***21. Наследственная спастическая параплегия. Болезнь Штрюмпеля.***

*Наследственная спастическая параплегия* – хроническое прогрессирующее наследственно-дегенеративное заболевание НС с двусторонним поражением пирамидных путей в боковых и передних канатиках СМ → частичная гибель клеток Беца → медленно нарастающий нижний спастический парапарез. Наследственная спастическая параплегия с аутосомно-доминантным типом наследования = *"болезнь Штрюмпелля"*.

*Этиология:* наследуется по аутосомно-доминантному, аутосомно-рецессивному (редко), рецессивному Х-сцепленному (очень редко) типом. Патогенез неизветен.

*Клиника:* прогрессирует постепенно: первые симптомы в 20+ лет → медленно нарастающий нижний спастический парапарез.

*Лечение*: симптоматическое.

***22. Краниовертебральные аномалии***

Аномалии краниовертебрального перехода – врожденные/приобретенные аномалии основания черепа/верхнешейного отдела позвоночника → сужение костных пространств, содержащих нижние отделы ствола ГМ и шейный отдел СМ → мозжечковые и спинномозговые расстройства, поражение нижних ЧМН.

*Классификация*:

* *Сращение атланта с черепом* → переднезадний диаметр позвоночного канала на уровне зубовидного отростка <19 мм → развитие шейной миелопатии.
* *Платибазия* → уплощение основания черепа (угол между плоскостью ската и плоскостью передней черепной ямки >135°) → асимптомно.
* *Базилярная импрессия* → смещение зубовидного отростка вверх в область большого затылочного отверстия → короткая шея и сочетание симптомов поражения мозжечка, СМ, ствола и нижних ЧМН.
* *Аномалия Клиппеля-Фейля* → сращение шейных позвонков) → деформация шеи и ↓движений.
* *Атлантоаксиалъная дислокация* → смещение атланта кпереди по отношению к аксису → острая/хроническая компрессия СМ.

*Этиология*:

1. Врожденные:
2. *Сирингомиелия;*
3. *аномалия Арнольда-Киари* (опущение миндалин мозжечка в шейный позвоночный канал.
4. *Синдром Моркио* (мукополисахаридоз IV типа) гипоплазия зубовидного отростка → подвывих в атлантоаксиальном сочленении и компрессии спинного мозга.
5. Приобретенные:
6. *Атлантоаксиальная дислокация* ← травма → острая шейная миелопатия, (2) ревматоидный артрит и метастазы в шейный отдел позвоночника,
7. *болезнь Педжета* → базилярная импрессия и сдавление спинного мозга,
8. *медленно растущие опухоли* в области краниовертебрального перехода (менингиома, хордома).

*Диагностика*: нейровизуализация, рентген.

*Лечение*: репозиция и иммобилизация / хирургическая декомпрессия/фиксация.

***23. Сирингомиелия (етиопатогенез, клиническая картина, диагностика, лечение).***

Сирингомиелия – тяжелое прогрессирующее заболевание ЦНС с формированием полости внутри СМ ли продолговатого мозга (сирингобульбия).

*Этиология:* дефект эмбрионального развития → незаращение заднего шва мозговой трубки.

*Морфология:* в сером веществе СМ: (1) разрастание глии с образованием полостей = глиоматозная форма; (2) расширение центрального канала спинного мозга = гидромиелитическая форма.

*Клиника сирингомиелии*: заднероговой синдром (сегментарно-диссоциированные расстройства болевой и температурной чувствительности), переднероговой синдром (периферические парезы и параличи), синдром поражения бокового рога (вегетативно-трофические нарушения [остеолиз, сустав Шарко)]), синдромы поражения проводящих путей боковых и задних столбов СМ (центральные нижние парезы, сфинктерные расстройства, проводниковые нарушения чувствительности), дизрафический статус (аномалии развития, дисплазия костно-суставного аппарата).

*Клиника сирингобульбии*: бульбарный синдром (**см 2.3 вопрос**), скобочные диссоциированные расстройства болевой и температурной чувствительности (поражение спинального ядра V ЧМН).

*Лечение:* Рентгентерапия, препараты, улучшающие трофические функции, антихолинэстеразные, массаж, ЛФК.

***24. Группы лекарственных препаратов, которые используются в неврологии.***

1. Нейропротекторы (антиоксиданты, антиглутаматные, антагонисты кальция, средства, улучшающие метаболизм мозга [ноотропы, ГАМК-содержащие, вещества разных]).
2. Средства, улучшающие мозговую гемодинамику (антиагреганты, антикоагулянты, вазоактивные препараты, ангиопротекторы).
3. Средства, улучшающие и стабилизирующие ликвороциркуляцию (кортикостероиды, венотоники, салуретики, осмодиуретики).
4. Противопаркинсонические (L-DOPA-содержащие, агонисты дофаминовых рецепторов, агонисты МАО-В, освобождающие дофамин из депо, холинолитики, бета-адреноблокаторы).
5. Противосудорожные (фенитоины, карбамазепины, вальпроаты, ламотриджин, габапентин, клоназепам)
6. Антимигренозные (препараты эрготамина, агонисты серотониновых рецепторов, антиконвульсанты → для купирования приступа; антагонисты серотонина, кальция → профилактики частых приступов)
7. Вегетотропные (блокаторы альфа и бета-адренорецепторов, холинолитики, антидепрессанты, седативные, транквилизаторы)
8. Средства, применяемые при нервно-мышечных заболеваниях (антихолинестеразные, способствующие восстановлению миелина [витамины группы В, препараты липоевой кислоты, нейромедиаторные аминокислоты], улучшающие метаболизм мышц, антиглутаматные [болезни мотонейрона]
9. Средства, применяемые при аутоиммунных и демиелинизирующих заболеваниях (кортикостероиды, цитостатики, гипосенсебилизирующие, иммуномодуляторы)
10. Средства, воздействующие на миофасциальные и невралгические боли (миорелаксанты, НПВС, кофеин-содержащие препараты)
11. Средства, применяемые при мышечных дистониях и гиперкинезах (воздействующие на мышечный тонус, бензодиазепины, ГАМК-содержащие, тормозные нейроаминокислоты, нейролептики).