ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ

ПЕРВЫЙ МОСКОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

ИМЕНИ И.М.СЕЧЕНОВА

КАФЕДРА НЕРВНЫХ БОЛЕЗНЕЙ

## **История болезни**

Москва 2015

**Паспортная часть**

1. ФИО: ХХХ

. Пол: мужской

. Возраст: 55 лет

. Профессия: пенсионер

. Дата курации: 20.01.2015

**Жалобы при поступлении:** на слабость в правой руке и ноге, похудание правой ноги, нарушение походки.

**Anamnesis morbi:** Считает себя больным более 10 лет, неоднократно проходил обследования, в результате которых поставлен диагноз центрального гемипареза. Назначены следующие лекарственные препараты: мильгамма, тиогамма. Эффекта от лечения не было. Полгода назад появилась слабость в правой ноге и усилилась слабость в правой ноге. Обратился в клинику нервных болезней для уточнения диагноза и лечения.

**Anamnesis vitae**

Бытовой анамнез - в настоящее время проживает с семьёй.

Профессиональный анамнез - не отягощён.

Привычные интоксикации - не курит более 20 лет, алкоголем не злоупотребляет.

Наследственность - не отягощена.

Перенесенные заболевания - детские инфекции (краснуха и ветряная оспа), грипп, ОРВИ.

Аллергические реакции на лекарственные препараты отрицает.

**Соматический статус:** патологий других органов и систем не выявлено.

**Неврологический статус:** общее состояние - удовлетворительное, сознание ясное, больной контактен, правильно ориентирован в пространстве и в собственной личности.

**Менингеальные знаки:** симптом Кернига (прямой, перекрестный) - отрицательный, симптом Брудзинского (верхний, средний, нижний) - отрицательный; ригидность шейных мышц отсутствует.

**Черепно-мозговые нервы:**

I пара - nn. olfactorii - обоняние ориентировочно сохранено.

II пара - n. opticus - старческая пресбиопия легкой степени

III, IV, VI пары - n. oculomotorius, n. trochlearis, n. abducens - ширина глазной щели в норме. Объем движений глазных яблок при взгляде в стороны, вверх и вниз - полный. Величина зрачков 3 мм. Прямая и содружественная реакция зрачков на свет не изменены. Конвергенция нарушена, аккомодация сохранена. Двоения нет.

V пара - n. trigеminus - поверхностная чувствительность на лице не нарушена. Болезненность при пальпации точек выхода веточек тройничного нерва отсутствует. Жевательные мышцы симметричны, отклонения нижней челюсти нет. Мандибулярный, корнеальный рефлексы в норме.

VII пара - n. facialis - лицо в покое симметрично. Мимические пробы (поднимание, нахмуривание бровей, надувание щек, оскаливание, вытягивание губ в трубочку) выполняет удовлетворительно, D=S. Слезотечения, вкусовых нарушений нет.

VIII пара - n. vestibulocochlearis - слух не снижен. Проба Вебера в норме. Нистагма нет.

IX, X пара - n. glossopharyngeus, n. vagus - дисфагии нет, мягкое нёбо при фонации сокращается симметрично, увуля - по средней линии. Дизартрия, дисфония, носовой оттенок голоса - отсутствуют. Глоточный, нёбный рефлексы симметричные, живые. Вкусовая чувствительность на задней 1/3 языка не нарушена.

XI пара - n. accessorius - повороты головы, наклоны вперёд и назад, поднятие и отведение плеч выполняются в полном объёме. Гипотрофии и фасцикуляции мышц шеи, трапециевидной и грудинно-ключично-сосцевидной отсутствуют.

XII пара - n. hypoglossus - девиация, гипотрофия языка отсутствуют.

**Симптомы орального автоматизма:** хоботковый рефлекс - отрицательный. Насильственный смех, плач отсутствуют. Симптом Маринеску - Радовича (ладонно-подбородочный) - отрицательный.

