

ТЕМА: ДЕМІЄЛІНІЗУЮЧІ ЗАХВОРЮВАННЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ

Обґрунтування теми. Демієлінізуючі захворювання нервової системи є одним з важливих розділів клінічної неврології. Розсіяний склероз та гострий енцефаломієліт мають значне розповсюдження і призводять до інвалідності осіб у молодому віці. Знання клінічних ознак демієлінізуючих захворювань, вміння їх діагностувати і призначати лікування необхідно лікарям всіх спеціальностей, особливо неврологам, інфекціоністам, педіатрам, окулістам, нейрохірургам, урологам.

Мета заняття.

Загальна: вміти діагностувати розсіяний склероз та розсіяний енцефаломієліт і призначити хворому лікування.

Конкретна:

Знати	Вміти
1. Етіологію та патогенез розсіяного склерозу і розсіяного енцефаломієліту. 2. Клінічні ознаки розсіяного склерозу і розсіяного енцефаломієліту. 3. Методи клінічного дослідження неврологічного хворого. 4. Принципи етіотропного та патогенетичного лікування хворих на розсіяний склероз і розсіяний енцефаломієліт. 5. Особливості експертизи працездатності при розсіяному склерозі і розсіяному енцефаломієліті.	1. Зібрати анамнез, вибрати дані, які свідчать про демієлінізуюче захворювання нервової системи. 2. Провести дослідження неврологічного статусу та оцінку лабораторних методів дослідження; при цьому виявити інформативні ознаки демієлінізуючих захворювань нервової системи. 3. Розпізнати синдроми ураження нервової системи на різних рівнях (топічна діагностика) та інтерпретувати морфологічний субстрат ураження. 4. Провести диференційну діагностику між окремими клінічними формами розсіяного склерозу і розсіяним енцефаломієлітом, поперечним мієлітом, спадковими захворюваннями нервової системи, пухлинами спинного мозку. 5. Застосовувати засоби етіологічної, патогенетичної і симптоматичної терапії: медикаментозної і фізіотерапевтичної; обґрунтувати і скласти план індивідуальної терапії, виписати рецепти на лікарські препарати. 6. Дати рекомендації хворому по режиму, працевлаштуванню, реабілітації і подальшому лікуванню. 7. Провести експертизу працездатності при гострому і хронічному перебігу демієлінізуючих захворювань. 8. Використовувати принципи медичної етики і деонтології при спілкуванні з хворим.

Практичні навички по темі:

1. Провести клінічне обстеження хворих з демієлінізуючими захворюваннями нервової

системи, розпізнавати синдроми ураження нервової системи на різних рівнях.

2.Оцінити допоміжні методи обстеження (аналіз крові, анліз ліквору, КТ, МРТ, офтальмоскопія очного дна)

3.Призначити лікування хворим з розсіяним склерозом та розсіяним енцефаломієлітом.

5. *Зміст навчального матеріалу.* Граф логічної структури теми.



Імуномодулятори
Анаболічні гормони
Пірогенні засоби
Дегідратаційні
Екстракорпоральні

