

САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКОЕ ОБЩЕСТВО НЕВРОЛОГОВ
САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ГОРОДСКОЙ ЭПИЛЕПТОЛОГИЧЕСКИЙ ЦЕНТР
САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМ И.П.ПАВЛОВА
НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ПСИХОНЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ
ИМ.В.М.БЕХТЕРЕВА

ТРУДНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ В ПРАКТИКЕ ПСИХОНЕВРОЛОГА

Под редакцией профессора Гузевой В.И.

Выпуск XI

Санкт-Петербург
2016

УДК 616
ББК 56.1
Т-65

Трудный клинический случай в практике психоневролога: сборник докладов. Выпуск XI. – СПб., 2016. – 72 с.

В сборнике представлены тезисы по трудным в диагностике и лечении клиническим наблюдениям по заболеваниям нервной системы. Данное издание представляет интерес для неврологов, психиатров и врачей других специальностей.

Уважаемые коллеги!

Проведение заседания в рамках конгресса неврологов Северо-Западного округа, практически полностью посвященного клиническим наблюдениям, сделанными практическими врачами (неврологами, психиатрами) остается традиционным. Необходимость проведения повторных конференций обусловлена, в первую очередь, тем, что огромный клинический опыт, накапливаемый в процессе повседневной работы врачами Санкт-Петербурга, Ленинградской и других областей региона, часто остается за рамками широкого обсуждения.

Проект, адресованный практическим врачам, получил положительные многочисленные отзывы.

В сборнике в основном представлены описания собственных наблюдений неврологов и психиатров, работающих в поликлиниках, диагностических центрах, стационарах. Напечатаны все предложенные тезисы, в том числе и те, по которым мнения авторов и редакционного совета в трактовке клинических случаев не совпадают. Данные материалы могут представлять интерес для обсуждения в дискуссии.

Конференция позволяет обогатить врачебный опыт каждого участника, дает возможность поделиться ценными клиническими наблюдениями не только путем публикации тезисов, но и выступлениями с докладами, участием в дискуссиях, и тем самым способствует приобретению молодыми коллегами навыков научной работы и публичных выступлений.

С наилучшими пожеланиями,
Главный внештатный детский невролог МЗ России,
профессор В.И. Гузева

АРАХНОИДАЛЬНАЯ КИСТА ГОЛОВНОГО МОЗГА

²Глебовская О.И., ¹Балашов Н.А.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
²ДГБ Св.Ольги, II психоневрологическое отделение

Введение: Арахноидальная киста головного мозга – доброкачественное полое образование, заполненное жидкостью, формирующееся на поверхности головного мозга в области его паутинных (арахноидальных) оболочек. Стенки арахноидальной кисты формируются либо клетками паутинной оболочки мозга (первичная киста), либо рубцовым коллагеном (вторичная киста). Арахноидальная киста может быть двух типов. Первичная либо врожденная арахноидальная киста является следствием аномалий развития оболочек мозга у плода в результате воздействия физических и химических факторов (лекарственные препараты, радиационное облучение, токсические агенты). Вторичная, либо приобретенная арахноидальная киста является следствием различных заболеваний (менингиты, агенезия мозолистого тела), либо осложнением после травм, оперативного вмешательства (ушибы, сотрясения, механические повреждения внешних оболочек мозга).

Клиническое наблюдение: На базе ДГБ св. Ольги проходил обследование и лечение мальчик Б. Пациент Б, 17 лет поступил экстренно в психоневрологическое отделение №2 ДГБ Св. Ольги с жалобами на серию тонико-клонических судорожных приступов.

Анамнез жизни: Ребенок от I беременности. Роды I, срочные. Вес при рождении 3900 г, рост 53 см. Крик сразу. К груди приложен на 7 сутки. Болел ветряной оспой в 7 лет. Соматические заболевания: частые ОРВИ. Воспалительные заболевания ЦНС отрицает. Аллергические реакции на лекарственные препараты отрицает. Наследственность: по эпилепсии не отягощена.

Анамнез заболевания Вечером 06.09.16 развился первый тонико-клонический приступ с цианозом носогубного треугольника длительностью до 6 минут, выход "самостоятельный", после приступа нарушение речи. Второй приступ тонико-клонический с адверсией глазных яблок влево длительностью 3-4 минуты, с потерей сознания, с онемением рук. Третий приступ развился на отделении, ГТКП в присутствии медицинского персонала, выход «самостоятельный», кратковременная сенсорно-моторная афазия.

В августе 2016 года появилась депигментация. Костное образование в области лба стал замечать примерно год назад, в то же время начал заниматься боксом.

Объективно: В сознании, состояние после приступа. На осмотр реагирует адекватно, контактен. В области лба выступающее костное образование по типу «шишки». Глазные щели D=S, зрачки D=S, реакция на свет сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме. Конвергенция не нарушена. Лицо симметрично. Язык по средней линии. Мышечный тонус физиологический. Глубокие рефлексy D=S, живые. Координаторные пробы не проведены с учетом общего состояния. Дермографизм красный, тонкий. Периферический гипергидроз ладоней, стоп. Чувствительность не нарушена. Патологические стопные знаки, менингеальные симптомы отрицательны. Интеллект соответствует возрасту.

Обследование:

Клинический и Б/х анализ крови, клинический анализ мочи: в пределах нормы. ЭКГ- в пределах нормы. ЭЭГ: Легкое замедление основного ритма. Участки продолженного замедления ритма в лобных отведениях обоих полушарий. Эпилептиформная и пароксизмальная активность не регистрируется.

МРТ: Арахноидальная киста левой лобной области с умеренным сдавлением мозга. Единичные очаги глиоза в левой теменной доле сосудистого характера

Заключение нейрохирурга: Патологический процесс оценивается как врожденная киста левой лобной доли, осложнившаяся развитием пароксизмального синдрома. Учитывая совпадение морфофункциональных данных – нельзя исключить хирургическое лечение данного патологического процесса.

Для решения вопроса о необходимости нейрохирургического вмешательства рекомендовано плановое обращение в РНХИ им. Поленова, детское отделение по окончании стационарного лечения в ДГБ Св. Ольги. Мальчик о заболевании и прогнозе информирован.

Учитывая данные анамнеза, клинических данных, лабораторно – инструментальных данных, состояние расценено как:

ДИАГНОЗ: Симптоматическая фокальная (лобная) эпилепсия с вторично генерализованными припадками. Врожденная арахноидальная киста левой лобной области.

Получал дегидратационную, инфузионную терапию, начата АЭП (карбалапсин ретард).

Заключение: Пациенту рекомендовано наблюдение невролога и ежегодное прохождение МРТ для динамического контроля размеров кисты. Прогрессирующие арахноидальные кисты, кисты, сопровождающиеся эпилепсией и/или значительным повышением внутричерепного давления, не купируемым консервативными методами терапии, подлежат хирургическому лечению. Для решения вопроса о целесообразности хирургического лечения арахноидальной кисты и выборе оптимального способа его осуществления необходимо проконсультироваться с нейрохирургом.

ПРИМЕНЕНИЕ ЛАКОСАМИДА ПРИ ЛЕЧЕНИИ ФАРМАКРЕЗИСТЕНТНОЙ ЛОБНОЙ ЭПИЛЕПСИИ

Бочкова Е.Н., Молчанова Н.Е., Дагалдян А.А., Синявская Е.А.,
Донцова М.В., Инкина Е.В.
ГБУ РО «ОДКБ», г. Ростов – на – Дону

Фармакорезистентность эпилепсии – мультифакториальный феномен, в основе которого лежат многочисленные генетические и приобретенные механизмы. Эпилепсия во всем мире представляет серьезную медицинскую проблему с отчетливой социально – экономической составляющей. Впервые о появлении ответа после начальной фармакорезистентности в связи с изменением тактики лечения и применением новых АЭП в нашей стране сообщил В.А.Карлов (2000). По данным, основанным на результатах ретроспективного анализа (с 1958 по 2000гг.) результатов лечения 1025 пациентов, было показано, что прирост новых ремиссий у ранее некурабельных пациентов при смене тактики политерапии АЭП старого поколения (фенобарбитал, фенитоин) на тактику рациональной монотерапии с применением современных АЭП (вальпроаты, карбамазепин, ламотриджин) составил минимум 7-8%, количество некурабельных пациентов снизилось с 45 до 34%, а число пациентов сабсолютной фармакорезистентностью – с 26% до 11% (Карлов В.А., 2010г.). Представляем клинический случай симптоматической лобной эпилепсии у ребенка 6-ти лет, страдающего Органическим поражением ЦНС, как следствие перенесенного герпес- вирусного энцефалита (в возрасте 7-ми мес, 2010г.) с формированием порэнцефалической кисты лобно-теменной зоны справа, левосторонним гемипарезом, дизартрией, ОНР III уровня. Осл.: Правосторонний грудопоясничный кифосколиоз I-II степени. Смешанные артромиогенные контрактуры суставов левых конечностей. Укорочение левых конечно-

стей. Плоско-вальгусная деформация стоп. Родители ребенка обратились в психоневрологическое отделение ГБУ РО «ОДКБ» г. Ростова – на – Дону с жалобами на задержку в темповом развитии, слабость в левых конечностях, приступы ежедневных судорог в виде тонического напряжения в левой руке с 5 лет (07.2015г), до 5 приступов в течение суток. К моменту обращения ребенок получал депакин хроносфера 200 мг x 2 раза в день (26,6 мг/ кг веса) + топамакс по 50мг x 2 раза в день (6,6 мг/кг веса), на фоне проводимой терапии приступы сохранялись. В акушерском анамнезе: беременность 1, роды в сроке 40 недель, вес 3700, Окр головы 36 см, закричал сразу, оценка по шкале Апгар 8-9 балла. До 7 мес развивался соответственно возрасту. В 7 месяцев ребенок перенес сочетанную генерализованную герпес-вирусную инфекцию (ЦМВ + ВПГ): гепатит, вирусный энцефалит с поражением базальных ядер справа и слева, левой височной области, открытой наружной гидроцефалией; двигательными расстройствами в виде спастического левостороннего гемипареза, пареза лицевого нерва слева, гиперкинетического синдрома, судорожного синдрома с приступами типа генерализованных тонических судорог; утерей приобретенных навыков; правосторонняя кривошея.

На МРТ головного мозга + МРА от 13.05.2014 г.- В области базальных ядер справа определяется киста размерами 21,3x13,2 мм. Справа в области височно-теменной долей определяются кистозно-атрофические изменения вещества головного мозга, подтягивающие на себя расширенный правый боковой желудочек. Патологически измененного МР сигнала в веществе мозжечка, стволе не выявлено. Желудочки мозга – расширены, боковые желудочки асимметричны, с преобладанием правого, на уровне тела расширен до 22,0 мм. У заднего рога левого бокового желудочка определяется участок глиоза. Срединные структуры не смещены. Субарахноидальные борозды и сильвиевы щели незначительно расширены, преимущественно в проекции лобной и височной долей справа. Хиазмально-селлярная области без особенностей, гипофиз имеет типичный МР сигнал. Краниовертебральный переход без особенностей, миндалины мозжечка расположены на уровне БЗО. Незначительное расширение ретроцеребеллярного ликворосодержащего пространства. На МРА внутренние сонные и их сифоны обычного направления и диаметра, без признаков смещения или внешнего сдавления, МР сигнал внутри просвета сосудов однородный, Виллизиев круг замкнут, интракраниальный отдел позвоночных артерий не изменен, Мр сигнал однородный, дефектов наполнения не выявлено, данных за АВМ не выявлено. Заключение: МРТ-признаки кистозно-атрофических изменений вещества головного мозга, внутренней асимметричной гидроцефалии.

С сентября 2016г. к терапии депакином – хроносферой 200мг x 2 раза в день и топамаксом 50 мг x 2 раза в день был введен лакосамид в дозе 100мг x 2 раза в день, приступы были купированы отмечено улучшение на ЭЭГ.

ЭЭГ № 1453 от 23.08.2016 г. – по сравнению с ЭЭГ от 03.2016 г. уменьшение эпиктивности в записи. В фоновой записи доминируют общемозговые изменения ирритативно-дизритмического характера с увеличением индекса медленной активности, на фоне снижения уровня биоэлектрической активности. Нагрузка гипервентиляцией выявляет вспышки эпи-активности «острая медленная волна» с преобладанием в правой лобно-центральной области.

Таким образом, данный пример иллюстрирует то, что дополнительные возможности фармакотерапии ФРЭ обеспечиваются применением новых АЭП с новыми механизмами действия и комбинацией АЭП с различными механизмами действия, в частности в сочетании с лакосамидом, представляющий собой новый тип модулятора натриевых каналов, выборочно влияющих на их медленную инактивацию.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ В ПОЗДНИЙ ВОССТАНОВИТЕЛЬНЫЙ ПЕРИОД ИШЕМИЧЕСКОГО ИНСУЛЬТА

Быкова О.Н.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

Цереброваскулярные заболевания – один из самых частых факторов риска развития симптоматической эпилепсии. Наиболее крупное исследование по этой теме проведено А.Б.Гехтом. Выявлено, что средняя частота сосудистой эпилепсии составила 4,2% случаев, что сопоставимо с результатами исследований, проведенных в Норвегии и Великобритании.

Цель исследования: изучение особенностей течения эпилептических приступов, после перенесенного ишемического инсульта.

Материалы и методы: в исследование включены 32 пациента (18 женщин и 16 мужчин в возрасте 57 ± 4 года). Срок от момента ишемического инсульта составил 12 ± 5 месяцев. Всем больным проведено обследование, включающее неврологический осмотр, клинические и лабораторные исследования.

Результаты и обсуждения.

При неврологическом обследовании правосторонняя неврологическая симптоматика в виде нижнего пареза до 4 баллов выявлена у 12 пациентов. Левосторонний гемипарез (до 3 баллов) диагностирован у 20 пациентов. Нарушение поверхностной чувствительности выявлено у 4 больных. Правосторонняя мозжечковая симптоматика в виде интенционного тремора и мимопадания при выполнении пальце-молоточковой и коленно-пяточных проб диагностирована у 10 больных.

Ишемический очаг в правом каротидном бассейне локализован у 8 пациентов, в левом каротидном – у 4 больных, вертебро-базиллярном бассейне - у 20 пациентов. По патогенетическому варианту преобладал атеротромботический характер ишемического инсульта, по сравнению с кардиоэмболическим и лакунарным.

При проведении ЭЭГ парциальные приступы выявлены у 10 больных, у 15 пациентов диагностированы генерализованные приступы. У 7 пациентов – парциальные с вторичной генерализацией.

Выявлено, что эпилептические приступы дебютировали в поздний восстановительный период ишемического инсульта. Можно предположить, что формирование эпилептического фокуса в позднем восстановительном периоде ишемического инсульта связана с наличием корковых атрофий и / или постишемических кист. Правильный подбор противоэпилептической терапии способствует улучшению качества и прогноза жизни.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОПУХОЛИ ТЕМЕННОЙ ДОЛИ С ПАРЦИАЛЬНЫМИ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИМИ ПРИПАДКАМИ

^{1,2}Касумов В.Р., ¹Виноградов В.И., ¹Быкова О.Н.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²РНХИ им. проф. А.Л.Поленова — филиал ФГБУ СЗФМИЦ им. В.А.Алмазова, г. Санкт-Петербург

Опухоли теменной доли встречаются редко. Для них характерны различные нарушения чувствительности. Пациенты жалуются на чувство покалывания, жжения, боли, «разряды электрического тока».

Опухоли теменной доли могут вызывать генерализованные судорожные припадки или парциальные сенсорные припадки. Характерно отрицание факта заболевания, особенно на фоне оглушенности. При поражении доминантного полушария возможны нарушения речи, аграфия, пальцевая агнозия.

Клинический случай. Пациент Д. обратился с жалобами на слабость в правых конечностях, особенно в дистальных отделах ноги, затруднение ходьбы, тремор в правой руке при напряжении, умеренные головные боли, нестабильное АД.

Анамнез болезни: со слов пациента умеренные головные боли беспокоят в течение 5 лет при повышении АД, принимает гипотензивную терапию. В 2009 году после стрессовой ситуации (смерть сына) перенес ОНМК с нарушением речи, слабостью в левых конечностях; речь и парез постепенно регрессировали (речь восстановилась в течение нескольких суток); после проведенного восстановительного лечения симптомы, со слов больного, полностью регрессировали. Настоящее ухудшение с октября 2012 года, когда утром возник припадок без нарушения сознания с судорогами в правых конечностях, слабостью в правых конечностях, без нарушения речи. Находился на лечении в стационаре с подозрением на повторное нарушение мозгового кровообращения. Со слов больного, беспокоили припадки с аурой в виде парестезий по гемиптипу («от головы к ноге») с клонико-тоническими судорогами в правых конечностях без генерализации. Начал принимать карбамазепин, парестезии прошли, судороги в правых конечностях повторяются – чаще в ногах, без генерализации припадка. Со слов больного после лечения было уменьшение пареза в правых конечностях, но в последующем слабость в дистальном отделе правой нижней конечности выросла, принимал дексаметазон, слабость в проксимальном отделе правой верхней конечности частично регрессировала. В январе 2013 года выполнено МРТ головного мозга – выявлена опухоль левой теменной доли. Госпитализирован в РНХИ им. проф. А.Л. Поленова для проведения хирургического лечения.

ЭЭГ (январь 2013) - общемозговые изменения в виде диффузных дельта- волн и снижения альфа-ритма. В левой теменной области очаг патологической активности в виде медленных полиморфных волн.

Объективно: состояние больного стабильное, компенсированное по витальным функциям. Не оценивает тяжесть своего состояния. По шкале Карновского 60 баллов.

Сознание ясное. Эмоционально лабилен. Обращенную речь понимает, предложенные команды выполняет правильно. Когнитивные функции умеренно снижены. Функции тазовых органов не нарушены. Считает себя амбидекстром, пробы выполняет как амбидекстр. Обоняние сохранено. Зрачки одинаковы с удовлетворительной реакцией на свет. Движение глазных яблок в полном объеме, безболезненны. Аккомодация и конвергенция снижены. Нистагма нет. Диплопию отрицает. Корнеальные рефлексы живые. Чувствительность на лице не нарушена. Сглажена правая носогубная складка. Симптом Маринеску-Радовичи. Глотание не нарушено. Фонация сохранена. Язык по средней линии. Симптомы орального автоматизма отрицательные. Сила в правой верхней конечности в проксимальных отделах снижена до 3 баллов, в дистальных достаточна; в правой нижней конечности в дистальном отделе снижена до 0 баллов, в проксимальном до 2 баллов. Мышечный тонус повышен по пирамидному типу справа. Глубокие СХР D>S, средней живости. Координаторные пробы слева выполняет удовлетворительно. Чувствительных нарушений не выявлено. Походка паретическая (ходит с трудом, с опорой на трость).

Заключение: длительность клинических проявлений в виде генерализованных судорожных приступов составляет около 3 месяцев – с октября 2012 года, когда утром

возник приступ без нарушения сознания с судорогами в правых конечностях, слабостью в правых конечностях, без нарушения речи. Со слов больного, беспокоили приступы с аурой в виде парестезий по гемитипу («от головы к ноге») с клоникотоническими судорогами в правых конечностях без генерализации. При приеме карбамазепина парестезии прошли, судороги в правых конечностях повторяются – чаще в ногах, без генерализации приступа. Со слов больного после лечения было уменьшение пареза в правых конечностях, но в последующем слабость в дистальном отделе правой нижней конечности выросла. При приеме дексаметазона, слабость в проксимальном отделе правой верхней конечности частично регрессировала. В январе 2013 года выполнено МРТ головного мозга – выявлена опухоль левой теменной доли. На момент осмотра неврологическая симптоматика: правосторонняя пирамидная недостаточность с глубоким парезом в проксимальном отделе верхней конечности, в дистальном отделе нижней конечности без нарушения чувствительности. С учетом вышеизложенного можно сделать заключение об опухоли левой теменной доли.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕЦИДИВА ОПУХОЛИ ВИСОЧНОЙ ДОЛИ С ЭПИЛЕПТИЧЕСКИМИ ПРИПАДКАМИ

^{1,2}Касумов В.Р., ¹Виноградов В.И.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²РНХИ им. проф. А.Л.Поленова — филиал ФГБУ СЗФМИЦ им. В.А.Алмазова,
г. Санкт-Петербург

Опухоли височной доли, особенно в недоминантном полушарии, часто протекают сравнительно бессимптомно, хотя иногда могут вызывать судорожные приступы. Опухоли, расположенные в глубине височной доли, могут быть причиной контралатеральной гемианопсии, психомоторных приступов или судорог, которым предшествует обонятельная аура или появление сложных зрительных галлюцинаций. Опухоли, поражающие поверхность доминантной височной доли, вызывают смешанную сенсомоторную афазию (или дисфазию), главным образом в форме амнестической афазии (аномии).

Клинический пример. Пациент И. обратился с жалобами на наличие редких приступов с утратой сознания, начинающихся с шума в голове (по типу «тиканья часов») с последующей утратой сознания, развития тонико-клонических судорог во всех конечностях, с прикусом языка без самопроизвольного мочеиспускания, возникающих с разной частотой (последний в декабре 2013 г).

Анамнез болезни: считает себя больным с октября 2012 года, когда впервые развился генерализованный судорожный приступ с прикусом языка без непроизвольного мочеиспускания, без постприпадочных выпадений. Службой скорой помощи был госпитализирован в Елизаветинскую больницу, где при выполнении томограммы головного мозга была выявлена опухоль. Был выписан с дальнейшими рекомендациями о обследовании и консультации нейрохирурга. Рекомендации не выполнил. Повторный приступ развился в январе 2013 года на работе. При выполнении МРТ головного мозга выявлена глиома правой височной доли. В мае 2013 г прооперирован в реабилитационном центре в Москве – краниотомия, удаление диффузной астроцитомы правой височной доли. Послеоперационный период протекал без особенностей. Была назначена противосудорожная терапия (финлепсин ретард 0,2 x 2 раза в сутки). Лучевая терапия не проводилась. На фоне постоянного приема антиконвульсантов повторные эпилептические приступы сохранялись (3 месяца спустя после операции, затем каждые 2-3 месяца). На контрольных снимках МРТ головного мозга (октябрь 2013 г) – рецидив

опухоли. Госпитализирован в РНХИ им. проф. А.Л. Поленова для проведения хирургического лечения.

МРТ головного мозга (февраль 2014г) – состояние после краниотомии, удаления объемного образования правой височной доли в мае 2013 г., в латеральной части правой височной доли определяется зона патологических изменений, примыкающих к височному рогу правого бокового желудочка размерами 22x44x21 мм, боковые желудочки не расширены симметричны.

ЭЭГ (февраль 2014) - общемозговые изменения в виде диффузных дельта- волн и снижения альфа-ритма. В правой височной области очаг патологической активности в виде медленных полиморфных волн, нарастающих при звуковом раздражении.

Объективно: состояние больного стабильное, компенсированное по витальным функциям. По шкале Карновского 80 баллов.

Сознание ясное. Контактен, ориентирован полностью. Обращенную речь понимает, предложенные команды выполняет правильно. Когнитивные функции полные. Функции тазовых органов не нарушены. Правша. Обоняние сохранено. Зрачки одинаковы с удовлетворительной реакцией на свет. Движение глазных яблок в полном объеме, безболезненны. Аккомодация и конвергенция снижены. Нистагма нет. Диплопию отрицает. Корнеальные рефлексы живые. Чувствительность на лице не нарушена. Носогубные складки симметричны. Глотание не нарушено. Фокация сохранена. Язык по средней линии. Симптомы орального автоматизма отрицательные. Парезов нет. Мышечный тонус физиологичен. Глубокие СХР D>=S, средней живости. Чувствительных, координаторных нарушений, патологических знаков не выявлено.

Заключение: длительность клинических проявления в виде генерализованных судорожных приступов составляет около 2 лет. В мае 2013 года пациент прооперирован в Москве по поводу диффузной астроцитомы правой височной доли. Послеоперационный период протекал без особенностей. Лучевая терапия не проводилась. Судорожные приступы возникают 1 раз в 2-3 месяца на фоне нерегулярного приема антиконвульсантной терапии. При проведении повторной МРТ головного мозга (октябрь 2013г) выявлен рецидив опухоли. На момент осмотра неврологическая симптоматика минимальная: правосторонняя пирамидная недостаточность в виде оживления сухожильных рефлексов. При осмотре окулиста выявлено неполная левосторонняя верхнеквадрантная гемианопсия. С учетом вышеизложенного можно сделать заключение о продолженном росте диффузной астроцитомы правой височной доли.

СЛУЧАЙ САМОПРОИЗВОЛЬНОГО КУПИРОВАНИЯ СУДОРОГ ПРИ СИНДРОМЕ ЛЕННОКСА — ГАСТО

Глазов М.Ю.

ДГБ №19 им. К.А. Раухфуса, кабинет нейрорепедиатрии

Синдром Леннокса — Гасто относится к криптогенным или симптоматическим формам эпилепсии. Заболевание дебютирует в детском возрасте, проявляясь полиморфными приступами, специфическими изменениями на ЭЭГ, когнитивными нарушениями и резистентность к терапии с высоким уровнем инвалидизации (К.Ю. Мухин 2004).

Заболевание дебютирует в возрасте от 2 до 8 лет. Пик начала заболевания приходится на дошкольный возраст 3-5 лет. При симптоматической форме отмечается более ранний дебют. В 20-40 % случаев трансформируется из синдрома Веста. Фебрильные судороги предшествуют развитию в 10 % случаев (AicardigGomes, 1988).

Ребенок А. 7 лет обратились на консультацию в кабинет нейрорепедиатрии ДГБ №19 и дневной стационар в 2013 году с жалобами на эпизоды судорог, протекающие в виде тонического напряжения мышц тела, конечностей и далее «раскидывания» рук и ног в стороны, сопровождающиеся сгибанием головы и тела вперед, длительностью до 3-5 минут. Всего отмечалось до 5-7 приступов в стуки.

В неврологическом статусе спастический тетрапарез, выраженное отставание психоречевого и психомоторного развития.

По данным нейровизуализации МРТ головного мозга от 2009 г - признаки порока головного мозга. Диффузная пахигирия. По данным ЭЭГ - Электрогенез - грубо дезорганизован. В фоне и при функциональных пробах регулярно регистрируется генерализованная эпилептиформная активность. Картина ЭЭГ характерна для эпилептической энцефалопатии Леннокс–Гасто.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от 1 беременности протекавшей на фоне анемии на 1 триместре, на 30 нед — лапортатомия (дисперсия кишечника) роды 1 срочные путем. Кесарево сечение экстренное. Родился с весом 4150 г. длина тела 56 см. Апгар 8/9 баллов.

Первые судороги стали отмечаться в возрасте 6 мес по типу инфантильных спазмов. С учетом данных ЭЭГ (гипсаритмия) возраста начала судорог, характера приступов и неврологического осмотра был расценен как Синдром Веста. Получали антиконвульсантную терапию - депакин-сироп, фенобарбитал, преднизалон. В возрасте 9 мес. - проведен курс сенактен-депо, далее купирования судорог. В возрасте 10 мес - возобновление судорог, доза депакина увеличена. В 1 года 1 мес. в терапию добавлен топамакс (топирамат). На фоне приема урежение приступов. В 1 год 8 мес в проведение очередная коррекция терапии введён сабрил (вигабатрин) вместо топамакса. В возрасте 2, 5 лет после консультации в клинике Германии, сабрил отменен введена кеппра. В возрасте 3,5 лет - кеппра отменена, в терапию добавлен финлепсин, и далее ламотриджин с февраля 2013 года. Принимал депакин-хроносфера, ламотриджин. На фоне приема приступы сохранялись. В течение ноября 2014 — января 2015 после повторной консультации в клинике Германии назначена кетогенная диета. На фоне диеты положительной динамики не отмечалось, увеличивалась тяжесть течения приступов и большее количество.

С середины марта 2015 года родители самостоятельно, постепенно отменил сезара (ламотриджин). После чего судорог у ребенка не отмечается, стал более эмоционален, активным. По данным ЭЭГ и Видео – ЭЭГ от января- февраля 2016 — «нейрофизиологическая незрелость» патологической и эпилептиформной активности не зарегистрировано.

