологический участок с большой точностью, обнаруживает нарушение целостности не только позвоночника, но и спинного мозга и др.;
- МРТ (магнитно-резонансная томография). Максимально точный визуальный метод. Определяет любые нарушения структуры позвоночника, спинного мозга, мягких тканей, сосудов и нервов;
- Спинномозговая пункция. Позволяет обнаружить кровоизлияние в спинной мозг, наличие опухолевых клеток в спинномозговой жидкости, гнойных и воспалительных процессов и др.;
- Миелография. Контрастный рентгеновский снимок определяет состояние спинного мозга.

Маршрут движения пациента



Нозологическая форма

T90 Последствия травм головы

T90.0 Последствие поверхностной травмы головы

T90.1 Последствие открытого ранения головы

T90.2 Последствие перелома черепа и костей лица

T90.3 Последствие травмы черепных нервов

T90.4 Последствие травмы глаза окологлазничной области

T90.5 Последствие внутричерепной травмы

T90.8 Последствие других уточненных травм головы

T90.9 Последствие неуточненной травмы головы

Посттравматическая энцефалопатия (ПТЭ) - основное последствие ЧМТ, которое формируется в промежуточном и отдаленном периодах. ПТЭ называют "травматической болезнью" - суммарное общепатологическое состояние всего организма, включая ЦНС. В основе ПТЭ лежат органическое поражение коры, рубцовые и кистозные образования, изменения сосудов, дистрофические изменения нейронов и глии.

Патогенез

- Обусловлен сосудистым фактором
- Нарушением ликвородинамики
- Нейроэндокринными расстройствами
- Морфологическими изменениями
- Соматическим состоянием больного
- Возрастом, качеством и сроками лечения
- По статистике - после легкой ЧМТ лишь в 30% случаев полное выздоровление, а в 70% развивается ПТЭ
- Выраженность остаточных явлений не находится в прямой зависимости от тяжести травмы

Классификация

В основе классификации лежат посттравматические синдромы:

- ВСД
- Ликвородинамические нарушения
- Церебрально-очаговый синдром
- Посттравматическая эпилепсия
- Астенические и психопатологические симптомы

Клиника

ВСД - наиболее частый синдром и характеризуется преходящим нарушением АД, тахикардией, ангиоспазмом и другими явлениями

Астенический синдром - наиболее частый и ведущий синдром в клинической картине ПТЭ (истощаемость, ↓ умственной деятельности, нарушение сна, раздражительность, общая слабость, вялость, утомляемость)

Синдром ликвородинамических нарушений - выделяют посттравматическую гидроцефалию и церебральный арахноидит

- Посттравматическая гидроцефалия проявляется общемозговыми и психорганическими симптомами. Жалобы на тошноту, рвоту, головокружение, нарушение походки. Развиваются интеллектуальные нарушения, застойные явления на глазном дне. Часто формируется атрофическая гидроцефалия

- Посттравматический арахноидит - слипчивый, кистозный или смешанный. По локализации: конвекситальный, базальный, диффузный. Клиника представлена общемозговым синдромом и очаговыми симптомами

Церебрально-очаговый синдром

- Чаще развивается после тяжелой ЧМТ
- Нарушаются корковые функции
- Поражаются ЧН
- Клинику определяет величина и локализация очага
- Выделяют корковую, подкорковую и диффузную симптоматику

Психопатологическое состояние

- Синдром пограничного уровня (астеноневротические, ипохондрические и навязчивые мысли и действия)

- Синдром субпсихотического действия (гипоманиакальный, депрессивный и параноидальный)

- Синдром дезинтеграции сознания (корсаковский синдром и глобальная амнезия)

- Синдром выпадения (дисмнестический синдром, агнозия, апраксия, слабоумие) Эпилептический синдром

- Развивается в 10-15% случаев ЧМТ
- Посттравматическая эпилепсия начинается в первый год травмы
- Проявляется парциальными или генерализованными приступами
- У больных с посттравматической эпилепсией доминируют психические расстройства (приступы аффективных состояний, раздражительность, злобность, агрессивность)

Наименование и частота лабораторных и диагностических исследований:

ЭКГ, общий анализ крови, общий анализ мочи, глюкоза крови, электролиты крови - 2 раза в год (в течение 3-х дней); КТ, МРТ - по показаниям.

Медицинские осмотры СМР: Направление и контроль за соблюдением частоты и прохождением лабораторных и других диагностических исследований, а также графика консультаций специалистов. Действия по маршруту пациента, при появлении признаков прогрессирования заболевания и изменений лабораторных показателей направление к ВОП.

Частота наблюдения: 4 раза в год

Медицинские осмотры ВОП: Контроль за состоянием пациента. При появлении факторов риска коррекция терапии. При появлении

признаков прогрессирования решение вопроса о госпитализации. При отсутствии эффективности лечения в течение 1 месяца направление к невропатологу.

Частота наблюдения: 2 раза в год (плановая). По показаниям частота может увеличиваться.

Консультация профильных специалистов: Врач-невропатолог для определения течения заболевания и решения вопроса госпитализации.

Частота наблюдения: 1 раза в год (плановая). При отсутствии эффективности терапии на уровне ВОП частота может увеличиваться.

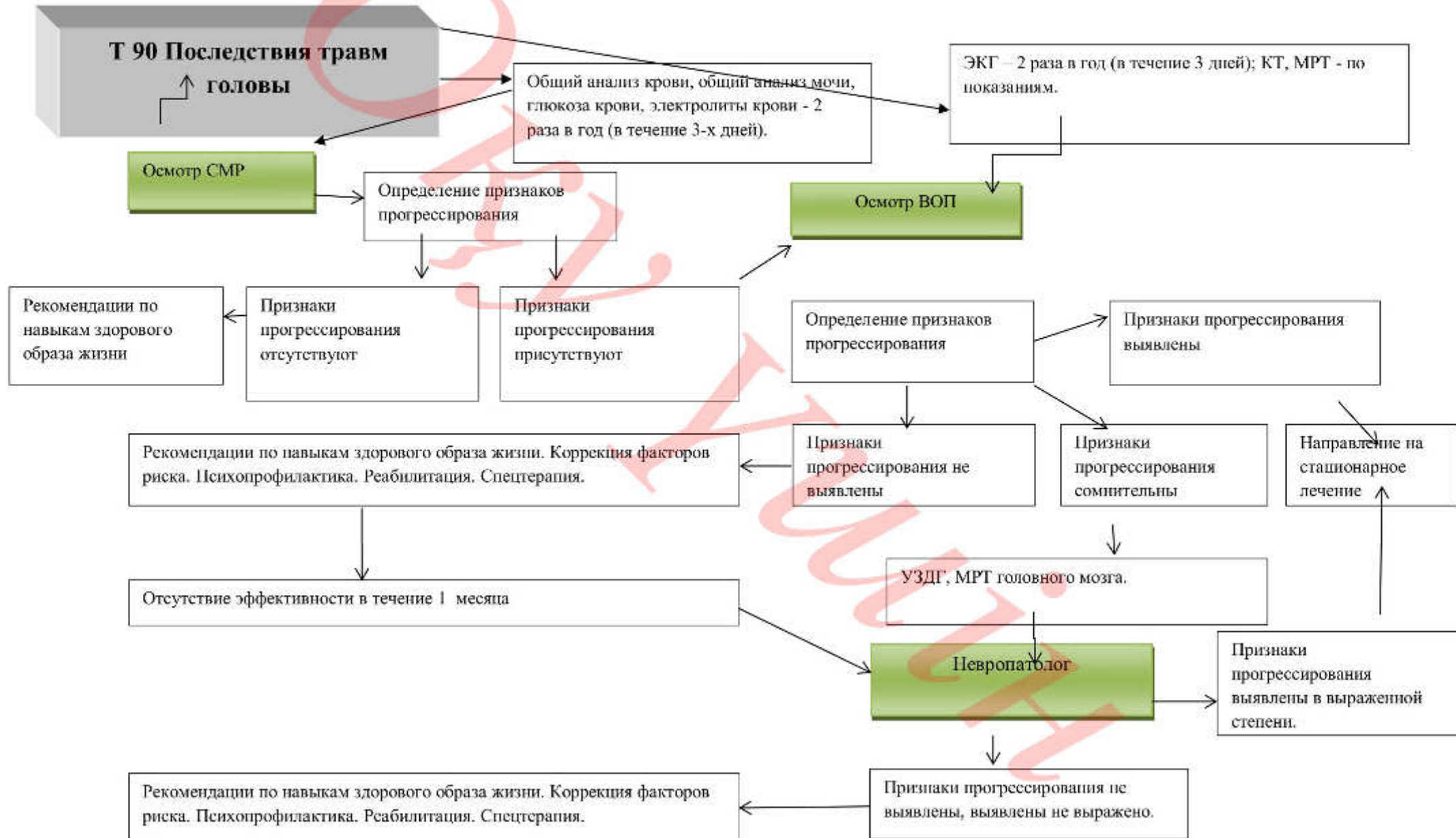
Основные лечебно-оздоровительные мероприятия: Рекомендации по навыкам здорового образа жизни. Коррекция факторов риска. Психопрофилактика. Реабилитация. Спецтерапия.