**Двигательная сфера:**

*Объём движений в верхних конечностях (левой и правой):* поднимание рук в стороны, вверх, вперед, сгибание, разгибание рук в локтевых суставах, движения в лучезапястных суставах, движения пальцев - левой рукой -выполняет удовлетворительно, правой рукой выполняет крайне затруднительно.

*Объем движений в правой нижней конечности (лёжа)*: поднимание вверх выпрямленной ноги, поочередно, приведение, отведение бедра, сгибание, разгибание в коленных суставах - затруднительно, движения в голеностопных суставах: тыльное сгибание стопы - затруднительно, подошвенное сгибание стопы - затруднительно.

*Объем движений в левой нижней конечности (лёжа)*: поднимание вверх выпрямленной ноги, поочередно, приведение, отведение бедра, сгибание, разгибание в коленных суставах - в норме, движения в голеностопных суставах: тыльное сгибание стопы, подошвенное сгибание стопы - в норме.

*Тонус мышц верхних конечностей:* в норме

*Тонус мышц нижних конечностей:* в норме

*Сила мышц верхних конечностей:* плечевого пояса, в сгибателях, разгибателях плеча, предплечья, в мышцах кистей на левой конечности - 5 баллов, на правой конечности - 3 балла

*Сила мышц нижних конечностей:* в разгибателях, сгибателях бедра правой -3 и левой ноги - 4 балла; в разгибателях, сгибателях голени, стопы правой ноги - 3 баллов; в разгибателях, сгибателях голени, стопы левой ноги - 4 балла. Выявляются гипотрофии в мышцах голени правой ноги.

*Сухожильные рефлексы* *с верхних конечностей:* с бицепсов, трицепсов и карпорадиальные - оживлены, симметричны. Рефлексогенные зоны не расширены.

*Сухожильные рефлексы* *с нижних конечностей:* коленные, ахилловы- оживлены, . Рефлексогенные зоны не расширены.

*Патологические кистевые знаки:* симптом Тремнера - отрицательный.

*Патологические стопные знаки:* симптомы Бабинского - положительный, симптомы Россолимо, Оппенгейма - положительны на правой ноге.

**Чувствительная сфера:** чувствительных нарушений нет. Симптомы Ласега, Вассермана - отрицательные.

**Координаторная сфера:** в позе Ромберга с открытыми и закрытыми глазами устойчив. Выполнение пальценосовой пробы, пяточноколенной пробы - в норме. Скандированная речь отсутствует. Симптом Стюарта - Холмса - отрицательный. Проба на асинергию Бабинского - отрицательна. Проба на дисдиадохокинез отрицательна.

**Высшие мозговые функции:** аграмматизма,афазии нет, двумерно-пространственное чувство не нарушено. Критика к своему состоянию сохранена. Фон настроения нормальный.

**Ориентация в пространстве, времени:** пациент полностью ориентирован в пространстве и времени.

**Синдромологический диагноз:** у пациента присутствует синдром двигательных нарушений в виде центрального гемипареза: гипотрофии мышц правой голени, изменения тонуса мышц по центральному типу, оживление сухожильных рефлексов с бицепсов, трицепсов, карпорадиальных и коленных, появление патологических рефлексов (симптомы Россолимо, Оппенгейма).

**Топический диагноз:** поражение центральных мотонейронов пирмидного пути, находящегося в предцентральной извилине.

**Диагностика:**

1. Игольчатая ЭНМГ

2. МРТ головного и спинного мозга

. ФВД болезнь нейрон двигательный

. Молекулярно-генетический анализ (мутации в гене супероксиддисмутазы-l)

**Нозологический диагноз:** Болезнь двигательного нейрона.

**Дифференциальный диагноз:** спинальные амиотрофии, миастения, мультифокальная моторная полиневропатия, миопатии (полимиозит, прогрессирующие мышечные дистрофии).

**Лечение:** Рилузол 50 мг 2 раза в день; ЛФК.

**Прогноз** - неблагоприятный.