

VII БАЛТИЙСКИЙ КОНГРЕСС ПО ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИИ



СБОРНИК ТЕЗИСОВ

Санкт-Петербург

2017

Министерство здравоохранения Российской Федерации
Всероссийское общество неврологов
Ассоциация неврологов Санкт-Петербурга
Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет
Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет
им. акад. И.П. Павлова
Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова
Научно-исследовательский институт детских инфекций
Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова
Научно-исследовательский психоневрологический институт им. В.М. Бехтерева
Российский научно-исследовательский нейрохирургический институт
им. проф. А.Л. Поленова
(филиал СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова)
Российский национальный исследовательский медицинский университет
им. Н. И. Пирогова
АНО «Медицинские секреты»
Технический организатор: ООО «Валетудо»

VII БАЛТИЙСКИЙ КОНГРЕСС ПО ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИИ

Под редакцией профессора Гузевой В.И.

СБОРНИК ТЕЗИСОВ

Санкт-Петербург

2017

ББК 56.12
УДК 616.8
К 606

Научное издание
VII БАЛТИЙСКИЙ КОНГРЕСС
ПО ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИИ

Сборник тезисов конгресса:/ Под редакцией: профессора Гузевой В.И. СПб.,2017.- 388 с.

Уважаемые коллеги!

В сборнике представлены все предложенные тезисы, в том числе и те, по которым мнения авторов и редакционного совета в трактовке изложенных положений не совпадают. Данные материалы могут представлять интерес для обсуждения.

Надеемся, что обмен опытом всех заинтересованных специалистов даст возможность пополнить профессиональные знания и объединить усилия в оказании помощи детям с заболеваниями нервной системы.

С наилучшими пожеланиями,
Заслуженный деятель науки РФ,
Главный внештатный детский невролог МЗ России,
заведующая кафедрой неврологии, нейрохирургии
и медицинской генетики СПбГПМУ,
доктор медицинских наук,
профессор В.И. Гузева

© Коллектив авторов, 2017

**Перинатальные epileптогенные факторы развития симптоматической височной эпилепсии у нейрохирургических пациентов детского возраста
Абрамов К.Б., Лебедев К.Э., Маматханов М.Р., Одинцова Г.В.**

Российский научно-исследовательский нейрохирургический институт им. проф. А.Л. Поленова - филиал ФГБУ "СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова" Минздрава России, г. Санкт-Петербург

Цель исследования: изучение особенностей перинатального периода у детей с симптоматической височной эпилепсией.

Материалы и методы: у 80 больных в возрасте 2-17 лет с симптоматической височной медикаментозно-резистентной эпилепсией, оперированных в РНХИ им. проф. А.Л. Поленова, изучены перинатальные epileптогенные факторы развития эпилепсии.

Результаты: в данной популяции детей преобладали мальчики (51,25%). Более 50% пациентов находились в 8-13-летнем возрасте, средний возраст составил $M=10,5\pm 0,45$ лет, медиана=11 лет, самый частый возраст пациентов был 11 лет (мода=11 лет). 55% пациентов находились при манифестации заболевания в возрасте до 1 года (медиана=3 года), средний возраст при этом составил $M=4,54\pm 0,46$ лет, самый частый возраст начала заболевания был 1 год (мода=1 год). При изучении данных анамнеза в большинстве случаев дети были рождены от 1 и 3 беременности (60% исследуемых), при этом в половине случаев от первой беременности. 4 и последующие беременности были в 23,75% случаев. 38 детей были рождены от 1 родов, от 3 и последующих родов - 15 пациентов. В 16% случаев дети рождены с массой тела ниже 3000 г. Отягощенный акушерско-гинекологический анамнез был в 36 случаях (45%), при этом от 1 до 7 аборт было у 26 матерей. 9% детей рождены в сроке беременности до 38 недель. У 44 (55%) женщин беременность протекала на фоне одного из факторов, а именно угрозы прерывания, токсикоза I, II, III триместров, гестоза, преэклампсии, Rh-конфликта, артериальной гипертензии, гриппа, ОРЗ, ОРВИ, анемии, хронической внутриутробной гипоксии, инфекции (кандидоза, герпеса, хламидиоза, цитомегаловируса, краснухи, уреоплазмоза), кровотечения, гестационного и хронического пиелонефрита, гиперандрогении, диабетической ангиопатии, гепатита С, ожирения и вегето-сосудистой дистонии по повышенному типу у матери. В результате соматические заболевания у матерей отмечались в 15 (18,75%) случаях. Интранатально выявили обвитие пуповины в 4 случаях, маловодие в 1, слабость родовой деятельности в 1, асфиксию в 7, аспирацию околоплодными водами в 1 и быстрые роды в 3.

Заключение: полученные нами данные подтверждают мнение большинства авторов о значимости в возникновении эпилепсии патогенных факторов, воздействующих на организм в период внутриутробного развития и родов.

Речевой дизонтогенез у детей с атипичным аутизмом с умственной отсталостью

Агранович З.Е., Алексеева А.М., Железникова Т.П.

«СПб ГКУЗ ЦВЛ «Детская психиатрия» им. С.С.Мнухина», г. Санкт-Петербург

Атипичный аутизм с умственной отсталостью (F84.11) встречается у детей чаще с умеренной и тяжелой умственной отсталостью, у которых очень низкий уровень функционирования обеспечивает небольшой простор для проявления специфического отклоняющегося поведения, требуемого для постановки диагноза аутизм. Согласно классификации психического дизонтогенеза у детей В.В.Лебединского, атипичный аутизм с умственной отсталостью можно рассматривать как вариант сочетания искаженного психического развития с общим недоразвитием и эти дизонтогенетические механизмы в той или иной степени находят свое отражение в конкретных симптомах речевых нарушений, а также взаимоотяжеляют общую картину речевого расстройства.

Цель исследования: выявить особенности речевого развития детей с атипичным аутизмом с умственной отсталостью как варианта сочетания искаженного психического развития с общим недоразвитием и соотнести полученные результаты с данными психологического обследования в условиях стационара.

Материалы и методы исследования:

1. Анализ медицинской документации.
2. Экспериментально-психологическое обследование с целью выявления уровня интеллектуального развития («Шкалы Векслера для исследования интеллекта детей» (WISC)).
3. Логопедическая диагностика проводилась по стандартным методикам для детей дошкольного и школьного возраста с учетом структуры дефекта пациентов.