Планирование семьи женщин фертильного возраста: Беременность возможна при стойкой ремиссии и/или стабилизации неврологических симптомов

Критерии эффективности диспансеризации перевода с одной диспансерной группы в другую: Регресс или стабилизация нарушенных функций. Снижение временной нетрудоспособности. Снятие и/или изменение группы инвалидности.

Сроки наблюдения и индикаторы снятия с учета: 3 года. Индикаторы снятия с учета регресс и/или стабилизация неврологических симптомов.

Маршрут движения пациента



Нозологическая форма

G91.0 Перинатальное поражение ЦНС

Перинатальный период (с 28 недель беременности до 7 дней жизни ребенка) - один из основополагающих этапов онтогенеза, то есть индивидуального развития организма, "события" которого влияют на возникновение и течение заболеваний нервной системы и внутренних органов у детей. Перинатальное поражение ЦНС объединяет большую группу различных по причине и происхождению поражений головного и спинного мозга, возникающих во время беременности, родов и в первые дни жизни ребенка.

Современная классификация перинатальных поражений ЦНС основана на причинах и механизмах, приводящих к нарушениям в работе ЦНС у ребенка. Согласно этой классификации, выделяют четыре группы перинатальных поражений ЦНС:

I. *гипоксические поражения ЦНС*, при которых основным повреждающим фактором является недостаток кислорода,

II. *травматические поражения*, в этом случае ведущим повреждающим фактором является механическое повреждение тканей центральной нервной системы (головного и спинного мозга) в родах и в первые минуты и часы жизни ребенка,

III. *дисметаболические и токсико-метаболические поражения*, при этом основным повреждающим фактором являются нарушения обмена веществ в организме ребенка во внутриутробном периоде,

IV. *поражение ЦНС при инфекционных заболеваниях перинатального периода*: основное повреждающее воздействие оказывает инфекционный агент (как правило, вирус).

Фазы развития патологического процесса

Выделяют четыре фазы развития патологического процесса при поражениях нервной системы у детей в течение первого года жизни.

Первая фаза - острый период болезни, продолжительностью до 1 месяца жизни, непосредственно связанный с гипоксией и нарушением кровообращения, клинически может проявляться в виде синдрома угнетения или синдрома возбуждения ЦНС.

Вторая фаза патологического процесса распространяется на 2-3-й месяцы жизни, происходит уменьшение выраженности неврологических расстройств: улучшается общее состояние, повышается двигательная активность, происходит нормализация мышечного тонуса, рефлексов. Улучшаются электроэнцефалографические показатели. Это объясняется тем, что пострадавший мозг не утрачивает способности к восстановлению, но продолжительность второй фазы невелика и вскоре (к 3-му месяцу жизни) может наступить нарастание спастических явлений. Фаза "неоправданных надежд на полное выздоровление" завершается (она может быть названа фазой ложной нормализации).

Третья фаза - фаза спастических явлений (3-6-й месяцы жизни) характеризуется преобладанием мышечной гипертонии (т.е. повышением мышечного тонуса). Ребенок запрокидывает голову, сгибает в локтях руки и приводит их к груди, ноги перекрещивает и при опоре ставит на носки, выражен тремор, нередко судорожные состояния и др. Смена клинических проявлений болезни может быть обусловлена тем, что в этом периоде идет процесс дегенерации (увеличивается число дистрофически измененных нейронов). В то же время у многих детей с гипоксическим поражением нервной системы наметившийся прогресс во второй фазе болезни закрепляется, что обнаруживается в виде снижения неврологических расстройств.

Четвертая фаза (7-9 месяцы жизни) характеризуется разделением детей с перинатальным поражением нервной системы на две группы: детей с явными психоневрологическими расстройствами вплоть до тяжелых форм детского церебрального паралича (20%) и детей с нормализацией ранее наблюдавшихся изменений со стороны нервной системы (80%). Эта фаза условно может быть названа фазой завершения болезни.

1 группа перинатальных поражений ЦНС

Прежде всего, нужно сказать, что гипоксические поражения ЦНС встречаются наиболее часто. Причинами хронической внутриутробной гипоксии плода являются:

- заболевания беременной (диабет, инфекция, анемия, повышение артериального давления и др.),
- многоводие,
- маловодие,
- многоплодная беременность и др.

Причинами острой гипоксии (т.е. возникающей во время родов) являются:

- нарушения маточно-плацентарного кровообращения при преждевременной отслойке плаценты,
- тяжелые кровотечения,
- замедление кровотока при сжатии головы плода в родах в полости малого таза и др.

Длительность и выраженность гипоксии, и, соответственно, степень поражения ЦНС определяются степенью токсикоза, обострением у матери во время беременности сопутствующих заболеваний, особенно сердечно-сосудистой системы. ЦНС плода наиболее чувствительна именно к нехватке кислорода. При хронической внутриутробной гипоксии запускается целый ряд патологических изменений (замедление роста капилляров головного мозга, увеличение их проницаемости), которые способствуют развитию тяжелых расстройств дыхания и кровообращения в родах (это состояние называется асфиксией). Таким образом, асфиксия новорожденного при рождении в большинстве случаев является следствием гипоксии плода.