ЗАВДАННЯ ДЛЯ САМОСТІЙНОЇ ПІДГОТОВКИ ДО ЗАНЯТТЯ

Орієнтовна карта для вивчення студентами літератури

Зміст і послідовність навчальних дій	Вказівки до навчальних дій
1. Сучасні теорії етіології розсіяного склерозу.	Перелічити і пояснити теорії етіології розсіяного склерозу, засвоїти ведучу інфекційно-алергічну з пусковою роллю вірусу та аутоімуноагресією на мієлін.
2. Основна локалізація ураження при розсіяному склерозі	Розглядаючи патологічну анатомію розсіяного склерозу, звернути увагу на більш ранні ураження молодих структур рухового шляху і зорового нерву. Вивчити основні провідні шляхи, які уражаються при розсіяному склерозі.
3. Фази утворення склеротичної бляшки.	Ознайомитися по підручнику з механізмом утворення трьох фаз склеротичної бляшки
4. Ранні симптоми розсіяного склерозу.	При роботі з підручником звернути увагу, що захворювання починається у молодому віці і характеризується мінливою симптоматикою, яка залежить від клінічної форми.
5. Клініка розсіяного склерозу	Вивчити по підручнику і скласти конспект основних клінічних ознак розсіяного склерозу, виділити триаду Шарко і пентаду Марбурга.
6. Клініка гострого розсіяного енцефаломієліту (ГРЕМ).	Визначити основні клінічні особливості окремих форм розсіяного склерозу. Вивчити по підручнику і скласти конспект основних клінічних ознак ГРЕМ. Виділити диференційно-діагностичні відмінності розсіяного склерозу і ГРЕМ.
7. Лікування демієлінізуючих захворювань нервової системи.	Розібрати по підручнику методи лікування демієлінізуючих захворювань нервової системи. Засвоїти перелік, дозування та рецептуру препаратів: кортикостероїдних гормонів, імуноглобуліну, десенсибілізуючих, вітамінів антихолінестеразних, біогенних стимуляторів, бет-інтерферону, анаболічних гормонів,

пірогенних,
дегідратуючих.

ЗАВДАННЯ ДЛЯ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ НА ПРАКТИЧНОМУ ЗАНЯТТІ

На практичному занятті студенти самостійно під контролем викладача обстежують тематичних хворих. Працюючи в палаті, додержуються правил деонтології. Обговорення з викладачем диференційного діагнозу, питань прогнозу та експертизи працездатності проводять в учбовій кімнаті.

В кінці заняття студенти вирішують ситуаційні задачі.

Орієнтовна карта для самостійної роботи на практичному занятті

Послідовність і зміст дій	Методика виконання дій, практичних навичок
Вияснити паспортні дані хворого.	Звернути увагу на вік хворого (розсіяний склероз починається у молодому віці 20-30 років).
Скарги та анамнез.	Особливої уваги заслуговують скарги на слабкість в ногах, хиткість, порушення функції тазових органів, ретробульбарний неврит у минулому, розвиток захворювання (після пологів, переохолодження), наявність ремісій та загострень, географічний фактор.
Дослідження неврологічного статусу.	Провести обстеження по загальноприйнятій схемі, приділити увагу найбільш типовим ознакам демієлінізуючих захворювань нервової системи. Стан психіки - ейфорія, зниження критики, легка деменція. Симптоми ураження черепних нервів - збліднення скроневих половин дисків зорових нервів, ністагм. Рухові порушення - нижній спастичний парепарез, випадання черевних рефлексів, триада Шарко, спастико-атактична хода. Розлади чутливості - зниження вібраційної і м'язово-суглобної чутливості. Порушення трофіки. Наявність менінгеальних симптомів. Ознаки ураження периферичних нервів і корінців (при ГРЕМ).
Ознайомитися з лабораторними дослідженнями	В диференційній діагностиці розсіяного склерозу та ГРЕМ мають значення ознаки гострого запального процесу. Необхідно оцінити показники температурної кривої, аналізів крові, ліквору, стану очного дна, змін на краніограмах.
Встановити діагноз, визначити клінічну форму захворювання.	Виявлені неврологічні симптоми згрупувати в синдроми, встановити топічний діагноз. Врахувати дані анамнезу про розвиток захворювання, лабораторні дослідження, протікання захворювання і на цій підставі сформулювати клінічний діагноз. По переважаючих симптомах визначити клінічну форму захворювання.

Призначити лікування.

При виборі лікарських засобів виписати рецепти на медикаменти, призначити фіз. методи лікування по показаннях.

Вирішити питання
працездатності та визначити
прогноз.

Для роботи використовуються неврологічний молоток, набори для дослідження чутливості, вищих коркових функцій, учбові таблиці, набір медикаментів.

Всі дії студентів при самостійній роботі в палаті контролюються викладачем, розбір хворих проводиться разом з викладачем. В заключній частині заняття студенти вирішують ситуаційні задачі, по яких викладач розбирає найбільш типові помилки в діагностиці та призначенні лікування.