За 3 года нами были обследованы 22 пациента с диагнозом F84.11 (мальчики с 5 до 12 лет). Основные жалобы при поступлении: отставание в психо-речевом развитии, трудности и своеобразие в поведении и общении, проблемы в обучении. Диагностика проводилась при первичном и повторных поступлениях в стационар, что позволило проследить динамику в общем и речевом развитии в связи с возрастом, а также изменениями, вызванными медикаментозным, психолого-педагогическим и логопедическим воздействием в условиях коррекционного обучения. У всех детей интеллектуальная недостаточность сочеталась с аутистическими проявлениями.

Результаты исследования позволили сделать следующие выводы:

1. атипичный аутизм с умственной отсталостью значительно чаще встречается у детей с более грубым интеллектуальным недоразвитием;
2. анализируя структуру речевого дефекта, можно диагностировать как симптоматику, характерную для системного недоразвития речи у детей с

интеллектуальной недостаточностью, так и ярко выраженные аутистические речевые проявления (нарушение коммуникативной функции речи);

3. даже у более «продвинутых» в речевом развитии детей, речь не является полноценным средством коммуникации, имеющиеся речевые возможности не направлены на социальное взаимодействие; в случае же полного отсутствия экспрессивной речи невербальные средства коммуникации (жесты, мимика) не используются в целях компенсации;

4. динамика общего и речевого развития у детей с атипичным аутизмом с умственной отсталостью (преимущественно тяжелой и умеренной) незначительна даже в случае медико-психолого-педагогического и логопедического воздействия в условиях специально организованного коррекционного обучения (об этом свидетельствуют данные комплексного обследования пациентов при их повторном поступлении в стационар).

Синдром нечувствительности боли у пациента с ангидрозом, клинический случай в педиатрической практике

Агранович О.В., Агранович А.О., Лобода Е.С., Беляева Е.А., Холина Т.П.
ГБУЗ СК "Краевая детская клиническая больница", г. Ставрополь

Актуальность: Синдром нечувствительности боли с ангидрозом (МММ № 256800), или наследственная сенсорная и автономная невропатия 4 типа, относится к наследственному аутосомно-рецессивному заболеванию, обусловленному нарушением чувствительности болевых рецепторов. Манифестация клинической картины развивается, как правило, в первый год жизни ребенка отсутствием болевой чувствительности при сохранности вкусовой и тактильной чувствительности, ангидрозом и постоянным повышением температуры тела. Отличительной особенностью является отсутствие корнеального рефлекса при нормально вызывающихся остальных рефлексах. Заболевание встречается редко и характеризуется поздней его диагностикой. Несвоевременная диагностика предполагает развитие неблагоприятного прогноза: высокая летальность (до 20%) в течение первых трех лет жизни, связанная с перегреванием тела при вирусных инфекциях и сложно диагностируемых остроспалительных процессах, повышается вероятность травм конечностей и тела, повреждения дёсен и щёк.

Цель: Проанализировать особенности анамнестических и клинических данных истории болезни ребенка с синдромом нечувствительности боли с ангидрозом, находившегося в инфекционном отделении КДКБ г. Ставрополя.

Материалы и методы: Проведен исходный анализ данных анамнеза, истории болезни мальчика Р., в возрасте 4 месяцев находившегося на лечении КДКБ г. Ставрополя в июне 2013 г и данных 3х летнего катамнеза.

Результаты: Поступил с жалобами: на постоянное повышение температуры тела до 39С. Из анамнеза известно, что ребёнок от 2 беременности, беременность протекала на фоне угрозы прерывания в 6 -7 месяцев, в сроке 39-40 недель, срочные, масса при рождении 4050г, затруднённое выведение плечиков,

переломом ключицы. С рождения отмечались эпизоды подъема температуры тела до 38-39°C, при этом самочувствие ребенка не страдало, не отмечалось потоотделения, изменений лабораторных показателей не было. Жаропонижающие препараты были не эффективны.

При поступлении состояние расценивалось как тяжелое. Реакция на осмотр вялая, неактивная, голову удерживает неуверенно, взгляд плохо фиксирует, нет опоры, физиологические рефлексы частично не вызывались. Диагноз при поступлении: лихорадка не ясного генеза, ВУИ (ЦМВ). В процессе обследования существенных изменений в клинических и биохимических анализах крови и мочи, отклонений от нормы в инструментальных исследованиях (ЭКГ, ЭМГ, УЗИ, рентгенография, КТ и др.) не выявлено.

Было обращено особое внимание на то, что при проведении инъекций, медицинских манипуляций ребёнок не реагировал на боль, что сыграло решающую роль в проведении дифференциального диагноза для исключения синдрома нечувствительности боли с ангидрозом. Проведенный дифференциальный диагноз, позволил исключить наследственные сенсорные и автономные невропатии, заболеваниями эктодермального роста, сфинголипидоз Фабри, семейную дизавтономию, синдром Райли-Дея.

Катамнестическое наблюдение в течение последующих 3-х лет позволило выявить дефекты формирования зубов, асептический некроз дистальных отделов пальцев на руках и деформация ногтей на ногах, утолщение кожи на ладонях. Задержка психомоторного развития сочетается с гипермоторным поведением и эмоциональной неустойчивостью.

Таким образом, на основании данных анамнеза и результатов клинического обследования ребёнку впервые в возрасте 4-х месяцев был выставлен диагноз: синдром врожденной нечувствительности боли с ангидрозом, наиболее рано, из описанных, в изученной нами литературе случаев.

Педиатрические аспекты применения перампонела
Агранович О.В., Руденко С.Н., Агранович А.О., Бережная Г.М.,
Шичкина А.Е.

ГБУЗ СК "Краевая детская клиническая больница", г. Ставрополь

Актуальность: резистентных форм эпилепсии, по данным разных авторов, примерно 30%-25%, включая педиатрическую практику. Положительные клинические результаты применения Перампонела в терапии резистентной эпилепсии у взрослых определили возможность использования его в педиатрической практике.

Цель: проанализировать опыт комбинированного применения Перампонела в лечении резистентных форм эпилепсии и у детей.

Материалы и методы: проведено наблюдение за 20 пациентами с резистентной эпилепсией возраста от 4х до 12 лет (11 девочек и 9 мальчиков), которые получили перампонел в комбинированной терапии к ранее проводимой (4-

7 схем) антиэпилептической терапии. Минимальный период наблюдения – 6 месяцев. Все случаи назначения Перампонела детям были только с информированного согласия родителей и по решению врачебной комиссии ГБУЗ СК КДКБ. Частота приступов у этих детей варьировала от 1-2 в 6 месяцев до 20 приступов в сутки. Длительность болезни составляла у 4 детей менее 5 лет, у остальных - более 5 лет.