II группа перинатальных поражений ЦНС

Травматический фактор играет основную роль в повреждениях спинного мозга. Как правило, здесь имеют место травмирующие плод акушерские пособия (напомним, что акушерские пособия - это ручные манипуляции, которые осуществляет принимающие роды акушерка с целью облегчения выведения головки и плечиков плода) при большой массе плода, суженном тазе, неправильном вставлении головы, тазовом предлежании, неоправданное применение приемов защиты промежности (приемы защиты промежности направлены на сдерживание быстрого продвижения головы плода по родовым путям; с одной стороны, это предохраняет промежность от чрезмерного растяжения, с другой - увеличивается время пребывания плода в родовых путях, что, при соответствующих условиях, усугубляет гипоксию), чрезмерные повороты головы при ее выведении, тяга за голову при выведении плечевого пояса и пр. Порой такие травмы возникают даже при проведении кесарева сечения с так называемым "косметическим" разрезом (горизонтальный разрез на лобке по линии роста волос и соответствующий горизонтальный разрез в нижнем сегменте матки), как правило, недостаточным для падающего выведения головы ребенка. Кроме того, медицинские манипуляции в первые 48 часов (например, интенсивная искусственная вентиляция легких), особенно с маловесными недоношенными, также могут приводить к развитию перинатальных поражений ЦНС.

III группа перинатальных поражений ЦНС

К группе нарушений обмена веществ относятся такие метаболические нарушения, как алкогольный синдром плода, никотиновый синдром, наркотический абстинентный синдром (то есть нарушения, развивающиеся вследствие отмены наркотиков, а также состояния, обусловленные действием на ЦНС вирусных и бактериальных токсинов или введенных плоду или ребенку лекарственных препаратов.

IV группа перинатальных поражений ЦНС

В последние годы фактор внутриутробного инфицирования приобретает все большее значение, что объясняется более совершенными методами диагностики инфекций. В конечном итоге, механизм повреждения ЦНС во многом определяется видом возбудителя и тяжестью заболевания.

Несмотря на многообразие причин, приводящих к перинатальному поражению нервной системы в течении заболевания выделяют три периода:

- острый - 1-й месяц жизни);
- восстановительный, который подразделяется на ранний (со 2-го по 3-й месяц жизни) и поздний (с 4 месяцев до 1 года у доношенных, до 2 лет - у недоношенных);
- исход заболевания.

В каждом периоде перинатальные повреждения имеют различные клинические проявления, которые врачи привыкли выделять в виде различных синдромов (совокупность клинических проявлений болезни, объединенных по общему признаку). Кроме того, у одного ребенка нередко наблюдается сочетание нескольких синдромов. Выраженность каждого синдрома и их сочетание позволяют определить тяжесть повреждения нервной системы, правильно назначить лечение и строить прогнозы на будущее.

Синдромы острого периода

К синдромам острого периода относятся: синдром угнетения ЦНС, коматозный синдром, синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, судорожный синдром, гипертензионно-гидроцефальный синдром.

При легких повреждениях ЦНС у новорожденных наиболее часто отмечается **синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости** который проявляется вздрагиванием, повышением (гипертонусом) или понижением (гипотонией) мышечного тонуса, усилением рефлексов, тремором (дрожанием) подбородка и конечностей, бес-покойным поверхностным сном, частым «беспричинным» плачем.

При поражении ЦНС средней степени тяжести в первые дни жизни дети чаще имеют **угнетение ЦНС** в виде снижения двигательной активности и снижения мышечного тонуса, ослабления рефлексов новорожденных, в том числе рефлексов сосания и глотания. К концу 1-го месяца жизни угнетение ЦНС постепенно исчезает, а у некоторых детей сменяется повышенным возбуждением. При средней степени поражения ЦНС наблюдаются нарушения в работе внутренних органов и систем (**вегетативно-висцеральный синдром**) в виде неравномерной окраски кожи (мраморность кожи) вследствие несовершенства регуляции тонуса сосудов, нарушений ритма дыхания и сердечных сокращений, дисфункции желудочно-кишечного тракта в виде неустойчивого стула, запоров, частых срыгиваний, метеоризма. Реже может отмечаться **судорожный синдром**, при котором наблюдаются приступообразные подергивания конечностей и головы, эпизоды вздрагиваний и другие проявления судорог.

Нередко у детей в остром периоде заболевания появляются признаки **гипертензионно-гидроцефального синдрома**, который характеризуется избыточным скоплением жидкости в пространствах головного мозга, содержащих спинно-мозговую жидкость, что приводит к повышению внутричерепного давления. Основными симптомами, которые отмечает врач и которые могут заподозрить родители, являются быстрые темпы прироста окружности головы ребенка (более 1 см за неделю), большие размеры и выбухание большого родничка, расхождение черепных швов, беспокойство, частые срыгивания, необычные движения глаз (своеобразное дрожание глазных яблок при отведении взгляда в сторону, вверх, вниз-это называется нистагм) и др.

Резкое угнетение деятельности ЦНС и других органов и систем присуще крайне тяжелому состоянию новорожденного с развитием **кома** (отсутствия сознания и координирующей функции головного мозга). Такое состояние требует неотложной помощи в условиях реанимации.

Синдромы восстановительного периода

В восстановительном периоде перинатальных поражений ЦНС выделяют следующие синдромы: синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, эпилептический синдром, гипертензионно-гидроцефальный синдром, синдром вегето-висцеральных дисфункций, синдром двигательных нарушений, синдром задержки психомоторного развития. Длительно сохраняющиеся нарушения тонуса мышц нередко приводят к появлению у детей задержки психомоторного развития, т.к. нарушения мышечного тонуса и наличие патологической двигательной активности - гиперкинезы (непроизвольные движения, вызванные сокращением мышц лица, туловища, конечностей, реже гортани, мягкого неба, языка, наружных мышц глаз) препятствуют совершению целенаправленных движений, формированию у малыша нормальных двигательных функций. При задержке моторного развития ребенок позднее начинает держать голову, сидеть, ползать, ходить. Бедность мимики, позднее появление улыбки, сниженный интерес к игрушкам и предметам окружающей среды, а также слабый монотонный крик, задержка появления гуления и лепета должны насторожить родителей в плане задержки психического развития у малыша.

Исходы заболевания

К годовалому возрасту у большинства детей проявления перинатальных поражений ЦНС постепенно исчезают либо сохраняются их незначительные проявления. К частым последствиям перинатальных поражений относят:

- задержку психического, моторного или речевого развития;
- цереброастенический синдром (он проявляется перепадами настроения, двигательным беспокойством, тревожным беспокойным сном, метеозависимостью);
- синдром гиперактивности с дефицитом внимания - нарушение работы ЦНС, проявляющееся агрессивностью, импульсивностью, трудностями концентрации и поддержания внимания, нарушениями обучения и памяти.

Наиболее неблагоприятными исходами являются эпилепсия, гидроцефалия, детский церебральный паралич, свидетельствующие о тяжелых перинатальных повреждениях ЦНС.

В диагнозе врач должен обязательно отразить предполагаемые причины повреждения центральной нервной системы, степень тяжести, синдромы и период течения болезни.

С целью диагностики и подтверждения перинатальных повреждений ЦНС у детей, помимо клинического осмотра, проводят дополнительные инструментальные исследования нервной системы, такие, как нейросонография, доплерография, компьютерная и магнитно-резонансная томографии, электроэнцефалография и др.