В настоящее время наблюдение продолжено.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДОБРОКАЧЕСТВЕННОГО МЛАДЕНЧЕСКОГО ПАРОКСИЗМАЛЬНОГО ТОРТИКОЛЛИСА

Глазов М.Ю.

ДГБ №19 им. К.А. Раухфуса кабинет нейрорепедиатрии

Доброкачественный младенческий пароксизмальный тортиколлис (ДМПТ) - относительно редкое функциональное расстройство у детей первого года жизни, представленное повторяющимися с определенной регулярностью стереотипными дистониями мышц шеи (тортиколлис), что визуально проявляется произвольным наклоном, поворотом и приведением головы к плечу и удержанием некоторое время соответствующей позы (А.Б. Пальчик, А.Е. Понятишин 2015).

Пароксизмальный тортиколлис у младенцев возникает и в дальнейшем развивается в большинстве случаев спонтанно и неожиданно, при отсутствии у ребенка каких-либо предшествующих триггерных, провоцирующих факторов (Белоусова Е.Д. и др 2007)

В ряде случаев в момент пароксизмального тортиколлеса у детей отмечают соматосенсорные, вегетативные и поведенческий симптомы, встречающиеся при классической мигрени взрослых - бледность, рвота, анорексия, слезотечение, потливотсь, фотофобия, беспокойство, сонливость, апатичное настроение (А.Б. Пальчик, А.Е. Понятишин 2015).

В кабинет нейрopedиатрии ДГБ №19 обратилась мама ребенка Х. 8 месяцев с жалобами на эпизод нарушения самочувствия на фоне соматического благополучия от 6 октября 2016 протекавший в виде оттягивания угла рта вправо, наклоном головы сопровождавшиеся обильным слюнотечением, рвотой, «пустой» взгляд, учащенным дыханием длительностью до 10 секунд, с повторением в течение 40 минут.

Из анамнеза известно, что 1-1,5 мес назад отмечались эпизоды нарушения самочувствия на фоне соматического протекавшие в виде оттягивания угла рта вправо сопровождающиеся приведением правой руки к телу длительностью до нескольких минут. ЧМТ, нейроинфекции — отрицают

Из анамнез жизни: Ребенок от родился от 1 хорошо протекавшей беременности. Роды 1 в срок вес 3220 г длина тела 56 см Апгар 9/10 баллов.

В неврологическом статусе очаговой патологии не выявлено, развитие по возрасту.

По данным нейросонографии – без патологии. По данным ЭЭГ и Видео – ЭЭГ электрогенез соответствует возрасту. Патологической, иктальной и интериктальной активности не зарегистрировано.

Учитывая характер эпизодов, данные неврологического осмотра, данные нейровизуализации и нейрофункциональных исследований ребенок был расценен как доброкачественный младенческий пароксизмальный тортиколлис. От медикаментозной терапии решено воздержаться.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ КОМБИНИРОВАННОЙ ТЕРАПИИ НОВЫМИ АЭП В ЛЕЧЕНИИ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ВИСОЧНОЙ ЭПИЛЕПСИИ

¹Гузева В.И., ²Глазов М.Ю.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ДГБ №19 им. К.А. Раухфуса кабинет нейрopedиатрии

Симптоматическая височная эпилепсия - парциальная эпилепсия с известной этиологией и верифицированными морфологическими нарушениями в пределах височной доли (К.Ю. Мухин 2004 г).

Височная эпилепсия является наиболее распространенной среди криптогенных и симптоматических локализационно-обусловленных форм эпилепсии (Elder 2000).

Наиболее частой причиной данной формы является перинатальная энцефалопатия и фокальные корковые дисплазии, а также височный мезиальный (амигдалогиппокампальный) склероз. Довольно часто дебютирует с фебрильных судорог (Holthausen1994, Мухин К.Ю. 2000).

Ребенок Р. 8 лет обратился в кабинет нейрopedиатрии ДГБ №19 в 2011 году с жалобами на периодические «вспышки» агрессии и гнева, единичные судороги ночью через 1-1,5 часа после засыпания в виде миоклоний верхних и нижних конечностей, иногда сопровождающиеся обильным слюнотечением длительностью до 30 секунд.

Перинатальный анамнез: ребенок от 1 беременности протекавшей с угрозой на 7 месяце. Роды 1 срочные. Родился с весом 3650 длина тела 52 см. Рос и развивался по возрасту. ЧМТ, нейроинфекции — отрицают.

В неврологическом статусе очаговой патологии ЦНС нет. Когнитивных нарушений не отмечается.

По данным МРТ головного мозга в динамике (1,5 и 3 Тл) от 2012, 2013 и 2014 годов МР-картина арахноидальной кисты Сильвиевой щели слева

По данным нейрофизиологических исследований ЭЭГ и Видео – ЭЭГ в динамике электрогенез соответствует возрасту. В правой теменно-височно-затылочной области регистрируется эпилептиформная активность, представленная в разные периоды проведения исследований комплексами «острая-медленная волна», «спайк» и «полиспайк».

Из анамнеза известно, что первые судороги в мае 2010 года в детском саду на фоне острого подъема температуры тела до 39 градусов в виде генерализованных тонико-клонических судорог, купировались самостоятельно. В июле 2010 года повторный приступ, протекавший аналогично. Далее появились приступы во время ночного сна протекавшие с гипергидрозом лица, слюнотечением, адверсии головы с клоническим подергиванием в правых конечностях. Иногда присоединялись подергивания в левых конечностях. Назначен депакин.

После первого посещения кабинета, учитывая сохраняющиеся приступы во время ночного сна и присоединение типичных приступов в период дневного сна в апреле 2011 года к депакину добавлен топамакс (топирамат). В феврале 2012 года топамакс заменен на финлепсин (карбомазепин). В связи неэффективностью терапии в марте 2012 финлепсин заменен на кеппру (леветирацетам) С апреля до 14.07.2012 -полная ремиссия приступов. 14.07.2012 возобновление приступов, отмечались практически каждую ночь во сне. В это же время стал эмоционально и двигательно расторможен. В ноябре 2012 года типичные приступы во время дневного и ночного сна, ухудшение связывали с частыми простудными заболеваниями. Приступы ночью во сне в виде слюнотечения, тонического напряжения конечностей, чаще справа, миоклоний. Приступы сериями по 30 секунд, каждые 3-5 минут. За ночь до 7-8 приступов. После стабилизации соматического статуса дневные приступы исчезли. В терапии депакин -хроно заменен на топамакс. На фоне терапии стабилизация состояния в эмоционально и когнитивной сфере приступы купированы полностью через 5 недель после выхода на терапевтическую дозу. В июле 2013 года отмечалось учащение судорожных приступов была проведена коррекция в виде увеличения дозы – без особого эффекта. С 30 марта по 20 апреля 2015 года лечился и обследовался в клинике СПбГПМУ, после консилиума с д.м.н. проф. Гузевой В.И. Решено ввести третий антиконвульсант -файкомпа (перампанел). На фоне начала приема отмечалось урежение дневных приступов, а затем по достижении терапевтической дозы в 4 мг/сутки их полное купирование.

Таким образом, полное купирование приступов наступило на фоне политерапии: топамакс, кеппра и файкомпа. В настоящее время наблюдение за ребенком продолжено. Антиконвульсантную терапию переносит удовлетворительно.

ВОЗМОЖНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ЛЕЧЕНИЯ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОЙ ЭПИЛЕПСИИ С ВТОРИЧНО- ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫМИ ПРИСТУПАМИ

Гохман Е.А., Гузева В.И., Гузева В.В., Гузева О.В., Касумов В.Р., Кабанов А.Ю.
СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

Среди заболеваний, затрагивающих ЦНС, эпилепсия является одним из наиболее распространенных. По данным статистики Европейской комиссии по эпилепсии около 50 миллионов человек в мире страдает эпилепсией. Около 70% пациентов с эпилепсией хорошо поддаются медикаментозной коррекции и у большинства из них удается добиться ремиссии или снижения частоты приступов, однако, оставшиеся 30% - это большая группа больных с труднокурабельными и фармакорезистентными эпилепсиями, которые требуют особого внимания в терапевтическом и диагностическом плане.

В настоящее время достигнут значительный прогресс в изучении и диагностике ряда эпилепсий. Данное обстоятельство в первую очередь обусловлено широким внедрением в клиническую практику новейших методов нейровизуализации. В многочисленных исследованиях последних лет показано, что хирургическое лечение при ряде форм фармакорезистентной эпилепсии улучшает прогноз и повышает качество жизни пациентов, причем результат зависит от длительности заболевания до оперативного вмешательства.

В качестве примера приводим клиническое наблюдение. Пациентка А., 28 год госпитализирован для обследования и лечения с жалобами на ежедневные приступы в виде застывания, замирания, продолжительностью до минуты; вторично-генерализованные тонико-клонические судорожные приступы с потерей сознания, частотой 4-5 раз в неделю, без предшественников; на частые головные боли, раздражительность, снижение памяти, периодическое повышение АД (до 150/100 мм.рт.ст.). Из анамнеза известно, что пациент рожден старшим из двойни, недоношенным (7 месяцев) с весом 2000 г. Рос и развивался согласно возрасту, к году полностью физически догнал сверстников, начал ходить в год, но говорить начал после 3х лет. С 3-го класса, в связи с трудностями в обучении, обучался на дому. В возрасте 10 лет, впервые появился приступ в виде, замирания на месте до 30-40 секунд с вытягиванием рук и обильным слюнотечением. Пациент неоднократно обследовался, принимал бензонал, ламиктал, топомакс, финлепсин, вальпроаты, кепру. Во время наблюдения принимал трилептал 600 мг x 3 р/д (1800 мг/сутки), при развитии генерализованных приступов – реланиум 2,0 мл в/м. В динамике, не смотря на лечение, приступы участились, приобрели генерализованный тонико-клонический характер, со склонностью к серийному течению.

Неврологический статус в пределах возрастной нормы. Данные ЭЭГ свидетельствует о эпилептиформной активности с фокальным преобладанием в лобно-височных отведениях обеих полушарий с девиацией влево. При проведении МРТ головного мозга – отмечается склероз тела и хвоста левого гиппокампа. ПЭТ головного мозга с 18F-ФДГ - выраженное снижение метаболизма глюкозы в зоне ассоциативной коры обеих височных долей (в том числе в медиобазальных отделах), более выражены слева. Для уточнения диагноза была выполнена диффузионной тензорной МРТ с трактографией головного мозга – картина кистозно-глиозных изменений в области медиобазального отдела левой височной доли, киста прозрачной перегородки. Под общим обезболиванием выполнена имплантация 4х контактных strip электродов эпидурально

в обеих височных областях и по результатам ЭЭГ-видео мониторинга зафиксировано 2 независимых фокуса с высоким индексом представительности эпилептической активности в левой височной доле. После проведения обследования и определения эпилептического очага была произведена операция – Удаление strip электродов с обеих височных долей. Краниотомия в левой лобно-теменно-височной области. ЭКоГ. ЭС-КоГ. Резекция передних отделов левой височной доли. После проведенного оперативного лечения приступы не наблюдались.

ПЕРСПЕКТИВЫ МЕЖДУНАРОДНОЙ ИНТЕГРАЦИИ РОССИЙСКИХ ИССЛЕДОВАТЕЛЕЙ

(способ повышения качества медицинской помощи в детской неврологии)

Гузева В.И., Гузева О.В., Гузева В.В.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

В современных условиях интеграция научных знаний становится неотъемлемой стороной прогресса и эффективности научных исследований. В медицине прогресс интеграции приобретает особую значимость. Одной из форм взаимодействия и интеграции российских исследователей является проведение международных конгрессов и форумов.

Ежегодно кафедрой неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики СПбГПМУ проводится Балтийский конгресс по детской неврологии. За годы своего существования конгресс зарекомендовал себя как крупнейший научный форум, на который собираются врачи и преподаватели медицинских клинических и образовательных учреждений со всей России, а также зарубежные специалисты из США, Индии, стран Европейского союза. Представив в научной программе все основные разделы детской неврологии и, обеспечив участие российских и зарубежных экспертов высокого уровня, конгресс преследует важную цель - повышение профессиональной квалификации российских специалистов. Особенно важно, что междисциплинарный подход к формированию научной программы привлекает к участию большое количество врачей смежных специальностей. Это и нейрохирурги, и генетики, и психиатры, и врачи общей практики, и организаторы здравоохранения. С особой радостью оргкомитет отмечает высокий интерес к конгрессу со стороны студентов, аспирантов и молодых ученых.

Также одним из способов интеграции являются проведение исследований и написание научных статей в зарубежной литературе. В последние годы во всем мире большой интерес исследователи проявляют к клинической генетике, в частности при эпилепсии. На кафедре неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики проведено исследование генов детоксикации при эпилепсии.

Гены детоксикации CYP2C9 и CYP2C19 системы P450 изучались у 86 детей с тяжелыми формами эпилепсии. Среди обследованных детей 46 (53,49%) мальчиков и 40 (46,51%) девочек. Заболевание считалось резистентным у 56 (65,12%) обследованных детей, из которых 28 (50%) мальчиков и 28 (50%) девочек. Нерезистентная форма эпилепсии выявлена у 30 (34,88%) детей - 18 (60%) мальчиков и 12 (40%) девочек, причем она сопровождалась осложнениями от приема АЭП у 16 (53,33%) детей.

Полиморфизм исследованных генов обнаружен у 43 (50%) детей с эпилепсией. Ген *1/*1 выявлен в генотипе CYP2C9 в 56 (65,12%) случаях, в генотипе CYP2C19 - в 65 (75,58%) случаях, ген *1/*2 выявлен, в генотипе CYP2C9 в 14 (16,28) случаях, в генотипе CYP2C19 - в 20 (23,26%) случаях, ген *1/*3 выявлен в генотипе CYP2C9 в 15

(17,44%) случаях и отсутствует в генотипе СУР2С19, ген *2/*2 в генотипе СУР2С9, как и в генотипе СУР2С19, выявлен только в 1 (1,16%) случае. Результаты данного исследования доложены на конгрессах и конференциях в России и зарубежом.

ПОВЫШЕНИЕ МЕДИЦИНСКОЙ ГРАМОТНОСТИ РОДИТЕЛЕЙ ДЛЯ УЛУЧШЕНИЯ КАЧЕСТВА ОКАЗАНИЯ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ЭПИЛЕПСИЕЙ

Гузева В.И., Гузева О.В., Гузева В.В.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

При кафедре неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики СПбГПМУ организована Школа для больных эпилепсией с целью обучения родителей детей, страдающих эпилепсией для улучшения их состояния здоровья и качества жизни, достижения и удержания ремиссии заболевания, снижения частоты обострений.

Эпилепсия - пароксизмальное расстройство, обусловленное патологическими нейрональными разрядами. Заболевание характеризуется хроническим течением, повторными эпилептическими припадками и психопатологическими расстройствами.

Распространенность эпилепсии в популяции достигает 1 %. На протяжении всего детства частота новых случаев снижается приблизительно от 150 случаев на 100 000 детей на первом году жизни, до 60 на 100 000 - между 5- 9 годами жизни и 45-50 на 100 000 - у детей старшего возраста (Forsgren L. Incidence and prevalence // Epilepsy in children / Wallace S. J., Farrell K. 2nd ed. London: Arnold, 2004. P. 21-25).

В последние годы достигнуты определенные успехи в диагностике и лечении эпилепсии. Эпилепсия выделилась в самостоятельную клиническую дисциплину. Этому способствовала активная образовательная деятельность Противозэпилептической Лиги, успехи нейрохимии и фармакологии, новые методы нейровизуализации, электроэнцефалографии (в том числе видео-ЭЭГ мониторинга), генетики.

В Центр по диагностике и лечению эпилепсии, а также нарушению сна у детей и подростков при кафедре неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики СПбГПМУ направлено 527 детей с эпилепсией и неэпилептическими пароксизмальными расстройствами сознания для уточнения диагноза и назначения лечения. Комплексное обследование с проведением видео-ЭЭГ мониторинга позволило установить, что 317 детей (60,15%) имели эпилептические пароксизмы и 210 детей (39,85%) - неэпилептические пароксизмы. Ошибочным оказался диагноз у 43,45% поступавших детей, он совпадал только у 3,61% детей. Диагноз уточнен в 52,75% случаев, и в 1 случае (0,19%) установлен у ребенка, направленного без диагноза. Однако если у детей с эпилепсией ошибочный диагноз установлен в 19,56% случаев, а в большинстве случаев (76,02%) он уточнялся, то у детей с неэпилептическими пароксизмами ошибочный диагноз имел место в подавляющем большинстве случаев (79,52%) и уточнялся только у 17,62% детей.

Эпилепсия может проявляться в различные возрастные периоды. Она может сочетаться как с нормальным интеллектом, так и с некоторыми отклонениями в поведении (повышенной эмоциональностью, агрессивностью). На родителях лежит серьезное бремя ответственности за правильное формирование личности ребенка с эпилепсией. Современный подход к проблеме эпилепсии предусматривает решение широкого круга вопросов: воспитание, образование, выбор профессии и трудоустройство, образование и семья. В последние годы акцент делается на улучшение качества жизни больных эпилепсией, уменьшение их «стигматизации» и дискриминации. Поэтому,

кроме профессиональной медицинской помощи, необходимо организовывать школы по обучению родственников, страдающих эпилепсией, на которых предоставляются ответы на наиболее часто возникающие вопросы у родителей детей, страдающих эпилепсией.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: НЕЙРОНАЛЬНЫЙ ЛИПОФУСЦИНОЗ 1 ТИПА

Ефет Е.А., Булатникова М.А., Джанклич Э.М.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

Под термином «нейрональный цероид-липофусциноз» скрывается группа клинически и генетически гетерогенных нейродегенеративных заболеваний, характеризующихся внутриклеточным накоплением autofluorescing липо пигментов в различных ультраструктурных локусах. В зависимости от возраста манифестации НЦЛ 1 типа подразделяют на три формы: врожденную, позднюю младенческую, юношескую и взрослую формы. При классической инфантильной форме НЦЛ первые симптомы заболевания обычно появляются в возрасте от 6 до 24 месяцев, в некоторых случаях, заболевание может дебютировать на первом полугодии жизни или после двух лет. Манифестными симптомами являются различные типы эпилептических приступов (генерализованные тонико-клонические, миоклонические), мышечная гипотония, задержка психо-моторного развития. С момента появления первых клинических симптомов достаточно быстро происходит регресс психо-моторного развития, судороги становятся резистентными к антиэпилептической терапии, развиваются мозжечковые расстройства, деменция и нарушается сон. К возрасту 24-36 месяцев наблюдается грубая деменция, декортикационная/децеребрационная ригидность, усиливаются миоклонии на различные внешние раздражители.

На базе клиники СПбГПМУ проходила обследование и лечение пациентка А. 2 года 4 мес. Пациентка А поступила с жалобами на утрату ранее приобретенных навыков: перестала сидеть, вставать, переворачиваться, держать голову. Речевой продукции нет. На окружающих реакция кратковременная. В анамнезе заболевания у ребенка наблюдаются тяжелые эпилептические приступы по типу генерализованных тонико-клонических приступов, генерализованных миоклоний, преимущественно справа. Приступов нет в течение двух месяцев, после коррекции противосудорожной терапии (к депакину-хроносфера добавлен топамакс). Впервые утрата сознания (обмякание) случилось в 9 месяцев, во время купания в бане, через 6 месяцев повторилось на фоне ОРЗ и повышения температуры тела возникли генерализованные тонико-клонические судороги, впоследствии приступы участились (нормотермия), стали ежедневные, отмечалось статусное течение. На фоне повышения дозировки Депакина-хроносфера возникло учащение приступов, при введении клоназепама также учащение приступов, после подключения к терапии топамакса, улучшение – отсутствие приступов. МРТ головного мозга: Значительное расширение 3-го и боковых желудочков, больше слева. Киста прозрачной перегородки, расширенные субарахноидальные пространства. Сдан анализ на ТМС – патологии не выявлено. Консультирована генетиком, заподозрена тяжелая миоклоническая эпилепсия младенчества (синдром Драве). Анамнез жизни: ребенок от III беременности, на фоне низкой плацентации, роды путем кесарева сечения, околоплодные воды зеленые, масса тела при рождении 3950, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. На первом году жизни психомоторное развитие с темповой задержкой, после дебюта приступов произошла прогрессирующая утрата ранее приобретенных навыков.

Неврологический статус при поступлении: грубо отстает в развитии, речевой продукции нет. На осмотр реагирует двигательным и эмоциональным оживлением. Вертикализации нет. Голову не удерживает, взгляд фиксирует и прослеживает коротковременно. Отмечаются единичные миоклонии в различных группах мышц. Зрачки симметричные, фотореакция сохранена. Движение глазных яблок в полном объеме. Лицо симметричное, язык по средней линии. Мышечный тонус переменный, тенденция к гипотонии. Глубокие сухожильные рефлексy симметричные, живые. Патологические стопные знаки положительные с двух сторон. Эквинусная установка стоп. Менингеальные симптомы отрицательные.

Клинико-лабораторные исследования:

Клинический анализ крови, общий анализ мочи – без патологии.

Исследование крови на вирусологию: Герпес (1+2) IgM- отрицательный. Герпес (1+2) IgG – слабоположительный. Цитомегалия IgM – отрицательный. Цитомегалия IgG- положительный. Токсоплазмоз IgM - отрицательный. Токсоплазмоз IgG – отрицательный. Вирус Эпштейна-Барр IgM – отрицательный. Вирус Эпштейна-Барр IgG - положительный.

Биохимический анализ крови в пределах возрастной нормы.

Инструментальные методы исследования:

ЭЭГ (1): Значительные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга. Возрастной ритм деформирован. Эпилептиформная активность в данной записи не зарегистрирована.

ЭЭГ (2): Значительные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга. Возрастной ритм замедлен, деформирован. Региональная эпилептиформная активность, деформированные комплексы в фронтальных областях обоих полушарий.

ЭКГ: Ритм синусовый с частотой 125 в мин., проверить К сыворотки.

Офтальмолог: частичная атрофия дисков зрительных нервов обоих глаз.

МРТ головного мозга: в сравнении с предыдущим исследованием отмечается отрицательная динамика в виде нарастания атрофических изменений белого и серого вещества мозга, расширение желудочков мозга и субарахноидальных пространств.

УЗИ внутренних органов: дисметаболические изменения почек.

Генетик: Митохондриальное заболевание? Митохондриальное заболевание связанное с мутациями ДНК? POLG-ассоциированное митохондриальное заболевание? Нейрональный липофусциноз 1 типа? В ходе проведенного генетического обследования: были исключены митохондриальные мутации вызывающие схожие болезни и получено диагностически значимое при двукратном измерении снижение нозоспецифического фермента пальтоилпротеин-тиоэстеразы. Диагноз нейронального липофусциноза может быть установлен 1-типа может установлен на основании специфической биохимической диагностики.

Продолжена терапия: топамакс в дозе 5 мг/сут, снижение дозировки депакина, элькар, вит. В1.

Вывод: С учетом возраста начала болезни и темпов ее прогрессирования (как судорог, так и возраста потери навыков), наблюдаемыми типами приступов, МРТ (диффузная атрофия коры наиболее яркая характеристика МР-изменений в сочетании с формированием заместительной гидроцефалии, но при практически нормальном сигнале от белого вещества), характером ЭЭГ (протяженные участки бета-ритма), заподозрено наиболее вероятное заболевание: нейрональный липофусциноз 1 типа (Синдром Сантавуори-Халтия). Как известно на данный момент, патогенетического лече-

ния не разработано, однако у конкретного ребенка длительная ремиссия по эпилептическим приступам наблюдается на проводимой терапии Топамаксом. Ребенок оставлен под наблюдение.

ЗЧМТ. СОТРЯСЕНИЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА. ПОСЛЕДСТВИЯ ЗП СМТ, ПЕРЕЛОМА ТЕЛА С5. СОСТОЯНИЕ ПОСЛЕ ЛАМИНЭКТОМИИ С3-С6, НУКЛЕОПЛАСТИКИ С6-С7.

ПОЛИНЕЙРОПАТИЯ ПОСТТРАВМАТИЧЕСКОГО ГЕНЕЗА

²Вербицкий О.П., ²Васильченко Н.О., ¹Ёлдашева Ш.М.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница»

Сотрясение головного мозга - вид ЗЧМТ, которая вызывает нарушения функций головного мозга без грубых деструктивных изменений самого вещества его. Проявляется изменением сознания тотчас после травмы (полная утрата сознания или оглушенность), нередко сопровождается рвотой, частичными легкими менингеальными знаками, амнезией. На долю сотрясения приходится 73% случаев ЗЧМТ.

Полинейропатия - определяет как множественные симметричные поражения нервных стволов конечностей. Синдром проявляется наличием у больного слабости рук и ног, сочетающихся с болями в конечностях, характерные гипестезии в форме "чулок" и "перчаток" на руках, болезненностью нервных стволов и мышц при надавливании на них, повышенной потливостью кистей и стоп, нарушением трофики кожи и ногтей. Чаще всего наблюдаются посттравматические невропатии верхних и нижних конечностей. Более чем в половине случаев эти невропатии развиваются на уровне предплечья и кисти. В 1/5 случаев наблюдается сочетанный травматизм нескольких нервов.

Клинический случай: больной Б., 57 лет поступил на нейрохирургическое отделение с жалобами на боли в области левой ключицы, головные боли, боли в шейном отделе позвоночника, головокружение, слабость в кистях рук. Из анамнеза: со слов упал с лестницы у себя дома, ударился левым плечом и головой, сознание не терял, за медицинской помощью не обращался. Через семь дней в связи с ухудшением состояния обратился в СМП, было госпитализирован в НХО для обследования и лечения. Объективный статус: состояние средней степени тяжести, кожные покровы цианотичные, видимые слизистые влажные. Тоны сердца приглушены. АД=130/80, пульс 72 уд/мин. Дыхание жесткое, хрипов нет. Живот мягкий при пальпации, безболезненный. Стул оформленный. Диурез в норме. Неврологический статус: сознание ясное. Реакция на боль сохранена. Речевые нарушения отсутствуют. Собственная личность ориентирована. Зрачки D=S. Фотореакция живая с двух сторон. Движение глазных яблок в полном объеме. Нистагм горизонтальный в крайнем отведении. Лицо симметричное, язык по средней линии. Мышечная сила на руках в проксимальных отделах до 4 баллов. Дистальных до 1. Чувствительное нарушение - гипестезия на руках в дистальных отделах по типу "перчаток". Патологические рефлексы отрицательны. Менингеальные симптомы отрицательны. Координационные пробы выполняет с атаскией. В клиническом и биохимическом анализах крови, общем анализе мочи без патологии. На КТ, МРТ патологических изменений нет. Рентген левой ключицы без патологии. Рентген ШОП- признаки перелома неизвестного срока давности. ЭМГ - признаки грубого аксонально-демиелинизирующего процесса в периферических нервах верхних и нижних конечностей по полиневритическому типу с поражением моторных, сен-

сорных волокон. Из терапии получал блокаду шейного отдела позвоночника (лидокаин+дексаметазон).карбамазепин, глицин, витаминотерапия, анальгин, димедрол, пентоксифиллин.

Учитывая жалобы, анамнез заболевания, объективный и неврологический статус, данных инструментального обследования можно поставить диагноз: ЗЧМТ. Сотрясение головного мозга. Последствия ЗП СМТ, перелома тела С5. Состояние после ламинэктомии С3-С6, нуклеопластики С6-С7. Полинейропатия посттравматического генеза.

Пациенту рекомендованы препараты для улучшения проводимости нервных импульсов (ипигрикс), нейропротекторы, метаболические препараты (поливитаминные комплексы – мильгамма, тиогамма, нейромультивит), ноотропы (фезам).

ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ, АТАКТИЧЕСКАЯ ФОРМА

²Маненок Ю.Н., ¹Ибрагимов Б.Т.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ЛОГБУЗ ДКБ, психоневрологическое отделение.

Атактическая форма - редкая форма детского церебрального паралича, возникающая при поражении мозжечка и связей мозжечка с другими отделами центральной нервной системы. В клинической картине атактической формы доминирует нарушение координации движений и равновесия. Психическое развитие нерезко задержано, хотя возможно и выраженное снижение интеллекта. Речевые нарушения проявляются умеренной задержкой развития и мозжечковой дизартрией. Распространенность составляет 2–2,5 случая на 1000детей, из них атактическая форма в 15% случаев.