Лобная локализация фокуса эпилептиформной активности была у 9 детей, височная у 3, а затылочная у 2. В 6 случаях локализация эпилептического фокуса не была установлена. В 12 случаях регистрировался феномен вторичной генерализации, у 4х на фоне карбамазепина.

Перампонел применялся по схеме медленной титрации, как правило, 2 мг вечером, вначале через день. Такая тактика лечения не регламентирована производителем, но особенности фармакокинетики, и детский возраст, а порой полученный положительный драматический эффект, позволил нам выбрать такую схему титрации. Далее доза повышалась с шагом в 2 недели. Средняя суточная доза приёма составляла 4,7 мг в сутки.

Результаты: в 13 случаях (65%) отмечено улучшение в виде снижения приступов более, чем на 50%, а у 8 детей (40%) приступы прекратились полностью. Среди детей у которых приступы прекратились, 6 были с фокальной эпилепсией со вторичной генерализацией.

Анализ динамики ЭЭГ на фоне введения в терапию перампонела показал в 11 случаях (65%), купирование феномена билатеральной синхронизации эпилептиформной активности, локализацию эпиактивности в фокусе, но не полное подавление активности. Такая динамика ЭЭГ коррелировала с восстановлением основного возрастного ритма, правильного амплитудно-частотного градиента. В 2 случаях купирование приступов не сопровождалось динамикой эпилептиформной активности.

Нежелательные явления отмечались у 13 детей (65%), при этом у части детей (6 человек), регистрировалось несколько нежелательных явлений. Так, атаксия отмечалась у 7 детей (35%), сонливость у 4 детей (20%), агрессивность у 5 детей (25%). У 2 детей нежелательные явления купированы снижением дозы до 4х мг. У одного ребёнка приём 6 мг через день позволил уйти от нежелательного явления атаксии, при сохранении эффекта купирования приступов. В 5 случаях потребовалась отмена перампонела в связи с неэффективностью: при генерализованных миоклониях, абсансах.

Заключение:получен опыт применения перампонела у тяжёлого контингента резистентных к терапии больных детей с эпилепсией. Лучшими респондорами применения перампонела показали себя дети с фокальной эпилепсией со вторичной генерализацией приступов, с освобождением от приступов, восстановлением социального поведения. Отмечаемые нежелательные явления, как правило, поддаются контролю коррекцией режима приёма перампонела. В связи с этим, целесообразны дальнейшие клинические исследования регламентирующие возможность применения перампонела у

детей младше 12 лет, в том числе, на более раннем этапе подбора комплексной терапии резистентных форм эпилепсии.

Клиническое наблюдение девочки подростка с постаноксическими приступами на фоне хронического аденоидита

Алексеева О.В., Шнайдер Н.А

ФГБОУ ВО Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России, г. Красноярск

Актуальность: детский возраст характеризуется функциональной незрелостью головного мозга, вследствие чего, интермитирующая гипоксемия на фоне патологии верхних дыхательных путей отражается на биоэлектрической активности мозга и может быть триггером постаноксических приступов. У детей основными причинами нарушений дыхания во сне являются адено tonsиллярная гипертрофия.

Цель: продемонстрировать клинический случай у подростка с синдромом обструктивного апноэ/гипопноэ сна (СОАГС) на фоне хронического аденоидита с гипертрофией глоточной миндалины с развитием постаноксических приступов. Девочка 2003 года рождения. Первичное обращение к сомнологу Неврологического центра Университетской клиники в апреле 2014 года. Со слов мамы, отмечался громкий храп во время сна, преимущественно в положении лёжа на спине, остановки дыхания во сне. Во время эпизодов остановки дыхания во сне отмечалась синюшность кожных покровов и потеря сознания без судорог. Последний эпизод в апреле 2014 года во время длительной поездки в автомобиле, девочка уснула на заднем сиденье, развился эпизод апноэ длительностью 2-3 минуты. Родители насильственно пытались открыть рот путём нажатия на нижнюю челюсть. Из анамнеза известно, что в возрасте 4х лет девочке проводилась классическая аденотомия, после которой не было значительного улучшения в отношении свободного дыхания и храпа. С целью уточнения степени тяжести и характера апноэ рекомендовано проведение полисомнографии: зарегистрировано 6 эпизодов обструктивного апноэ с максимальной продолжительностью до 43 сек., 3 эпизода смешанного апноэ с максимальной продолжительностью до 15 сек. Эпизоды нарушения дыхания сопровождались снижением уровня сатурации до 93% (норма более 95%). Эпилептиформной активности не зарегистрировано. Таким образом, впервые выявлен синдром смешанного апноэ сна с индексом апноэ/гипопноэ (ИАГ) – 1,4 в час (норма до 1 /час). Девочке проведена магнитно-резонансная томография головного мозга, по результатам которой выявлена выраженная гипертрофия глоточной миндалины III степени. Девочка осмотрена неврологом - эпилептологом, оториноларингологом. На основании клинических данных и инструментальными методами диагностики верифицирован диагноз: Хронический аденоидит, гнойная форма, прогрессирующее течение, гипертрофия глоточной миндалины III степени, осложнённый синдром смешанного апноэ сна средней степени тяжести с постаноксическими приступами. Девочке проведено оперативное вмешательство - холод-

ноплазменная аденотомия. Через 4 месяца после оперативного вмешательства проведён кардиореспираторный мониторинг: эпизодов апноэ, гипопноэ, снижения сатурации крови ниже нормы не зарегистрировано. Мама девочки отмечает, что приступы потери сознания не повторялись. Девочка стала активнее, хорошо учится в школе.

Заключение: Детям с неясными синкопальными состояниями необходимо проводить обследование с целью исключения СОАГ, оценивая тяжесть не только по ИАГ, но и по клиническим проявлениям.

Особенности неврологического статуса у детей, рожденных после экстракорпорального оплодотворения

Ананьева С.А., Володина Н.А., Шайдулина Г.Р.

СамГМУ, кафедра неврологии и нейрохирургии,
г. Самара

Бесплодие является актуальной проблемой, с которой сталкиваются многие семьи в мире. В России частота бесплодных браков составляет от 8-17%. Применение вспомогательных репродуктивных технологий во многом может решить данную проблему. Одним из этих методов является экстракорпоральное оплодотворение (ЭКО). Эффективность программы ЭКО с разных источников составляет от 20 до 40%.

Целью нашей работы было проанализировать течение беременности и родов у женщин в зависимости от методов зачатия. Особенности неврологического статуса детей, данные нейросонографии и нейровизуализации (КТ или МРТ головного мозга).