В последнее время наиболее доступным и широко используемым методом обследования детей на первом году жизни является нейросонография (ультразвуковое исследование головного мозга), которая проводится через большой родничок. Это исследование безвредно, может проводиться повторно как у доношенных, так и у недоношенных малышей, позволяя наблюдать за процессами, происходящими в мозге, в динамике. Кроме того, исследование можно проводить новорожденным в тяжелом состоянии, вынужденным находиться в отделении реанимации в кувезах (специальных кроватях с прозрачными стенками, которые позволяют обеспечивать определенный температурный режим, контролировать состояние новорожденного) и на ИВЛ (искусственное дыхание через аппарат). Нейросонография позволяет оценить состояние вещества мозга и ликворных путей (структуры мозга, заполненные жидкостью - ликвором), выявить пороки развития, а также предположить возможные причины повреждения нервной системы (гипоксия, кровоизлияние, инфекции).

Если у ребенка выявлены грубые неврологические нарушения при отсутствии признаков повреждения мозга на нейросонографии, таким детям назначают более точные методы исследования ЦНС - **компьютерную (КТ) или магнитно-резонансную (МРТ) томографии**. В отличие от нейросонографии, эти методы позволяют оценить мельчайшие структурные изменения головного и спинного мозга. Однако проведение их возможно только в стационаре, так как во время исследования малыш не должен совершать активных движений, что достигается введением ребенку специальных лекарств.

Помимо изучения структур головного мозга в последнее время появилась возможность оценки кровотока в мозговых сосудах с помощью доплерографии. Однако данные, полученные при ее проведении, могут учитываться лишь в совокупности с результатами других методов исследования.

Электроэнцефалография (ЭЭГ) - это метод изучения биоэлектрической активности головного мозга. Он позволяет оценить степень зрелости мозга, предположить наличие судорожного синдрома у малыша. Из-за незрелости головного мозга у детей на первом году жизни окончательная оценка показателей ЭЭГ возможна лишь при неоднократном проведении этого исследования в динамике.

Таким образом, диагноз перинатальных поражений ЦНС у малыша устанавливает врач после тщательного анализа данных о течении беременности и родов, о состоянии новорожденного при рождении, о наличии выявленных у него синдромов болезни, а также данных

дополнительных методов исследования. В диагнозе врач обязательно отразит предполагаемые причины повреждения ЦНС, степень тяжести, синдромы и период течения болезни.

Наименование и частота лабораторных и диагностических исследований:

ОАК, ОАМ 2 раза в год (в течение 2-3 дней), БАК: уровень глюкозы, Са 2+, К-, ацидоз-2 раза в год (в течение недели).

НСГ, ЭЭГ -1 раза в год (в течение 1 недели), при необходимости спинномозговая пункция

Медицинские осмотры СМР: Направление и контроль за соблюдением частоты и прохождением лабораторных и других диагностических исследований, а также графика консультаций специалистов. Действия по маршруту пациента, при появлении признаков прогрессирования заболевания и изменений лабораторных показателей направление к ВОП.

Частота наблюдения: 2 раза в год

Медицинские осмотры ВОП: Контроль за состоянием пациента. При появлении факторов риска коррекция терапии. При появлении признаков прогрессирования решение вопроса о госпитализации. При отсутствии эффективности лечения в течение 1 месяца направление к невропатологу.

Частота наблюдения: 1 раза в год (плановая). По показаниям частота может увеличиваться.

Консультация профильных специалистов: Врач-невропатолог

Частота наблюдения: По направлению ВОП

Основные лечебно-оздоровительные мероприятия: Рекомендации по навыкам здорового образа жизни. Лечение начинают сразу при наличии синдрома гипервозбудимости. При ухудшении состояния показана госпитализация.

Планирование семьи женщины фертильного возраста: Беременность не противопоказана при стойкой ремиссии

Критерии эффективности диспансеризации перевода с одной диспансерной группы в другую: Улучшение когнитивной сферы

В двигательной сфере выявлена положительная динамика со стороны показателей моторного развития: улучшился контроль головы, повороты, сидение, вставание, ходьба, манипуляции кистей рук. Тенденция к нормализации мышечного тонуса в конечностях, увеличивался объем спонтанной двигательной активности.

Сроки наблюдения и индикаторы снятия с учета: 3 года. Улучшение клинических и лабораторных показателей на НСГ.

Нозологическая форма

G91 Гидроцефалия

G91.0 Сообщающаяся гидроцефалия

G91.1 Обструктивная гидроцефалия

G91.2 Гидроцефалия нормального давления

G91.3 Посттравматическая гидроцефалия неуточненная

G91.8 Другие виды гидроцефалии

G91.9 Гидроцефалия неуточненная

Гидроцефалия (от др.-греч. ὕδωρ «вода+ κεφαλή «голова»), водянка головного мозга - заболевание, характеризующееся избыточным скоплением цереброспинальной жидкости в желудочковой системе головного мозга в результате затруднения её перемещения от места секреции (желудочки головного мозга) к месту абсорбции в кровеносную систему (субарахноидальное пространство) - окклюзионная гидроцефалия, либо в результате нарушения абсорбции - арезорбтивная гидроцефалия.

Анатомия ликворной системы

В норме ликвор (цереброспинальная жидкость) вырабатывается сосудистыми сплетениями сообщающихся между собой желудочков головного мозга. Наибольшее его количество образуется в боковых желудочках, откуда ликвор поступает в III желудочек, а из него по силвиевому водопроводу в IV желудочек. Затем ликвор попадает в субарахноидальное (подпаутинное) пространство, которое простирается над всей поверхностью головного мозга, а в каудальном направлении проходит область краниовертебрального перехода и дальше окружает спинной мозг на всем его протяжении. Находящаяся в субарахноидальном пространстве цереброспинальная жидкость постоянно всасывается арахноидальной (паутинной) оболочкой спинного и головного мозга и попадает в кровь.

Причины возникновения гидроцефалии

К накоплению избыточного количества ликвора в ликворной системе головного мозга приводят 3 патологических механизма: выработка избыточного количества цереброспинальной жидкости, нарушение ее всасывания или расстройство ликвороциркуляции. В основе гидроцефалии может лежать один из указанных механизмов или их сочетание. Причины, вызывающие нарушения в работе ликворной системы, могут действовать в период внутриутробного развития и обуславливать врожденную гидроцефалию или влиять на мозг после рождения и вызывать появление так называемой приобретенной гидроцефалии.

К причинам врожденной гидроцефалии относятся пороки развития ликворной системы (атрезия отверстий Мажанди и Лушки, дефекты в строении подпаутинного пространства, стеноз силвиевого водопровода, синдром Денди-Уокера и пр.), краниовертебральные аномалии (аномалия

Киари, врожденная базилярная импрессия), внутриутробные инфекции (токсоплазмоз, врожденный сифилис, цитомегалия, краснуха), родовая травма.

Приобретенная гидроцефалия может возникать в результате воспалительных процессов в головном мозге и его оболочках (энцефалита, арахноидита, менингита), черепно-мозговых травм, сосудистых нарушений (кровоизлияния в желудочки, геморрагического инсульта или внутримозговой гематомы с прорывом крови в желудочки). Гидроцефалия часто развивается на фоне коллоидной кисты III желудочка и внутримозговых опухолей (астроцитомы, герминомы, ганглионевромы и др.), которые прорастают в желудочки мозга или сдавливают ликворные пути, нарушая тем самым нормальную циркуляцию ликвора и его отток из полости черепа.