СИТУАЦІЙНІ ЗАДАЧІ **для визначення кінцевого рівня знань**

Задача N1. У юнака 23 років після легких катаральних явищ з невеликою температурою через тиждень виникло різке зниження зору на праве око. Через 2-3 дні зір поступово став відновлюватися. Аналогічні порушення виникли через півроку без всіляких зовнішніх причин, причому зір був порушений на обидва ока. Разом з цим з'явилась нестійкість при ходінні з похитуванням в обидва боки. Після курсу лікування вітамінами групи "В", всі явища минули. Ще через рік відновилось похитування, змінилась мова, з'явилися імперативні позиви на сечовипускання. Став відмічати стомлюваність в ногах при ходьбі, більше в правій..

При обстеженні виявлений горизонтальний ністагм при погляді в обидва боки, недостатність конвергенції, зглаженість правої носогубної складки. Помірне зниження м'язової сили в руках, більше праворуч, трохи більше в ногах. Сухожилкові рефлексі високі з розширенням зон, вище праворуч. Черевні рефлексі не викликаються. Двохсторонні патологічні рефлексі згинального та розгинального характеру. М'язовий тонус знижений. Мається груба статична та динамічна атаксія, більше ліворуч, інтенційний тремор. Мова змінена по типу скандованої. Поверхнева чутливість збережена. Знижена вібраційна чутливість на стопах. На очному дні: збліднення скроневих половин дисків зорових нервів. Ліквор: прозорий, безбарвний, білок - 0,33 г/л, цитоз - 3 в 1 мкл, лімфоцити, глюкоза - 2,9 ммоль/л.

Встановити діагноз, визначити клінічну форму захворювання, призначити лікування.

Задача N 2. У молодій жінки 25 років поступово розвилась слабкість в ногах, яка спочатку виявлялась тільки при тривалій ходьбі (під час туристичних походів), а через рік стала постійною. Почали непокоїти імперативні позиви на сечовипускання.

При дослідженні неврологічного статусу з боку черепних нервів патології не виявлено. Обсяг рухів і сила м'язів в руках хороша. В ногах м'язова сила різко знижена, високі сухожилльні рефлексі з розширенням рефлекторних зон. Двохсторонні патологічні знаки, клонуси стоп і колінних чашок. Тонус м'язів підвищений по пірамідному типу.. Чутливість не порушена. Пальценосову пробу виконує правильно, п'яtkово-колінно із зусиллям. В позі Ромберга стійка. Хода спастикопаретична. На очному дні виявлено легке збліднення скроневих половин дисків зорових нервів.

Встановити діагноз, визначити клінічну форму захворювання, призначити додаткові дослідження і лікування.

Задача N 3. У дитини 14 років раптово з'явилося нездужання, катаральні явища зі сторони верхніх дихальних шляхів, підвищення температури до 38, озноб. На третій день стан погіршився - почався сильний головний біль, блювота, психомоторне збудження. На сьомий день приєдналися біль і слабкість в усіх кінцівках, похлинання при ковтанні їжі, гугнява мова, затримка сечі.

Неврологічний статус: очна щілина ліворуч вужча, косоокість, яка сходиться, зниження піднебінних і глоточних рефлексів. М'язова сила верхніх кінцівок знижена до 4-х балів, нижніх - до 3-х балів. Рефлекси з сухожил'я біцепса і трицепса знижені рівномірно. Карпорадіальні не викликаються. Черевні рефлекси не викликаються. Колінні рефлекси низькі, ахілові відсутні. Патологічних рефлексів немає. Координаційні проби виконує задовільно. Хворобливість по ходу нервових стовбурів. Гіпестезія по типу "шкарпеток" і "рукавичок". Ригідність м'язів потилиці на 3 поперечних пальці. Позитивний с-м Керніга з обох боків. Аналіз крові: лейкоцити - 13.10 /л, СОЕ - 28 мм/год. Ліквор: прозорий, безбарвний, білок- 0,4 г/л, цитоз - 47 в1 мкл.лімфоцити, глюкоза -3,1 ммоль/л.