Работа проводилась на базе Самарской ОКБ им. Середякина, в отделении раннего возраста детей с нарушениями нервной системы. Были осмотрены 13 детей, зачатых естественным путем и 13 детей, рожденных в результате применения ЭКО в возрасте от 4 мес. до 2-х лет методом случайной выборки.

Дети, рожденные в результате ЭКО имели средний вес 1800, рост 43 см, из них было 9 мальчиков (70%) и 4 девочки (30%), средняя оценка по шкале Апгар 5-6 баллов. Дети, рожденные естественным путем имели средний вес 2071, рост 46 см, из них было 9 мальчиков (70%) и 4 девочки (30%), средняя оценка по шкале Апгар 4-5 баллов.

У детей рожденных ЭКО перинатальное поражение нервной системы гипоксического генеза было 6, гипоксически-ишемического генеза у 7, у 1 туберозный склероз. Неврологические синдромы распределялись следующие: гидроцефалия у 7, спастический парапарез и тетрапарез у 2, двигательные нарушения у 10, вегетативная дисфункция у 1, задержка речевого развития у 2 детей. У детей рожденных естественным путем перинатальное поражение нервной системы гипоксического генеза было 7, гипоксически-ишемического генеза у 6, ДЦП у 1, гипоплазия мозолистого тела у 1. Неврологические синдромы были следующие: гидроцефалия у 5, менингеальный у 1, судорожный у 1, спастический тетрапарез у 1, двигательные нарушения у 5, синдром гипервозбуди-

мости у 1, задержка речевого развития у 3 детей. Пороки развития головного мозга; гипоплазия мозолистого тела у 1 ребенка с ЭКО и у 1 ребенка рожденного естественным путем синдром Денди-Уокера.

Выводы: в результате проведенного исследования нами выявлена высокая соматическая и гинекологическая патология беременных у детей рожденных с ЭКО и поражение центральной нервной системы у детей с ЭКО.

Таким образом, показатели здоровья детей, рожденных после применения ЭКО указывают о необходимости пренатальной диагностики, подготовки матерей к беременности и совершенствованию мероприятий по выхаживанию и лечению новорожденных.

Поликистоз почек (очень раннее выявление) с туберозным склерозом у мальчика 6 месяцев: клиническое наблюдение

Андреева Э.Ф., Савенкова Н.Д.

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России,
г. Санкт-Петербург

Цель исследования: клиническое наблюдение пациента грудного возраста с редкой генетической патологией.

Материалы и методы: Объем исследования мальчика 6 месяцев включал клиническо-лабораторные методы, УЗИ с определением объема почек. Оценка функции почек проводилась по результату СКФ (по расчетной формуле Schwartz), КОС крови.

Клиническое наблюдение: мальчик от 1 беременности, на фоне гестационного диабета, угрозы прерывания, роды путем экстренного кесарева сечения (крупный плод). Околоплодные воды мекониальные, масса при рождении 4350г, длина тела 55см, по шкале Апгар 7/8 баллов. С 2 мес судорожный синдром, по ЭЭГ эпилептиформность, по МРТ головного мозга признаки туберозного склероза с множественными субэпендимальными узелками. Подтвержден туберозный склероз с задержкой психомоторного развития, симптоматической фокальной (затылочной) эпилепсией, субэпендимальными гигантоклеточными астроцитами боковых желудочков головного мозга, формирующейся гамартомой диска зрительного нерва (ДЗН) справа. С 2 мес противоэпилептическая терапия: препарат вальпроевой кислоты (конвулекс) и вигабатрин (сабрил). По УЗИ с 2 мес множественные кисты обеих почек, неоднородность паренхимы, нефромегалия. Анализы мочи без изменений. УЗИ почек родителей без патологии. По СКАД повышения АД не зарегистрировано.

На момент настоящего обследования (6 месяцев) масса 9кг, длина тела 78см, зубов нет. Не сидит, не переворачивается; клonusы век, гипертонус нижних конечностей. Затылок скошен, большой родничок закрыт, окружность головы 44,5см. На коже левой лопаточной области, левой ягодицы и правого бедра - гипопигментированные пятна до 1см. ЧСС 115-120 в минуту. АД

95/55мм.рт.ст. ЧД 30-35 в минуту. Пальпируются увеличенные почки. КОС крови - без патологии, креатинин 0,034ммоль/л, мочевины 5,4ммоль/л, мочевиная кислота 0,29ммоль/л, общий белок 56г/л, глюкоза 4,82ммоль/л, кальций общий 2,39ммоль/л, фосфор 1.92ммоль/л, щелочная фосфатаза 188ед/л, калий 4,1ммоль/л, натрий 135ммоль/л, хлор 104ммоль/л, СКФ по ф. Schwartz 92,4мл/мин. Повышение ТТГ (10,52мкМЕ/мл). Уровень вальпроевой кислоты крови 126,98мкг/мл (повышен). Мочевой синдром отсутствует. МАУ в норме. Проба Сулковича - отрицательная. По УЗИ умеренная гепатомегалия; в 6 раз увеличен объем обеих почек (RD=137см³, RS=143см³), почки неправильной формы, контур левой почки неровный, паренхима локально до 8-10мм, в обеих почках множественные кисты (до 3см справа, 3,4см слева). По УЗИ кист в печени, селезенке, поджелудочной и щитовидной железах не выявлено. По ЭЭГ нерегулярная региональная эпилептиформная активность, деформированные комплексы в теменно-задневисочно-затылочной области левого полушария. При офтальмоскопии: гипоплазия ДЗН справа, ДЗН с сероватым оттенком, незначительное расширение венул.

Обсуждение: У мальчика с подтвержденным туберозным склерозом, при отрицательном семейном анамнезе, кисты в обеих почках выявлены по УЗИ в 2 месяца при отсутствии внепочечных кист. Пиелонефрита, артериальной гипертензии, нарушения функции почек не выявлено. Развитие поликистоза почек при туберозном склерозе связано с крупными делециями, перестройками TSC2 (16p13.3), которые повреждают PKD1 (16p13.31-p13.12). При этом поликистоз почек характеризуется очень ранним выявлением и быстро прогрессирующим течением (PKD1/TSC2-синдром).

Выводы: клиническое наблюдение указывает на необходимость проведения

Цитокиновый механизм формирования цитогенетических нарушений в эритроцитах периферической крови у детей раннего возраста с детским церебральным параличом
Афандиева Л.З., Гайнетдинова Д.Д.