Отдельно выделяют атрофическую (заместительную) форму гидроцефалии, которая возникает вследствие посттравматической гибели или возрастной атрофии тканей головного мозга. При этом цереброспинальная жидкость заполняет пространство, которое образуется внутри черепной коробки в результате уменьшения объема головного мозга. Атрофическая гидроцефалия в пожилом возрасте может развиваться на фоне нарушения кровоснабжения головного мозга при атеросклерозе мозговых сосудов, гипертонической болезни, диабетической макроангиопатии.

Классификация гидроцефалии

По этиологическому принципу выделяется врожденная и приобретенная гидроцефалия.

По механизму возникновения гидроцефалия классифицируется на открытую и закрытую форму. Открытая гидроцефалия связана с гиперпродукцией ликвора или нарушением его всасывания при нормальной ликвороциркуляции. Закрытая гидроцефалия вызвана нарушением оттока цереброспинальной жидкости из-за сдавления, частичной или полной обтурации какого-либо участка ликворной системы головного мозга.

В зависимости от того, где происходит избыточное накопление ликвора различают внутреннюю и наружную гидроцефалию. Внутренняя гидроцефалия сопровождается скоплением ликвора в желудочках мозга. Наружная гидроцефалия характеризуется избытком ликвора в субарахноидальном и субдуральном пространстве.

По особенностям течения гидроцефалию классифицируют как острую, подострую и хроническую. Острая гидроцефалия отличается быстрым развитием, при котором через несколько суток после возникновения первых признаков заболевания наступает декомпенсация. Подострая гидроцефалия развивается в течение месяца, а хроническая - более полугода.

Большое клиническое значение имеет разделение гидроцефалии на стабилизировавшуюся (компенсированную) и прогрессирующую (нарастающую). Стабилизировавшаяся гидроцефалия не нарастает и обычно протекает с нормальным давлением ликвора. Прогрессирующая гидроцефалия отличается усугублением симптоматики, сопровождается повышением ликворного давления, плохо поддается консервативной терапии и приводит к атрофии тканей головного мозга.

Признаки гидроцефалии у взрослых

Накопление избыточного количества цереброспинальной жидкости в ограниченном пространстве черепной коробки приводит к повышению внутричерепного давления, что и обуславливает наиболее типичные симптомы гидроцефалии. У взрослых и детей старшего возраста к ним относятся: не снимающаяся анальгетиками интенсивная головная боль, тошнота, рвота, чувство давления на глазные яблоки. Указанные симптомы могут возникнуть остро или нарастать постепенно, имея в начале заболевания преходящий характер. Атрофическая гидроцефалия зачастую протекает без признаков повышения внутричерепного давления и выявляется лишь при дополнительном обследовании пациента.

В большинстве случаев гидроцефалия сопровождается неврологической симптоматикой, которая обусловлена как сдавлением мозговых структур расширенными ликворными пространствами, так и основным заболеванием, являющимся причиной развития гидроцефалии. Наиболее часто при гидроцефалии отмечаются вестибулярные и зрительные нарушения. К первым относится вестибулярная атаксия, проявляющаяся головокружением, неустойчивостью походки, шумом в ушах и голове, нистагмом. Со стороны зрения может наблюдаться значительное снижение остроты зрения, выпадение определенных участков полей зрения, застойные диски зрительных нервов; при длительном течении гидроцефалии может развиться атрофия зрительных нервов.

Гидроцефалия может протекать с нарушениями двигательной и чувствительной сферы: парезами и параличами, повышением сухожильных рефлексов и мышечного тонуса, понижением или полным выпадением всех видов чувствительности, образованием спастических контрактур конечностей. Оклюзионная гидроцефалия, обусловленная нарушением циркуляции ликвора в области задней черепной ямки, характеризуется симптомами мозжечковой атаксии: нарушением координации и походки, крупноразмашистыми несоразмерными движениями, изменением почерка и пр.

В некоторых случаях гидроцефалия сопровождается психическими расстройствами, которые у взрослых чаще проявляются нарушениями эмоционально-волевой сферы: эмоциональной неустойчивостью, неврастенией, беспричинной эйфорией с быстрым

переходом к состоянию безразличия и апатии. При резком увеличении внутричерепного давления, возможно агрессивное поведение.

Признаки гидроцефалии у детей

У детей из-за большой податливости костей черепа не наблюдается повышения внутричерепного давления, гидроцефалия у них сопровождается увеличением размеров черепа. У новорожденных и детей раннего возраста гидроцефалия характеризуется слишком большим размером головы, выбуханием вен скальпа, напряжением и отсутствием пульсации большого родничка, отеком дисков зрительных нервов. Часто отмечается симптом «заходящего солнца» - ограничение движений глазных яблок кверху. Может наблюдаться расхождение швов черепа. Постукивание по черепу сопровождается характерным звуком (симптом «треснутого горшка»). У детей первого года жизни гидроцефалия приводит к отставанию в развитии. Они позже начинают держать голову, переворачиваться, сидеть и ходить.

Дети, у которых имеется выраженная гидроцефалия, отличаются шарообразной формой головы, ее слишком большим размером, глубоко посаженными глазами, оттопыренными ушами, истончением кожи головы. Может отмечаться снижение зрения, повышение мышечного тонуса в нижних конечностях, нарушения со стороны черепных нервов. В отличие от взрослых, в детском возрасте гидроцефалия чаще сопровождается не эмоционально-волевыми расстройствами, а интеллектуальной недостаточностью. Дети с гидроцефалией обычно малоподвижны и страдают ожирением. Они апатичны, безынициативны, не имеют свойственной их сверстникам привязанности к родственникам. Снижение степени гидроцефалии зачастую приводит к повышению интеллектуальных способностей и активности ребенка.

В подростковом возрасте гидроцефалия зачастую возникает остро на фоне инфекционного заболевания, психической или физической травмы. При этом она сопровождается интенсивной головной болью, многократной рвотой, брадикардией. Возможны приступы потери сознания, иногда судорожные приступы. В отдельных случаях наблюдаются эпизодические психозы с галлюцинаторным или бредовым синдромом.

Диагностика гидроцефалии

Клинические симптомы гидроцефалии обычно настолько характерны, что позволяют неврологу заподозрить ее наличие при первом же осмотре пациента. Для определения степени и формы гидроцефалии, а также для выявления лежащего в ее основе заболевания проводятся дополнительные обследования: рентгенография, УЗИ, компьютерная или магнитно-резонансная томография.

При рентгенографии черепа в случае гидроцефалии выявляется истончение костей черепа и расхождение швов между ними; на внутренней поверхности свода черепа наблюдается симптом «пальцевых вдавлений». Гидроцефалия, обусловленная стенозом водопровода мозга,

сопровождается уменьшением объема задней черепной ямки на рентгенограммах черепа. Гидроцефалия при синдроме Денди-Уокера, наоборот, характеризуется увеличением объема задней черепной ямки на краниограммах. Гидроцефалия при закрытии одного из межжелудочковых сообщений проявляется видимой на краниограмме асимметрией черепа. Однако в современной клинической практике при наличии более информативных методов исследования, таких как МРТ, МСКТ и КТ головного мозга, рентгенография имеет лишь вспомогательное значение в диагностике гидроцефалии.

