21. ***Наследственная спастическая параплегия. Болезнь Штрюмпеля. (***Григорова***)***

**Наследственная спастическая параплегия** - хроническое прогрессирующее наследственно-дегенеративное заболевание нервной системы, характеризующееся двусторонним поражением пирамидных путей в боковых и передних канатиках спинного мозга, следствием чего есть медленно нарастающий нижний спастический парапарез. Наследственная спастическая параплегия с аутосомно-доминантным типом наследования получила название **"болезнь Штрюмпелля "**.

**Этиология и патогенез.** Заболевание является наследственным, чаще наследуется по

аутосомно-доминантному типу, реже - по аутосомно-рецессивным и еще реже -

по рецессивному Х-сцепленным типом. До сих пор идентифицировано 17 генетических

локусов этой генетически гетерогенной болезни. Патогенез и первичный биохимический

дефект не выяснено.

**Морфология.** Чаще всего поражается грудной отдел спинного мозга. Развивается симметричная дегенерация пирамидных трактов боковых столбов. В поздних

стадиях выявляются изменения задних столбов, спиноцеребральных и переднего пирамидного трактов в различных отделах спинного мозга и даже частичная гибель клеток Беца передней центральной извилины.

**Клиническая картина.** Болезнь прогрессирует постепенно. Чаще всего первые симптомы

появляются в возрасте более 20 лет, но в целом диапазон дебюта достаточно широк -

от первого до седьмого десятилетия жизни.

22. ***Кранио-вертебральные аномалии (***Интернет***)***

**Аномалии краниовертебрального перехода** - врожденные или приобретенные аномалии основания черепа или верхнешейного отдела позвоночника, которые приводят к сужению костных пространств, содержащих нижние отделы ствола головного мозга и шейный отдел спинного мозга, и могут вызывать мозжечковые и спинномозговые расстройства, а также поражение нижних черепных нервов.

Классификация:

**Сращение атланта** (первого шейного позвонка) с черепом в области большого затылочного отверстия в тех случаях, когда передне-задний диаметр позвоночного канала на уровне зубовидного отростка становится меньше 19 мм, может приводить к развитию шейной миелопатии.

**Платибазия** - уплощение основания черепа (при этом угол между плоскостью ската и плоскостью передней черепной ямки становится больше 135°) - аномалия обычно асимптомная.

**Базилярная импрессия** (смещение зубовидного отростка вверх в область большого затылочного отверстия) проявляется короткой шеей и сочетанием симптомов поражения мозжечка, спинного мозга, ствола и нижних черепных нервов.

**Аномалия Клиппеля-Фейля** (сращение шейных позвонков) обычно не сопровождается неврологической симптоматикой, проявляясь лишь деформацией шеи и ограничением ее движений.

**Атлантоаксиалъная дислокация** (смещение атланта кпереди по отношению к аксису - второму шейному позвонку) может приводить к острой или хронической компрессии спинного мозга.

**Этиология:**

**Врожденные:**

*Сирингомиелия; Аномалия Арнольда-Киари* (опущение миндалин мозжечка в шейный позвоночный канал.

*Синдром Моркио* (мукополисахаридоз IV типа) гипоплазия зубовидного отростка → подвывих в атлантоаксиальном сочленении и компрессии спинного мозга.

**Приобретенные:**

1)*Атлантоаксиальная дислокация*

Причины: Травма - приводящая к острой шейной миелопатии, ревматоидный артрит и метастазы в шейный отдел позвоночника.

2)*Болезнь Педжета* →базилярная импрессия и сдавление спинного мозга.

3)*Медленно растущие опухоли в области краниовертебрального перехода* (менингиома, хордома).

**Диагностика:** Нейровизуализация, КТ, МРТ, Ренгент.

**Лечение:**

-Репозиция и иммобилизация  
-Хирургическая декомпрессия или фиксация.

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

Сирингомиелия - тяжелое прогрессирующее заболевание ЦНС,   характеризующееся формированием полости внутри спинного мозга или продолговатого мозга (сирингобульбия).

Иногда этот недостаток сочетается с неполным закрытием

дужек позвонков.

Клиническая картина. При осмотре обнаруживают укорочение шеи, низкую линию

роста волос и наличие кожных складок от уровня шеи до уровня плеч. Активные и пассивные движения головы ограничены. Нередко диагностируют и другие аномалии, в частности

сколиоз и болезнь Шпренгелем (крыловидные лопатки).