ГАУЗ "Детская республиканская клиническая больница" Министерства здравоохранения РТ, г. Казань

ФГБОУ ВО "Казанский ГМУ" Министерства здравоохранения РФ, г. Казань

Актуальность темы: В настоящее время немаловажное значение отводится изучению иммунопатогенеза изменений при перивентрикулярной лейкомаляции (ПВЛ), являющихся основным предиктором развития тяжелых спастических форм детского церебрального паралича (ДЦП). Исследования генома у детей с ДЦП, выявляют повышение числа клеток периферической крови с цитогенетическими нарушениями (хромосомные aberrации и остатки хромосомного материала (микроядра)). Известно, что индуцирование цитогенетических поломок в клетках крови – процесс многофакторный. Не исключено, что одним из факторов, провоцирующим дестабилизацию клеточного генома и опреде-

ляющим тяжесть нейрофункционального дефицита при ДЦП, может быть избыточная выработка цитокинов.

Цель исследования: Изучение уровня провоспалительного цитокина TNF- α при нестабильности клеточного генома у детей с ДЦП, перенесших ПВЛ.

Материал: В основную группу включены 103 ребенка с ДЦП в возрасте от 1 до 5 лет, из них 52 ребенка с ДЦП без каких-либо нейровизуализационных изменений в головном мозге, в том числе и в перивентрикулярной области (ПВО) и 51 ребенок с признаками перенесенной ПВЛ. Группу сравнения составили 20 практически здоровых детей аналогичного возраста.

Методы исследования: Нейрофункциональный дефицит оценивался по соответствующим балльным шкалам. Оценка цитогенетических аномалий проводилась методом микроядерного теста (Shmid W., 1975). Количественное определение TNF- α в сыворотке периферической крови осуществлялось методом твердофазного иммуноферментного анализа. Статистическая обработка результатов проводилась с использованием пакета программ STATISTICA 10.0 (StatSoft Inc, США). Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

Результаты и их обсуждение: При оценке нейрофункционального дефицита установлена достоверно высокая степень функциональных ограничений у детей с ПВЛ ($p \leq 0,001$). Сравнительная оценка показателей уровня цитогенетических нарушений в группе детей с ДЦП в исходе перенесенной ПВЛ выявила достоверно повышенные значения среднего числа эритроцитов с микроядрами по сравнению с группой детей с ДЦП без изменений в ПВО ($0,97 \pm 0,34\%$ и $0,20 \pm 0,16\%$, соответственно; $p < 0,05$). Между степенью тяжести нейрофункционального дефицита и уровнем цитогенетических нарушений обнаружена сильная корреляционная зависимость ($R = -0,9$). Уровень TNF- α в сыворотке крови детей с ДЦП с признаками перенесенной ПВЛ достоверно превышал значения показателя в группе детей с ДЦП без изменений в ПВО ($21,2 \pm 5,81$ пг/мл и $9,3 \pm 4,74$ пг/мл, соответственно; $p \leq 0,01$). Установлена сильная положительная корреляционная зависимость между содержанием TNF- α и выраженностью неврологического дефицита у детей с ДЦП, перенесших ПВЛ ($R = 0,96$).

Заключение: У детей с ДЦП обнаружены признаки цитогенетических нарушений и высокий уровень провоспалительного цитокина TNF- α , что может свидетельствовать о существовании иммунопатологических процессов. Не исключено, что генератором эндомутагенеза, провоцирующим цитогенетические нарушения, может служить высокое содержание TNF- α .

Роль внутриутробных инфекций у новорожденных с неврологическими нарушениями

Базарова А.К., Утаганова Г.Х.

Самаркандский медицинский институт,
г. Самарканд, Узбекистан

Широкое использование в неврологии различных методов диагностики поражений нервной системы системы: нейросонографии, доплеровской

энцефалографии, компьютерной томографии и др. позволяет установить локализацию и морфологическую структуру церебральных нарушений, однако не дает возможности выявить инфекционную этиологию и патогенез этих повреждений. Тяжесть состояния новорожденного с перинатальным поражением ЦНС может быть обусловлена и сопутствующим воспалительным процессом при внутриутробном инфицировании.

Цель исследования: выявление особенностей неврологических нарушений у новорожденных при врожденной инфекции.

Методы исследования: Обследованы 40 доношенных новорожденных (1-я группа) и 40 недоношенных (2-я группа) в срок гестации 32-36 нед, родившихся у матерей, имевших факторы высокого риска, но не обследованных во время беременности на внутриутробную инфекцию по различным причинам. Критериями исключения явились поражения ЦНС травматического генеза и инфекции- цитомегаловирус, хламидия, токсоплазмоз, гонорея.

Результаты исследований: показали, что 13 (32%) из 40 доношенных новорожденных родились с оценкой по шкале Апгар 8-9 баллов, 16 (40%)- в состоянии средней тяжести (6-7 баллов), 11 (28%)- в тяжелом состоянии (4-5 баллов). Состояние недоношенных новорожденных было более тяжелым. Из них 27 (34%) детей родились в сроки гестации 32-34 нед, 53 (66%)-в 34-36 нед. Оценка по шкале Апгар составила 4-5,3 и менее баллов. В среднетяжелом состоянии находились 25% детей, в тяжелом-75%, из которых 11%-в крайне тяжелом. Среди недоношенных, родившихся в тяжелом и крайне тяжелом состоянии, в течение раннего неонатального периода умерли 11 детей: из них 2 ребенка-на 3-4-й день жизни, 6-на 6-10-е сутки жизни и 3- на 15-й день жизни. В неврологическом статусе у недоношенных новорожденных преобладали синдромы общего угнетения и судорожный. Как правило, для новорожденных этой группы были характерны неврологические нарушения тяжелой степени (83%). Спонтанная двигательная активность была значительно снижена в 80% случаев, а в 30% наблюдалась адинамия. Мышечный тонус характеризовался диффузным снижением вплоть до атонии, в 15% случаев отмечался гипертонус. У большинства младенцев сухожильные рефлексы были снижены, а у 1/3 детей значительно ослаблены вплоть до арефлексии. Клонико-тонические судороги наблюдались у каждого 4-го ребенка, носили длительный и стойкий характер. У 30% детей выявлялись глазодвигательные нарушения в виде косоглазия, нистагма, симптома Грефе. Анализ данных нейросонографического исследования показал, что причиной развития неврологической симптоматики у новорожденных 1-й группы явились гипоксически-ишемические поражения головного мозга. У них определялись признаки церебральной ишемии и внутрижелудочковых кровоизлияний I-II степени, у новорожденных 2-й группы неврологические нарушения были обусловлены внутрижелудочковыми кровоизлияниями II-III степени, что и определяло тяжесть состояния.