Клиническое наблюдение. Больная Е. 7 лет поступила в отделение психоневрологии ЛОГБУЗ ДКБ с жалобами: на нарушение походки - пошатывается, ухудшение за последние 6 месяцев; эмоциональную лабильность, дефектное произношение звуков. Из анамнеза известно, что: Ребёнок от 4 беременности, протекавшей на фоне наркотической зависимости, хронического гепатита С. Роды 1 преждевременные на 36 неделе. Вес при рождении 2350 г, рост 45 см, оценка по шкале Апгар 7/8 б. Состояние средней степени тяжести за счет неврологической симптоматики. Переведена в ДО ДГБ №22. Выписана в возрасте 2,5 недель с Дз: недоношенность 35-36 недель. Носительство антител в HCV. R-75. Перинатальное поражение ЦНС гипоксического генеза. Синдром двигательных нарушений. Абстинентный синдром. На 1 г.ж. наблюдалась у невролога с Дз: перинатальное поражение ЦНС. Развивалась с задержкой моторного (стоит самостоятельно с 3 лет, делает несколько шагов с 3,6 лет с поддержкой, самостоятельно ходит с 6 лет, походка шаткая) и речевого развития (отдельные слова в 2 года, предложения с 4 лет). Имеет инвалидность.

Диагноз детский церебральный паралич выставлен в возрасте 2 лет. Обследована в педиатрическом отделении ЛОГБУЗ ДКБ в 2010г., выставлен Дз: Детский Церебральный Паралич. Задержка моторного и психоречевого развития. По данным МРТ головного мозга выявлено расширение периваскулярных пространств. ЭЭГ: вариант возрастной нормы. Неоднократно проходила курсы реабилитационного лечения в ДГБ Св. Ольги с положительным эффектом.

Неврологический статус: Сознание ясное. В контакт вступает неохотно. Речь: грубая дизартрия. Склонна к агрессии. Интеллект снижен. Глазные щели симметричные. Зрачки D=S, фотореакция сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме. Лицо симметричное. Язык по средней линии. Глотание не нарушено. Мышечный тонус

снижен. Глубокие СХР D=S, средней живости. Ходит самостоятельно с атаксией, падает. Координаторные пробы выполняет с интенционным тремором. В позе Ромберга не оценить. Патологических стопных знаков нет. Менингеальные симптомы отрицательные.

Результаты обследования: ЭЭГ: Кортикальный электрогенез соответствует возрасту. Очаговой и эпилептиформной активности не выявлено. МРТ головного мозга +в/в контраст: Атрофические изменения мозжечка. МР-картина кисты шишковидной железы.

ЭКГ: Ритм синусовый. УЗИ органов брюшной полости: деформация желчного пузыря без признаков холестаза на момент исследования. УЗИ почек, мочевого пузыря: УЗ - признаки незначительной пиелозктазии (гипотония лоханки) левой почки. Общий анализ крови, общий анализ мочи и Биохимическое исследование крови без патологии.

Окулист: Сложный гиперметропический астигматизм обеих глаз. Содружественное сходящееся альтернирующее косоглазие.

В отделении получала лечение: Кортесин 10 мг в/м №10, фенибут 250 мг ½ т х 2 р/д.

Учитывая отягощенный перинатальный анамнез, неврологический статус, выявленные изменения мозжечка ребенку выставлен диагноз: Детский церебральный паралич, атактическая форма. Нарушение когнитивных функций.

МАЛЫЙ ИШЕМИЧЕСКИЙ ИНСУЛЬТ В ВЕРТЕБРАЛЬНО-БАЗИЛЯРНОМ БАССЕЙНЕ НА ФОНЕ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ И МЕТАБОЛИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ

²Сергеева Л.Ю., ²Панченко А. А., ¹Иванов С. Д.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики.

²СПб ГБУЗ Мариинская больница, 1 неврологическое отделение.

Введение. Острые нарушения мозгового кровообращения у больных молодого возраста, по различным данным, составляют от 3% до 14% от общей заболеваемости инсультом. Среди этиологических подтипов инсульта у лиц моложе 45 лет наиболее часто встречаются гемодинамические и кардиоэмболические ОНМК. У больных молодого возраста особую значимость имеют врождённые состояния, такие как гипоплазия артерий головного мозга, нарушение строения Виллизиева круга, врождённые аномалии сердца. Частота данных состояний особенно высока у лиц, страдающих синдромом дисплазии соединительной ткани.

Материалы и методы. На базе Мариинской больницы проходила обследование и лечение пациентка В., 33 лет. Больная поступила экстренно с жалобами на остро возникшее головокружение несистемного характера, двоение в глазах, ощущение «звона в голове», шаткость при ходьбе, головную боль. Из анамнеза известно, что за 3 месяца до госпитализации перенесла роды Исрочные путём кесарева сечения. Из предоставленной мед.документации ясно, что беременность была осложнена гестозом, проявлявшимся отёками, гипертензией до 160/100. В процессе операции кесарева сечения был наглухо ушит мочеточник, вследствие чего развился гидронефроз. Наблюдалось повышение креатинина до 147 мкмоль/л. Лечилась оперативно. Перенесла нефростомию, затем восстановление непрерывности мочеточника. На момент поступления мочеточник стентирован.

Артериальное давление на момент осмотра составило 110/70 мм.рт.ст., пульс 80 уд/мин., ритмичный. Неврологический статус: сознание ясное. Астенизирована.

Речь не нарушена. Правая глазная щель незначительно расширена. Зрачки D=S, реакции на свет живые. Конвергенция, аккомодация снижена слева. Мелкоамплитудный нистагм при взгляде вправо. Двоение в глазах при взгляде вправо, вверх и вниз. Левое глазное яблоко незначительно отведено кнаружи (синдром поражения Шп.ч.н. слева). Лицо без грубой асимметрии, кончик языка незначительно девирует влево. Мышечный тонус диффузно снижен, S>D. Глубокие рефлексy S>D. Силовых парезов не выявлено. Патологические знаки с верхних и нижних конечностей с 2х сторон, ярче слева. Координаторные пробы с интенционным тремором с 2х сторон. Менингеальных знаков не выявлено.

По данным лабораторных исследований: креатинин 90 мкмоль/л, в остальном без патологии.

На МРТ головного мозга: единичный очаг диаметром 0.3 см в белом веществе правой теменной доли, вероятно, сосудистого генеза. Умеренная наружная гидроцефалия.

УЗДГ БЦА: гипоплазия правой позвоночной артерии.

УЗИ брюшной полости и почек: уретеропиелокаликоэктазия слева.

Эхо-КГ: ложная хорда левого желудочка.

ЭКГ: неполная блокада правой ножки пучка Гиса

Больная получала сосудистую терапию, кристаллоидные растворы, глицин. Консультирована урологом, рекомендовано удаление стента мочеточника. После удаления стента при УЗИ контроле наблюдался регресс уретеропиелокаликоэктазии слева, креатинин понизился до 75 мкмоль/л (норма). На фоне терапии наблюдалась «+» динамика. Жалобы на шаткость при ходьбе, головокружение, а также интенция при координаторных пробах регрессировали в течение 7 дней после госпитализации.

На основании клинико-анамнестических и инструментальных данных сформулирован диагноз: малый ишемический инсульт в вертебрально-базилярном бассейне, гемодинамический подтип. Синдром дисплазии соединительной ткани. Гипоплазия правой позвоночной артерии. Энцефалопатия смешанного генеза (дисциркуляторная, дисметаболическая).

Сопутствующий: уретеропиелокаликоэктазия слева. Состояние после нефростомии, восстановления непрерывности мочеточника. Ложная хорда левого желудочка.

Вывод: у данной больной на фоне дисплазии соединительной ткани снижены компенсаторные возможности мозгового кровообращения. На фоне связанной с гестозом артериальной гипертензии и метаболических нарушений, связанных с почечной недостаточностью, вероятнее всего, наступила декомпенсация мозгового кровообращения, что привело к развитию энцефалопатии и инсульта.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОЙ ПОСТТРАВМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ

^{1,2}Касумов В.Р., ²Гузева О.В., ²Кабанов А.Ю., ²Гохман Е.А.

¹РНХИ им. проф. А.Л.Поленова — филиал ФГБУ СЗФМИЦ им. В.А.Алмазова, г. Санкт-Петербург

²СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

Актуальность: Посттравматическая эпилепсия – это хроническое заболевание головного мозга, возникающее вследствие перенесенной ЧМТ в сроки от 3 до 18 месяцев с момента черепно-мозговой травмы и характеризующееся повторными непровоцируемыми эпилептическими приступами. Распространенность черепно-мозговой травмы в России составляет 4 случая на 1000 населения. Одним из последствий моз-

говой травмы является посттравматическая эпилепсия (ПТЭ), которая развивается у 2-53% перенесших ЧМТ. Частота и ритм эпилептических приступов при посттравматической эпилепсии во многом зависят от тяжести ЧМТ, локализации и объема очага повреждения мозга, состояния преморбидного фона.

Цель: оценка хирургического лечения фармакорезистентной посттравматической эпилепсии.

Задача: проанализировать динамику изменений на ЭЭГ у пациента после резекции корковых эпилептических очагов левой височной доли.

Клиническое наблюдение пациента: Больная П., 50 лет поступила на нейрохирургическое отделение №1 «ФГБУ РНХИ им.проф. А.Л. Поленова» с жалобами на частые тонико-клонические припадки с утратой сознания, периодически прикусом языка и непроизвольным мочеиспусканием - приступы амнезирует, снижение памяти. Анамнез заболевания: в возрасте 14 лет получила ЧМТ сопровождавшуюся утратой сознания, после чего, через непродолжительное время(3-4мес) стали возникать эпилептические припадки. По данным мед.документации припадки вторично-генерализованные, сложные парциальные с амбулаторными автоматизмами, нарушениями психики. Частота приступов до 6 в месяц. При поступлении принимает: таб. Топамакс 100мг три раза в день, таб. Депакин Хроно 1500мг/сут. Поступила в ИНХО им. проф. А.Л.Поленова для дообследования и хирургического лечения. Анамнез жизни: росла и развивалась в соответствии с возрастом. В феврале 2013г года находилась на лечении в отделении ЧЛХ Александровской больницы по поводу перелома нижней челюсти в результате падения при приступе. Выполнена экстракция 48 зуба, репозиция, остеосинтез нижней челюсти в области тела справа. Объективно: АД 130/80 мм.рт.ст. Сердечные тоны приглушены, ритмичные. Ps 68 уд. в минуту. Дыхание жесткое, проводится во все отделы, хрипов нет. Неврологический статус: ЧМН: без патологии. Мышечный тонус физиологический. Мышечная сила: силовых парезов нет. Глубокие рефлексы с рук D=S, с ног D=S живые. С-м Бабинского (-) с 2 х сторон. Чувствительных нарушений нет. Координаторные пробы выполняет уверенно с 2х сторон. В позе Ромберга устойчива. Менингеальных симптомов нет. Оперативное лечение от 09.04.13г: КППЧ в левой лобно-височно-теменной области, ЭкоГ, субпиальная резекция корковых эпилептических очагов левой височной доли. Данные лабораторно-инструментальных методов исследования: концентрация противосудорожных препаратов в плазме крови от 05.04.13г: вальпроевая кислота 93,9 ug/ml. МРТ головного мозга+сосудистая программа от 22.03.13г: гиппокампы симметричны с двух сторон. На серии ангиограмм головного мозга магистральные сосуды проходимы. Виллизиев круг разомкнут в проекции обеих ЗСА. Сосудистых мальформаций и гемодинамически значимых стенозов не выявлено. ЭЭГ от 21.03.13г: основной ритм регулярный, с запетлением в передние отделы мозга. На этом фоне в височных отведениях левого полушария устойчиво регистрируются группы высоко амплитудных острых волн, изредка вовлекающихся в кратковременные билатеральные вспышки в ходе гипервентиляции. Данные ЭЭГ указывают на очаговые изменения пароксизмального характера в височном отделе левого полушария и умеренную заинтересованность диэнцефальных образований. ЭЭГ с темновой адаптацией от 02.04.14г: регистрируются очаговые пароксизмальные изменения в височном отделе левого полушария с начальным образованием зеркального очага и тенденций к битемпоральному поражению с вовлечением височных медиобазальных образований. ЭЭГ послеоперационный контроль от 24.04.13г: на 15 сутки после операции фоновая запись альфа синхронизирована, в правых височных отведениях регистрируются группы пароксиз-

мальных волн. СКТ послеоперационный контроль от 10.04.13г: срединные структуры без смещения. Состояние после КРТЧ удаления эпилептогенных очагов левой височной доли. Консультация офтальмолога: миопия слабой степени ОД. ЛОР врач – без патологии. Психологическое тестирование: выраженная функциональная недостаточность височных и теменных долей (преимущественно слева), а также лобных долей левого и правого полушарий, срединных отделов головного мозга отмечаются нарушения заднеассоциативной зоны (ТПО) слева. Фиксируются патопсихологические изменения личности. Послеоперационное течение благоприятное. После операции отмечался один генерализованный судорожный припадок с непровольным мочеиспусканием. Послеоперационная рана зажила первичным натяжением, признаков воспаления, ликвореи, подкожных скоплений жидкости не определяется. Диагноз: Фармакорезистентная посттравматическая эпилепсия с частыми полиморфными припадками. Органическое расстройство личности вследствие эпилепсии. КРТЧ в левой лобно-височно-теменной области, ЭкоГ, субпиальная резекция корковых эпилептических очагов левой височной доли. Получала лечение: режим, диета, перевязки, антибиотикотерапия (медаксон, амикацин), противосудорожная (топамакс 100мг три раза в день, депакин хроно 1500мг/сут, реланиум), симптоматическая (анальгин, димедро, кетонал), сосудистая инфузионная терапия (мексидол, актовегин). Из терапии на данный момент получает: таб. Топамакс 100мг три раза в день, таб. Депакин Хроно 500мг три раза в день. Выписана в удовлетворительном состоянии под наблюдение невролога, эпилептолога по месту жительства.

Таким образом оперативное лечение посттравматической эпилепсии способствовало уменьшению количества эпилептических приступов и регрессу островолновой активности в левом полушарии головного мозга, синхронизации альфа ритма.

ФЕНОМЕН АГГРАВАЦИИ ПРИ ЛЕЧЕНИИ АНТИЭПИЛЕПТИЧЕСКИМИ ПРЕПАРАТАМИ

Капустина Т.В., Липатова Л.В.

ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский психоневрологический институт им. В.М. Бехтерева» МЗ РФ, Санкт-Петербург

Проблема аггравации приступов, индуцированных приемом антиэпилептических препаратов (АЭП) чрезвычайно актуальна, так как АЭП, предназначенные для лечения эпилепсии, как это не парадоксально, могут стать причиной учащения приступов или развития нового типа приступов у больных эпилепсией. Механизмы аггравации до конца не изучены, но известно, что аггравация приступов может быть вызвана приемом практически любого АЭП. В основе такого воздействия, как правило, лежат 2 механизма: увеличение трансмиссии, опосредованной g-аминомасляной кислотой, или блокада потенциал-зависимых натриевых каналов (Salgar M. и соавт., 2008).

В качестве примера приводим следующее клиническое наблюдение. Больная Г., 29 лет, 24.01.2015 г. обратилась в клинику эпилепсии за рекомендациями по лечению в связи с планируемой беременностью. Из анамнеза известно, что пациентка наблюдается неврологом по поводу генерализованной формы эпилепсии с абсансами и редкими генерализованными судорожными приступами (ГСП) с 14-летнего возраста, получает препарат вальпроевой кислоты (ПВК) депакин-хроно в дозе 1500 мг/сут. Достигнута медикаментозная ремиссия приступов в течение 3-х лет. Больная предъявляла жалобы на частые головные боли (2-3 раза в неделю), для купирования которых она использовала аспирин и метамизол-содержащие анальгетики.

Пациентка была обследована. МРТ головного мозга выявила неравномерное расширение щелей субарахноидального пространства конвекситальной поверхности головного мозга, асимметрию височных рогов боковых желудочков и хориоидальных щелей. МР-ангиография - без патологии. На ЭЭГ зарегистрированы умеренные пароксизмы острых волн, комплексов «острая-медленная волна» с акцентом в левом полушарии, четче в его височной, теменной, затылочной областях. При клиническом анализе крови обнаружена тромбоцитопения $170 \times 10^9/\text{л}$, которую связали с приемом ПВК.

С целью повышения безопасности лечения и уменьшения тератогенных рисков у пациентки, планирующей беременность, ВПК был отменен и назначен леветирацетам (ЛЕВ) 1000 мг в сутки. На этом фоне абсансы у больной возобновились, а тромбоцитопения усилилась: $130 \times 10^9/\text{л}$. Выяснилось, что пациентка, по-прежнему, часто использует анальгетики для купирования головных болей. Даны рекомендации воздержаться от приема аспирина и метамизол-содержащих анальгетиков, обладающих гематотоксическим действием.

Через 6 месяцев лечения была выполнена видео-ЭЭГ 24.06.15 г., на которой выявлялась умеренно частая в бодрствовании, но и во время сна, значительная генерализованная пароксизмальная активность эпилептиформного характера, в том числе по типу "petitmal", с первичной заинтересованностью ствола мозга, больше на диэнцефальном уровне. За счет мониторинга после депривации сна выявлена частая эпилептиформная активность. Перестали определяться локальные нарушения в областях левого полушария, что свидетельствует о их нестойкости, несформированности.

Полученные данные были расценены как аггравация на фоне альтернативной монотерапии ЛЕВ и отмены ПВК, принято решение о возобновлении терапии ВПК (депакином-хроно) в безопасной для гестации дозе 600 мг/сут (TorbjörnTomson и соавт., 2015), доза ЛЕВ была скорректирована – уменьшена до 500 мг/сутки, так как имеются данные о дозозависимом эффекте аггравации припадков леветирацетамом (Холин А.А. и соавт., 2013, 2014), что позволило достичь приемлемого контроля припадков, коррелирующего с ЭЭГ-улучшением, и нормализовать картину крови, в том числе, с помощью отмены анальгетиков.

Заключение. Таким образом, в данной ситуации мы столкнулись с феноменом парадоксальной интоксикации (E. Perucca et al., 1998), предполагающей дозозависимый характер аггравации, при которой повышение дозы АЭП увеличивает частоту припадков. Однако, нельзя исключить и вероятность селективной аггравации, связанной с особенностями фармакодинамики АЭП и развитием неожиданного фармакодинамического эффекта (Genton P., 2000), которая более свойственна идиопатическим генерализованным эпилепсиям.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЭПИЛЕПСИИ, ИМЕЮЩЕЙ СТАТУСНОЕ ТЕЧЕНИЕ

Гузева В.И.¹, Гузева О.В.¹, Коваленко Е.Н.²

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ГБУЗ "Детская областная клиническая больница" (г.Псков),
неврологическое отделение

Эпилепсия является распространенным заболеванием нервной системы. Заболеваемость эпилепсией составляет 50-70 на 100 тыс. человек, распространенность 5-10

на 1 тыс. человек, среди детского населения чаще — 0.7-1%, не менее 1 припадка в течение жизни переносят 5% населения, у 20 - 30% больных заболевание является пожизненным. Мнения о частоте встречаемости эпилепсии у детей с церебральными параличами по данным литературы довольно противоречивы - от 11,5 до 90%. У детей эпилепсия характеризуется многообразием форм, различным возрастом манифестации заболевания, возрастными ограничениями противосудорожных препаратов. При правильном ведении эпилепсия является клинически благоприятным заболеванием у большинства больных.

Материалы и методы. На базе неврологического отделения детской областной клинической больницы проходил обследование и лечение мальчик Н., 5 лет с диагнозом: Симптоматическая генерализованная эпилепсия. Эпилептический статус. ДЦП, двойная гемиплегия. GMFCS V. Ларинготрахеомалация. Белково-энергетическая недостаточность II ст. Грубая задержка психомоторного развития. Стигмы дисэмбриогенеза. Микрогения. Поступил экстренно, находился в отделении реанимации 1 сутки, затем был переведен в неврологическое отделение. Был доставлен бригадой скорой медицинской помощи с жалобами на эпилептический приступ в течение 1,5 часов. Утром около 07-30 мать заметила адверсию глаз, головы вверх, влево, через 7-10 мин фиксация взора вверх, влево, горизонтальный нистагм влево, левая рука вытянута, правая рука к себе. Вызвана бригада скорой медицинской помощи, введен реланиум. Судороги продолжались. В приемном покое ДОКБ был введен тиопентал, после чего судороги купировались. Ребенок страдает эпилепсией с 3 месяцев. На момент поступления в стационар противосудорожную терапию не получал. Самостоятельная отмена кеппры в возрасте 5 лет 2 месяцев после ремиссии в течение 1 года.

Приступы имеют статусное течение, ранее приступы на фоне подъема температуры до 39,0⁰С. В настоящее время приступы афебрильные. Ранее приступ в 4 года 5 мес в виде эпилептического статуса, доставлен в ДОКБ, назначена кеппра, мать препарат ребенку не давала. Приступ около 30 мин на фоне подъема температуры 38,0⁰С, днем, губа, взгляд в сторону, руки, ноги к себе. Затем в 4 года 10 мес приступ: губа вправо, голова вправо, клонические судороги 15 минут.

Ребенок обследован в клинике г.Берлин, НИИ педиатрии (г.Москва), ДГБ №4 им.Св.Ольги (г.Санкт-Петербург). Выполнена КТ головного мозга (в возрасте 15 дней): наружная гидроцефалия, кефалогематома правой теменной кости, перивентрикулярная лейкомаляция. КТ головного мозга (в возрасте 4 месяцев, г.Санкт-Петербург): атрофия коры больших полушарий. МРТ головного мозга (в возрасте 6 мес, г.Берлин): дисгенезия мозолистого тела. КТ головного мозга (в возрасте 3 лет 7 мес): умеренная смешанная гидроцефалия. Проведено генетическое обследование ликвора в возрасте 6 мес в г.Берлин: заболеваний обмена веществ не выявлено.

Ранее получал противосудорожную терапию: с 3 мес — конвулекс без эффекта, с 5 мес до 1 года — сабрил и депакин (приступы купировались). Электроэнцефалограмма: без эпилептиформной активности, отмена противосудорожной терапии в 1 год. Ремиссия в течение 2 лет. В возрасте 3 лет 2 мес на фоне бронхопневмонии, подъема температуры до 40,0⁰С — эпилептический статус, находился в отделении реанимации. Назначен депакин хроносфера. Судороги не повторялись. Через 7 мес у ребенка стали отмечаться гиперкинезы в виде перекоса лица, исчезающие при отвлечении ребенка. На электроэнцефалограмме отмечалась эпилептиформная активность. В возрасте 4 лет 1 мес назначен сабрил, который ребенок получал в течение 2 мес, появились приступы без подъема температуры. В 4 года 2 мес консультирован в НИИ педиатрии (г.Москва), назначен трилептал (10 мг/кг/сут), на фоне приема которого

приступы участились. С 4 лет 3 мес назначена кеппра, отмена самостоятельная в возрасте 5 лет 2 мес.

Из анамнеза жизни: от 2 беременности на фоне анемии, отеков, хронической гипоксии плода, 1 срочных родов на 39 неделе. Оценка по шкале Апгар 2/4 б. Безводный период 2ч50мин. Воды зеленые. Амниотомия. Эпизиотомия. Вес при рождении 3620 г, рост 55 см. Состояние после рождения тяжелое. Переведен из род.зала в отделение реанимации. ИВЛ 4 суток. Переведен из род.дома на 9 сутки в отделение патологии новорожденных. Выписан на 27 сутки жизни по требованию матери с диагнозом: родовая травма: кефалогематома правой теменной кости. Перинатальная энцефалопатия, гипоксическо-травматического генеза. ПВЛ. Гипертензионный синдром. Синдром меконеальной аспирации. Пневмония. ДН 0-1 ст. Метаболическая нефропатия. Прогения.

В психомоторном развитии: не сидит, не ходит, предметы в руках удерживает кратковременно, переворачивается со спины на живот.

Перенесенные заболевания: ОРВИ. Травмы, операции: отрицает.

При поступлении: состояние средней степени тяжести. Кожа, слизистые чистые, тоны сердца ритмичные, 112 в мин. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Живот мягкий, печень и селезенка не увеличены. Физиологические отправления в норме. Вес 12 кг.

Неврологический статус: медикаментозно седатирован. Окружность головы 46 см. Недоразвитие нижней челюсти. Зрачки D=S. Расходящееся косоглазие OD. Язык в полости рта расположен срединно. Тонус мышц повышен в конечностях. Множественные контрактуры суставов. Сухожильные рефлексы D=S, повышены. Менингеальных знаков нет.

По данным проведенного обследования:

В клиническом анализе крови: лейкоцитоз $20 \times 10^9/\text{л}$.

В биохимическом анализе крови: от 02.09.2016: без патологии.

В общем анализе мочи: без патологии.

По данным электрокардиографии: неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Признаки увеличения правого желудочка.

По данным эхокардиографии: без патологии.

По данным рентгенографии органов грудной полости: обогащение легочного рисунка в нижних отделах.

По данным электроэнцефалографии: без эпилептиформной активности.

Ребенку проведена противосудорожная (кепра), антибактериальная (цефотаксим), противовоспалительная (дексон), симптоматическая терапия.

Приступы в стационаре не повторялись. Мальчику назначена кеппра в дозировке 31 мг/кг/сут. В плане — проведение ЭЭГ-мониторинга. У данного ребенка статусное течение приступов обусловлено неадекватной противосудорожной терапией, самостоятельной отменой препаратов.

ПОКАЗАНИЯ К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ ВИСОЧНОЙ ЭПИЛЕПСИИ (НА ПРИМЕРЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ)

Куралбаев А.К., Одинцова Г.В., Нездоровина В.Г., Берснев В.П.

РНХИ им. проф. А.Л.Поленова — филиал ФГБУ СЗФМИЦ им. В.А.Алмазова,
г.Санкт-Петербург

Височная эпилепсия - одна из наиболее распространенных форм эпилепсии. Она составляет $\frac{1}{4}$ всех случаев эпилепсии. Среди симптоматических фокальных эпилеп-

сий представленность доходит до 60%. Дебют чаще в раннем школьном возрасте. У 15-30% в анамнезе атипичные фебрильные судороги, период ремиссии может быть от 2 до 15 лет (Т.Броун, Г.Холмс, 2014). Наиболее характерны: сложные парциальные приступы с автоматизмами - до 70%, ауры - в 75%. Однако 30-40% больных резистентны к противосудорожной терапии. Неконтролируемые приступы приводят к ранней инвалидизации больных молодого трудоспособного возраста, нарушению социальной активности и развитию психических, нейроэндокринных осложнений.