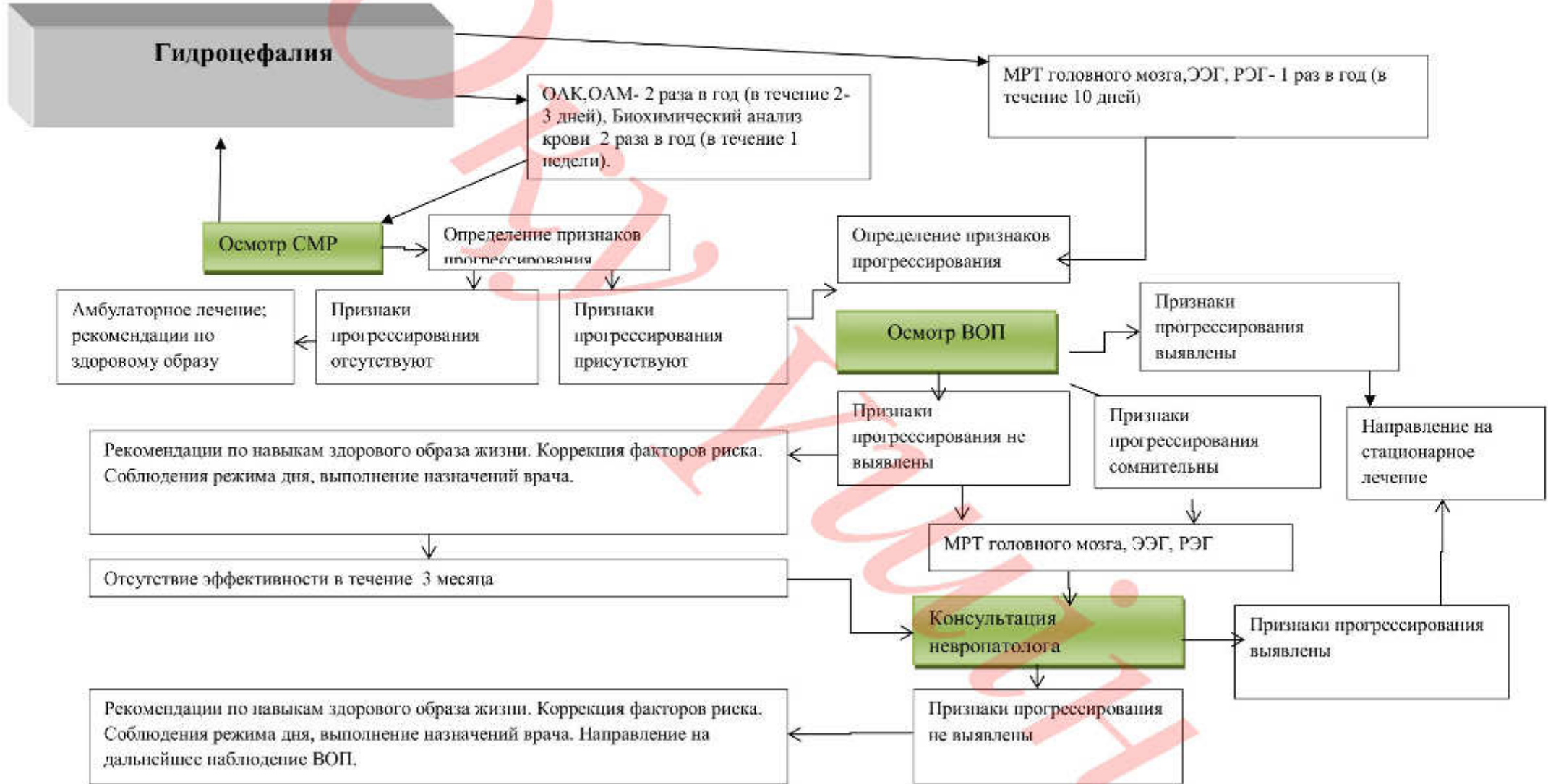
Из методов УЗИ-диагностики при гидроцефалии применяется эхоэнцефалография, позволяющая определить степень повышения внутричерепного давления. У детей первого года жизни возможно УЗИ-сканирование головного мозга через открытый родничок при помощи ультрасонографии.

Оценку зрительных нарушений и состояния дисков зрительных нервов производит офтальмолог. Как правило, в перечень офтальмологических обследований при гидроцефалии входит офтальмоскопия, определение остроты зрения и периметрия.

Томографические методы диагностики дают возможность определить характер гидроцефалии, выявить место окклюзии ликворных путей или имеющуюся врожденную аномалию, диагностировать причинное заболевание (опухоль, киста, гематома и т. п.). При гидроцефалии наиболее информативно применение МРТ головного мозга.

При отсутствии противопоказаний для выявления причинного заболевания возможно проведение люмбальной пункции с последующим исследованием цереброспинальной жидкости. При подозрении на сосудистые нарушения показана МРА сосудов головного мозга. Врожденная гидроцефалия инфекционной этиологии требует проведения ПЦР-диагностики для определения вида вызвавшей ее инфекции.

Маршрут движения пациента



Неврологическая форма

G 91.3 Синдром гипервозбудимости

Синдром гипервозбудимости (гипервозбудимость) у детей – это заболевание, которое появляется по причине поражения головного мозга ребенка, и проявляется в трудностях контроля поведения и усложняет концентрацию внимания.

Причины неврологических нарушений, которые приводят к гипервозбудимости у детей:

1. **Травматические.** Болезнь возникает вследствие внутричерепных родовых (полученных в процессе родов) травм – например, если персонал родильного дома был неаккуратен при родах. Также травматическими причинами гипервозбудимости могут стать быстрые и стремительные роды. Последняя названная причина может приводить также к другим негативным последствиям, помимо синдрома гипервозбудимости у новорожденного.

2. **Гипотоксические.** Возникают при асфиксии плода и новорожденного. К асфиксии плода приводит нарушение плацентарного кровообращения и газообмена плода. Асфиксию новорожденного фиксируют при удушье, если точно известно, что плод родился живым. При плацентарной недостаточности может развиваться гипоксия (асфиксия) плода и, как следствие, асфиксия новорожденного. Причин асфиксии множество, в каждом отдельном случае они могут быть различными.

3. **Инфекционные.** Возникают, если мать болела инфекционными болезнями при вынашивании ребенка, а также если ими малыш заразился при рождении или в ближайшие дни/недели после рождения.

4. **Токсико-метаболические.** Гипервозбудимость часто случается у детей, чья мать при вынашивании курила табак (сигареты, сигары, кальян и пр.), употребляла алкоголь (даже легкий), принимала нерекомендуемые беременным медикаменты, а также препараты, вызывающие зависимость.

Симптомы Гипервозбудимости у детей:

У детей дошкольного возраста родители отмечают такие симптомы:

1. Дома ребенок не успокаивается, постоянно бегает, прыгает, быстро переключаясь с одной деятельности на другую.

2. В садике персонал недоволен поведением ребенка, он часто отказывается выполнять то, что от него просят.