Выводы: Таким образом, проведенные исследования показали, что тяжесть состояния новорожденных с неврологическими нарушениями

обусловлена не только хронической гипоксией вследствие плацентарной недостаточности, но и инфекционно-воспалительными внутриутробными заболеваниями. При выявлении неврологических нарушений у новорожденного необходимо проводить своевременную диагностику внутриутробной инфекции и идентификацию возбудителя для проведения адекватного лечения.

Патоморфоз речевых нарушений у детей с задержками речевого развития
Бак М.В., Маркелова К.А., Семерикова Ю.И., Радаева Т.М., Трушина И.А.,
Огинова И.А.

ГБУЗ НО НОДКБ,
НижГМА
Медицинский центр ЭЛЕГРА
г. Нижний Новгород

Цель: показать значимость ранней диагностики и настороженности родителей по поводу задержки речевого развития.

Материалы и методы: Рассмотрены клинические данные детей с задержками речевого развития, оценен генеалогический анамнез, изучены результаты дополнительных лабораторных и инструментальных исследований.

Результат и обсуждение: задержка речевого развития – это отставание в речи от нормы развития детей до 4 лет. При данном диагнозе ребенок может говорить, но по сравнению со сверстниками очень слабо.

Актуальность: в настоящее время возникновение у детей задержки в речевом развитии наблюдается часто. Это негативно влияет на психическое развитие ребёнка, развитие памяти и мышления, на процессы социальной адаптации в дальнейшем. Поэтому изучение данной проблемы, поиск эффективных методов диагностики и лечения на ранних этапах должно быть на одном из первых мест в практике современного врача. Чаще всего такой диагноз ставится, когда время уже упущено, т.к. родители не замечают отклонений у своего ребёнка. В доказательство данному тезису приводится клинический случай. Пациент В., 3 года 6 мес, пришёл на консультацию невролога с жалобами на задержку речи, заикание, повышенную возбудимость, страхи. Держит головку с 2,5 мес, садится с 6 мес, встаёт с 8 мес, ходит с 11 мес. Первые предложения - в возрасте 2-х лет. Дизартрия, дислалия. С 3-х лет - заикание. Из перенесённых заболеваний: ПЭП, пирамидная недостаточность. Проводился курс ФТЛ, лекарственной терапии. При осмотре: сознание ясное, контактирует охотно, гиперактивен, инструкции выполняет. ЧМН – без патологии. Высшие психические функции: дизартрия, дислалия, праксис: моторная неловкость, внимание и память в пределах возрастной нормы, гнозис без патологии. Проведённые исследования: ЭЭГ от 2014 года – умеренные диффузные изменения БЭА головного мозга, эпилепсии и их паттерны не зарегистрированы.

Заключение: таким образом, выявление данной патологии у детей на раннем этапе их развития в настоящий момент затруднено в связи с незнанием

некоторыми родителями процесса становления речи у детей. Следовательно, должно быть активное взаимодействие между родителями, педиатром, невропатологом, логопедом и психологом.

Суксилеп в лечении эпилепсии

Баркова Е.Б., Снегова Е.В., Соснина И.Б.

СПб ГБУЗ «Консультативно-диагностический центр для детей»

Родители мальчика 7 лет обратились в КДЦД с жалобами на судорожные приступы у ребенка, которые стали отмечаться с осени 2015 в виде пароксизмальных состояний по типу "замираний" с отсутствием реакции на окружающее, длительностью несколько секунд, до 3-4 эпизодов в сутки.

Анамнез жизни без особенностей, в неврологическом статусе очаговой симптоматики выявлено не было. Наследственность по эпилепсии не отягощена.

По данным обследования: на Видео – ЭЭГ- мониторинге выявлена генерализованная эпилептиформная активность в виде паттерна абсанса. Назначена терапия Депакином - хроносфера. На небольшой дозировке при титрации отмечалось улучшение, на дозировке 17 мг/кг резкое ухудшение по приступам, учащение до 100 эпизодов в сутки. Продолжена титрация вальпроевой кислоты, приступы сохранялись. На дозировке 750 мг/сутки (31 мг/кг/сутки) приступы прекратились, отсутствовали течение месяца. При этом отмечалось небольшое уменьшение эпилептиформной активности по данным ЭЭГ.

На фоне дальнейшей терапии вальпроатом отмечалось ухудшение состояния в виде увеличения количества "замираний" до 20 в сутки. МРТ головного мозга на высокопольном томографе (3 Тесла) по программе эпилепсия патологических изменений не выявила. На ЭЭГ регистрируется эпилептиформная активность - при РФС короткий разряд острых волн, комплекс ОВ-МВ в лобных отделах с амплитудным индексом справа. При РФС и ГВ генерализованная эпилептиформная активность в виде комплексов пик - медленная волна частотой 3 Гц с инициацией из лобных областей. Было решено добавить в терапию препарат Кеппра в растворе (600 мг в сутки), на фоне приема которого отмечалось резкое ухудшение - изменение характера приступов, приступы стали более длительными, серийными.

На видео ЭЭГ мониторинге - клинически зарегистрирован сложный абсанс с миоклонией в плечевом поясе, при проведении ГВ зарегистрирована генерализованная пик-волновая активность с преобладанием по лобным областям продолжительностью до 40 секунд.

На основании жалоб, клинической картины, данных обследований был установлен диагноз - Криптогенная лобная эпилепсия с вторично генерализованными приступами по типу атипичных абсансов.

В терапии проведена коррекция - постепенная отмена Кеппры, введение Суксилепа до 750 мг в сутки. На фоне приема Суксилепа приступы полностью

прекратились. На данный момент мальчик получает Депакин – хроносферу в прежней дозе и Суксилеп, приступов нет в течение 3 месяцев.

Данный случай демонстрирует аггравацию приступов на фоне терапии Кеппрой и эффективность противоэпилептического препарата Суксилеп для лечения не только идиопатических абсансных форм эпилепсии, но и фокальных форм с вторично генерализованными атипичными абсансами.

Реабилитация детей, перенесших ишемический инсульт в ГБУЗ « Научно-практическом центре детской психоневрологии ДЗМ»

Батышева Т.Т., Квасова О.В., Бурд С.Г., Дмитриева Т.В.

ГБУЗ « Научно-практический центр детской психоневрологии Департамента здравоохранения г. Москвы»

Актуальность:Одной из ведущих причин смертности и стойкой утраты трудоспособности являются инсульты. В настоящее время продолжается рост заболеваемости инсультом в детской популяции. По данным Канадского педиатрического регистра инсульта (Canadian Pediatric Ischemic Stroke Registry — CPISR), частота детского ишемического инсульта составляет 2,7 случая на 100 000 детей в год, а по данным National Hospital Discharge Survey (NHDS) — 7,8 на 100 000 в год.