Проблемы и перспективы лечения рассмотрены на клиническом примере. Пациентка М., 36 лет, поступила в РНХИ им.проф.А.Л.Поленова на лечение с жалобами на частые (до 1-2 раз в неделю) сложные парциальные приступы с вторичной генерализацией; начинающиеся с восходящей вегетативной абдоминальной ауры, с последующей утратой сознания и моторными автоматизмами, периодически переходящими во вторично- генерализованные тонико-клонические судороги. Отмечалась склонность к серийному течению приступов до 5-10 раз в сутки. Отмечалась катамениальность - приступы учащались в перименструальный период: за 3 дня до и в первые 2-3 дня месячных. Из анамнеза известно, что с 1 года наблюдались фебрильные приступы, с 2 лет — афебрильные. С детского возраста принимала финлепсин. Однократно была попытка замены на другой препарат, но безуспешно из-за плохой переносимости. Продолжила прием финлепсин 600 мг/сут. На фоне данного лечения в течение 35 лет положительного эффекта не наблюдалось, ремиссий никогда не было. Является инвалидом 2 группы. Перед госпитализацией узнала, что беременна. Беременность незапланированная, но желанная, поскольку акушерский анамнез отягощен.Беременностей всего — 3; роды — 0, выкидыши – 2, 1 — текущая. Акушерский срок беременности 8-9 недель. При госпитализации соматический статус - без патологии, отмечались гормональные нарушения в виде гирсутизма, нерегулярного менструального цикла по типу олигоменореи в течение 3 лет. В неврологическом статусе очаговая патология представлена - легкой асимметрией носогубного треугольника, по шкале Хаус-Бракмана 2 степени. Двигательных, чувствительных нарушений не отмечалось. Вегетативная лабильность по ваготоническому типу. Тремор кистей в покое. Эмоциональные нарушения в виде тревожности, неустойчивости настроения: смены эпизодов ажитации и дисфории. Концентрация карбамазепина в плазме крови при поступлении 6,83 ug/mL. По данным МРТ головного мозга выявлены признаки склероза правого гиппокампа, расширение субарахноидальных пространств лобных, теменных долей обеих полушарии. В связи с желанной беременностью лечебно-диагностический объем мероприятия был ограничен. Финлепсин ретард (600мг/сут) заменен на трилептал с повышением и медленным титрованием дозировки до 1500мг/сут. На фоне коррекции противосудорожной терапии отмечалась положительная динамика. Но после серий вторично генерализованных судорог 20.03.2016 г. в сроке 10-11 недель беременности у больной развился самопроизвольный выкидыш, выполнено выскабливание полости матки. Проведено дообследование. На ПЭТ головного мозга 18ФДГ выявлен гипометаболизм глюкозы в теменно-височных областях обеих полушарий головного мозга, преимущественно в медиобазальных отделах коры височной доли правого полушария. На динамическом ЭЭГ мониторинге после депривации ночного сна, зарегистрированы устойчивые разрядные формы высокоамплитудных острых волн и пик-волновых комплексов в сочетании с региональным замедлением биопотенциалов до тета-дельта диапазона в височных отведениях правого полушария с распространением через срединные структуры в симметричные отведения левого полушария. По результатам нейропсихологического тестирования выявле-

ны нарушение номинативной функции речи, признаки оптико-мнестической афазии, дисфункция задневисочной области головного мозга. Объем кратковременной и долговременной памяти в норме. 11.04.2016 г. выполнена операция - Краниотомия в правой лобно-височной области. Микрохирургическая блок резекция передних $\frac{2}{3}$ правой височной доли с амигдалло-гиппокампальным комплексом. Субпиальная резекция коркового эпилептического очага задних отделов правой височной доли под электрофизиологическим (электрокортикография, электросубкортикография) контролем. В послеоперационном периоде эпилептических приступов не наблюдалось. Принимает трилептал 1800 мг/сут. Контрольная ЭЭГ на 10-е сутки после операции: в фоновой записи эпилептическая активность не зарегистрирована, приступов не отмечалось. Выписана в удовлетворительном состоянии.

Обсуждение. Клинический случай представляет с одной стороны характерную картину височной эпилепсии, с другой стороны, недооценку формы заболевания и неадекватность лечебной тактики. Типичность клиники эпилепсии была недооценена в плане прогноза течения заболевания – высокого риска развития фармакорезистентности и осложнений. При правильном выборе вида инициальной терапии дальнейшее лечение не соответствовало клиническому течению заболевания и внесло ятрогенный компонент в формирование резистентности. Длительно неконтролируемая эпилепсия привела к инвалидизации пациентки молодого трудоспособного возраста, нарушению социальной активности и развитию психических, нейроэндокринных осложнений. Тем не менее, по результатам раннего периода после хирургического лечения наблюдается положительная динамика- 100% редукция приступов и улучшение эмоционального состояния.

Вывод. Наличие фармакорезистентности и развития сопутствующей патологии при височной эпилепсии, в том числе репродуктивных нарушений, является обоснованием для раннего рассмотрения вопроса о хирургическом лечении, особенно у женщин репродуктивного возраста.

Публикация подготовлена в рамках поддержанного РГНФ научного проекта №15-06-10816.

ОЛИГОДЕНДРОГЛИОМА

²Глебовская О.И., ²Приворотская В.В., ¹Лебеденко И.И.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ДГБ Св.Ольги, II психоневрологическое отделение.

Олигодендроглиома – глиальная опухоль головного мозга, развивается из олигодендроцитов.

На базе ДГБ св.Ольги проходил обследование и лечение девочка П.

Жалобы: на затяжной эпизод парестезии в дистальных отделах конечностей справа (до 30 минут).

Анамнез: у девочки появилось подергивание правой щеки и правого века длительностью не более 1-2 минут, сопровождавшееся чувством страха, без утраты сознания. Обследована, ЭЭГ: легкая неустойчивость функционального состояния нейронов коры на фоне дисфункции регуляторных структур таламо-диэнцефального уровня. Очаговых изменений не выявлено. Через месяц приступ, начавшийся с подергивания мимической мускулатуры справа, с последующим тоническим напряжением правой руки, клоническими подергиваниями конечностей справа с нарушением сознания без полной его утраты, после этого афазия, дезориентация; парез Тодда справа. Проведение

но МРТ головного мозга с контрастом: МР-признаки опухоли в левой лобно-теменной области (наиболее вероятно, астроцитарного ряда). В РНХИ им. Поленова проведена операция: микрохирургическое удаление опухоли левой лобной доли под ультразвуковым и нейрофизиологическим контролем. Гистологическое заключение: нейробластома, степень анаплазии Grade IV. Повторно поступила в детское отделение нейрохирургии РНХИ им. Поленова, выполнена операция: микрохирургическое вмешательство с использованием операционного микроскопа, интраоперационной навигации и нейрофизиологического мониторинга при внутримозговых новообразованиях головного мозга функционально значимых зон головного мозга. Гистологическое заключения от 22.07.16: Анапластическая астроцитома с повышенной пролиферативной активностью Gr II.

Объективно: сознание ясное, на осмотр реагирует адекватно, контактна. Форма головы: округлая. Зрачки D=S, фотореакция сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме. Мимика симметрична, язык по средней линии. Речь правильная. Объем активных движений полный. Мелкая моторика удовлетворительная. Мышечный тонус физиологический. СХЖР D>S, живые. Походка не нарушена. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга устойчива. Патологических стопных знаков нет. Менингеальные симптомы отрицательны.

Лабораторные и инструментальные данные: Клинический анализ крови норма. Биохимический анализ крови норма. Общий анализ мочи норма. КТ головного мозга с метионином: высокая метаболическая активность опухоли левых лобной, височной и теменной доле.

На основании анамнеза, клинической картины, лабораторных и инструментальных данных пациенту можно поставить Диагноз: Анапластическая олигодендроглиома левой лобной доли головного мозга, Grade III (состояние после хирургического лечения от 09.06.16 и 14.07.16). СОПУТСТВУЮЩИЙ: Симптоматическая эпилепсия с фокальными приступами.

Лечение: кеппра, финлепсин ретард.

Вывод: На ранних стадиях развития олигодендроглиомы клиническая картина сходна с неврозоподобными состояниями. На более поздних стадиях проявляются судорожными приступами с тенденцией к латерализации. Подобная симптоматика у детей требует особой настороженности и скорейшего проведения нейровизуализации.

ОЛИВОПОНТОЦЕРЕБЕЛЛЯРНАЯ ДЕГЕНЕРАЦИЯ

²Рублева О.В., ¹Максимов С.О.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница»

Оливопонтocerebellarные дегенерации - это группа наследственных заболеваний нервной системы, характеризующаяся дегенеративными изменениями нейронов мозжечка, ядер нижних олив и моста мозга, в ряде случаев - ядер черепных нервов каудальной группы, в меньшей степени - поражением проводящих путей и клеток передних рогов спинного мозга, базальных ганглиев. Заболевания отличаются типом наследования и различным сочетанием клинических симптомов. Характеризуется деменцией, прогрессирующей офтальмоплегией, экстрапирамидными и мозжечковыми симптомами.

Клинический случай. Больной А., 41 год, поступил на неврологическое отделение с жалобами на общую утомляемость, снижение работоспособности, шаткость при

ходьбе, двоение при взгляде влево, нарушение координации, дрожание рук и головы усиливающиеся при волнении. Считает себя больным с октября 1999 года, когда после падения и удара затылком появились сильные головные боли, не имеющие четкой локализации, усиливающиеся ночью и утром, тошнота, рвота. Больной был госпитализирован в больницу, где была проведена медикаментозная терапия. Проведенное лечение оказалось эффективным. Примерно через месяц у больного появилось дрожание рук, в связи с чем он не был поставлен на учет к невропатологу по месту жительства. 4.10.16 состояние больного ухудшилось: усилился тремор, появились дрожание головы, шаткость походки, двоение при взгляде влево, он стал отмечать значительные затруднения в выполнении своих профессиональных навыков. Был госпитализирован в плановом порядке 5.10.16

Неврологический статус. Сознание ясное, больной ориентируется в пространстве и времени. Речь: элементы дизартрии, скандированной речи. Глазные щели D=S. Зрачки D=S, фотореакция живая с двух сторон. Движения глазных яблок в полном объеме. Конвергенция и аккомодация не нарушены. Нистагм горизонтальный мелкоамплитудный. Лицо: наблюдается амимия. Язык девирует вправо. Глоточный рефлекс сохранён. Симптомы орального автоматизма отрицательные. Мышечная сила: достаточная. Мышечный тонус: повышен, отмечается некоторая ригидность. Наблюдается тремор, более выраженный в туловище и голове, с тенденцией к затуханию при выполнении активных движений. Глубокие рефлексy: D=S, высокие. Определяется клонус коленных чашечек и стоп. Патологические рефлексy: рефлексy Бабинского, Жуковского, Россолимо положительны с двух сторон. Чувствительные нарушения: отсутствуют. Менингеальные симптомы: отрицательные. Координаторные пробы с мимопаданием с двух сторон. Проба на адиодохокинез и дисметрию положительна. В позе Ромберга неустойчив. Походка: атаксическая, пошатывание при ходьбе.

Данные лабораторно-инструментальных методов исследования. На серии КТ определяется расширение субарахноидальных пространств обоих полушарий и червя мозжечка (больше слева). Незначительное расширение субарахноидальных пространств обоих полушарий большого мозга. Атрофия мозжечка, выраженная сильнее слева. Умеренная атрофия полушарий большого мозга.

Из терапии получал: Наком, циклодол, витамины группы В, массаж, ЛФК.

На основании анамнеза, объективного осмотра, данных компьютерной томографии у больного можно диагностировать наличие оливопонтocerebellарной дегенерации.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ТЯЖЕЛОЙ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ У ДЕТЕЙ (Случай из практики)

¹Охрим И.В., ¹Максимова Н.Е., ²Абрамова Н.Н., ³Родионов Ю.В.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²СПбГПМУ, отделение анестезиологии и реанимации

³СПбГПМУ, микрохирургическое отделение

Введение. В общей структуре травм у детей повреждения черепа и головного мозга составляют 40—50 %, и в последние десятилетия характеризуется как тенденцией роста удельного веса травм мозга, так и их утяжелением.

Материалы и методы. Пациент К. 1 года 1 месяца жизни доставлен в отделение анестезиологии-реанимации клиники СПбГПМУ, минуя приемный покой, из отделения реанимации ДГБ г. Череповца. Из анамнеза жизни обращает на себя внимание наличие у мальчика тяжелой формы гемофилии типа А, установленной в марте

2016 года. Ребенок постоянно находится на заместительной терапии рекомбинантным концентратом VIII фактора свертывания крови.

Из анамнеза болезни известно, что мальчик упал с дивана 13.09.16, ударился затылком, сознание не терял, рвоты не было. За медицинской помощью родители не обращались. 15.09.16 на фоне выраженного беспокойства ребенка и четырехкратной рвоты, госпитализирован в травматологическое отделение. При поступлении проведена компьютерная томография (КТ) головного мозга, выявлен линейный перелом чешуи затылочной кости справа. В задней черепной ямке (ЗЧЯ) справа - гиперденсивное скопление 60-75 U линзовидной формы. Толщина до 19 мм, ширина- 56 мм, высота- 44 мм. Переходит через среднюю линию влево. IV желудочек сдавлен, боковые по 37 мм, III- 9 мм шириной. Осмотрен нейрохирургом: рекомендовано динамическое наблюдение. Ребенок переведен в отделение реанимации, где получал инфузионную, противоотечную, гемостатическую и заместительную (VIII фактор), на фоне которой состояние ребенка прогрессивно ухудшалось (нарастала неврологическая симптоматика). Со слов матери, с 16.09.16 отсутствует контакт ребенка с окружающим миром. 23.09.16 мальчик повторно осмотрен нейрохирургом, рекомендовано хирургическое лечение. Для оперативного лечения ребенок переведен в клинику СПбГПМУ.

24.09.16 при поступлении состояние ребенка тяжелое, сознание - сопор (9 баллов по шкале ком Глазго). Вертикальный нистагм, фтр (+). Взгляд не фиксирует, за предметами не следит. Ригидность затылочных мышц. Диффузная мышечная гипотония. На самостоятельном дыхании, ЧД 30 в минуту. Гемодинамически стабилен, ЧСС 103 удара в минуту. АД- 120/60 мм рт.ст. Лабораторно: анемия легкой степени тяжести, нейтрофилез. В коагулограмме: небольшое повышение АЧТВ (на фоне заместительной терапии - адвейт). В биохимическом анализе крови без нарушений. Ребенок осмотрен специалистами: окулистом (зрачки d~3,5, фтр замедленная, диски зрительных нервов бледно-серые, сужены сосуды), неврологом и нейрохирургом (при КТ головного мозга визуализируется эпидуральная гематома ЗЧЯ большого объема, острая обструктивная тривентрикулярная гидроцефалия, выраженная компрессия и дислокация стволовых структур. Показано срочное оперативное лечение по жизненным показаниям). 24.09.16 в экстренном порядке проведена резекционная трепанация ЗЧЯ, удаление подострой эпидуральной гематомы (объем гематомы составил 60 мл). Интраоперационно выполнена гемотрансфузия (150 мл). После операции мальчик переведен в реанимацию. Учитывая тяжесть состояния: гемофилию тяжелой формы, длительность компрессии и дислокации ствола головного мозга с развитием отека головного мозга, высокий риск кровотечения в месте оперативного вмешательства, решено было продлить медикаментозную кому, ИВЛ до 8 суток, заместительную, инфузионную, противоотечную и антибиотикотерапию. С первых суток после операции отмечаются эпизоды артериальной гипертензии (170-150/110-100) с брадикардией (70-50 удара в минуту), купируемые в/в микроструйным введением клофелина, с третьих суток – инфузией магнезии, на этом фоне ЧСС 100-110 в минуту, АД 100/60 мм рт.ст. Консультирован кардиологом, выполнено ЭХОКГ - без патологии, вероятнее всего артериальная гипертензия центрального генеза. Ежедневно выполнялась НСГ, отмечается положительная динамика. Неоднократно осмотрен окулистом - признаков застойных изменений на глазном дне не отмечалось. На электроэнцефалограмме (ЭЭГ) на фоне медикаментозной комы: доминирует медленноволновая активность дельта диапазона на фоне замедления основной активности регистрируются короткие участки в задних областях обоих полушарий в диапазоне тета (6 Гц). При ритмической фотостимуляции двигательная активность и эпилептиформная активность не регистрируется.

04.10.16 переведен на самостоятельное дыхание через интубационную трубку. В сознании, на осмотр реагирует плачем, вялый, сонливый. Глаза открывает, взгляд фиксирует. Сохраняется мышечная гипотония. Пьет смесь из шприца, охотно, глотание не нарушено. Рвота не повторилась. На ЭЭГ от 04.10.16 значительные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга. Возрастной ритм замедлен, деформирован. Эпилептиформных изменений нет. 05.10.16 выполнено МРТ головного мозга и шеи с контрастированием сосудов под наркозом: состояние после ЗЧМТ, резекционной трепанации ЗЧЯ. Гемостатическая губка в области затылочной кости справа. МР-картина тривентрикулярной гидроцефалии, расширение наружных субарахноидальных пространств, изменения в области заднего рога левого бокового желудочка. На МР-ангиографии сосудов мозга и шеи патологических изменений нет. В шейном отделе позвоночника патологических изменений нет. Мальчик повторно осмотрен кардиологом, нефрологом. Неоднократно осмотрен неврологом: ребенок в сознании. Открывает глаза, прослеживает за предметами. Сохраняется диффузное снижение мышечного тонуса, глубокие сухожильные рефлексы равномерно снижены. Определяются патологические стопные знаки с двух сторон. Ригидности затылочных мышц нет. 05.10.16 была выполнена экстубация, состояние ребенка стабильное.

С 12.10.16 самостоятельно ест из рожка. Аппетит хороший, срыгиваний, рвоты нет. Неврологически положительная динамика: в сознании, на осмотр реагирует эмоциональным возбуждением. Узнает маму, тянет к ней ручки. Взгляд фиксирует, за предметом следит, зрачки симметричны, фтр (+). Отмечается непостоянный установочный нистагм. Мимика симметрична. Язык по средней линии в полости рта. Глотание не нарушено. Сохраняется снижение мышечного тонуса S>D. Мышечная сила достаточна, парезов нет. Менингеальные знаки отрицательны. Кожные покровы, слизистые чистые, нормальной окраски. Периферических отеков нет. Микроциркуляция удовлетворительная. Дыхание самостоятельное, ЧД до 26 в минуту. Выслушиваются проводные хрипы, редкий продуктивный кашель. Гемодинамика стабильная, ЧСС 90-110 в минуту, АД 100-110/60-70 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Стул, диурез без особенностей. УЗИ сосудов шеи - стенозов и тромботических изменений нет. На УЗИ брюшной полости в почках определяются микролиты в умеренном количестве. Ребенок неоднократно консультирован гематологом, нефрологом, нейрохирургом, неврологом, окулистом - тактика ведения и план лечения согласованы. Получает заместительную, инфузионную, противоотечную, симптоматическую и антибиотикотерапию. В настоящее время состояние ребенка трактуется как: ЗЧМТ. Перелом затылочной кости. Подострая эпидуральная гематома задней черепной ямки с компрессией и дислокацией стволовых структур. Гемофилия А, тяжелая форма. Посттравматический церебрастенический синдром. Ранний восстановительный период.

Заключение. Хотя лечение данного клинического случая еще не закончено, но результаты, полученные нами, позволяют сделать выводы, совпадающие с данными отечественной и зарубежной литературы. Клиническое течение черепно-мозговой травмы у детей, в отличие от взрослых, характеризуется рядом особенностей: с одной стороны - повышенная чувствительность, ранимость мозга ребенка, с другой – широкие компенсаторные возможности даже в условиях тяжелой черепно-мозговой травмы. Исходы лечения в значительной степени зависят от своевременности и качества оказания медицинской помощи.

ДИНАМИКА ТЕЧЕНИЯ СОЧЕТАННОЙ КАТАТРАВМЫ. КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

¹Касумов В.Р., ¹Максимова Н.Е., ²Ляпин А.П.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

² Детская городская клиническая больница №5 им. Н.Ф. Филатова,
6 нейрохирургическое отделение, г. Санкт-Петербург

Введение. Черепно-мозговая травма (ЧМТ) относится к числу наиболее распространенных видов повреждений. Их частота составляет 1,8—5,4 случая на 1000 населения и, по данным ВОЗ, возрастает в среднем на 2 % в год. ЧМТ составляют 30—50 % в общей структуре травматизма (Лихтерман Л.Б., 1995). Занимая одно из первых мест среди причин смертности у детей, черепно-мозговая травма часто приводит к тяжелой инвалидизации с выраженным неврологическим и ментальным дефицитом.

Материалы и методы. Пациентка В. 2 лет доставлена в отделение реанимации, минуя приемный покой, в крайне тяжелом состоянии. Из анамнеза известно, что девочка выпала из окна 6 этажа. При поступлении сознание на уровне комы 1-2, АД 75/35 мм рт.ст., ИВЛ. В неврологическом статусе: анизокория ($D \geq S$), фтр отсутствует. Глазные яблоки в среднем положении. Мимика симметрична. Диффузная мышечная гипотония. Выраженная гипорефлексия. Менингеальные знаки отрицательны. При поступлении выполнена компьютерная томография (КТ) головного мозга, выявлены контузионно-геморрагические очаги в лобно-височной области правого полушария. САК. ВЖК. Множественные переломы костей свода и основания черепа. Гематосинус. В экстренном порядке произведена имплантация датчика внутричерепного давления. Отмечалась внутричерепная гипертензия до 30 мм рт.ст., нарастание неврологической симптоматики в виде появления двустороннего мидриаза. В первые сутки пребывания в стационаре выполнена костно-пластическая декомпрессивная бифронтальная трепанация черепа. В послеоперационном периоде наблюдалась в ОРИТ. Получала дегидратационную, антибактериальную, вазоактивную, ноотропную и симптоматическую терапию. Швы сняты на 11е сутки, рана зажила первичным натяжением. На повторной КТ головного мозга определяется постконтузионный очаг в правой лобной доле, расширение боковых желудочков до 15 мм, третьего – до 13 мм. Через две недели выполнена трахеотомия, через месяц деканулирована. Через четыре дня после трахеотомии снята с ИВЛ, переведена на нейрохирургическое отделение.

На отделении отмечалось нарастание спастического тетрапареза, больше слева. В связи с чем, в терапию добавлен мидокалм, выполнена гипсовая фиксация голеностопных суставов. В динамике отмечалось уменьшение мышечного тонуса. Апатический синдром с отчетливой сменой сна и бодрствования. Диэнцефально-катаболический синдром с гипертермией до 39⁰С, проявления псевдобульбарного синдрома. Получала антибактериальную, ноотропную, вазоактивную и симптоматическую терапию. Отмечалась положительная динамика в виде регресса диэнцефально-катаболического синдрома, восстановление нормального глотания. Реагирует на обращенную речь, команды не выполняет. При записи ЭЭГ эпилептиформной активности не зарегистрировано. Девочка консультирована педиатром, травматологом, окулистом, хирургом – тактика ведения и план лечения согласованы. На повторной КТ головного мозга обнаружено нарастание гидроцефалии. Через 1,5 месяца после первого оперативного вмешательства, в плановом порядке выполнена операция - закрытие дефекта черепа аутотрансплантатом. Постановка вентрикулоперитонеального шунта (ВПШ) среднего давления. Швы сняты на 14 сутки, послеоперационная рана

зажила первичным натяжением. На контрольной КТ головного мозга - картина кистозно-атрофических изменений. Состояние после ВПШ.

На момент перевода в отделение реабилитации для дальнейшего лечения диагноз трактуется, как сочетанная открытая черепно-мозговая травма. Ушиб головного мозга тяжелой степени. Контузионно-геморрагические очаги в правой лобной, височной долях. ВЖК. САК. Множественные переломы свода и основания черепа. Тривентрикулярная гидроцефалия. Закрытая травма грудной клетки. Ушиб легких. Закрытая травма живота. Ушиб, гематома печени. Чрезмышцелковый перелом правой плечевой кости. Гематосинус. Множественные ушибы, ссадины лица, туловища и конечностей. Соматически: состояние тяжелое, стабильное. Кожные покровы, слизистые чистые. Лихорадит субфебрильно. Гемодинамика стабильна, ЧСС 140 ударов в минуту, АД 110/70 мм рт.ст. Дыхание адекватное, ЧД 22 в минуту. Питание усваивает. Живот мягкий, безболезненный. Стул: раз в 3-4 дня. Неврологический статус: выход в сознание через апаллический синдром. Зрачки $D \geq S$, фр. слева сохранена, вялая. Расходящееся косоглазие OD. Сглажена левая носогубная складка. Глотание не нарушено. Левосторонний гемипарез. Глубокие СХР $D < S$. Менингеальных знаков нет.

Заключение. На примере вышеописанного клинического случая мы проследили динамику неврологических нарушений при сочетанной кататравме у больного. Прогноз в большинстве случаев при выходе в сознание через апаллический синдром неблагоприятный, однако возможно и регрессирующее течение вплоть до полного (или почти полного) восстановления утраченных функций.

НЕПРЯМАЯ МР-ЛИМФОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ЛИМФЕДЕМ КОНЕЧНОСТЕЙ

Малеков Д.А., Канина Л.Я., Поздняков А.В., Тащилкин А.И., Вовченко Е.В.,
Новиков В.А., Александров Т.А.

ГБОУ ВПО Санкт-Петербургский Государственный Педиатрический
Медицинский Университет

Диагноз лимфедема остается одним из самых сложных в отношении диагностики и спорным в вопросах лечения, как в детской хирургии, так и во взрослой практике.

Учитывая структурные и анатомические особенности лимфатической системы, работа с её изображениями очень сложна. Традиционный метод визуализации на основе радионуклидного метода имеет недостаток – низкое пространственное разрешение и лучевая нагрузка. Последние исследования показали, что магнитно-резонансная томография (МРТ) может изобразить лимфатические каналы у обследуемых пациентов. Непрямая МР-лимфография с введением контрастного препарата оценивает анатомические и функциональные особенности лимфатической системы.

В исследование были включены 57 пациентов с первичной лимфедемой: 20 пациентов имели двустороннее поражение, и 37 обследуемых были с односторонним поражением. Исследования проводятся на базе СПбГПМУ отделения лучевой диагностики на аппарате PhilipsIngenia 1,5T, совместно с микрохирургическим отделением.

Непрямая МР-лимфография проводилась блоком на нижние конечности до и после введения контрастного препарата в межпальцевые промежутки, интервалы между исследованиями составляли 20 минут, 60 минут и 90 минут. Временные интервалы были рассчитаны и предложены ввиду физиологических особенностей тока лимфы с

учетом особенностей заболевания. Для оптимального лимфатического оттока между процедурами пациент осуществляет мышечную нагрузку в виде ходьбы.

Анализ изображений при нативном сканировании дает точную оценку подкожно-жировой клетчатки, (окружность, толщину кожи, толщину жировой клетчатки и оценку костно-суставного аппарата). Основная особенность оценки лимфатической системы заключается в исследовании лимфатических узлов до контрастирования и после введения парамагнитного вещества. Также анализируются морфологические аномалии лимфатических коллекторов.

При анализе постконтрастных МР-изображений оценивается анатомия глубокой и поверхностной лимфатической системы, скорость распространения парамагнитного контрастного препарата. Корреляция и число функционирующих лимфатических коллекторов в пораженной конечности. При одностороннем поражении сравнение проводилось с контралатеральной стороной. При наличии «веретен» в лимфатических коллекторах диагностируют сохраненную функцию лимфангиона, при наличии одинакового калибра коллекторов на всем их протяжении диагностируют нарушение их сократительной функции (гипотония или гипоплазия).

Динамика контрастирования лимфатических узлов и интенсивность распространения парамагнитного контрастного препарата по лимфатическим коллекторам, дает возможность оценки проходимости лимфоколлекторов. При аномалии развития лимфатической системы, как аплазия лимфатических коллекторов, распространение контрастного препарата в отведенные временные интервалы на различных уровнях не прослеживается. Для более точной диагностики возможно использование отсроченного сканирования через 24 часа.

При выраженном нарушении лимфодинамики отмечалось более позднее и менее интенсивное контрастирование лимфатических узлов. При гипоплазии и гиперплазии предоперационная морфометрия лимфатических узлов дает возможность выбора лечения и помогает избрать тактику оперативного вмешательства.

МР-лимфография имеет ряд потенциальных преимуществ по сравнению с лимфосцинтиграфии: более высокое пространственное разрешение с детализованной картиной лимфатических коллекторов, производство трехмерных (3D) изображений и отсутствие воздействия ионизирующего излучения на пациента.

Непрямая МР-лимфография позволяет точно диагностировать морфологическое и функциональное состояния лимфатических сосудов нижних конечностей, и, как следствие, точность выбора тактики лечения. В условиях оперативного вмешательства точность выявления блока лимфоколлектора позволяет правильно выбрать вид операции (лимфо-венозный анастомоз, лимфо-нодо-венозный анастомоз).

Низкая степень инвазивности, и отсутствие лучевой нагрузки на пациента, дает возможность применить его повторно с целью оценки эффективности лечения.

СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА С ХРОНИЧЕСКОЙ ПЕРСИСТИРУЮЩЕЙ ГИПЕРИНСУЛИНЕМИЧЕСКОЙ ГИПОГЛИКЕМИЕЙ

ФГБОУ ВО СПб ГПМУ, перинатальный центр.
Мелашенко Т.В., Гузева В.В., Ли А.Г.