Встановити діагноз, призначити лікування.

Задача N 4. У жінки 22 років після пологів з'явилась слабкість в ногах, яка швидко пройшла. Через півроку знову з'явилась слабкість і додалися імперативні позиви на сечовипускання.

Неврологічний статус: черепні нерви без патології. Черевні рефлекси не викликаються. В ногах мається зниження м'язової сили до 3-х балів, тонус підвищений по спастичному типу. Колінні та ахілові рефлекси високі, клонуси стоп. Позитивні с-ми Бабінського і Россолімо з обох боків. Поверхнева чутливість не порушена. Вібраційна чутливість знижена в ногах. Хода спастико-паретична.

На очному дні виявлено легке збліднення скроневи половин дисків зорових нервів. Ліквор: прозорий, безбарвний, білок -0,33 г/л, цитоз - 9 в1 мкл, глюкоза - 3,2 ммоль/л. При пробі Квекенштедта блок не знайдений.

Встановити діагноз, визначити клінічну форму, призначити лікування.

Задача N 5. Хворий 30 років скаржиться на хитку ходу, часте сечовипускання, затримку калу, загальний гіпергідроз. Хворіє на протязі 8 років. Захворювання почалося зі слабкості в ногах, потім слабкість минула і змінилася хиткістю, яка з'являється періодично (ходить як п'яний).

Неврологічний статус: Горизонтальний ністагм.Координаторні проби виконує з інтенційним тремором, в позі Ромберга нестійкий, хода атактична. М'язова сила в кінцівках достатня, м'язовий тонус знижений. Сухожилкові і надкісткові рефлекси ліворуч вище. Черевні рефлекси відсутні. Патологічні с-ми Бабінського і Россолімо з обох боків. Очне дно: бітемпоральне збліднення дисків зорових нервів.

Встановити діагноз визначити клінічну форму, призначити лікування.

Задача N 6. Хвора 34 роки скаржиться на зниження зору, слабкість та отерпання в ногах. Хворіє 7 років, з'явилося зниження зору на одне око. Лікувалась в клініці очних хвороб, зір відновився. Через рік відчула минуше оніміння в ногах і тулубі, яке хвилювало хвору на протязі півтора року. Місяці 2 тому став поступово знижуватись зір на обидва ока.

Неврологічний статус: гострота зору 0,5 на обидва ока, не корегується. Поля зору концентрично звужені. Очне дно в нормі. Горизонтальний ністагм в обидва боки. М'язова сила в проксимальних відділах нижніх кінцівок знижена до 4-х балів. М'язовий тонус без змін. Сухожилкові і надкісткові рефлекси рук і ніг підвищені, більше праворуч. Ліквор: тиск 140 мм вод. ст., прозорий, безбарвний, білок- 0,33 г/л, цитоз - 12 лімфоцитів в 1 мкл, глюкоза -3,8 ммоль/л.

Встановити діагноз, визначити клінічну форму, призначити лікування.

Задача N 7. Хворий 37 років поступив зі скаргами на слабкість в ногах, біль у попереку, Попередній діагноз: попереково-крижовий радикуліт. Хворіє біля 7 років. Захворювання розвилось поступово. Першим симптомом була слабкість у лівій нозі. Періодично наступало покращення стану, але слабкість весь час з загостренням захворювання посилювалась і розповсюдилась на другу ногу.

Неврологічний статус: гострота зору на обидва ока 1,0. Поля зору не звужені. Бітемпоральна блідість дисків зорових нервів. Визначається слабкість в нижніх кінцівках - сила знижена до 3-х балів. Колінні та ахілові рефлексі високі. С-м Бабінського праворуч. Іntenційне тремтіння і попадання мимо при виконанні пальценосової та п'яточноколінної проб з обох боків. Хода спастико-атактична. Вібраційна чутливість знижена в ногах. Функція тазових органів не порушена. Ліквор: прозорий, безбарвний, тиск 140 мм вод. ст., білок -0,3 г/л, цитоз- 12 в 1 мкл, глюкоза- 3,7 ммоль/л.