3. Сверстники отмечают агрессивность ребенка, часто с малышом никто не хочет дружить.

4. Ребенок часто не дослушивает объяснения няни или воспитательницы, хватается за дело.

5. Ребенок слабо контролирует свои поступки и слова, а также внимание.

Симптомы гипервозбудимости у новорожденных:

1. Нарушения сна.

2. Ребенок просыпается от малейшего шума, плохо засыпает.
3. Во сне отрывисто вскрикивает.
4. Плохо кушает.
5. Кулачки сжаты.
6. Выражение личика может быть страдальческим.
7. На коже часто видна сетка сосудов, из-за чего кожа кажется голубой. Сосудики могут быть красного цвета. Их выраженность усиливается на морозе.

Наименование и частота лабораторных и диагностических исследований:

ОАК, ОАМ 2 раза в год (в течение 2-3 дней), БАК: уровень глюкозы, Са 2+, К-, ацидоз -2 раза в год (в течение недели).

НСГ, ЭЭГ -1 раза в год (в течение 1 недели), при необходимости спинномозговая пункция

Медицинские осмотры СМР: Направление и контроль за соблюдением частоты и прохождением лабораторных и других диагностических исследований, а также графика консультаций специалистов. Действия по маршруту пациента, при появлении признаков прогрессирования заболевания и изменений лабораторных показателей направление к ВОП.

Частота наблюдения: 4 раза в год

Медицинские осмотры ВОП: Контроль за состоянием пациента. При появлении факторов риска коррекция терапии. При появлении признаков прогрессирования решение вопроса о госпитализации. При отсутствии эффективности лечения в течение 1 месяца направление к невропатологу.

Частота наблюдения: 2 раза в год (плановая). По показаниям частота может увеличиваться.

Консультация профильных специалистов: Врач-невропатолог для определения течения заболевания и решения вопроса госпитализации.

Частота наблюдения: 1 раза в год (плановая). При отсутствии эффективности терапии на уровне ВОП частота может увеличиваться.

Основные лечебно-оздоровительные мероприятия: Рекомендации по навыкам здорового образа жизни. Лечение начинают сразу при наличии при наличии синдрома гипервозбудимости. При ухудшении состояния показана госпитализация.

Планирование семьи женщин фертильного возраста: Беременность не противопоказана при стойкой ремиссии

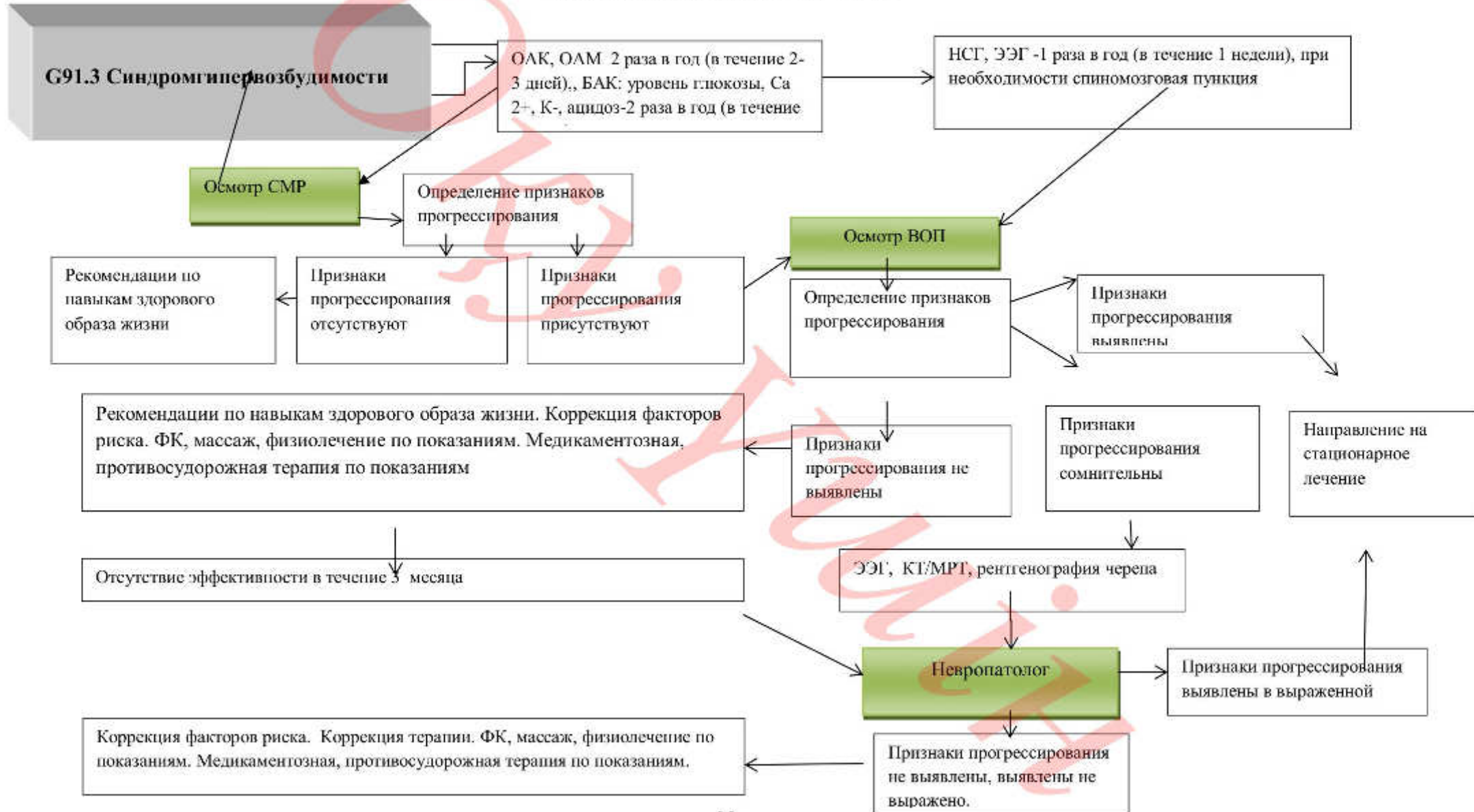
Критерии эффективности диспансеризации перевода с одной диспансерной группы в другую: Улучшение когнитивной сферы. В двигательной сфере выявлена положительная динамика со стороны показателей моторного развития: улучшился контроль головы, повороты, сидение, вставание, ходьба, манипуляции кистей рук. Тенденция к

нормализации мышечного тонуса в конечностях, увеличивался объем спонтанной двигательной активности

Сроки наблюдения и индикаторы снятия с учета: 3 года.
Улучшение клинических и лабораторных показателей на НСГ.
Индикаторы снятия с учета регресс и/или стабилизация неврологических симптомов

ОКЦУ ЮЗМІНН

Маршрут движения пациента



Нозологическая форма

I 67.2 Церебральный атеросклероз

I 67.3 Прогрессирующая сосудистая лейкоэнцефалопатия

I 67.4 Гипертензивная энцефалопатия

I 67.8 Другие уточненные поражения сосудов мозга.