В неонатальном периоде эпилепсия диагностируется чаще, чем у детей более старшего возраста. Основная причина неонатальной эпилепсии - перинатальная энцефалопатия с широким полиэтиологическим спектром. Среди метаболических на-

рушений у новорожденных, приводящих к развитию судорог, неонатальной эпилепсии, наиболее часто встречается гипогликемия.

Представляем случай развития эпилепсии у новорожденного ребенка с хронической персистирующей гиперинсулинемической гипогликемией, перинатальной гипоксически – метаболической энцефалопатией. Новорожденная доношенная девочка (самостоятельные вторые роды) с массой тела при рождении 3850 грамм, оценкой по шкале Апгар 8/9 баллов выписана на третий день жизни домой. В возрасте 3 суток поступила из дома в отделение анестезиологии – реанимации и интенсивной терапии новорожденных перинатального центра в связи с ухудшением состояния, обусловленного развитием тяжелой длительной гипогликемии (нижний уровень глюкозы крови составлял 0,9 ммоль/л), угнетением сознания. Повторяющиеся судорожные пароксизмы (генерализованные клонические судороги, вовлекавшие попеременно правые, левые конечности с версивным отведением головы и глазных яблок) с потерей сознания и длительностью до 10-20 секунд развились на четвертые сутки жизни на фоне нормализации уровня глюкозы сыворотки крови. Приступы купировались при введении препаратов бензодиазепинового ряда и фенобарбитала в течении 1 суток. ЭЭГ, выполненная на 5 сутки жизни (сохранение единичных судорожных пароксизмов), без эпилептиформных и эпилептических изменений. Антиэпилептическая терапия (фенобарбитал в поддерживающей дозе – 5 мг/кг/сутки), учитывая отсутствие клинических и электрографических проявлений пароксизмов, в возрасте 3 недель прекращена.

Принимая во внимание эпизод тяжелой гипогликемии, развившийся у ребенка в раннем неонатальном периоде, сопровождающийся угнетением сознания, развитием судорожных пароксизмов, выполнена МРТ головного мозга на 5 день жизни. Диагностировано гипоксически – ишемическое поражение кортикально – субкортикальных отделов теменных, затылочных и лобных долей обоих больших полушарий. В последующем наблюдалась отрицательная динамика постгипоксических структурных изменений головного мозга по результатам повторной МРТ (в возрасте 3 недель): выявлена распространенная кистозная трансформация измененного подкоркового белого вещества передних, центральных и височных отделов обоих больших полушарий.

Состояние ребенка сохранялось тяжелым, физиологический уровень сывороточной глюкозы поддерживался постоянной внутривенной инфузией раствора глюкозы. Эндокринолог диагностировал хроническую персистирующую гиперинсулинемическую гипогликемию, начата терапия октреотидом с целью нормализации глюкозы сыворотки крови. С 29 дня жизни ребенка вновь стали отмечаться судорожные пароксизмы в виде фокальных клонических (кисть руки), а также генерализованных клонических судорог (по – типу вздрагиваний) длительностью до 3-5 секунд и кратковременной остановкой взора. Выполнена повторная ЭЭГ на 2 день судорожных приступов. Регистрировалась распространенная эпилептиформная активность (комплексы острая – медленная волна) в передних отделах с акцентом в левом полушарии. Назначена антиэпилептическая терапия трилепталом 10 мг/кг /сутки в форме суспензии. С третьего дня терапии снизилась длительность приступов, с увеличением суточной дозы трилептала (20 мг/кг/сутки) приступы полностью купировались. Отмечалась также положительная динамика электрографических изменений – уменьшилась распространенность эпилептиформной активности с сохранением изменений только в левых передних отведениях. Ребенок выписан домой с клинико-электрографическим улучшением. Окончательный диагноз при выписке ребенка: перинатальное гипоксически – метаболическое поражение головного мозга с кистозной лейкомаляцией передних,

центральных и височных долей обоих полушарий головного мозга, симптоматическая фокальная с вторичной генерализацией эпилепсия.

Представленный случай развития симптоматической эпилепсии у новорожденного ребенка с гипоксически-метаболической энцефалопатией демонстрирует, несмотря на высокую стоимость обследования, необходимость выполнения МРТ головного мозга у новорожденных детей с судорожными пароксизмами для выявления причины развития судорог, а так же необходимость проведения динамического нейровизуализационного контроля изменений головного мозга для определения тактики лечения (в данном случае проведения длительной антиэпилептической терапии) и прогноза заболевания и развития неврологического дефицита. Необходимо отметить тактически неверную отмену антиэпилептической терапии (фенобарбитала) у ребенка с грубыми структурными повреждениями головного мозга, несмотря на соблюдение формально правильных показаний к отмене противосудорожного препарата у детей периода новорожденности – отсутствие клинико-электрографических приступов в течении 2 недель. Показана высокая эффективность монотерапии препаратом окскарбазепина.

ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ПАРЦИАЛЬНАЯ ЭПИЛЕПСИЯ С ЗАТЫЛОЧНЫМИ ПАРОКСИЗМАМИ

²Григорьева Ю. А., ¹Очир-Гаряев А. Н.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ДГБ Св.Ольги, II психоневрологическое отделение

Идиопатическая парциальная эпилепсия с затылочными пароксизмами – форма идиопатической локально обусловленной эпилепсии детского возраста, характеризующаяся простыми парциальными приступами со зрительными расстройствами и наличием на ЭЭГ специфических пик – волновой активности в затылочных областях.

Форма описана М. Gastaut в 1950 г., С. Panayiotopoulos в 1989 г. выделил ДЗЭ с ранним дебютом, подчеркнув более тяжелое течение данного заболевания.

В зависимости от возраста дебюта и клиники выделяют две формы доброкачественной парциальной эпилепсии с затылочными пароксизмами:

Доброкачественная парциальная эпилепсия с затылочными пароксизмами с затылочными пароксизмами с ранним дебютом (тип Панайотопулоса). Дебют с пиком – в возрасте 3-6 лет с клинической картиной в виде ночных приступов с выраженными вегетативными проявлениями, длительной утратой сознания и тенденцией к статусному течению. Типичны приступы с рвотой, головной болью, побледнением лица, с последующим поворотом головы и глаз в сторону, гемиклониями и вторичным генерализованным судорожным припадком.

Доброкачественная парциальная эпилепсия с затылочными пароксизмами с затылочными пароксизмами с поздним дебютом (тип Гасто). Дебют с 7-9 лет с клинической картиной в виде простых парциальных сенсорных приступов со зрительными нарушениями (фотопсии, макро-, микропсии, метаморфопсии). Нередко имеются адверсия, дисфазия, вегетативные симптомы (тошнота, рвота, головокружение, головная боль), автоматизмы, гемиклонии и генерализованные судорожные припадки. Возможна гемианопсия, красочные гемианоптические зрительные галлюцинации, амвроз менее характерен (чаще при симптоматической затылочной эпилепсии). Редко – провокация приступов при закрывании глаз в темноте.

ЭЭГ – наиболее типично появление высокоамплитудных пик-волновой активности в одном из затылочных отведений. Возможна миграция эпилептических очагов по

разным областям коры как в пределах одной гемисферы, так и с переходом на другое полушарие. Характерно исчезновение эпиактивности при ЭЭГ-исследовании с открытыми глазами. Основная активность фона сохраняется.

Лечение. Стартовое лечение препараты вальпроевой кислоты 30-50 мг/кг/сут, препараты второго выбора – производные карбамазепина 10-30 мг/кг/сут.

Клиническое наблюдение.

Пациентка К. М., 5 лет, была обследована в ДГБ по поводу повторных (3-х кратных) пароксизмов. Первые пароксизмы возникли в возрасте 4-х лет – обмякла, теряла сознание, отмечался поворот глаз, головы влево, с дальнейшим переходом в генерализованный тонико-клонический приступ с последующей тошнотой, рвотой, повышением температуры до 37,5 С. Длительность приступов до 10 минут. После приступа чувствует себя удовлетворительно. Приступы наблюдались в дневное и ночное время.

Объективно: Состояние по заболеванию средней тяжести. В сознании, демонстративна. Речь сформирована по возрасту. Глазные щели и зрачки D=S, фотореакция, конвергенция и аккомодация живая с 2-х сторон. Движение глазных яблок в полном объеме. Диплопии нет. Нистагма нет. Лицо симметричное. Язык по средней линии. Бульбарных и псевдобульбарных нарушений нет. Мышечный тонус физиологический D=S. Мышечная сила достаточна. Глубокие рефлексы растяжения D=S, живые. Патологических рефлексов на сгибания и разгибания не выявлено. Чувствительных нарушений достоверно не выявить. Координаторные пробы выполняет. В позе Ромберга устойчива. Менингеальных знаков на момент осмотра нет. Девочка возбудима, эмоционально-лабильна, капризна, неусидчива.

Проведено обследование:

МРТ ГМ: патологических изменений не выявлено.

Окулист: глазное дно без патологии.

Кардиолог: функциональный шум в сердце.

ЭКГ: норма.

ЭЭГ: зарегистрирована региональная эпилептиформная активность по правой затылочной области в виде комплексов острая-медленная волна большой амплитуды, исчезающая при открывании глаз.

Назначен конвульсофин (30 мг/кг/сут). Приступы в отделение не повторялись.

На основании анамнеза заболевания, клинической картины данного пароксизма и данных инструментальных методов исследования поставлен клинический диагноз: Идиопатическая затылочная эпилепсия с ранним началом (тип Панайотопулоса).

ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ ЭПИЛЕПСИЯ С МИОКЛОНИЧЕСКИМИ ПРИСТУПАМИ

²Зеленькова Л.А., ²Соловьева Е.А., ¹Садыгзаде С.С.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ЛОГБУЗ ДКБ, психоневрологическое отделение

Идиопатические генерализованные эпилепсии - формы генерализованных эпилепсий, при которых все типы приступов являются первично-генерализованными (абсансы, миоклонии, генерализованные тонико-клонические, миоклонически-астатические) и сопровождаются на ЭЭГ генерализованными билатерально-синхронными, симметричными разрядами.

Клиническое проявление: чаще наблюдаются в рамках юношеской миоклонической эпилепсии и вовлекают верхние и, реже, нижние конечности, могут быть одно-

кратными или повторными, часто сочетаются с другими типами приступов (в этих случаях нозологическая принадлежность синдрома определяется по ведущему типу приступов), могут быть унилатеральными или асимметричными. Миоклонии могут возникать в разное время суток без четкой приуроченности к пробуждению; у некоторых пациентов встречаются только миоклонии век.

Девочка 16 лет, поступила в ЛОГБУЗ ДКБ ПНО в сентябре 2016 года с жалобами на произвольные движения в верхних и в нижних конечностях, головные боли в височно-затылочной области, «обручем», при этом тяжело дышать.

Из анамнеза известно, что ребенок от 2 беременности, беременность протекала на фоне угрозы прерывания (никотиновая интоксикация). На 1 году жизни наблюдалась с диагнозом перинатальная энцефалопатия, синдром повышенной возбудимости. Наследственность не отягощена.

С 8 лет у ребенка появились произвольные подергивания плечами, головой. Наблюдались неврологом с Дз: тики. Получала лечение с непродолжительным положительным эффектом. С 12-13 лет возобновление произвольных движений (родился 2 ребенок в семье).

ЭЭГ (27.04.2013): нельзя исключить наличие эпилептиформной активности.

ЭЭГ (20.08.2014): в фоне регистрируется вспышка (разряд?) высокоамплитудной тета-активности. Типичной эпилептиформной активности не зарегистрировано.

МРТ головного мозга (2014г): кистовидное расширение моста мозжечковой цистерны слева.

Получала фенибут, пикамилон. Ухудшение в течение последнего года. В настоящий момент у ребенка наблюдаются ежедневные произвольные подергивания в верхних конечностях (иногда выпадают предметы из рук), реже в нижних конечностях, в виде миоклоний, возникают без явного провокатора, независимо от времени суток, усиливаются к вечеру, при эмоциях не усиливаются, сознание не теряет.

Неврологический статус: Сознание ясное. Контактна. Интеллект не нарушен. Речь не нарушена. Зрачки D=S, фотореакция сохранена. Глазные щели OD=OS. Движения глазных яблок в полном объеме. Чувствительность кожи лица не нарушена. Мимика симметрична. Слух не нарушен. Фокация, глотание не нарушены. Небный и глоточный рефлекс сохранены. Язык по средней линии. Мышечный тонус физиологический. Глубокие СХР D=S, средней живости. Походка не нарушена. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга устойчива. Патологических стопных знаков нет. Менингеальные симптомы отрицательные.

Дополнительные данные осмотра: 2 пятна гиперпигментации - на животе и на левом бедре 1x2 см.

Обследована:

Клинический анализ крови, общий анализ мочи без патологических изменений.

ЭЭГ с депривацией сна: Корковый электрогенез соответствует возрасту. Регистрируется генерализованная эпилептиформная активность в виде спайк-полиспайк волновых комплексов (частотой 1 -1,5Гц) на проведение функциональных проб и в фоне после окончания проб.

МРТ головного мозга: МР-картина кистозного расширения мостомозжечковой цистерны слева. В сравнении с данными от 03.09.14г без отчетливой динамики.

ЭКГ, УЗИ щитовидной железы, органов брюшной полости, почек, мочевого пузыря: Ритм синусовый.

Окулист: без патологических изменений.

Лечение: фенибут 0,25 по 1т x 2 р/сутки, кеппра 500 мг 1т x 2 р/сутки. ФТЛ, барокамера, массаж, ЛФК.

Учитывая анамнез, характер приступов, выявленную генерализованную спайк-волновую эпилептиформную активность по ЭЭГ, что характерно для миоклоний, длительные ежедневные миоклонии без видимого улучшения на ноотропной терапии, нормальное интеллектуальное развитие девочки, состояние ребенка расценено как Идиопатическая генерализованная эпилепсия с миоклоническими приступами.

В отделении введена противосудорожная терапия, препарат выбора кеппра, перенесла удовлетворительно.

Спустя две недели при разговоре с матерью в динамике на фоне противосудорожной терапии у ребенка отмечается уменьшение миоклоний в течение дня.

Случай интересен тем, что, по клиническим проявлениям и по клинкоэнцефалографической картине, не укладывается ни в одну форму миоклонических эпилепсий, и, вероятно, носит атипичный характер, но по ЭЭГ регистрируется паттерн (спайк-полиспайк волновая активность), характерный для миоклонических форм эпилепсии. В данном случае у ребенка с длительными произвольными подергиваниями без улучшения на ноотропной терапии электроэнцефалографическая картина помогла уточнить характер произвольных движений, а именно эпилептиформный генез. Учитывая, что на фоне противосудорожной терапии приступы уменьшились и у ребенка нормальное интеллектуальное развитие, несмотря на длительное течение приступов, можно судить о доброкачественной форме эпилепсии. Т.о.важным исследованием при дифдиагностике тиков и миоклоний является проведение ЭЭГ (видео ЭЭГ-мониторинга). Планируется повторная госпитализация ребенка в ПНО ЛОГБУЗ ДКБ для оценки динамики приступов, контрольного обследования, возможного уточнения диагноза и коррекции противосудорожной терапии при необходимости.

ЮВЕНИЛЬНАЯ МИОКЛОНИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ

²Глебовская О.И., ²Приворотская В.В., ¹Сватков И.А.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ДГБ Св.Ольги, II психоневрологическое отделение

Эпилепсия является хроническим расстройством мозга, проявляющимся у людей во всех странах мира. Для заболевания характерны повторяющиеся припадки. Эти припадки проявляются в виде кратковременных произвольных судорог в какой-либо части тела (парциальные судороги) или по всему телу (генерализованные судороги) и иногда сопровождаются потерей сознания и утратой контроля над функциями кишечника или мочевого пузыря.

Эти эпизоды являются результатом избыточных электрических разрядов в группе клеток мозга. Такие разряды могут возникать в различных участках мозга. Припадки могут иметь форму как незначительных провалов в памяти или мышечных спазмов, так и тяжелых, продолжительных конвульсий. Припадки могут также различаться по частоте, случаясь как менее одного раза в год, так и до нескольких раз в день.

Характерные признаки приступов изменчивы и зависят от того, в каком участке мозга начинается нарушение, и как далеко оно распространяется. Могут иметь место временные симптомы, такие как, например, потеря ориентации или сознания, а также нарушения движения, ощущений (включая зрение, слух и вкус), настроения или других когнитивных функций.

Во всем мире около 50 миллионов человек страдают эпилепсией, одним из самых распространенных неврологических заболеваний в глобальных масштабах. По оценкам, доля общего населения с активной формой эпилепсии (то есть с продолжающи-

мися припадками или потребностью в лечении) на данный момент времени составляет от 4 до 10 на 1000 человек. Однако результаты некоторых исследований в странах с низким и средним уровнем дохода позволяют предполагать, что эта доля значительно выше — от 7 до 14 на 1000 человек.

По оценкам, в глобальных масштабах эпилепсия ежегодно диагностируется у 2,4 миллиона человек. В странах с высоким уровнем дохода число новых ежегодных случаев заболевания на уровне всего населения составляет от 30 до 50 на 100 000 человек. В странах с низким и средним уровнем дохода этот показатель может быть вдвое выше.

Юношеская миоклоническая эпилепсия (синдром Янца) - от 8% до 10% среди всех пациентов с эпилепсией. Дебют заболевания: абсансы от 5 до 16 лет (пик в 10 лет); миоклонические приступы от 8 до 26 лет (пик от 14 до 15 лет); генерализованные тонико-клонические приступы (ГТКП) спустя месяцы после начала миоклонические приступов. Неврологический и психический статус в норме.

Вероятно, комплексное и полигенное наследование. Сцепление с хромосомами в локусах 6p11-12 (EJM1) и 15q14 (EJM2). Гены *С6orf33* или *BRD2 (Ring3)* в области EJM1. Характерна генетическая гетерогенность. Миоклонические приступы при пробуждении (все пациенты) - определяющая характеристика синдрома; ГТКП (почти у всех пациентов), развиваются обычно после серии миоклоний; (3) типичные абсансы (1/3 пациентов) носят невыраженный характер и часто протекают незаметно. Приступы почти всегда возникают через 15-30 минут после пробуждения. Иногда приступ ювенильной миоклонической эпилепсии может быть спровоцирован мерцающим светом, например, стробоскопом на вечеринке или солнечными бликами на морских волнах, просмотром телевизора или работой за компьютером.

Клинический случай: больной Д., 14 лет проходил обследование и лечение на базе 2 психоневрологического отделения детской больницы Святой Ольги. Пациент поступает экстренно, состояние после приступа, с жалобами на сильную головную боль. Из анамнеза ребенок от IV беременности, II родов. Роды экстренные, естественные. Вес 3200 г., рост 50 см. Оценка по Апгар 8/9 баллов. Сидит с 6 месяцев, ходит с 9 месяцев. Наблюдался неврологом в декретированные сроки, ПМР по возрасту. В 7 лет была выполнена плановая ЭЭГ, по результатам которой фоновая ЭЭГ в норме, параксизмальная активность при ГВЛ. Первый приступ случился 6 месяцев назад, когда пациент сидел дома и смотрел телевизор. После первого приступа было проведено МРТ головного мозга, без патологии. Второй приступ произошёл днем, когда больной находился в гостях, где во время просмотра телевизора и произошел повторный приступ. Со слов родителей приступ можно характеризовать как тонико-клонические судороги в конечностях с потерей сознания.

Неврологический статус: в сознании, вялый, адинамичный. Когнитивных нарушений нет. Зрачки D=S, фотореакция сохранена. Движение глазных яблок в полном объеме. Мимика симметрична. Язык по средней линии. Мышечная гипотония, мышечная сила достаточная. Сухожильные рефлексы D=S, средней живости. Брюшные рефлексы D=S. Координационные пробы уверенно с двух сторон, в позе Ромберга устойчив. Менингеальных знаков нет. В клиническом, биохимическом анализе крови без патологии, клинический анализ мочи в норме. По результатам ЭЭГ: фоновая ЭЭГ в норме. При ГВ регистрируется генерализованная «поли-пик» активность, исходящая из лобных отделов обоих полушарий.

По результатам ЭЭГ и данных анамнеза состояние больного расценено как ювенильная миоклоническая эпилепсия. Показано назначение АЭТ, препарат выбора: пре-

параты вальпролиевой кислоты – Энкорат с постепенным титрованием. С больным проведена беседа о необходимости ограничения просмотра телевизора, компьютера, смартфона и планшета.

ИШЕМИЧЕСКИЙ ИНСУЛЬТ

²Белинская В.Г., ²Панченко А.А., ¹Светлова В.Д.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница»

Ишемический инсульт — патологическое состояние, представляющее собой не отдельное или самостоятельное заболевание, а эпизод, развивающийся в рамках прогрессирующего общего или локального сосудистого поражения при различных заболеваниях сердечно - сосудистой системы. Зачастую ишемический инсульт сопутствует следующим заболеваниям: артериальная гипертензия, атеросклероз, ревматический порок сердца, ишемическая болезнь сердца, сахарный диабет и иные формы патологии с поражением сосудов.

Ишемический инсульт составляет 70–85% случаев всех инсультов. Смертность в течение первого месяца составляет 15–25%, в течение года после ишемического инсульта 29–40%, возрастая у пожилых больных. В экономически развитых странах смертность от инсульта занимает 2–3 место в структуре общей смертности, и составляет 60–80 человек на 100 000 населения в год.

Клинический случай: больной К., 67 лет, поступил на 1 неврологическое отделение с жалобами на: шаткость походки, головокружение, онемение в левых конечностях, нарушение речи. Неврологический статус: сознание – ясное. Когнитивные нарушения: нет. Речевые нарушения: элементы дизартрии. Глазные щели: D=S. Зрачки :D=S. Фотореакция зрачков: живая с двух сторон. Движения глазных яблок: в полном объеме. Нистагм: нет. Аккомодация и конвергенция: ослаблены с двух сторон. Лицо: асимметричное, за счет сглаженности левой носогубной складки. Язык: по средней линии. Глоточный рефлекс: сохранен. Бульбарные нарушения: нет. Симптомы орального автоматизма: отрицательные. Мышечная сила: достаточная. Мышечный тонус: повышен по пирамидному типу слева. Глубокие рефлексы: S>D средней живости. Патологические рефлексы: положительные слева. Чувствительные нарушения: левосторонняя гемигипестезия. Координационные пробы: с интенционным тремором с двух сторон с мимопопаданием слева. В позе Ромберга: неустойчив. Менингеальные симптомы: отрицательные.

При КТ-исследовании головного мозга выявлен ишемический инсульт в вертебробазилярном бассейне с признаками кистозно-трофических изменений с обеих сторон. Дуплексное сканирование сосудов шеи и головы и ЭХО-КГ без патологических изменений. Из лабораторных показателей выше уровнем липопропротеиды сверх низкой плотности, коэффициент атерогенности, триглицериды, МНО, все остальное в норме.

Таким образом, учитывая данные анамнеза, объективного осмотра, опираясь на данные инструментальных и лабораторных исследований можно сделать вывод, что у пациента ишемический инсульт в вертебро-базилярном бассейне.

Из терапии получал тромбо АСС, глицин, энап, винпоцетин, метопролол, натрия хлорид, калия хлорид, магния сульфат, фотохромотерапию на воротниковую зону, массаж и лазеротерапию левых конечностей, выполнял поэтапную вертикализацию и дыхательную гимнастику. За 15 суток нахождения в стационаре замечен регресс патологических симптомов, улучшения общего самочувствия и отсутствие жалоб на момент выписки.

В связи с возникновением инсульта, пациенту рекомендуется после выписки из стационара встать на учет у терапевта и невролога, в целях профилактики прием тромбо АССа, Мексидола, Престариума, Пантогама, контроль артериального давления, повторная сдача коагулограммы и КФК через месяц, гипохолестериновая диета, отказ от вредных привычек, уменьшение потребления поваренной соли, умеренные нагрузки ЛФК для предотвращения повторного возникновения ишемического инсульта.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ АНТИКОНВУЛЬСАНТОВ НОВОГО ПОКОЛЕНИЯ У БОЛЬНЫХ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИЕЙ. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Сивакова Н.А., Липатова Л.В.

ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский психоневрологический институт им. В.М. Бехтерева» МЗ РФ, Санкт-Петербург

Основной целью терапии эпилепсии является достижение баланса между эффективностью лечения (контроль припадков) и переносимостью антиэпилептических препаратов (АЭП), обеспечение оптимального качества жизни больному.

Клиническое наблюдение. Больной А., 21 года, поступил в отделение лечения больных эпилепсией СПб НИПНИ им. В.М. Бехтерева с жалобами на частые, до ежедневных, вторично-генерализованные судорожные приступы (ВГСП), начинающиеся с предвестников в виде изменения осязания, обоняния, эпигастральной ауры, изолированные предвестники приступов, снижение памяти, немотивированные колебания настроения.

Наследственность отягощена эпилепсией и тромбоцитопенией.

Из анамнеза известно, что пациент рожден в срок путем кесарева сечения с длительным безводным периодом (12 часов) и обвитием пуповиной. Отмечались признаки внутриутробной гипоксии при рождении. В детском возрасте наблюдался невролог по поводу перинатальной энцефалопатии гипоксического и травматического генеза с синдромом гипертонуса, пирамидной недостаточностью, синдромом гипервозбудимости.

В возрасте 1 года 4 месяцев развился генерализованный судорожный приступ. С 8 лет появились состояния изменения тактильного осязания с неприятными ощущениями в груди. Со слов мамы, в этот момент замирал, что-то перебирал руками. С 2010 года присоединились вторично-генерализованные судорожные приступы. Проводилось лечение карбамазепином в дозе 400 мг/сут, ВГСП были купированы, однако, простые парциальные приступы (ПП) сохранялись (3-5 раз в месяц), но они стали менее длительными по времени. В связи с развитием у больного тромбоцитопении, карбамазепином был заменен на леветирацетам (кепра) 1000 мг/сут, на фоне которого отмечалось улучшение – частота парциальных приступов снизилась до 1-2 раза в месяц, картина крови улучшилась. В связи с сохраняющимися ПП, доза леветирацетама постепенно была увеличена до 2500 мг/сут, затем добавлен препарат вальпроевой кислоты (ПВК) 1500 мг/сут, однако сложные ПП, по-прежнему, сохранялись. В январе 2013 года у больного развился статус генерализованных судорожных приступов, был назначен фенитоин, на фоне лечения которым отмечались заторможенность, выраженная сонливость. Пациент вновь стал принимать ПВК и леветирацетам в максимальных дозах (3000 мг/сут), при этом приступы были купированы, но постепенно стала развиваться депрессия, что, вероятно, можно расценить, как развитие феномена

Ландольта. В мае 2015 г. психическое состояние ухудшилось: усилилось депрессивное состояние, пациент десоциализировался, перестал выходить из дома и заниматься обычными делами. Наблюдался в условиях дневного стационара в ПНД по месту жительства, получал антидепрессанты, нейролептики в течение полугода, в результате этой терапии состояние постепенно улучшилось. Доза ПВК была уменьшена до 2000 мг/сут, и осенью 2015 г. возобновились ПП в виде эпигастральной ауры, в связи с чем пациент поступил в клинику эпилепсии института для уточнения диагноза и коррекции терапии.

На МРТ головного мозга пациента обнаружены признаки склероза правого гиппокампа, неравномерное расширение щелей субарахноидальных пространств по конвекситальной поверхности полушарий большого мозга и мозжечка. ЭЭГ – видеомониторинг выявил умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга; регионарное замедление в фронтально-височной области правого полушария и эпилептиформную активность в виде острых волн, комплексов «острая-медленная волна» во фронтально-передневисочной области правого полушария со вторичной генерализацией. Установлен диагноз симптоматической локально обусловленной эпилепсии с частыми ПП. Терапия АЭП была пересмотрена: препарат ВПК отменен в связи со склонностью к развитию тромбоцитопении, назначен лакосамид 300 мг/сут, леветир-ацетам 3000 мг/сут. Приступы были купированы, психическое состояние улучшилось, пациент приступил к учебе. Больной был осмотрен повторно через 6 месяцев: сохранялся полный контроль припадков, пациент отмечал значительное улучшение качества жизни.