Встановити діагноз, визначити клінічну форму, призначити лікування.

Задача N 8. У хворого 16 років на фоні нормальної температури з'явилося двоїння в очах і зниження зору, трималося 2 тижні. Через 2 місяці виникла наростаюча слабкість та оніміння в лівих руках і нозі.

Неврологічний статус: парез погляду вгору, горизонтальний ністагм, параліч мимічних м'язів праворуч по периферичному типу, обмеження рухливості м'якого неба, похлинання при їжі. Лівосторонній геміпарез і гемігіпестезія. Під впливом десенсибілізуючих препаратів (в тому числі гормональної терапії) настало значне покращення. Але через 9 місяців стан знову погіршився, з'явилися ознаки псевдобульбарного синдрому, тетрапарез і порушення функції тазових органів. На очному дні блідість скроневої половини дисків зорових нервів при гостроті зору 1,0 на обидва ока. Ліквор: прозорий, безбарвний, білок- 0,32 г/л, цитоз - 1 лімфоцит в 1 мкл, глюкоза - 2,9 ммоль/л.

Встановити діагноз, визначити клінічну форму захворювання, призначити лікування.

Задача N 9. У юнака 17 років раптово з'явилися катаральні явища з ознобом. На другий день почався сильний головний біль, блювота, психомоторне збудження. На восьмий день приєдналися біль і слабкість у правій нозі, затримка сечі.

Неврологічний статус: ліва очна щілина вужче, косоокість, яка розходить за рахунок лівого ока. В правій нозі активні рухи відсутні, пасивні в повному обсязі. М'язовий тонус у правій нозі підвищений по спастичному типу. Колінний і ахіловий праворуч високі. Праворуч с-ми Бабінського і Россолімо. Аналгезія, терманестезія від Д ліворуч по провідниковому типу. Порушено суглобно-м'язеве почуття в пальцях правої стопи. Ригідність м'язів потилиці на 3 поперечних пальці. Симптом Керніга слабо позитивний. Аналіз крові: лейкоцити -12,5.10 /л, СОЕ - 23 мм/час. Ліквор: прозорий, безбарвний, тиск 250 мм вод. ст., білок - 0,42 г/л, цитоз -43 (лімфоцити) в 1 мкл, глюкоза - 3,5 ммоль/л.

Встановити діагноз, визначити клінічний синдром, призначити лікування.

Задача N 10. Юнак 17 років помітив, що відстає від однолітків на заняттях з фізкультури по бігу. Через півроку стомлюваність в ногах і хиткість спостерігались вже при ходьбі. Після лікування все минуло, а через рік стан погіршився.

При дослідженні неврологічного статусу виявлений горизонтальний ністагм, зглаженість лівої носогубної складки. М'язова сила в руках знижена до 4-х балів, в ногах до 3-х балів. М'язовий тонус підвищений по спастичному типу, більше в ногах.

Сухожилкові і періостальні рефлекси високі, вище ліворуч. Симптоми Бабінського, Оппенгейма і Россолімо з обох боків. Інтенційний тремор і промахування при виконанні пальценосової і п'яточноколінної проб. Хода спастико-атактична. Поверхнева чутливість не порушена. Вібраційна чутливість знижена в ногах. На очному дні виявлено збліднення скроневих половин дисків зорових нервів. Ліквор: білок - 0,32 г/л, цитоз- 8 лімфоцитів в 1 мкл.

Встановити діагноз, визначити клінічну форму захворювання, призначити лікування.

Задача N 11. У дитини 12 років на фоні катаральних явищ і високої температури з'явився головний біль, блювота, психомоторне збудження, а через тиждень приєдналися біль і слабкість у всіх кінцівках, порушення ковтання, затримка сечі.