Важнейшим вопросом после перенесенного инсульта является восстановление утраченных функций - реабилитация. В восстановительном лечении детей после инсульта на сегодняшний день отсутствует четкая маршрутизация сподробным описанием сроков начала, объема и длительности реабилитационных мероприятий, что крайне необходимо для эффективного восстановления детей, перенесших инсульт.

Цель исследования: Разработать оптимальную реабилитационную программу для детей и подростков, перенесших ишемический инсульт в раннем и позднем восстановительных периодах

Материалы и методы: Группу исследования составили 30 детей школьного возраста с ишемическим артериальным инсультом в раннем и позднем восстановительных периодах, возраста от 6 до 18 лет (средний возраст составил $12,2 \pm 2,4$ года), 15 мальчиков, 15 девочек. В острейшем и остром периодах все дети получили лечение в специализированных неврологических отделениях. В ГБУЗ «Научно-практический центр детской психоневрологии ДЗМ» дети поступили для проведения 2-го этапа лечения – реабилитационных мероприятий. 10 детей поступили для проведения курса реабилитационных мероприятий в первые 6 месяцев с момента развития ишемического инсульта, 12- через 6 -12 месяцев, 8 - через 12 -24 месяца.

Ни у одного ребенка не было ТИА до развития инсульта. У 80% пациентов дебют заболевания с головной боли, у 40% - с гемипареза и речевых нарушений, у 20% - с нарушения сознания.

Факторы риска наблюдались в 60% -сосудистые аномалии и в 10% – артериальная гипертензия 1-2 ст., в других случаях ишемический инсульт возник

без значимых факторов риска. Все дети получали в Центре восстановительное лечение в течение 21 дня: ФТО (парафин, электрофорез), ЛФК (мотомед, Армео, Хивомат, Locomat, ИРТ), проводились занятия с логопедом, психологом. Все пациенты получали медикаментозное лечение: антиагреганты и метаболики.

Результаты восстановительного лечения оценивались нами по следующим шкалам: неврологический статус оценивался по педиатрической шкале RedNIHSS, индекс мобильности - по шкале Ривермид.

Во всех группах наблюдения отмечался положительный эффект от проведения реабилитационных мероприятий. Нами достоверно зарегистрировано уменьшение неврологического дефицита в виде уменьшения степени выраженности гемипареза, чувствительных и речевых нарушений, улучшения мобильности во всех группах пациентов, наиболее выраженное в первой группе детей, поступивших для проведения реабилитационных мероприятий в первые 6 месяцев от момента развития ишемического инсульта.

Заключение: Таким образом, на основании полученных нами данных можно с уверенностью говорить, что успешное лечение инсульта связано с соблюдением четкой маршрутизации в рамках 3-х этапной системы оказания специализированной помощи детям, перенесшим ишемический инсульт.

Выводы: Опыт нашей работы показывает необходимость повторных курсов реабилитации 2-3 раза в год первые 2 года у детей, перенесших инсульт. Только при такой кратности госпитализаций и раннем начале проведения реабилитационных мероприятий мы вправе ожидать хорошее восстановление неврологических нарушений, возникших вследствие перенесенного инсульта.

Изучение влияния пренатального введения психомоторных стимуляторов на поведение крысят

Башкатова В.Г., Алексеева Е.В., Богданова Н.Г., Назарова Г.А., Meunier J., Maurice T.

ФГБНУ НИИ нормальной физиологии им. П.К. Анохина, Москва, Россия;
INSERM University of Montpellier II, France

Синдром дефицита внимания и гиперактивности (СДВГ) относится к наиболее широко распространенным психоневрологическим расстройствам у детей и подростков. Однако, несмотря на высокую актуальность данной проблемы, точные механизмы возникновения СДВГ до настоящего времени не выяснены. Предполагается, что симптомы СДВГ могут быть обусловлены комплексом факторов. Наряду с генетической составляющей этого заболевания, имеются данные о том, что употребление алкоголя и других психоактивных веществ во время беременности, могут также увеличивать вероятность развития у ребенка СДВГ. В последние десятилетия в развитых странах мира наблюдается значительный рост потребления веществ, обладающих психостимулирующим эффектом. В молодежной среде многих стран мира, включая и Россию, все большее распространение получают так называемые

энергетические напитки, в состав которых практически всегда входит кофеин в достаточно высоких дозах. С каждым годом также увеличивается число женщин, употребляющих в период беременности психомоторные стимуляторы, в том числе и кокаин. В литературе имеются данные, что использование психостимуляторов в период беременности может вести к преждевременным родам, задержке развития и нарушениям поведения у их потомства. Однако в литературе имеются лишь немногочисленные данные о пренатальном воздействии кофеина на патофизиологические механизмы постнатального онтогенеза у экспериментальных животных

Цель исследования: изучение длительного введения кофеина и кокаина в период беременности крыс на поведение их потомства

Материалы и методы: Эксперименты были выполнены на крысятах-самцах, рожденных от самок крыс линии Вистар. Кофеин в дозе 100 мг/кг вводили самкам крыс в последний триместр беременности. Эксперименты с использованием кокаина гидрохлорида в дозе 20 мг/кг, который вводили самкам крыс в те же сроки, были выполнены совместно с сотрудниками Университете г. Монпелье. Контрольные группы составили самки крыс, получавшие в эти же сроки физиологический раствор. Эксперименты проводились в соответствии с требованиями по биоэтике приказа № 267 МЗ РФ (19.06.2003 г.) и Директивой Европейского Союза 86-609 от 24.11 1986 г.

Результаты и обсуждение: При тестировании крысят в возрасте 30-35 дней в лабиринте Морриса было установлено, что крысята, рожденные от матерей, получавших во время беременности кофеин, быстрее находили подводную платформу. Наоборот, в группе крысят, получавших пренатально кокаин, были выявлены нарушения стратегии пространственного обучения по сравнению со значениями контрольной группы, получавших в пренатальный период физиологический раствор.

Заключение: В результате выполненных нами экспериментов впервые показано, что длительное употребление психостимуляторов в период беременности самками крыс может вызывать разнонаправленные изменения поведенческих реакций их потомства. Установлено, что введение психостимулятора кокаина на поздних сроках беременности, может приводить к нарушениям способности к обучению и вести к развитию СДВГ. Работа поддержана грантом РФФИ 16-04- 00722.