Заключение: приведенный клинический случай демонстрирует, что соблюдение принципов рациональной терапии АЭП (комбинация препаратов с разными механизмами действия), учет генетических факторов (предрасположенность к развитию тромбофилии), использование препаратов последнего поколения, которые, в целом отличаются, лучшими фармакокинетическими характеристиками и параметрами безопасности, позволяет достичь положительного эффекта.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОСТРОГО ПАНЭНЦЕФАЛИТА С СУДОРОЖНЫМ СИНДРОМОМ У РЕБЕНКА НА ФОНЕ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

^{1,2}Скрипченко Е.Ю., ²Иванова Г.П., ²Пульман Н.Ф., ²Иванова М.В.
¹ИМЧ РАН

²Отдел нейроинфекций и органической патологии нервной системы
ФГБУ НИИДИ Минздрава РФ

В ходе ретроспективного анализа данных 656 детей, госпитализированных в отделение нейроинфекций и органического поражения нервной системы ФГБУ НИИ детских инфекций Минздрава РФ с 1999 по 2015 год, в последние 5 лет отмечается значительное увеличение доли энцефалитов. У детей, при развитии острого течения панэнцефалита (ПЭ), клинически проявляющегося полисимптоматикой, в преобладающем большинстве случаев отмечалось развитие однократного судорожного синдрома (100% пациентов). У 33,3% больных с затяжным и хроническим течением ПЭ имели место повторные судороги. Однако только в 4% случаев при ПЭ судорожный синдром имел стойкий характер и трудно поддавался терапии. У большинства детей судороги быстро купировались при назначении противосудорожных средств или, развившись однажды, в последующем не повторялись даже при отсутствии лечения.

Приводим клинический случай. Больной Л., 6 мес. Находился на госпитализации с диагнозом: Врожденный панэнцефалит цитомегаловирусной этиологии, хроническое течение. Пороки мозга: гипогенезия мозолистого тела, гипоплазия мозжечка.

Ранний анамнез отягощен: на сроке 16 недель беременности у матери наблюдался подъем температуры в течение 2 суток до 38°C. Роды прошли без особенностей. Оценка по Апгар - 8/9 баллов. В возрасте 3 дней - пупочное кровотечение, вводился дицинон. С рождения ребенок наблюдался с диагнозом «синдром двигательных нарушений», родители отмечали повышенную сонливость, вялое сосание.

В возрасте 3 месяцев был выявлен левосторонний гемипарез, появился и нарастал симптом Грефе. В 3,5 месяца впервые развились судороги, начинающиеся с правых конечностей, сопровождающиеся нарушением сознания, остановкой взора, гиперемией лица, тоническим напряжением верхних и нижних конечностей. Продолжительность приступа около 1 мин., частота - до 10 раз в сутки. Антиэпилептическую терапию не получал. Госпитализирован в НХО ДГБ№19 диагноз «Лейкоэнцефалит Шильдера». При поступлении имел место симптом Грефе, сглаженность правой носогубной складки, тетрапарез, больше справа, выраженная задержка психомоторного развития. Обследован: на ЭЭГ выявлялись диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга, эпилептические комплексы в центральных отведениях больше слева. На МРТ головного мозга выявлено диффузное изменение сигнала обширных зон головного мозга: белого вещества перивентрикулярных отделов обоих полушарий, субкортикальных отделов лобных, височных, теменных долей, хвостатых и чечевицеобразных ядер; равномерное сдавление передних рогов боковых желудочков и передние отделы 3 желудочка. Больной получил лечение: преднизолон внутрь из расчета 2 мг/кг по схеме, конвулекс (дозировка не известна), симптоматическую терапию. Затем - переведен в НИИДИ. При поступлении состояние ребенка тяжелое, в сознании. Периодически наблюдаются пароксизмы тонического напряжения конечностей, сопровождающиеся утратой сознания длительностью до 1 минуты и частотой 1 раз в неделю, выраженное отставание психомоторного развития, симптом Грефе больше слева. Двусторонний пирамидный синдром, больше справа. Глубокие рефлекс-ы высокие, больше справа. Ахилловы с клонусами стоп D>S. В ходе обследования выявлены: плеоцитоз 63, протеиноррагия 0,567 г/л. Методом ПЦР в крови, ЦСЖ и моче выявлен ЦМВ. У матери в крови IgG к ЦМВ - 0,8 опт ЕД, свидетельствующие о хронической ЦМВ инфекции в стадии ремиссии. В анализе крови АТ к ОБМ в крови М -1,9, G- 3,0, повышения сенсбилизация лимфоцитов к ОБМ в РБТЛ: в разведении 2,5 мг/мл до 2,0 и в разведении 15 мг/мл - 2,5. На ЭЭГ α - ритм отсутствует, в покое доминирует θ - активность (2,5-3,5/сек). Зональные различия сглажены, имеются пароксизмы острых волн в покое, больше в центральных отведениях, межполушарная асимметрия отсутствует. Заключение: генерализованная остро волновая пароксизмальная активность. Получал лечение: плазмаферез №3, цитотект по 10 мл №2 в/в капельно, ганцикловир (цимевен) по 40 мг 2 раза в сутки в/в капельно №10, виферон по 500 ЕД 2 раза в сутки 10 дней, затем по схеме 2 раза в неделю 3 месяца, актовегин, диакарб, аспаркам, конвулекс. На фоне терапии отмечалась незначительное улучшение состояния: возникла ремиссия эпилептических приступов, незначительный прогресс в психомоторном развитии. Пациент был выписан домой.

В ходе динамического наблюдения за пациентом через 1 год после выписки сохранялось грубое отставание психомоторного развития с отсутствием прогресса за предыдущий период. По МРТ в динамике - в сером веществе также практически симметрично в проекции головок и тел хвостатых ядер и лентикулярных ядер сохраняются

очаги повышенного сигнала и слабо гиперинтенсивного сигнала без объемного воздействия на передние рога боковых желудочков. Появилось некоторое расширение боковых желудочков. После проведения контрастного усиления выявлено значительное повышение интенсивности сигнала в проекции хвостатых и лентикулярных ядрах. По данным МР ангиографии отсутствует изображение от кровотока в передней и в задних соединительных артериях.

Данный клинический случай демонстрирует, что несмотря на то, что основные изменения произошли внутриутробно, после рождения также отмечалось течение инфекционного процесса, что подтверждалось лабораторными вирусологическими данными и явлениями отека белого вещества в сочетании с накоплением контраста при МРТ исследованиях головного мозга. Кроме того, развитие атрофии и заместительной гидроцефалии на фоне уменьшения отека белого вещества после лечения, также свидетельствовало о некоторой эффективности лечения. Однако грубый морфологический дефицит, связанный с поражением как белого вещества, так и серого (подкорковых ганглиев и коры) на момент терапии, сочетающийся с наличием сопутствующих пороков развития мозга не позволил добиться полноценно положительного результата.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ВЕСТА

²Глебовская О.И., ¹Смирнова В.В.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²СПб ГБУЗ ДГБ Св. Ольги, психоневрологическое отделение №2

Введение. Синдром Веста – возрастзависимая форма эпилепсии, характеризующаяся особым типом эпилептических приступов – инфантильными спазмами, изменениями на ЭЭГ в виде гипсаритмии и задержкой психомоторного развития. Распространенность синдрома достигает 2,5-6 на 10000 новорожденных детей. По некоторым данным, чаще страдают мальчики – до 60% случаев. Чаще всего спазмы возникают в период от 3 до 12 месяцев, пик начала – в возрасте около 6 месяцев.

В ДГБ Св.Ольги экстренно поступил мальчик Д., 8 месяцев, с жалобами на генерализованные тонико-клонические судороги, купированные введением реланиума. Ранее ребенок госпитализировался по поводу пароксизмального состояния: длительного обмякания, вялости, развившейся после однократной обильной рвоты. На отделении у пациента отмечались ежедневные серийные экстензорные спазмы верхних конечностей, 3-4 раза в день, длительностью до 1 минуты.

Из анамнеза известно, что ребёнок от I беременности, протекавшей на фоне токсикоза, отеков. Роды I на сроке 32-33 недели путем кесарева сечения, II из тройни. Вес при рождении 1760, рост 40 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. С рождения состояние ребенка тяжелое, обусловленное дыхательной недостаточностью. Через 11 часов состояние ухудшилось, появилось апноэ с брадикардией. Переведен на ИВЛ, инотропная поддержка. Неврологически: синдром угнетения ЦНС. Транзиторная гипогликемия. В 1-е сутки переведен в ДГБ-1 на ВИВЛ. Кома. Переливание СЗП. Содержание лактата, аммиака в норме.

На первой неделе жизни: нейросонограмма - макроморфология мозга не изменена; в ликворе- цитоз 2/3, белок 0,843 г/л, ЭЭГ - эпиактивность не выявлена. Экстубирован на 7-е сутки. В процессе наблюдения данных за врожденное нарушение обмена не выявлено. ИФА крови: повышен IgG к цитомегаловирусу. ПЦР на ВУИ – отрицательно. Кровь на ТТГ 3.45, Т4 91,60, Т3 1,92. УЗИ органов брюшной полости - без патологии.

Кровь на ТМС 15.01.16.: повышен уровень пролина, что может быть результатом вторичных изменений. Выявленное нарушение окисления короткоцепочечных жирных кислот может предполагать наличие глутаровой ацидемии II типа.

Выписан в возрасте 1 мес. 18 дней, ДЗ: ВУИ. С-м дыхательных расстройств (разрешение). Гипоксическое поражение ЦНС.

Наблюдался неврологом с диагнозом: перинатальное поражение ЦНС, синдром двигательных нарушений. Наследственность по эпилепсии не отягощена.

В неврологическом статусе: при поступлении состояние средней тяжести. Множество лицевых, пальцевых дизморфизмов, гипертрихоз кожи. Зрачки D=S, реакция на свет сохранена. Движения глазных яблок не ограничены. Тонус мышц верхних конечностей удовлетворительный, умеренно понижен в экстензорах стоп. СХЖРD=S. Активные, пассивные движения в полном объеме. Задержка ПМР. Задержка речевого развития, лепет. Менингеальных симптомов не выявлено. Позотонические рефлексы: СШТР(-), АШТР(-) слева, ЛТР на спине-, ЛУР+.

В клиническом анализе крови: умеренный лейкоцитоз ($12,8 \times 10^9/\text{л}$), биохимия крови, общий анализ мочи, копрограмма – без патологии. Вирусологическое исследование: IgG к цитомегаловирусу положительно(+). УЗИ органов брюшной полости: вариант нормы. Осмотр педиатра: функциональный систолический шум. ЛОР: без патологии. Окулист: гиперметропия слабой степени обоих глаз. Непостоянное сходящееся косоглазие.

По данным ЭЭГ: дезорганизация корковой ритмики. Мультифокальная эпилептиформная активность. Паттерн «формирующаяся гипсаритмия». МРТ головного мозга: двусторонняя атрофия гиппокампов. Расширение ликворных пространств. Учитывая жалобы, данные анамнеза, результаты лабораторно-инструментальных исследований поставлен диагноз: Эпилептическая энцефалопатия. Синдром Веста. Сопутствующий: Двусторонняя атрофия гиппокампов. Атрофические изменения головного мозга. Тяжелая гипоксически-ишемическая энцефалопатия, поздний восстановительный период. Синдром двигательных нарушений. Функциональный систолический шум (ДХЛЖ). Цитомегаловирусная инфекция персистирующая.

На момент выписки ребенок получает Конвулекс, Кеппру, Преднизолон. Состояние стабилизировалось, приступов нет.

Заключение. Синдром Веста, как правило, носит тяжелый характер и требует своевременной диагностики и терапии. Главной задачей в лечении заболевания является полное прекращение спазмов и подавление гипсаритмии на ЭЭГ. Добиться купирования патологического паттерна гипсаритмии возможно при использовании не менее двух препаратов АЭТ с использованием гормональной терапии на ранних стадиях лечения.

АРТЕРИОВЕНОЗНАЯ МАЛЬФОРМАЦИЯ КАК РИСК РАЗВИТИЯ ТРАНЗИТОРНОЙ ИШЕМИЧЕСКОЙ АТАКИ

²Зеленькова Л.А., ²Соловьева Е.А., ¹Телухина М.О.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики.

²ЛОГБУЗ ДКБ, психоневрологическое отделение.

Введение. Артериовенозные мальформации являются одним из вариантов врожденных сосудистых пороков, развивающихся в результате дефекта развития артериальной и венозной системы с формированием прямых сообщений между сосудами различного диаметра или сетчатой структуры из мельчайших капилляров. Характери-

зуются шунтированием крови с высокими скоростными характеристиками из артериального в венозный отдел сосудистой системы через фистулы различного калибра, что в конечном итоге приводит к нарушению нормального мозгового кровотока и, как следствие, к возникновению повторных ТИА.

Больная М. 7 лет поступила в ПНО ЛОГБУЗ ДКБ в сентябре 2016г с жалобами на эпизоды онемения и слабости в правых конечностях. Из анамнеза: в апреле 2015г на фоне повышения температуры тела до 38,7°С впервые развился эпизод слабости в правых конечностях, длительностью до 20 минут, отмечалось нарушение речи, сознание не теряла. В июле 2015г возник аналогичный пароксизм. В августе 2015г обследовалась в ЛОГБУЗ ДКБ. Диагноз: Преходящее нарушение мозгового кровообращения. Транзиторная ишемическая атака от апреля, июля 2015г. В конце 2015 года обследована в СПбГПМУ. Диагноз: Артериовенозная мальформация сосудов левой гемисферы головного мозга. Консультирована главным детским ангиохирургом Северо-Западного округа профессором Купатадзе Д.Д. Диагноз: Артериовенозная мальформация сосудов левой гемисферы головного мозга. Видео ЭЭГ-мониторинг в динамике 2015-2016 г: медленно-волновая активность в лобно-центральных областях с распространением на правое полушарие. Назначен суксилеп, без положительной динамики (пароксизмы повторялись раз в 2 месяца). Ухудшение с июля 2016г: три подобных пароксизма без повышения температуры тела. Неврологический статус: сознание ясное. Контактна. Глазные щели симметричные, зрачки D=S, фотореакция сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме. Легкая сглаженность носогубной складки слева. Язык по средней линии. Глотание не нарушено. Мышечная сила достаточная. Мышечный тонус физиологический. Глубокие сухожильные рефлексы $D \cong S$, оживлены. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. Патологических стопных знаков нет. Менингеальные симптомы отрицательные. На коже в области шеи участки гиперпигментации. Коагулограмма без патологических изменений. ЭЭГ: легкие диффузные изменения биоэлектрической активности коры головного мозга. Отмечается билатерально синхронное замедление по передним и задним отведениям обеих гемисфер при проведении функциональных проб. Эпилептических изменений не выявлено. На МРТ головного мозга: МР-картина АВМ левой лобно-теменно-затылочной области. Допплерография брахиоцефальных сосудов: артериовенозная мальформация питается из передней, средней и задней мозговой артерии слева. Венозная дисциркуляция. Значительная асимметрия кровотока по позвоночным артериям ($D > S$ на 43%). ЭКГ ритм синусовый. На 8 день госпитализации в отделении у ребенка развился пароксизм преходящего нарушения мозгового кровообращения в виде асимметрии лица справа, правостороннего гемипареза (сначала слабость отмечалась в правой верхней конечности, затем спустя минуту в правой нижней конечности), нарушение речи. Регресс симптоматики через 25 минут. В момент пароксизма выполнена рутинная ЭЭГ: легкие диффузные изменения биоэлектрической активности коры головного мозга. Над правым полушарием регистрируется модулированный альфа-ритм, над левым полушарием регистрируется фрагментарный низкоамплитудный альфа-ритм. Отмечается билатерально синхронное замедление по передним и задним отведениям обеих гемисфер с амплитудным акцентом по переднелобновисочному отведению слева. Эпилептиформных изменений не выявлено. Таким образом, эпилептиформный генез исключен. Препарат суксилеп решено отменить. Пациентка консультирована нейрохирургами. Учитывая анамнез, клиническую картину, данные МРТ головного мозга, МРА сосудов головного мозга, ЭЭГ в момент пароксизма состояние пациента поставлен диагноз: Аномалия развития сосудов головного мозга:

артериовенозная мальформация левой лобно-теменно-затылочной области. Преходящие нарушения мозгового кровообращения.

Заключение. Своевременное хирургическое вмешательство, несмотря на имеющиеся определенные риски, при устранении очага поражения ведет к положительному результату и снижает риск возникновения преходящего нарушения мозгового кровообращения, а, следовательно риск развития острого нарушения мозгового кровообращения, но, к сожалению, не всегда возможно. Позднее при общении с матерью выяснилось, что ребенок был повторно консультирован нейрохирургами в ФГБУ «Федеральный центр нейрохирургии» Минздрава РФ г. Новосибирск. В оперативном лечении отказано, т.к. в данном случае существует высокий риск инвалидизации при выполнении оперативного лечения артериовенозной мальформации в связи с большой площадью локализации патологического участка (практически вся левая гемисфера). Вероятно, ребенок пожизненно будет переносить ТИА и находиться на поддерживающей терапии.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ МАСКИ КАК ЭЛЕМЕНТ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ СОМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

²Глебовская О.И., ¹Терентьева Э.Б.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²СПб ГБУЗ ДГБ Св. Ольги, психоневрологическое отделение №2

Коксит - острый или хронический воспалительный процесс в тазобедренном суставе. Существует инфекционная (специфическая и неспецифическая) и неинфекционная формы данного заболевания. Как правило, дети дошкольного возраста чаще всего подвержены кокситу инфекционно-аллергического генеза. Наибольшая частота случаев заболевания приходится на возраст от 1,5 до 6 лет на период полового созревания, что связано с интенсивными процессами роста костей.

У ребенка конечные отделы длинных костей представлены хрящом, их развитие связано с интенсивным ростом сосудов внутри новообразованных костных балок. Любой воспалительный или аллергический процесс в организме гематогенным путем способен распространиться на участки с интенсивным кровоснабжением. А особенности внутрикостных сосудов (сращение их оболочки с костными стенками и медленное кровообращение) позволяют источнику инфекции задержаться там. Острый коксит у детей может возникнуть по типу эпифизарного остеомиелита бедра и впоследствии дать серьезные ортопедические осложнения в виде деструкционного патологического вывиха и значительного укорочения бедра.

На базе СПб ГБУЗ ДГБ Св. Ольги на психоневрологическом отделении №2 прошел обследование и лечение мальчик Г. 1 год 10 месяцев. Ребенок поступил экстренно с жалобами на болезненность в правой нижней конечности, снижение объема активных движений в ней, беспокойство во время ночного сна. Родители обращали внимание на то, что ребенок щадит ножку, неоднократно поджимает обе ножки к животу. Диагноз при поступлении: эпилепсия неуточненная.

Анамнез жизни: Ребенок от I беременности. Роды I, на сроке 41 нед с осложнениями (экстренное кесарево сечение, преэклампсия, гипоксия плода). Вес при рождении 3850 гр, рост 53 см, окр. головы 36 см. Аппар 7/8 б. Крик сразу. К груди приложен в первые сутки. Выписан на 5 д.ж. Период новорожденности без особенностей. Рост и развитие по возрасту. Ходит с года. Речь с 1г 9мес.

Соматические заболевания: ОРВИ, отит. Прививки по нац. календарю. Последняя прививка – 14 дней назад: RV от полиомиелита живой ОПВ, вакцинация против гриппа. Мальчик перенес ОРВИ за 2 недели до вакцинации. Воспалительные заболевания ЦНС, инфекции отрицает. Травмы, операции отрицает. Аллергические реакции на лекарственные препараты отрицает. Наследственность не отягощена.

Анамнез заболевания: за сутки до экстренной госпитализации в течение дня родители отмечали у ребенка слабость в нижних конечностях, хромоту, ребенок шадил правую ножку, сгибал колени, поджимал ножки к животу. За день до клинических проявлений при падении с дивана мальчик был подхвачен за правое бедро.

Данные неврологического осмотра при поступлении: Состояние по заболеванию среднетяжелое. Сознание ясное. На осмотр реагирует плачем, беспокойством. Т 37.2 Катаральных явлений не выявлено. Форма головы округлая. На лбу венозный рисунок, умеренно выражен. Глазные щели D=S, зрачки D=S, реакция на свет сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме. Конвергенция не нарушена. Мимика симметрична, D=S. Язык по средней линии. Рефлексы орального автоматизма редуцированы.

Statuslocalis: Объем активных движений в нижних конечностях резко снижен за счет болевого синдрома. Шадит ножки, преимущественно правую. На момент осмотра не ходит, не сидит. При попытке поставить на ножки: опора на левую ногу снижена, правую ногу ставит на носочек. Ограничение разведения в правом ТБС. Гиперемии кожи, отека мягких тканей правого ТБС и бедра не выявлено. Мышечный тонус туловища и нижних конечностей умеренно снижен. Глубокие рефлексы верхних и нижних конечностей D=S, умеренной живости. Менингеальные симптомы отрицательные. Стул оформлен. ПМР: говорит примерно 15 слов, активно повторяет слова, фразовую речь; моторное развитие по возрасту. Масса тела 11 кг.

Учитывая особенности анамнеза, развития ребенка, клинических проявлениях, в отделении проводилась дифференциальная диагностика между следующими состояниями:

- 1) острый вялый парез (вакцино-ассоциированный)
- 2) правосторонний коксит травматического генеза
- 3) коксит правого ТБС инфекционно-аллергического генеза

После осмотра ребенка данных за эпилептический генез патологического состояния не выявлено.

В клиническом анализе крови: лейкоцитоз до $17,1 \cdot 10^9/\text{л}$, нейтрофильный сдвиг влево, сегментоядерные 72, СОЭ 20 мм/ч.

Rg ТБС: Костно-травматических повреждений не выявлено. Диффузный умеренный остеопороз правого тазобедренного сустава.

Данные осмотра специалистов. Окулист: патологии на глазном дне не выявлено. Ортопед: Коксопатия правосторонняя, смешанного инфекционно-аллергического генеза. Начата АБ-терапия, десенсибилизирующая терапия и противовоспалительная терапия.

Ребенок дополнительно по телефону проконсультирован заведующей отделением вакцино-профилактики НИИДИ по поводу возможных поствакцинальных осложнений. Данных за вакцино-ассоциированный полиомиелит нет.

Хирург: Правосторонний коксит. Рекомендован перевод в стационар (с наличием хирургического отделения).

В первые сутки мальчик переведен в ДГБ Св. Марии Магдалины на кардиоревматологическое отделение с диагнозом: Правосторонний коксит. Сопутствующий: Ридуальная энцефалопатия, задержка речевого развития.

В ДГБ Св. Марии Магдалины ребенку было продолжено обследование. УЗИ ТБС: Большое количество внутрисуставной жидкости. Воспаление синовиальных оболочек сустава. Биохимический анализ крови: СРБ 25 мг/л, АСЛ-О 13 МЕ/мл, РФ 20 МЕд/мл. Ранее установленный диагноз подтвержден. Ребенок получает противовоспалительную терапию.

Заключение: В основе данного клинического случая вероятнее всего лежит недавно перенесенная вирусная инфекция с развитием инфекционно-аллергического процесса и дальнейшим формированием коксита.

Важное значение имело проведение дифференциальной диагностики этого заболевания с острым вялым парезом (вакцино-ассоциированным), начальными проявлениями полирадикулоневропатий различной этиологии, вакцино-ассоциированным полиомиелитом. Также известно, что подобную неврологическую симптоматику могут провоцировать поражение ЦНС различной этиологии, опухоли головного и спинного мозга.

РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ ЦЕРЕБРАЛЬНО-СПИНАЛЬНАЯ ФОРМА

²Белинская В.Г., ²Рублева О.В., ¹Ухов Д.И.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница»

Рассеянный склероз – хроническое прогрессирующее инвалидизирующее заболевание нервной системы, возникающее в молодом и среднем возрасте (15–40 лет). Особенностью болезни является одновременное поражение нескольких различных отделов нервной системы, что приводит к появлению у больных разнообразной неврологической симптоматики. Еще одна особенность заболевания – ремитирующее течение. Это означает чередование периодов ухудшения (обострения) и улучшения (ремиссии).

Основой болезни является образование очагов разрушения оболочки нервов (миелина) в головном и спинном мозге. Эти очаги называются бляшками рассеянного склероза.

Размеры бляшек, как правило, небольшие, от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров, но при прогрессировании заболевания возможно образование крупных сливных бляшек.

Клинический случай: больная П., 26 лет поступила на 1 Неврологическое отделение с жалобами на: общую слабость, периодическую слабость в левой верхней и нижней конечности. Анамнез болезни: В течении нескольких месяцев периодически появляется левосторонний гемипарез, онемение в левых конечностях, с регрессом. Обратилась в поликлинику по месту жительства. Выполнено МРТ шейного отдела позвоночника (выявлены очаги в спинном мозге на уровне С2 (нельзя исключить демиелинизирующий процесс)? Направлена в Мариинскую больницу.

Неврологический статус: сознание ясное, эмоционально лабильна, ориентирована во времени в месте в собственной личности. Когнитивные нарушения: нет. Речевых нарушений нет. Глазные щели D=S. Зрачки: D=S. Фотореакция зрачков: D=S сохранена. Движение глазных яблок в полном объеме. Нистагм: нет. Аккомодация и конвергенция: сохранены. Лицо без грубой асимметрии. Язык с легкой девиацией влево. Глоточный рефлекс сохранен. Бульбарных нарушений нет. Симптом орального автоматизма отрицательные. Мышечная сила: диффузно снижена. Мышечный тонус в нижних конечностях выше чем в верхних. Глубокие рефлексы S>D средней живости.

Патологические рефлексy: Якобсона-Ласка слева, моторно-ульнарный слева, Россолима-Вендеровича слева, клонусы стоп, брюшные рефлексy отсутствуют. Чувствительные нарушения нет. Координационные пробы с интенционнyм дрожанием с двух сторон. В позе Ромберга легкая неустойчивость. Менингеальные симптомы отрицательные.

В клиническом и биохимическом анализах крови, общем анализе мочи без патологии. ЭКГ: вариант нормы, УЗДГ: вариант нормы. УЗИ органов брюшной полости: без патологических изменений. Вызванные потенциалы: признаки умеренной дисфункции проведения в области ствола головного мозга с двух сторон диффузного характера с некоторым преобладанием изменений на уровне моста. Отмечается легкая дисфункция когнитивных вызванных потенциалов в виде уменьшения амплитуды N2, P300 и увеличения латентности P300, что свидетельствует о повышенном уровне тревожности и снижения концентрации внимания. При исследовании зрительных выраженных ответов выявлена межполушарная асимметрия P100=7 мсек и расщепление пика P 100, больше в правом полушарии, что указывает на постхиазмальное поражение. Указанные изменения, вероятнее носят демиелинизирующий характер ЦНС. МРТ головного мозга с контрастированием: МР-картина многоочагового поражения белого вещества головного мозга, вероятнее обусловленное демиелинизирующим заболеванием (рассеянный склероз, церебральная форма), в активной стадии. МРТ Шейного отдела позвоночника с контрастированием: МР-картина демиелинизирующего процесса ЦНС (рассеянный склероз, спинальная форма) в активной стадии. Получала терапию: медикаментозное лечение: соли медрол, пентоксифиллин, преднизолон, мильгамма, омез); занятия ЛФК, массаж левых конечностей.

Таким образом, учитывая данные анамнеза, объективного осмотра, опираясь на данные МРТ головного мозга, МРТ шейного отдела позвоночника, вызванные потенциалы можно сделать вывод, что у пациентки имеет место: Рассеянный склероз, ремитирующее течение, фаза обострения.

Пациентка направляется в городской центр рассеянного склероза.

ПАРАЛИЧ БЕЛЛА

²Белинская В.Г., ²Рублева О.В., ¹Филонова А.А.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница»

Паралич Белла – это паралич лицевого нерва неизвестного происхождения . Он возникает при сдавлении нерва в месте его прохождения по каналу лицевого нерва в каменистой части височной кости. С равной частотой страдают как мужчины, так и женщины, в среднем 23 на 100000 человек в год. Симптомы паралича Белла зависят от локализации повреждения в ветвях лицевого нерва. Паралич может затрагивать двигательный, секреторный или чувствительный компоненты лицевого нерва. Важнейший симптом поражения двигательной ветви – внезапно наступившая слабость мышц одной стороны с максимум проявления через 48-72 часа. Нарушение вкусовой чувствительности и гиперacusия могут возникать при вовлечении в процесс барабанной струны и стремени нерва соответственно. При поражении парасимпатических волокон может снижаться секреторная функция желез. Полное выздоровление наблюдается у 80-85% пациентов в течение трех месяцев после начала заболевания. Рассматривалась так же вирусная этиология заболевания, но доказательств в пользу этой теории не было найдено.