I 67.9 Цереброваскулярная болезнь неуточненная

I 69 Последствия цереброваскулярных болезней

I 69.0 Последствия субарахноидального кровоизлияния

I 69.1 Последствия внутричерепного кровоизлияния

I 69.2 Последствия др. нетравматического внутричерепного кровоизлияния

I 69.3 Последствия инфаркта мозга

I 69.4 Последствия инсульта, не уточненные как кровоизлияние или инфаркт мозга

I 69.8 Последствия других и неуточненных цереброваскулярных болезней

Церебральный атеросклероз («старческий склероз») - заболевание, которое поражает артерии головного мозга и является одним из видов слабоумия или сосудистых деменций.

Виды

Этапы развития церебрального атеросклероза:

- Первый этап - развиваются функциональные вазомоторные нарушения. Симптомы на данной стадии неустойчивы.

- Второй этап - развиваются функционально-органические нарушения сосудов. Происходит стабилизация симптомов.

- Третий этап - развиваются органические поражения сосудов. Становятся явными симптомы при органической недостаточности мозга.

Стадии формирования данного заболевания:

- стадия роста - происходит во внутренней оболочке артерии отложение холестерина;

- стадия пятна - отложения холестерина формируют жировое пятно;

- стадия образования - происходит перекрытие просвета артерии.

Церебральный атеросклероз по локализации встречается в:

- сонной внутренней артерии;

- сонной общей артерии;

- мозговой передней артерии;

- мозговой задней артерии;

- артерии среднего калибра (идушие поверх коры);

- брахиоцефальном стволе.

Выделяют следующие типы течения данного заболевания:

- медленно-прогрессирующее течение – характерна негативная симптоматика, которая постепенно нарастает;

- ремиттирующее течение – характеризуется развитием психических расстройств, которые могут нарастают или уменьшаются (по очередности);
- злокачественное течение – характерно повторяющиеся инсульты, которые приводят к глубокому слабоумию;
- острое течение – характерно острое возникновение психических нарушений возникают.

Этиология

Церебральный атеросклероз развивается вследствие повреждения внутренней оболочки артерий головного мозга и отложении на ее стенках холестерина, который приводит к образованию атеросклеротической бляшки. Вокруг этой бляшки формируется соединительная ткань, а на самих стенках откладываются соли кальция.

Причины развития данного заболевания:

- отложение во внутренней оболочке холестерина артерии головного мозга (рост склеротической бляшки может идти в течение 20 лет);
- неправильный образ жизни (курение и злоупотребление алкоголем);
- сниженная подвижность (гиподинамия);
- гипертония;
- [сахарный диабет](#);
- повышенное производство холестерина печенью;
- заболевания, приводящие к нарушению жирового обмена в организме;
- нерациональное питание (употребление в больших количествах пищи, богатой жирами);
- частые стрессы.

В группу людей, которые склонны к развитию церебрального атеросклероза относят:

- молодых людей после 20 лет (развивается реже);
- пожилых людей после 60 лет (часто).

Симптомы

Симптомы при данном заболевании проявляются не сразу, а в течение некоторого времени. Все зависит от стадии формирования заболевания.

Симптомы церебрального атеросклероза:

- ослабление внимания;
- сниженная концентрация;
- прогрессирующее ухудшение памяти;
- снижение умственных способностей;
- нарушения сна;
- нарушение координированных движений;
- головные боли (частые);
- слабость в руках и ногах;
- возможно снижение слуха вплоть до его полной потери;
- возможна потеря зрения в одном глазу;

- развивается неадекватная реакция на звуки;
- человек начинает неправильно реагировать на вкус некоторых продуктов питания;
- характерна быстрая смена настроения;
- депрессивное состояние.

Диагностика

При подозрении на церебральный атеросклероз необходимо записаться на прием к врачу-неврологу. Также возможна консультация кардиолога. Поскольку данное заболевание на начальных этапах развития не имеет клинических проявлений, процесс диагностики в этом случае затруднен. Церебральный атеросклероз может иметь схожую симптоматику с другими заболеваниями, что также затрудняет его диагностику.

Для подтверждения диагноза специалист назначает следующие обследования:

- анализ крови на уровень холестерина (липидограмма);
- иммунологический анализ крови;
- рентген кровеносных сосудов (ангиография);
- ультразвуковое исследование;
- доплерография сосудов;
- магнитно-резонансная томография головного мозга.

Наименование и частота лабораторных и диагностических исследований:

ОАК, ОАМ - 4 раза в год (в течение 3-х дней); ПТИ, МНО, сахар крови, общий холестерин с фракциями – 4 раза в год (в течение 1 недели); ЭКГ – 4 раза в год (в течение 3 дней); УЗДГ, МРТ головного мозга - 2 раза в год (в течение 1 недели).

Медицинские осмотры СМР Направление и контроль за соблюдением частоты и прохождением лабораторных и других диагностических исследований, а также графика консультаций специалистов. Действия по маршруту пациента, при появлении признаков прогрессирования заболевания и изменений лабораторных показателей направление к ВОП.

Частота наблюдения: 4 раза в год

Медицинские осмотры ВОП: Контроль за состоянием пациента. При появлении факторов риска коррекция терапии. При появлении признаков прогрессирования решение вопроса о госпитализации. При отсутствии эффективности лечения в течение 1 месяца направление к кардиологу, невропатологу

Частота наблюдения: 4 раза в год (плановая). По показаниям частота может увеличиваться.

Консультация профильных специалистов: Врач-невропатолог для определения течения заболевания и решения вопроса госпитализации.

Частота наблюдения: 1 раза в год (плановая). При отсутствии эффективности терапии на уровне ВОП частота может увеличиваться.

Основные лечебно-оздоровительные мероприятия: Рекомендации по навыкам здорового образа жизни. Коррекция факторов риска. Психопрофилактика. Реабилитация. Спецтерапия.

Планирование семьи женщин фертильного возраста: Беременность не рекомендуется.

Критерии эффективности диспансеризации перевода с одной диспансерной группы в другую: Восстановление уровня или стабилизация нарушенных функций организма (двигательных, чувствительных, речевых и высших мозговых функций). Улучшение самообслуживания. Снижение временной нетрудоспособности. Снятие или изменение группы инвалидности.

Сроки наблюдения и индикаторы снятия с учета: Наблюдена пожизненно.

Маршрут движения пациента



Заключение

Предлагаемый материал рассчитан на врачей общей практики и врачей других поликлинических специальностей, поэтому изложение материала отличается от руководств, написанных для неврологов. Отсутствует раздел неврологической семиологии и топической диагностики, поскольку мы полагаем, что установление топического диагноза относится исключительно к компетенции неврологов и требует детальных знаний функциональной анатомии нервной системы. Приводятся только необходимые для диагностики и терапии сведения по патологической анатомии и патологической физиологии нервной системы, поскольку учебное пособие предназначено для врачей практиков.

ОКГУ КУЗМИН

Содержание

Введение	3
Болезнь Альцгеймера	4
Рассеянный склероз	11
Эпилепсия	16
Мигрень	23
Поражения тройничного нерва	29
Поражение лицевого нерва	35
Судорожный синдром	43
Микроцефалия	51
Фенилкетонурия	54
Миастения	58
Дорсалгия	68
Последствия травм головы	75
Перинатальное поражение ЦНС	79
Гидроцефалия	87
Синдром гипервозбудимости	93
Церебральный атеросклероз	97
Заключение	102
Содержание	103