Неврологічний статус: птоз праворуч, косоокість, яка розходиться, відсутність глоточного рефлексу. В'ялий тетрапарез. Хворобливість по ходу нервових стовбурів. Гіпестезія по типу "шкарпеток" і "рукавичок". Ригідність м'язів потилиці на 3 поперечних пальці. Позитивний симптом Керніга з обох боків. Аналіз крові: лейкоцити - 14.10 /л, СОЕ - 33 мм/год. Ліквор: білок - 0,37 г/л, цитоз - 39 в 1 мкл (лімфоцити), глюкоза- 3,5 ммоль /л.

Встановити діагноз, визначити клінічну форму, призначити лікування.

Задача N 12. Хворій 26 років. Захворіла 2 тижні тому. Застудилась під час роботи у полі, ввечері відчула отерпання ніг, але не придала цьому значення. Наступного дня ледве допрацювала до вечора через слабкість, що з'явилась в ногах а вранці вже не змогла піднятися з ліжка, ноги майже не рухалися. Через 4 дні отерпели руки, а ще через 2 дні в них розвилась слабкість. Три дні тому стало неможливо оскалити зуби, примружувати очі - повіки не змикались, їжа погано затримувалась у роті, стала похлинатися при ковтанні, погано розмовляти. Доставлена в неврологічне відділення обласної лікарні.

Неврологічний статус: парез конвергенції, нерухомість мимічних м'язів обличчя з обох боків - не може оскалити зуби, "задути свічку", з обох боків лагофталм, лоб не збирається в складки, не викликаються корнеальні і надбрівні рефлекси. Ослаблене скорочення м'якого піднебіння, знижений глотковий рефлекс. Мова злегка дизартрична і гугнява. Параліч кистей і стоп, в проксимальних відділах кінцівок рухи обмежені, сила знижена до 2,5 балів. Гіпотонія. Рефлекси з рук і ніг не викликаються. Помірно хворобливі нервові стовбури кінцівок. Анастезія поверхневої і зниження глибокої чутливості по типу "шкарпеток" і "рукавичок. Затримка сечі. Помірно виражені ригідність потиличних м'язів і симптом Керніга. Температура 37,4. Аналіз крові без патології. Ліквор : прозорий, безбарвний, тиск 220 мм вод. ст., білок- 0,67 г/л, цитоз -10 лімфоцитів в 1 мкл, глюкоза - 3,1 ммоль/л.

Встановити точний діагноз, визначити клінічну форму, призначити лікування.

ЛІТЕРАТУРА

Основна:

1. Мисюк Н.С., Гурленя А.М. Нервные болезни. Ч.П. - Минск, 1984.
2. Нервові хвороби /За ред. О.А.Яроша.- К., 1993.- 487 с.
3. Гусев Е.И., Гречко В.Е., Бурд Г.С. Нервные болезни.- М., 1988.- 640 с.

Допоміжна:

1. Роздільський Б.І., Зозуля І.С., Сандуляк Л.І. Основи клініко-морфологічної неврології.- К.: Здоров'я, 1992.- 240 с.
2. Хондکاریан О.А., Завалишин И.А., Невская О.М. Рассеянный склероз.- М.: Медицина,

1987.- 156 с.

3. Хохлов А.П., Савченко Ю.Н. Миелинопатии и демиелинизирующие заболевания.-М.: Медицина, 1990.-208 с.
1. Ващенко М.А., Анисимова Ю.Н. Медленные нейровирусные инфекции. К., 1982.- 112 с.
2. Горбач И.Н. Критерии диагностики в невропатологии: Нозоматика.- Мн., 1995.- 318 с.
3. Неврология /Под ред. М.Самуэльса.- М., 1997.- 640 с.
4. Лудянский Э.А. Руководство по заболеваниям нервной системы. - Вологда, 1995.- 424 с.
5. Болезни нервной системы/ Под ред Н.Н.Яхно. т. I.- М., 1995. - 656 с.
6. Справочник по неврологии /Под ред Е.В.Шмидта, Н.В.Верещагина. - М., 1989.- 496 с.