Клинический случай: больная И., 29 лет, поступила на 1 Неврологическое отделение с жалобами на: общую слабость, невозможность сомкнуть левый глаз, «нахмурить» лоб слева, асимметрию лица слева, слезотечение с левого глаза. Из анамнеза известно, что заболела остро 14.09.2016г, утром около 10-00, после ночного сна заметила асимметрию лица и вышеперечисленные жалобы. Обратилась в приемный покой Мариинской больницы. Подъемы АД не отмечает. ОНМК, ОИМ, нарушения ритма отрицает. Гинекологический анамнез: беременность 38/39 недель. Неврологический статус: Сознание ясное. Речевых нарушений нет. Глазные щели D=S. Зрачки: D=S, реакция на свет живая с двух сторон. Фотореакция зрачков: D=S сохранена. Движение глазных яблок в полном объеме. Глазная щель слева шире, чем справа. Инъекция склер. При закрывании глаз симптом ресниц слева. Аккомодация и конвергенция сохранена. Нистагм: нет. Лицо асимметрично за счет сглаженности левой носогубной складки. Язык с девиацией вправо. Глоточный рефлекс сохранен. Мышечная сила: достаточна. Мышечный тонус умеренно диффузно снижен, в ногах выше, чем в руках. Глубокие рефлексы D>S средней живости. Патологические рефлексы: снижен подошвенный рефлекс справа. Симптом Жуковского с обеих сторон. Чувствительные нарушения нет. Координационные пробы удовлетворительно с двух сторон. Менингеальные симптомы отрицательные.

В клиническом и биохимическом анализах крови, общем анализе мочи без патологии. В клиническом анализе крови – умеренный лейкоцитоз до $13,24 \cdot 10^9/\text{л}$, с палочкоядерным сдвигом до 14%. ЭКГ: вариант нормы, УЗДГ: вариант нормы. УЗИ органов брюшной полости: без патологических изменений. МСКТ головного мозга умеренно выраженная заместительная гидроцефалия. При ЭНМГ выявлены признаки умеренно-выраженного поражения ствола лицевого нерва слева демиелинизирующего характера. Из терапии пациентка получала: с 23.09.2016 Tab. Prednizoloni 5 mg (7-00 6 таб, 9-00 3 таб, 12-00 3 таб) №1, с 26.09.2016г Tab. Prednizoloni 5 mg (7-00 6 таб, 9-00 2 таб), №1, Tab. Prednizoloni 5 mg 1 таб 3 раза в день, Caps. Omezi 20 mg 1 капс у/в S.NaCl 0.9%-200.0+S.Berlitioni 200 в/в капельно №5; S.NaCl 0.9%-200.0+ S. KCl 4% - 10,0+S. MgSO4 25%-5,0 + Dexazoni 12 mg №5 в/в капельно, S. Mexidoli 2,0+ S.NCl 0,9% - 100,0 №5

Таким образом, учитывая данные анамнеза, объективного осмотра, опираясь на данные ЭНМГ можно сделать вывод, что у пациента имеет место паралич Белла, вероятнее всего, ассоциированный с инфекцией вирусной этиологии.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ПАРЦИАЛЬНОЙ ЛОБНОЙ ЭПИЛЕПСИИ НА ФОНЕ ЛОБАРНОЙ ГОЛОПРОЗЭНЦЕФАЛИИ

Згода В.Н., Чокмосов М.С., Максимова Н.Е.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

Голопрозэнцефалия является структурным пороком развития головного мозга, который характеризуется или полным отсутствием разделения, или неполным разделением переднего мозга. Лобарная форма характеризуется разделением полушарий и боковых желудочков через лобную кору головного мозга, особенно рострально и снизу. Около 19% пациентов имеют лобарный тип.

Клинический пример: Больная К, 8 лет. Поступила в ДГБ Святой Ольги с жалобами на пароксизмальные состояния, возникающие в ответ на громкий звуковой стимул – обмякает, кратковременная потеря мышечного тонуса без потери сознания. Данные пароксизмы только на фоне громкого звука, шума.

Получает терапию: топирамат по 50 мг x 2 раза в день.

Перинатальный анамнез: Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне ОРВИ в 1 триместре, УПБ в 5-7 недель, в 18-10 недель, кольпита, маловодия. При проведении МРТ пренатально – врожденный порок развития головного мозга – агенезия мозолистого тела. Роды 1, самостоятельные, срок гестации 38 недель. Вес при рождении 2250 гр, рост длина 47 см, оценка по Апгар 7/8 баллов. Выписка из ДГБ 1 в возрасте 1мес. с диагнозом: ВПР. Судорожный синдром. Конъюгационная гипербилирубинемия.

Получала фенобарбитал с рождения до 1 года, приступов не отмечалось. В возрасте 1 год 8 мес. – генерализованные приступы с адверсией головы и глаз влево, тонико-клонические судороги в конечностях, частота до 2х раз в день, чаще после сна, длительностью до 2х минут. Назначен тегретол с положительным эффектом, приступы купировались. В возрасте 3х лет – проведена замена тегретола на финлепсин.

В 2012 году появились вздрагивания, сопровождаемые кратковременным приведением и тоническим напряжением в руках при резких звуках, шуме; также отмечались приступы с потерей сознания и потерей постурального тонуса до 10-15 эпизодов в сутки. Госпитализирована в ДГБ 4, проведена коррекция противоэпилептической терапии - титрация дозировки финлепсина, приступы стали реже.

Последняя госпитализация в ДГБ 4 в 12.2013 г., д-з: ВПР, лобарная голопрозэнцефалия. Симптоматическая лобная эпилепсия. ЗПМР, ЗППР. ЭЭГ – диффузное замедление основного ритма. Задержка электрогенеза. Без эпилептической активности. МРТ головного мозга: Картина неполного разделения полушарий г/м в лобных долях, гипоплазии передних отделов лобных долей, агенезии мозолистого тела, отсутствие передних рогов и прозрачной перегородки – наиболее вероятно, лобарная голопрозэнцефалия. Умеренная внешняя гидроцефалия.

Логопед – системное недоразвитие речи тяжелой степени при умственной отсталости.

Наследственность: неотягощена. Объективно: Вес – 20 кг.

Неврологический статус: Множественные микроаномалии развития. Вербальному контакту недоступна. Смешанная алалия, экспрессивная речь на уровне отдельных вокализмов, редко – простые слоговые слова. Неврологический статус: нижний спастический парез. СХЖР D>S, высокие с ног, патологические стопные знаки с 2х сторон. Походка паретическая, с поддержкой. Менингеальные симптомы отрицательные.

ЭЭГ: Запись проводится в состоянии активного бодрствования с открытыми глазами, присутствуют артефакты движения. Дезорганизация и замедление основной активности. Регистрируется асинхронная дизритмичная медленноволновая активность с частотой до 5-6 Гц. Кривая ЭЭГ симметричная по амплитуде. Зональные различия прослеживаются, несколько сглажены. Бета активность диффузная. Периодические короткие пробеги альфа-активности в затылочных отведениях в виде волн с частотой до 8 Гц. В фоновой записи регистрируется периодическая эпилептиформная активность в виде острых волн, комплексов «омв» в левых лобно-центральных отведениях, без отчетливой латерализации, также периодические пробеги высокоамплитудных медленных волн там же. Разрядов ВБС не зарегистрировано.

Заключение: Грубые диффузные изменения ЭЭГ по органическому типу, замедление и дезорганизация основной активности, задержка электрогенеза. Акцент эпилептиформных изменений в лобно-центральных отведениях левого полушария.

На основании данных анамнеза, неврологического статуса и результатов ЭЭГ, был установлен диагноз: Симптоматическая парциальная лобная эпилепсия на фоне соче-

танного врожденного порока головного мозга (лобарная голопроэнцефалия). Синдромокомплекс ДЦП, спастическая диплегия. Грубая ЗПМР, ЗППР. Смешанная алалия.

Были даны рекомендации: Топирамат – по 50 мг x 2 раза в день, ограничение использования сильных ноотропных, стимулирующих ЦНС препаратов (кортексин, актовегин, церебролизин), физиотерапии (электрофорез). Клинический анализ крови + тромбоциты + АЛТ – контроль 1 раз в 3 месяца. УЗИ органов брюшной полости 1 раз в 6 месяцев. Общий анализ мочи – контроль 1 раз в 3 месяца.

ОСОБЕННОСТИ РЕЧЕВЫХ И КОГНИТИВНЫХ НАРУШЕНИЙ У ПАЦИЕНТА С НЕЙРОНАЛЬНОЙ ГАМАРТОМОЙ ЛЕВОЙ ЛОБНОЙ ОБЛАСТИ

Згода В.Н., Чокмосов М.С., Телухина М.О.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

Гамартома - это опухолевидный узел, возникающий в результате нарушения эмбрионального развития клеток, тканей и органов. Чаще всего это образование состоит из тех же клеток, что и сам орган, в котором оно находится, но его отличает неправильное расположение и степень дифференцировки. Как правило, гамартома имеет доброкачественный характер, стертые клинические проявления и медленный рост.

Клинический пример. Пациент М., 8 лет. Поступил в ДГБ Святой Ольги с жалобами на нарушение аппетита – в виде булемии, постоянно хочет есть, непрерывно требует еды, может есть несъедобные вещи (пластилин). В настоящее время ночные приступы частой 4-10 в виде замираний, вскрикиваний, остановки дыхания, адверсии головы влево, клонических подергиваний в левых конечностях, движений по типу «велосипедирования». Дневные приступы кратковременные, в настоящее время без падений.

Получаемая терапия: тегретол ЦР 600 + 700 мг 1300, топамакс 150 мг утром, 150 мг вечером, вес 50 кг.

Анамнез: Приступы с первых дней после рождения, заметили после выписки из роддома В возрасте 1 месяц госпитализирован. Приступы пропульсивные, с поворотом головы влево. Диагностировался синдром Отахара. Назначался тегретол - на этом фоне не было приступов в течение 8 мес. Далее приступы возобновились, получал топамакс, трилептал, финлепсин, сукислеп, кеппру (в связи с побочными эффектами), ламиктал, преднизолон. Приступы учащались до 30-40 в сутки, сопровождались рвотой, на этом фоне ухудшилось поведение, регресс развития.

МРТ: МР картина кортикальной дисплазии (пахигирия) в латеральных отделах левой лобной доли. В июне 2011- оперирован. Операция - КППЧ в левой лобно-теменно-височной области слева, кортикотомия под электрофизиологическим контролем. По данным гистологич. исследования - нейрональная гамартома. При выписке- диагноз: нейрональная гамартома левой лобной области. Симптоматическая лобная эпилепсия. Перед оперативным вмешательством- до 30-40 приступов в сутки, получал 3 препарата. После операции - снижение количества приступов, отмена топамакса.

На момент обследования приступы каждую ночь перед пробуждением утром - замирание, остановка дыхания, адверсия головы влево, клонические подергивания в левых конечностях, движения по типу «велосипедирования», до 2-4 приступов за ночь, также дневные приступы – испуг, в сознании, замирает, кратковременные, длительно-

стью до нескольких секунд, быстро приходит в себя, с переменной частотой, от отсутствия приступов в течение дня, до 5-6 эпизодов за день. Перинатальный анамнез: беременность - без патологии. Роды срочные, масса при рождении 3950, апгар 7. Приступы с первых дней. развивался до 1 год в целом. По возрасту - пошел в год, первые слова после года. Далее - задержка речевого развития. Наследственность: по эпилепсии не отягощена.

Сопутствующие заболевания: нет.

Объективно: Вес – 46 кг, без патологии.

При неврологическом осмотре: Речь в виде нескольких отдельных лепетных слов, понимание речи - на бытовом уровне. Есть понятия большое - маленькое. Навыки самообслуживания - сам ест ложкой, ходит в туалет. Одеваться. Раздеваться не может. Негативистичен, гиперактивен.

ЭЭГ: Умеренные диффузные изменения основной активности с акцентом над левой лобной областью. Периодическое ритмичное замедление над отведениями левого полушария в виде высокоамплитудной медленноволновой активности дельта-тета диапазона. Периодически регистрируются высокоамплитудные комплексы о-м волна в левой лобной и лобно-височной области. В момент записи ЭЭГ- приступ в виде замирания, поворота головы и глаз влево, на ЭЭГ- низкоамплитудная высокочастотная острая активность с началом из левой лобной области и генерализацией, продолжительность около 15 секунд, затем- диффузное замедление ЭЭГ.

Диагноз: Симптоматическая лобная эпилепсия. Фокальная корковая дисплазия левой лобной области. Состояние после оперативного вмешательства. ЗППР.

Даны рекомендации: Топамакс 150 мг утром. 150 мг вечером. Тегретол ЦР - 600 мг утром, 700 мг вечером. Клоназепам 2 мг - 1/4т вечером - 5 дней, затем - 1/4т 2 раза в сутки - 5 дней, затем - 1/4т утром, 1/2т вечером- 5 дней, затем - 1/2т- 2 раза в сутки. Анализ крови с тромбоцитами + АЛТ - каждые 3 месяца. УЗИ мочевого пузыря, почек, брюшной полости, ЭКГ. Карнитон 1т - 2 раза в сутки - 1 месяц + магне В 6 1т - 2 раза в сутки - 1 месяц.

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ МИАСТЕНИИ У ПАЦИЕНТКИ С ТИМОМОЙ И ГИГАНТСКОЙ ФИБРОМИОМОЙ МАТКИ

Чухловина М.Л.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

Пациентка 50 лет поступила в больницу с жалобами на общую слабость, утомляемость, затруднения при глотании, нечёткость речи, «осиплость голоса». Ночью, в связи с расстройствами дыхания и глотания, развитием тетрапареза, была переведена в реанимацию, потребовалось подключение к аппарату ИВЛ, зондовое питание. Артериальное давление при поступлении в стационар 160/90, пульс 74 удара в минуту. Наблюдалась с диагнозом острое нарушение мозгового кровообращения в вертебрально-базиллярном бассейне на основании выявленного бульбарного синдрома в сочетании с тетраплегией на фоне повышения артериального давления. КТ головного мозга без патологии, что, как мы знаем, не исключает диагноза острое нарушение мозгового кровообращения в вертебрально-базиллярном бассейне. Приводим неврологический статус при нашем осмотре. Пациентка в сознании, лежит с открытыми глазами; на ИВЛ, глотает через зонд. Зрачки D=S, фотореакции сохранены. Наружная офтальмоплегия – движения глазных яблок отсутствуют. Выявляется тетраплегия, мышечный тонус снижен D=S, глубокие рефлексы низкие, D=S, патологических зна-

ков нет. Чувствительность сохранена. Мочится через катетер. Менингеальных симптомов нет. Общепринятые миастенические пробы Лобзина и Мэри Уокер не представляется возможным проверить. Поэтому по нашей просьбе пациентка 20 раз закрывала и открывала глаза, после чего возникло двоение и птоз с обеих сторон. Это свидетельствовало о наличии миастенического синдрома. Прозериновая проба положительная (++) . КТ средостения выявило новообразование вилочковой железы. Тимомы? Электромиография обнаружила постсинаптические нарушения нервно-мышечной передачи. Диагноз: генерализованная миастения с нарушениями дыхания и сердечной деятельности. УЗИ органов брюшной полости и малого таза: гигантская фибромиома матки (размеры 25 недель)? Саркома матки? На консилиуме рассматривался вопрос о сочетанной патологии (тимомы с генерализованной миастенией у пациентки с гигантской фибромиомой матки) или саркома матки с метастазами в средостение и паранеопластической генерализованной миастенией. Принято решение о проведении тимэктомии. У пациентки удалена тимомы, гистологическое исследование выявило тимому типа В1. После операции на фоне терапии ингибиторами АХЭ (прозерин, калимин) в сочетании с гормональной терапией наступило улучшение состояния: купированы дыхательные расстройства, проявления бульбарного пареза, наружной офтальмоплегии, постепенно исчезли двигательные нарушения. Пациентка была выписана домой, получала калимин и преднизолон per os. Через 2 месяца вновь госпитализирована: удалена гигантская фибромиома матки. Спустя 6 месяцев постепенно была отменена гормональная терапия. Ещё через 3 года начато снижение дозы калимина с последующей отменой лекарственного препарата. В настоящее время находится под наблюдением, рецидива тимомы не было, чувствует себя удовлетворительно.

Таким образом, наличие тимомы с генерализованной миастенией в сочетании с гигантской фибромиомой матки создало трудности дифференциальной диагностики.

НАСЛЕДСТВЕННАЯ МОТО - СЕНСОРНАЯ НЕВРОПАТИЯ I ТИПА, БОЛЕЗНЬ ШАРКО-МАРИ-ТУТА

²Глебовская О.И., ²Григорьева Ю.А., ¹Шидова К.А.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ДГБ им. Св. Ольги, психоневрологическое отделение

Введение: Болезнь Шарко - Мари - Тута (наследственная моторно-сенсорная невропатия I типа) (G60.0) — это наследственная моторно-сенсорная невропатия, проявляющаяся мышечной слабостью и мышечной атрофией дистальных отделов конечностей.

Наряду с атрофиями наблюдается гипостезия и угасание сухожильных рефлексов, фасцикулярные подергивания мышц. К диагностическим мероприятиям относятся электромиография, электронейрография, генетическое консультирование и ДНК-диагностика, биопсия нервов и мышц. Иногда возникают затруднения в дифференциальной диагностике болезни Шарко-Мари-Тута с невритом Дежерина – Сотта, дистальной миопатией Гоффманна, хроническими полиневропатиями, наследственно – мозжечковая атаксия Фридрейха.

Материалы и методы: На базе ДГБ св. Ольги проходил обследование и лечение мальчик Б. 6 лет. Пациент поступил экстренно в психоневрологическое отделение №2 ДГБ Св. Ольги с жалобами на нарушение походки с опорой на передние отделы постоянно, невозможность опоры на пятки - вынужденную походку (на «носочках»), боли тянущего характера в нижних конечностях, стопах; моторную неловкость; нечеткость в произношении в речи.

Анамнез жизни: Ребенок от 2 беременности (1 беременность - роды, здоровый ребенок 12 лет), протекавшей на фоне УПБ в 1 триместре. ОРВИ, с повышением температуры тела неоднократно (до 37°), анемии, варикозной болезни. Роды 2, срочные, раннее излитие околоплодных вод. Вес тела при рождении 3550гр, рост 53см. Оценка по Апгар 8/9 баллов. В постнатальном периоде без осложнений. Выписан на 5 сутки жизни. НСГ в 1 мес: тривентрикулодилатация; асимметрия желудочков, S>D. На первом году жизни наблюдался неврологом с диагнозом: ПП ЦНС, синдром двигательных нарушений. Получал кортексин, ФТЛ, массаж. В психомоторном развитии с задержкой: голова стабилизирована к 4-5 мес, сидит - с 8 мес, стоит у опоры - с 1года, ходит с поддержкой - с 2 лет. Ребенок не посещал детские дошкольные организации.

Анамнез заболевания: С раннего возраста у ребенка вынужденная походка (на «носочках»). В 2,5 года осмотрен ортопедом: Дисплазия тазобедренных суставов. Вальгусная деформация стоп. В 4 года - повторный осмотр ортопеда: Вальгусная деформация стоп. Рекомендовано: ЛФК, супинаторы. Генетиком не обследовался. В 5 лет осмотрен неврологом, направлен на стационарное лечение в ДГБ Св. Ольги с диагнозом: ДЦП, спастическая диплегия. По семейным обстоятельствам ребенок госпитализирован в ДГБ Св. Ольги только в 6 лет.

Объективно: Ребенок в сознании, на осмотр реагирует адекватно, неусидчив, внимание быстро истощается. Голова округлой формы. Зрачки D=S, ФРЗ живая, адекватная. Движения глазных яблок в полном объеме. Конвергенция снижена, аккомодация сохранена. Мимика симметричная. Язык по средней линии. Речь дизартричная. Объем активных и пассивных движений ограничен в голеностопных суставах. Выраженные контрактуры голеностопных суставов. Мышечный тонус гипотоничный, псевдогипертрофии в области голеней. СХЖРD=S, с рук снижены, коленные и ахилловы - отсутствуют. Патологическая установка стоп – стопа «Фридрейха» («конская» стопа). Вынужденная походка (на «носочках»). Умеренно выражена атаксия. Менингеальные симптомы отрицательные.

В обследовании:

Клинический анализ крови, общий анализ мочи: в пределах нормы.

Б/х анализ крови: в пределах нормы (ЛДГ 389 ед/л, ЩФ 192 ммоль/л, КФК 193 ед/л)

ЭКГ, ЭЭГ – вариант нормы.

ЭХОКГ (ДКГ): Данных за ВПС и другую кардиологическую патологию нет. Миокард, клапаны не изменены. ДХЛЖ (вариант нормы)

Окулист: Глазное дно без патологии.

УЗИ ОБП: Увеличение размеров печени.

ЭНМГ: признаки выраженного первично демиелинизирующего поражения сенсорных и моторных волокон периферических нервов верхних и нижних конечностей с двух сторон по полиневритическому типу невоспалительного характера с выраженными вторичными аксональными нарушениями.

Признаков поражения тел мотонейронов спинного мозга на уровне шейного поясничного утолщения с двух сторон не выявлено.

Полученные ЭНМГ изменения могут быть обусловлены сенсомоторной полинейропатией Шарко-МариI типа.

МРТ нижнегрудного и поясничного отделов позвоночника: патологических изменений спинного мозга на видимом протяжении (Th9-L2) не выявлено. Сглаженность поясничного лордоза.

МРТ ГМ: Венозная ангиома глубоких отделов правой лобной доли. Ретроцеребеллярная арахноидальная киста без сдавления мозжечка. Расширение боковых желудочков.

Логопед: Тяжелое нарушение речи. Общее недоразвитие речи, третий уровень речевого развития, дизартрия.

Клинический психолог: Когнитивные функции в пределах возрастной нормы.

Рентгенограмма т/б суставов: соотношения в т/б суставах не нарушены. Крыши вертлужных впадин неровные. Ядра окостенения головок бедренных костей симметричны, овальной формы, однородной структуры, с четкими и ровными контурами; в латеропозиции. Мэтаэпифизарные хрящи без особенностей. Ацетабулярный индекс $D=S 17^\circ$. Проекционный шейечно-диафизарный индекс $D=S 158^\circ$. Степень костного покрытия $D=S 3/4$.

Учитывая данные анамнеза, клинических данных, лабораторно – инструментальных данных, состояние расценено как:

Диагноз: Наследственная моторно-сенсорная полинейропатия I типа (Болезнь Шарко – Мари – Тута).

Сопутствующий: Резидуально-органическое поражение ЦНС, ретроцеребеллярная арахноидальная киста, вентрикуломегалия. Венозная ангиома глубоких отделов правой лобной доли (по данным МРТ от 28/06/16г). Тяжелое нарушение речи. Общее недоразвитие речи, третий уровень речевого развития, дизартрия.

Из терапии получал: Мексидол, Элькар 30%, Глицин, Нейромультивит, Массаж конечностей №10, ФТЛ.

Таким образом, диагноз "Болезнь Шарко - Мари - Тута" ставится на основании клинических, лабораторно - инструментальных данных. Ребенок направлен для проведения дальнейшей ортопедической коррекции и подбора сложной ортопедической обуви в институт Турнера. Данному пациенту целесообразно после ортопедической коррекции, наряду с фармакотерапией, для сохранения двигательной активности больного, предотвращения образования повторных деформаций и контрактур, проведение физиотерапии, ЛФК, массажа, ношение ортопедической обуви.

Раннее выявление появлений контрактур и деформации стопы позволило бы предотвратить развитие стойких двигательных нарушений, нарушений адаптации и социализации. Важно обращать внимание педиатров, ортопедов, неврологов на ранние признаки различных патологических процессов и таких пациентов, так как при поздней диагностике даже хирургическое лечение в ряде случаев не эффективно.

КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ С ЛИСЭНЦЕФАЛИЕЙ И ПОЛИМИКРОГИРИЕЙ

^{1,2}Охрим И.В., ²Кузнецова О.А., ¹Шин С.В.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, психоневрологическое отделение

Эпилепсия – полиэтиологическое заболевание, в возникновении и развитии которого важная роль отводится наследственному фактору, экзогенным причинам, сочетанному воздействию экзогенных причин и врожденной или приобретенной предрасположенности. Пороки развития головного мозга являются одной из частых причин возникновения эпилепсии в детском возрасте.

Лисэнцефалия – кортикальная мальформация, развивающаяся в результате глобальных нарушений нейронально-глиальной миграции. Вероятной причиной рас-

считается ухудшение «транспортной» функции специфических астроцитов и радиальных волокон, участвующих в миграции зародышевых клеток.

Полимикрогирия – одна из самых распространенных кортикальных мальформаций. На поздних сроках стадии миграции, преимущественно в период процессов организации (20-24 недели гестации), когда нейроны, достигшие кортикальной поверхности, под воздействием неблагоприятных факторов патологически распределяются, формируются мелкие, редуцированные извилины.

Представим клинические случаи двух сестер.

1. Девочка З., 14 лет 2 мес., поступила с жалобами на отставание в психомоторном и речевом развитии: не говорит, плохо понимает обращенную речь, плохо ходит, ограничение двигательной активности преимущественно левых конечностей, в анамнезе эпилептические приступы в возрасте с 2 до 8 лет (тонические судороги продолжительностью 2 минуты, с последующим сном).

Из анамнеза известно, что девочка от 1 беременности, протекавшей на фоне токсикоза в первом триместре, отеков, анемии. Роды в срок, без особенностей. Вес при рождении 3200. Развивалась с отставанием: голову держит с 5 месяцев, сидит с 1 года, пошла в 3 года. Слова появились в возрасте 4-х лет. Эпилептические приступы в анамнезе.

Неврологический статус: Отстает в ПМР и ПРР. Микроцефалия (окружность головы 46 см). Глазные щели D=S. Зрачки D=S, ФТР (+). Движения глазных яблок в полном объеме. Лицо симметричное. Язык по средней линии. Псевдобульбарный синдром. Гипертонус левых конечностей. Глубокие СХР S>D, высокие. Патологические стопные знаки: симптом Бабинского слева. Походка гемипаретическая, левые конечности отстают в росте. Менингеальные симптомы отрицательные.

Клинико-инструментальные методы исследования:

Клинический анализ крови: без патологии.

Биохимический анализ крови: без патологии.

Общий анализ мочи: оксалаты.

Кал на яйца глист и простейшие: не обнаружено.

НСГ: Резидуально-органические изменения УЗИ картины головного мозга, микроцефалия.

ЭЭГ: Умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга. Неустойчивое функциональное состояние нейронов коры с преобладанием реакций возбуждения. Возрастной ритм деформирован. Эпилептиформных изменений нет.

ЭКГ: Синусовая аритмия с ЧСС=70 уд/мин.

УЗИ внутренних органов: без патологии.

МРТ головного мозга: МР-картина аномалии развития головного мозга: полимикрогирия лобной и теменной долей справа. Асимметрия больших полушарий головного мозга.

Консультации специалистов:

Окулист: Глазное дно без патологии.

Логопед: Системное недоразвитие речи тяжелой степени, дизартрия тяжелой степени выраженности. Рекомендации даны.

Лечение: Sol.vit.B6 в/м, Глицин, Ноотропил, Мидокалм, массаж.

Учитывая жалобы, данные анамнеза, неврологического осмотра, клинико-инструментальных методов исследования, был выставлен следующий диагноз: Органическое поражение ЦНС. Порок головного мозга: полимикрогирия лобной и темен-

ной долей справа, асимметрия больших полушарий головного мозга, микроцефалия. Левосторонний гемипарез. ЗПМР. ЗПР. ЗРР. Системное недоразвитие речи тяжелой степени. Дизартрия тяжелой степени. В анамнезе симптоматическая эпилепсия.