Неврологическая симптоматика включает синкинезии в конечностях, прогрессирующий

спастический тетрапарез, в связи с чем возникает вопрос о наличии сопутствующего

синдрома Арнольда - Киари. В ЗО% случаев отмечается глухота как следствие дефекта развития среднего или внутреннего уха. В более поздний период возможно возникновение сирингомиелии. Нередко этот синдром сочетается с врожденными пороками сердца и аномалиями развития почек. Следует отметить, что синдром Клилпеля - Фейль может протекать без неврологических осложнений в течение всей жизни.

В лечении может быть использована декомпрессия при нарастании неврологической симптоматики при поражении шейного отдела спинного мозга.

Синдром Арнольда - Киари - аномалия развития ромбовидного мозга,

нередко сочетается с дефектами развития костей основания черепа и верхних отделов

позвоночного канала. Считается, что эта мальформация является отражением нарушений

нормальных взаимоотношений позвоночника с черепом в процессе образования ствола головного мозга, мозжечка и верхних шейных отделов спинного мозга.

Клиническая картина. Выделяют два типа синдрома. Синдром Арнольда - Киари I типа характеризуется смещением миндалин мозжечка ниже большого затылочного отверстия. Другие врожденные неврологические отклонения, в том числе миеломенингоцеле, отсутствуют. Синдром может протекать бессимптомно или проявляться мозжечковыми нарушениями и нарастающей спастической тетраплегией в любой период жизни. Лишь у части больных со временем появляется боль в субокципитально области, шеи, верхних конечностях, которая усиливается при движениях головой. В дальнейшем присоединяются спастический тетрапарез, атаксия, дисфагия. Возможно развитие сирингомиелии.

Синдром Арнольда - Киари II типа включает протрузию червя мозжечка, продолговатого мозга и образований IV желудочка в верхние отделы спинномозгового канала.

При этом продолговатый мозг часто приобретает S-образной формы. В то же время наблюдаются миеломенингоцеле в пояснично-крестцовом отделе, а также гидроцефалия, которая может быть обусловлена ​​сопутствующим стенозом водопровода мозга или обструкцией тока ликвора на уровне основания мозга. Чаще всего синдром обнаруживают при рождении как гидроцефалию с прогрессирующим увеличением размеров головы и миеломенингоцеле. Чаще всего сдавление спинного мозга в области краниовертебрального соединение приводит к развитию эластичности в нижних конечностях и патологических рефлексов. Поражение мозжечка сопровождается выраженной атаксией в

нижних конечностях с последующим вовлечением в патологический процесс верхних конечностей, а также появлением нистагма. Компрессия нижней части ствола головного

мозга обусловливает возникновение атрофии языка, слабости груднинно-ключично-сосцевидной и трапециевидной мышц.

***24. Группы лекарственных препаратов которые используются в неврологии. (Григорова)***

Используют различные группы препаратов, основными из которых являются:

- препараты с алкипуючим механизмом действия (производные нитрозомочевины) - ломустин, кармустин, темодал, семустин, фотемустин;

- антиметаболиты - фторафур, метотрексат, проксифеин;

- производные платины - цисплатин, карбоплатин;

- антибиотики - рубомицин, доксирубицином;

- препараты природного происхождения - винбластин, винкристина, таксотер, во

дофилин.

Для лечения больных с опухолями головного мозга используют как моно-,

так и полихимиотерапия. Например, распространенной схеме при анапластических глио¬

мах комбинация прокарбазин, СииНУ, винкристина.

Начало первого курса обычно приходится на начало 3-й недели после операции. В последние годы при глиомах мозга одновременно используют химиотерапевтические препараты и лучевую терапию. Нечасто при гормонально-активных аденомах гипофиза незначительного размера (микроаденомах) при отсутствии компрессии прилег¬

бедствий нервных и сосудистых структур возможно использование препаратов, подавляющих

гиперсекрецию гормонов. При пролактиномы эффективные агонисты дофамина (бро-

мокриптин, каберголин). Бромокриптин начинают принимать с дозы 1,25 мг на ночь,

повышая ее каждые 4-6 дней. Чаще всего эффект достигается при дозе 5 мг. при

соматотропинома назначают октреотил (аналог соматостатина), при адренокор-

забором - кетоконазол.