2. Девочка 3., 3 года 3 мес., поступила с жалобами на задержку психоречевого развития, возбудимость, агрессивность к себе и матери, нарушение сна, эпилептические приступы с 2 лет 6 мес. (во сне, при просыпании утром плачет, вялость, слюнотечение, цианоз, обмякание, хриплое дыхание, иногда подергивания продолжительностью 2 мин., один раз днем с насильственной улыбкой, с падением; частота – несколько раз в неделю).

Из анамнеза известно, что ребенок от 4 беременности, протекавшей на фоне токсемии, отеков, анемии, инфекции (микоплазма). Роды в срок. Масса при рождении 3200. Обвитие пуповины вокруг шеи. Крик сразу. ПМР: голову держит с 4-5 мес., села в 7 мес., пошла в 1 год. Наблюдается у кардиолога (ООО). Приступы с 2 лет 6 мес.. Получала курсы терапии: церебролизин, фенибут, когитум, элькар, глиатилин, магнеВ6, массаж; ПЭТ не получала.

Неврологический осмотр: ЗПР. ЗРР. Изменено поведение. Агрессивность. Смена настроения, истерики. Микроцефалия (окружность головы 42 см). Навыков опрятности нет. Глазные щели D=S. Зрачки D=S, ФТР (+). Движения глазных яблок в полном объеме. Лицо симметричное. Язык по средней линии. Мышечный тонус повышен. Глубокие СХР D=S, высокие. Патологические стопные знаки: симптом Бабинского с двух сторон. Элементы атаксии. Неловкий захват. Менингеальные симптомы отрицательные.

Клинико-инструментальные методы исследования:

Клинический анализ крови: без патологии.

Биохимический анализ крови: без патологии.

Общий анализ мочи: аморфные фосфаты.

Кал на яйца глист и простейшие: не обнаружено.

НСГ: Вентрикулометрия с тенденцией к легкому расширению желудочков. Микроцефалия.

ЭЭГ: Умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга. Неустойчивое функциональное состояние нейронов коры с преобладанием реакций возбуждения. Возрастной ритм деформирован. Эпилептиформных изменений нет.

ЭКГ: Синусовая аритмия с ЧСС=67-100 уд/мин.

УЗИ внутренних органов: признаки умеренной спленомегалии.

МСКТ головного мозга: МР-признаки участка уплотнения белого вещества перивентрикулярно переднему рогу бокового желудочка. При необходимости уточнения изменений белого вещества рекомендовано МР-исследование. Чешуйчатые швы с обеих сторон слабо выражены.

МРТ головного мозга: МР-картина аномалии развития головного мозга: лисэнцефалия, микроцефалия.

Консультации специалистов:

Окулист: ДЗН с четкими контурами, удовлетворительного питания, сосулы не изменены. Макулярный рефлекс выражен, очаговых изменений в зоне доступных осмотру не выявлено.

Логопед: Системное недоразвитие речи у ребенка с дизартрией. Рекомендации даны.

Лечение: Sol.vit.B6 в/м, Фенибут, Диакарб, Аспаркам, Депакин Хроносфера, потом Депакин сироп.

Учитывая жалобы, данные анамнеза, неврологического осмотра, клинко-инструментальных методов исследования, был выставлен следующий диагноз: Органическое поражение ЦНС. Порок головного мозга: лисэнцефалия, микроцефалия. Спастический тетрапарез. Симптоматическая генерализованная эпилепсия. ЗПМР. ЗПР. ЗРР. Системное недоразвитие речи, дизартрия.

На фоне проводимой терапии отмечалась положительная динамика.

Таким образом, у обеих сестер была выявлена симптоматическая эпилепсия, обусловленная пороками развития головного мозга. Учитывая частоту симптоматических эпилепсий у детей с пороками развития головного мозга, необходимо комплексное стационарное обследование.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕЙРОДЕГЕНЕРАТИВНОГО, МИТОХОНДРИАЛЬНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ (3-МЕТИЛГЛУТАКОНОВОЙ АЦИДЕМИИ (АЦИДУРИИ)) С СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ФОКАЛЬНОЙ ЭПИЛЕПСИЕЙ

^{1,2}Охрим И.В., ²Кузнецова О.А., ¹Шин С.В.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, психоневрологическое отделение

Метилглутаконовая ацидурия – одна из форм клинически и генетически гетерогенной группы нарушений, в результате которых накапливаются 3-метилглутаконовая и 3-метил глутаровая кислоты. Относится к числу крайне редких митохондриальных заболеваний.

Пациентка П., 2 года 3 месяца, поступила с жалобами на отставание в психомоторном и речевом развитии (голову не держит, не переворачивается, не сидит, не стоит, не ходит), взгляд не фиксирует, плохо спит, эпилептические приступы (1 тип приступов - подергивание правой половины лица, слюнотечение, правая рука вытянута и напряжена, правая нога напряжена, длительность – 3-5 мин.; 2 тип - аналогичные состояния, но слева; 3 тип – подергивается только правая половина лица), перед приступами и после приступов возбудимость.

Анамнез: Ребенок от 1 беременности (2 – дочь, здорова). Беременность на фоне токсикоза до 5 месяцев, анемии, ОРЗ в 9 недель. Роды самостоятельные, на 39 неделе, длились 12 часов, в тазовом предлежании, воды зеленые. Крик сразу. Масса тела при рождении - 3340 кг, рост - 52 см. Слабая в род.доме, 7 дней под наблюдением на интенсивной терапии. Выписка на 8 день. Все время была возбудимой, часто плакала. В 3 месяца сказали о гидроцефальном синдроме. Первый приступ в 7 месяцев после массажа, на фоне температуры 38,5, которая держалась на протяжении 30 минут. Девочка кричала, потом клонические подергивания в течение 1 часа. Потом приступы повторялись с частотой 1 раз в 2 недели. Жалобы с раннего возраста на ЗПМР: голову не держала, повороты в 6 месяцев. До судорог ползала. В 1 год – эпилептический статус, наложение трахеостомы. При приступах утрата навыков. После эпилептического статуса появился гипертонус. В анамнезе из перенесенных заболеваний: пневмонии. Лечение: Клоназепам с 7 мес. – эффект был, но сонливость. Бензонал, Кеппра, Суксилеп в сиропе, Депакин сироп – без эффекта (точные дозировки препаратов неизвестны). Трилептал – хуже, возбудимость. Мать отменила ПЭТ. В динамике реагирует на звуки, стала плакать, в движениях лучше, кушает с ложки протертую пищу, сосет, регулярных поперхиваний нет. Обследована в г.Москва. Была обследована в лаборатории наследственных болезней обмена веществ: в моче пациента повышена концентрация 3-

метилглутаконовой кислоты, 4 – гидроксифенилацетата (повышение 4-гидроксифенилацетата может быть обусловлено бактериальным загрязнением образца).

Неврологический осмотр: Вес 10 кг, рост 94 см. Трахеостома. Окружность головы 45 см. Выраженная гипотрофия. Отстает в ПМР и ПРР – голову не держит, не переворачивается, не сидит, не стоит, не ходит, не прослеживает, речи нет. Глазные щели D=S. Зрачки D=S, ФТР (+). Движения глазных яблок в полном объеме. Взгляд не фиксирует, не следит. Лицо симметричное. Язык в полости рта по средней линии. Гипертонус конечностей, справа более выражен. Глубокие СХР D=S, высокие. Задержка статики. Патологические стопные знаки: симптом Бабинского с двух сторон. Клонусы стоп. Предметы не берет.

Клинико-инструментальные методы исследования:

Клинический анализ крови: СОЭ ↑.

Биохимический анализ крови: без патологии.

Кровь на лактат и глюкозу: без патологии.

Кровь на иммуноглобулины М и G: IgG к микоплазме пневмонии, цитомегалии обнаружены, к ВЭБ результат неопределенный.

Общий анализ мочи: гематурия, бактериурия.

Посев мочи: E.Coli.

ЭЭГ: умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга, неустойчивое функциональное состояние нейронов коры, возрастной ритм замедлен, деформирован. Эпилептиформных изменений нет.

ЭКГ: Ритм синусовый с ЧСС=135 уд/мин.

ЭХО-КГ: ПМК (недостаточность МК 1 степени). Контроль 1 раз в год.

НСГ: плотные кости.

УЗИ внутренних органов: без патологии.

МРТ головного мозга: Картина смешанной гидроцефалии заместительного характера, отрицательная динамика в сравнении с предыдущим исследованием в виде нарастания явлений гидроцефалии.

Консультации специалистов:

Кардиолог: функциональный систолический шум.

ЛОР врач: рекомендовано закрытие трахеостомы в плановом порядке.

Окулист: чешуйчатый блефарит обоих глаз. ДЗН с четкими контурами, бледно-розовый, однотонный, сосуды сужены – поражение зрительного анализатора в центральных отделах.

Генетик: нейродегенеративное заболевание, 3-метилглутаконовая ацидемия? Также нельзя исключить другие редкие генетические заболевания из группы редких обменных заболеваний и ранних эпилептических энцефалопатий.

Диетолог: рекомендации даны.

Лечение: Пантогам, Фенибут, Мидокалм, Паглюферал 1, vit.В6 в/м, Элькар, Диакарб, Аспаркам, Нурофен, Цефтриаксон; Лазикс, Реланиум однократно.

Учитывая жалобы, данные анамнеза, неврологического осмотра, клинико-инструментальных методов исследования, был выставлен следующий диагноз: Дегенеративное заболевание нервной системы (из группы митохондриальных заболеваний) с нарушением обмена 3-метилглутаконовой кислоты. Обменная энцефалопатия. Смешанная гидроцефалия заместительного характера. Спастический тетрапарез. Симптоматическая фокальная эпилепсия.

По данным литературы каузальных терапевтических подходов для такого заболевания не существует. Учитывая формирование стойких неврологических изменений, реабилитационный прогноз можно расценить как низкий.

БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ

²Белинская В.Г., ²Васильченко Н. О., ¹Эрзиханова У. Ш.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница»

Боковой амиотрофический склероз – заболевание центральной нервной системы, при котором происходит поражение как верхних (моторная кора головного мозга), так и нижних (передние рога спинного мозга и ядра черепно-мозговых нервов) двигательных нейронов, что приводит к параличам и последующей атрофии мышц. Болезнь неизлечима. Приводит к глубокой инвалидизации. Смерть наступает от инфекций дыхательных путей или отказа дыхательной мускулатуры. Точная этиология БАС неизвестна. В 90% случаев БАС является спорадический характер, а в 10% случаев встречается семейные (наследственные) формы заболевания. 20% семейных случаев БАС связаны с мутациями гена супероксиддисмутазы-1, расположенного в 21-й хромосоме. Как полагают, этот дефект наследуется аутосомно-доминантно, так и аутосомно-рецессивно. Обсуждается роль вирусов, иммунологических и метаболических нарушений. В патогенезе заболевания ключевую роль играет повышенная активность глутаматергической системы, при этом избыток глутаминовой кислоты вызывает перевозбуждение и гибель нейронов. Каждое фибриллярное подергивание мышц соответствует гибели одного мотонейрона в спинном мозге – это означает, что данный участок мышцы лишается иннервации, он уже неспособен нормально сокращаться и атрофируется.

Клинический случай: больная Н., 45 лет поступила на 1 Неврологическое отделение с жалобами на: общую слабость, подергивание мышц в области пояса верхних конечностей, мускулатуры самих верхних конечностей. Из анамнеза известно, что 2 года назад в декабре перенесла тяжелое ОРЗ, после которого появилась не проходящая слабость. В течении года похудела на 10 кг. Неврологический статус: Сознание ясное. Речевых нарушений нет. Глазные щели D=S. Зрачки: D=S, реакция на свет живая с двух сторон. Фотореакция зрачков: D=S сохранена. Движение глазных яблок в полном объеме. Нистагм: нет. Лицо без грубой асимметрии. Язык по средней линии, фибрилляции на левой боковой поверхности языка. Глоточный рефлекс снижен. Uvula свисает, отклонена влево. Мышечная сила: снижена в верхних конечностях до 4.5 баллов. Мышечный тонус умеренно диффузно снижен, в ногах выше, чем в руках. Глубокие рефлексы D=S повышены с расширением рефлексогенных зон. Патологические рефлексy: нет. Чувствительные нарушения нет. Координационные пробы с интенционным дрожанием с двух сторон. Менингеальные симптомы отрицательные. При осмотре обращает на себя внимание фасцикуляции грудных мышц, мышц верхних конечностей, выраженнее слева.

В клиническом и биохимическом анализе крови, общем анализе мочи без патологии. ЭКГ: вариант нормы, УЗДГ: вариант нормы. УЗИ органов брюшной полости: без патологических изменений. МСКТ головного мозга умеренно выраженная заместительная гидроцефалия. При ЭНМГ выявлены признаки выраженного, острого диффузного поражения мотонейрона на уровне шейного и поясничного утолщения с двух сторон.

Таким образом, учитывая данные анамнеза, объективного осмотра, опираясь на данные ЭНМГ можно сделать вывод, что у пациента имеет место Боковой амиотрофический склероз.

РОЛЬ МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНОГО ПОДХОДА В ТЕРАПИИ ТРУДНОКУРАБЕЛЬНЫХ ПАЦИЕНТОВ С ЭПИЛЕПСИЕЙ С ПСИХИЧЕСКИМИ РАССТРОЙСТВАМИ

Яковлева Ю.А.

ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский психоневрологический институт им. В.М. Бехтерева» МЗ РФ, Санкт-Петербург

Актуальность: Эпилепсия - междисциплинарная патология, представляющая проблему, относящуюся не только к неврологии, но и к психиатрии и нейрохирургии (А.И. Болдырев, 1983; Т.А. Рогачева, 1987, 2006; В.А. Карлов, 2003; В.В. Калинин, 2005; М.Я. Киссин, 2007; Н.Г. Незнанов, 2009 и др.). Нарушения со стороны психических функций встречаются в 2,5 раза чаще при резистентных формах (В. А. Карлов, 1990).

Материалы и методы: для пациентов, страдающих эпилепсией с психическими нарушениями в ПНД Невского района СПб разработана программа преодоления резистентности, включающая комплексный подход в диагностике, лечении и реабилитации пациентов методом бригадного взаимодействия. В составе бригады находились: врач-психиатр – руководитель бригады, невролог, нейрохирург, психотерапевт, психолог, социальный работник. Программа комплексного взаимодействия разрабатывалась индивидуально для каждого пациента.

Результаты и обсуждение: На основании индивидуального плана, пациенты прошли дополнительное обследование с использованием методов ЭЭГ-видеомониторинга, МРТ и ПЭТ. Учитывая длительность терапии и резистентность приступов психиатром, совместно с неврологом была проведена замена текущей терапии с отменой одного из препаратов в политерапии или добавлением к монотерапии вторым препаратом и переходом на терапию препаратом лакосамид («вимпат»), путем титрования дозы в течение 1 месяца, до терапевтической дозы 300-400 мг\сут. С целью социализации пациентов, психологом проводились групповые занятия с 36 (85,7%) пациентами с сохранным (незначительно сниженным) интеллектом, частотой 2 раза в неделю, направленные на повышение комплаентности терапии, расширение способов социального взаимодействия. Психотерапевтом проводились психообразовательные мероприятия с пациентами и их родственниками. Социальный работник оказывал помощь во взаимодействии пациентов с административными структурами и структурами социального обеспечения..

Участник программы:

Пациент, 21 год

Анамнез жизни: Наследственность нервно-психическими заболеваниями не отягощена.

Ребенок от 3 беременности (предыдущие м/а), протекавшей на фоне приема трихопола, бисептола, 1 срочных родов, с однократным обвитием пуповиной, б/в периодом 8ч 50 мин, 3300, 51 см, по Апгар 8/8 баллов, закричал не сразу, выписан в срок

Раннее развитие по возрасту, фразовая речь к 2 годам. В школе с 7 лет, ежегодная смена школы, с 1 класса периодически на домашнем обучении, закончил коррекционную школу, колледж для детей с ограниченными возможностями, не работает.

Анамнез заболевания: Болен с 2-х лет: простые и сложные парциальные моторные приступы, с оральными и двигательными автоматизмами, с аурой (усиление звуко- и цветовосприятия, галлюцинации), длительностью до минуты до 8-10 раз за сутки,

усиливающиеся при засыпании и ночные пароксизмы. Иногда с вокализацией. Генерализованные тонико-клонические приступы 1 раз в 2-3 месяца. С 7 лет изменилось поведение, стал раздражительным, агрессивным. С 15 лет снижение настроения, апатия, еженедельные дисфории, корректировались дополнительным приемом неуплетила. На учете психиатра с 7 лет. Инвалид детства.

Обследования:

ЭЭГ: пароксизмальные нарушения активности с переменным полушарным акцентом на лобные височные области с вовлечение стволовых и и диэнцефальных отделов мозга.

ТКДГ: снижение показателей ЛСК по правой позвоночной артерии на экстракраниальном уровне, с асимметрией кровотока S>D на 26%.

МРТ: расширение субарахноидальных пространств по конвексу лобно-височных долей

Психолог: признаки органического симптомокомплекса.

Психический статус: Контакт доступен, в беседе не заинтересован, отвечает коротко, односложно, речь без выраженных аграмматизмов. Апатичен. Настроение снижено, легко аффектируется. Вербально агрессивен в адрес мед персонала. Внимание, память снижено. Мышление вязкое, обстоятельное, без патологической продукции. Интеллект негрубо снижен. Без опасных тенденций.

Диагноз: Расстройство личности вследствие эпилепсии (F 07.02)

Эпилепсия, фокальная криптогенная форма

Терапия: предыдущая:

РНТ – гиперплазия десен

ВРА – стойкая рвота

СВЗ – отсутствие эффекта

LTG– усиление агрессии

Переведен на терапию: Левитирацетам – 2000 мг/сут, вимпат 400 мг/сут.

Отсутствие приступов в течение 6 месяцев

Побочных эффектов не отмечается

Психиатр: При урежении приступов, улучшилось психическое состояние пациента, стал более контактен, улучшилось настроение, увеличилась двигательная активность, реже проявления агрессии, постепенно удалось отменить неуплетил. Общая оценка по шкале Всесторонней оценке психического состояния улучшилась на 2,6 балла, по шкале CGI – на 2,1 балл. Пациент отметил улучшение внутрисемейного взаимодействия, снижение проявления агрессии, снижение бытовых конфликтов, устроился на работу. Заключение: Таким образом, для оптимизации терапевтических и реабилитационных мероприятий пациентам, страдающим эпилепсией с психическими нарушениями, необходимо мультидисциплинарное взаимодействия специалистов сферы психоневрологии.

АВТОРСКИЙ УКАЗАТЕЛЬ

А	Ляпин А.П.34
Абрамова Н.Н.31	М
Александров Т.А.35	Максимов С.О.30
Б	Максимова Н.Е.31,34,54
Балашов Н.А.4	Малеков Д.А.35
Белинская В.Г.43,52,53,65	Маненок Ю.Н.20
Берснев В.П.27	Мелашенко Т.В.36
Бочкова Е.Н.5	Молчанова Н.Е.5
Булатникова М.А.17	Н
Быкова О.Н.7	Нездоровина В.Г.27
В	Новиков В.А.35
Васильченко Н. О.19,65	О
Вербицкий О.П.19	Одинцова Г.В.27
Виноградов В.И.7,9	Охрим И.В.31,60,63
Вовченко Е.В.35	Очир-Гаряев А. Н.38
Г	П
Глазов М.Ю.10,11,12	Панченко А. А.21,43
Глебовская О.И.4,29,41,47,50,58	Поздняков А.В.35
Гохман Е.А.14,22	Приворотская В.В.29,41
Григорьева Ю.А.38,58	Пульман Н.Ф.45
Гузева В.В.14,15,16,36	Р
Гузева В.И.12,14,15,16,25	Родионов Ю.В.31
Гузева О.В.14,15,16,22,25	Рублева О.В.30,53,52
Д	С
Дагалдян А.А.5	Садыгзаде С.С.39
Джанклич Э.М.17	Сватков И.А.41
Донцова М.В.5	Светлова В.Д.43
Е	Сергеева Л.Ю.21
Ёлдашева Ш.М.19	Сивакова Н.А.44
Ефет Е.А.17	Синявская Е.А.5
З	Скрипченко Е.Ю.45
Зеленькова Л.А.39,48	Смирнова В.В.47
Згода В.Н.54,56	Соловьева Е.А.39,48
И	Т
Ибрагимов Б.Т.20	Тащилкин А.И.35
Иванов С. Д.21	Телухина М.О.48,56
Иванова Г.П.45	Терентьева Э.Б.50
Инкина Е.В.5	У
Иванова М.В.45	Ухов Д.И.52
Инкина Е.В.5	Ф
К	Филонова А.А.53
Кабанов А.Ю.14,22	Ч
Канина Л.Я.35	Чухловина М.Л.57
Капустина Т.В.24	Чокмосов М.С.54,56
Касумов В.Р.7,9,14,22,34	Ш
Коваленко Е.Н.25	Шидова К.А.58
Кузнецова О.А.60,63	Шин С.В.60,63
Куралбаев А.К.27	Э
Л	Эрзиханова У. Ш.65
Лебеденко И.И.29	Я
Ли А.Г.36	Яковлева Ю.А.66
Липатова Л.В.24,44	

СОДЕРЖАНИЕ

Арахноидальная киста головного мозга Глебовская О.И., Балашов Н.А.....	4
Применение лакосамида при лечении фармакорезистентной лобной эпилепсии Бочкова Е.Н., Молчанова Н.Е., Дагалдян А.А., Синявская Е.А., Донцова М.В., Инкина Е.В.....	5
Особенности клинического течения симптоматической эпилепсии в поздний восстановительный период ишемического инсульта Быкова О.Н.....	7
Клинический случай опухоли теменной доли с парциальными эпилептическими припадками Касумов В.Р., Виноградов В.И., Быкова О.Н.....	7
Клинический случай рецидива опухоли височной доли с эпилептическими припадками Касумов В.Р., Виноградов В.И.....	9
Случай самопроизвольного купирования судорог при синдроме Леннокса-Гасто Глазов М.Ю.....	10
Клинический случай доброкачественного младенческого пароксизмального тортиколлиса Глазов М.Ю.....	11
Эффективность комбинированной терапии новыми АЭП в лечении симптоматической височной эпилепсии Гузева В.И., Глазов М.Ю.....	12
Возможные методы исследования и лечения фармакорезистентной эпилепсии с вторично-генерализованными приступами Гохман Е.А., Гузева В.И., Гузева В.В., Гузева О.В., Касумов В.Р., Кабанов А.Ю.....	14
Перспективы международной интеграции российских исследователей (способ повышения качества медицинской помощи в детской неврологии) Гузева В.И., Гузева О.В., Гузева В.В.....	15
Повышение медицинской грамотности родителей для улучшения качества оказания помощи детям с эпилепсией Гузева В.И., Гузева О.В., Гузева В.В.....	16
Клинический случай: Нейрональный липофусциноз 1 типа Ефет Е.А., Булатникова М.А., Джанклич Э.М.....	17
ЗЧМТ. Сотрясение головного мозга. Последствия ЗП СМТ, перелома тела С5. Состояние после ламинэктомии С3-С6, нуклеопластики С6-С7. Полинейропатия посттравматического генеза Вербицкий О.П., Васильченко Н.О., Ёлдашева Ш.М.....	19
Детский церебральный паралич, атактическая форма Маненок Ю.Н., Ибрагимов Б.Т.....	20
Малый ишемический инсульт в вертебрально-базилярном бассейне на фоне дисплазии соединительной ткани и метаболических нарушений Сергеева Л.Ю., Панченко А. А., Иванов С. Д.....	21
Хирургическое лечение фармакорезистентной посттравматической эпилепсии Касумов В.Р., Гузева О.В., Кабанов А.Ю., Гохман Е.А.....	22
Феномен аггравации при лечении антиэпилептическими препаратами Капустина Т.В., Липатова Л.В.....	24
Клинический случай эпилепсии, имеющей статусное течение Гузева В.И., Гузева О.В., Коваленко Е.Н.....	25
Показания к хирургическому лечению височной эпилепсии (на примере клинического случая) Куралбаев А.К., Одинцова Г.В., Нездоровина В.Г., Берснев В.П.....	27

Олигодендроглиома	
Глебовская О.И., Приворотская В.В., Лебедеико И.И.....	29
Оливопонтocerebellярная дегенерация	
Рублева О.В., Максимов С.О.....	30
Особенности течения тяжелой черепно-мозговой травмы у детей (Случай из практики)	
Охрим И.В., Максимова Н.Е., Абрамова Н.Н., Родионов Ю.В.....	31
Динамика течения сочетанной кататравмы. Клинический пример	
Касумов В.Р., Максимова Н.Е., Ляпин А.П.....	34
Непрямая МР-лимфография в диагностике лимфедем конечностей	
Малеков Д.А., Канина Л.Я., Поздняков А.В., Тащилкин А.И., Вовченко Е.В., Новиков В.А., Александров Т.А.....	35
Симптоматическая эпилепсия у новорожденного ребенка с хронической персистирующей гиперинсулинемической гипогликемией	
Мелашенко Т.В., Гузева В.В., Ли А.Г.....	36
Идиопатическая парциальная эпилепсия с затылочными пароксизмами	
Григорьева Ю. А., Очир-Гаряев А. Н.....	38
Идиопатическая генерализованная эпилепсия с миоклоническими приступами	
Зеленькова Л.А., Соловьева Е.А., Садыгзаде С.С.....	39
Ювенильная миоклоническая эпилепсия	
Глебовская О.И., Приворотская В.В., Сватков И.А.....	41
Ишемический инсульт	
Белинская В.Г., Панченко А.А., Светлова В.Д.....	43
Эффективность антиконвульсантов нового поколения у больных симптоматической эпилепсией. Клиническое наблюдение	
Сивакова Н.А., Липатова Л.В.....	44
Клинический случай острого панэнцефалита с судорожным синдромом у ребенка на фоне пороков развития головного мозга	
Скрипченко Е.Ю., Иванова Г.П., Пульман Н.Ф., Иванова М.В.....	45
Клиническое наблюдение пациента с синдромом Веста	
Глебовская О.И., Смирнова В.В.....	47
Артериовенозная мальформация как риск развития транзиторной ишемической атаки	
Зеленькова Л.А., Соловьева Е.А., Телухина М.О.....	48
Неврологические маски как элемент дифференциальной диагностики соматических заболеваний	
Глебовская О.И., Терентьева Э.Б.....	50
Рассеянный склероз церебрально-спинальная форма	
Белинская В.Г., Рублева О.В., Ухов Д.И.....	52
Паралич Белла	
Белинская В.Г., Рублева О.В., Филонова А.А.....	53
Клинический случай симптоматической парциальной лобной эпилепсии на фоне лобарной голопроэнцефалии	
Згода В.Н., Чокмосов М.С., Максимова Н.Е.....	54
Особенности речевых и когнитивных нарушений у пациента с нейрональной гамматомой левой лобной области	
Згода В.Н. Чокмосов М.С., Телухина М.О.....	56
Трудности диагностики миастении у пациентки с тимомой и гигантской фибромиомой матки	
Чухловина М.Л.....	57
Наследственная мото-сенсорная невропатия I типа, болезнь Шарко-Мари-Тута	
Глебовская О.И., Григорьева Ю.А., Шидова К.А.....	58

Клинические случаи симптоматической эпилепсии у детей с лисэнцефалией и полимикрогирией	
Охрим И.В., Кузнецова О.А., Шин С.В.....	60
Клинический случай нейродегенеративного, митохондриального заболевания (3-метилглутаконовой ацидемии (ацидурии)) с симптоматической фокальной эпилепсией	
Охрим И.В., Кузнецова О.А., Шин С.В.....	63
Боковой амиотрофический склероз	
Белинская В.Г., Васильченко Н. О., Эрзиханова У. Ш.....	65
Роль мультидисциплинарного подхода в терапии труднокурабельных пациентов с эпилепсией с психическими расстройствами	
Яковлева Ю.А.....	66

Трудный клинический случай в практике психоневролога

Сборник докладов

Выпуск XI

Подписано в печать 16.11.2016 г. Формат 60x84 1/16. Бумага офсетная.
Гарнитура Таймс. Объем 4,5 печ. л. Тираж 80 экз. Заказ № 54.

Отпечатано в ЦМТ СПбГПМУ