**Перинатальное поражение ЦНС у доношенных и недоношенных детей
Белгородской области в сравнении
Белозерова И.С., Калмыкова Г.В.**

Кафедра нервных болезней и восстановительной медицины медицинского
института Белгородского государственного национального исследовательского
университета
г. Белгород

Введение: Перинатальные поражения центральной нервной системы в настоящее время диагностируются у 85 % доношенных и почти у 100 % недоношенных детей. Достижения неонатальной медицины, стремительно развивающейся последнее десятилетие в нашей, привели к значительному повышению выживаемости недоношенных детей с очень низкой и экстремально низкой массой тела при рождении, имеющих неврологические нарушения, в том числе перинатальное поражение ЦНС.

Цель: определение причин неврологического дефицита у доношенных и недоношенных детей в сравнении.

Материал и методы: Проведен ретроспективный анализ 20 историй болезни детей в возрасте от 1 до 2 лет, находившихся на лечении в психоневрологическом отделении для детей раннего возраста ОГБУЗ "Городская детская больница» города Белгорода за 2016 год.

Из них 11 мальчиков, 9 девочек. Все дети разделены на две группы. Группу 1 составили дети с гестационным возрастом 26-34 недель, 20 % из них составили дети с массой менее 1000 г (экстремально низкая масса тела) Группу 2 составили дети с гестационным возрастом 34-42 недели.

Результаты и обсуждение: По результатам нашего исследования не наблюдалось различий в группах новорожденных с перинатальным поражением ЦНС от возраста матерей, 45% детей с перинатальным поражением ЦНС рождались у матерей в возрасте 25-29 лет, 55% детей было рождено женщинами старше 30 лет.

Нами доказана зависимость перинатального поражения ЦНС в обеих группах от акушерского анамнеза, причем 75 % всех женщин имели хроническую фетоплацентарную недостаточность и хроническую внутриутробную гипоксию плода, и только в 35 % случаев встречалась внутриутробная инфекция плода.

Выявлена зависимость перинатального поражения ЦНС от массово-ростовых показателей и степени недоношенности детей. Так, в группу риска относят недоношенных детей с перинатальным поражением ЦНС, имеющих экстремально низкую массу тела, менее 1000 г.

Нами не было выявлено разницы в группах доношенных и недоношенных детей с перинатальным поражением ЦНС при сравнении оценки по шкале Апгар.

Заключение: Развитие перинатального поражения ЦНС как у недоношенных, так и у доношенных детей, связано с действием факторов,

влияющих на плод во внутриутробном периоде, в период родов и в послеродовой период. При сравнении доношенных и недоношенных детей с перинатальным поражением ЦНС принципиальные отличия были выявлены только у недоношенных детей, имеющих низкую и экстремально низкую массу тела, такие дети имели более низкие массо-ростовые показатели, меньшую оценку по шкале Апгар и большее число осложнений, по сравнению с доношенными детьми.

Эпидемиологический анализ больных туберозным склерозом детей в Ставропольском крае

Бережная Г. М., Шичкина А. Е.

Краевая детская клиническая больница.

г. Ставрополь

Цель работы: провести эпидемиологический, в том числе фармакоэпидемиологический анализ больных туберозным склерозом детей в Ставропольском крае

Материалы и методы: ретроспективный анализ медицинских карт больных детей, данных ЭЭГ, КТ, МРТ головного мозга, фармакоэпидемиологический анализ противосудорожных средств, результаты генетического исследования.

Результаты и обсуждение: В эпилептологическом кабинете Краевой детской консультативной поликлиники находилось под наблюдением 26 детей с туберозным склерозом. Из них 14 мальчиков и 12 девочек. Семейный случай заболевания диагностирован у 4 детей (15%) с генетическим подтверждением (TSC1).

У 23-х детей диагностирована эпилепсия симптоматическая фокальная, чаще лобная, в дебюте у большинства инфантильные спазмы. У 2-х детей отмечались фебрильно-провоцированные судороги. У 1 ребенка головные боли по типу мигрени и с генетическим подтверждением TSC2.

Субэпендимальная гигантоклеточная астроцитома диагностирована у 5 детей (19%), туберы - у 26 детей (100%), субэпендимальные узлы — у 21 ребенка (80%), гипопигментные пятна - у 23 (90%), ангиофибромы лица — у 7% (30%). Рабдомиомы сердца диагностированы у 4-х детей (15%), ангиомиолипомы почек – у 5 детей (19%) , гамартома сетчатки у 3-х детей (11%).

У 5 детей (22 %) на фоне проводимой терапии достигнута клиническая ремиссия по эпилепсиям, у 10 детей (43%) урежение приступов на 50% и более, и у 8 детей (35%) эпилепсия сохранилась с уменьшением по частоте менее чем на 50%.

У 10 детей (43%) применялось 2 противосудорожных препарата в комбинированной терапии, у 12 детей (53%) использовалось 3 противосудорожных препарата, и у 1 ребенка (4%) прием 4-х противосудорожных препаратов. Из них у 4-х детей (17%) использовался

вигабатрин в комбинированной терапии и 2 детей получает терапию эверолимусом (афинитором).

В комбинированной терапии у 18 детей (78%) использовался препарат вальпроевой кислоты, у 11 детей (48%) – топирамат, у 8 детей (35%) – леветирацетам, у 4 детей (17%) – ламотриджин, у 3 детей (11%) – этосуксимид, у 2 детей (8%) – окскарбазепин, у 2 детей (8%) – бензонал, у 1 ребенка (4%) – лакосамид и у 1 ребенка (4%) - карбамазепин.

Под наблюдением 4 прооперированных ребенка, из них удаление эпилептогенного тубера у 2-х детей и 2-х детей удаление субэпендимальной гигантоклеточной астроцитомы (СЭГА).

Заключение: По нашим данным, учитывая выявленный контингент больных туберозным склерозом детей и численность детского населения Ставропольского края можно констатировать частоту данной патологии в нашем регионе 1:30000, что соответствует литературным данным. Можно сказать, что наши эпидемиологические данные в целом соответствуют представленным результатам Регистра больных туберозным склерозом по России. Терапия эпилептических приступов у детей с туберозным склерозом потребовала применения 2-3-х противосудорожных препаратов, чаще препаратов вальпроевой кислоты, топирамата и леветирацетама.

Клинический случай сочетания у ребенка болезни Дауна и туберозного склероза

Бережная Г.М, Шичкина А.Е.

Краевая детская клиническая больница,
г Ставрополь

Цель работы. Описать клинический случай двойной генетической патологии, а именно болезни Дауна и туберозного склероза. Провести анализ описанных ранее в литературе подобных случаев.

Материалы и методы. Под наблюдением находится девочка 2011 года рождения. У ребенка с рождения были отмечены множественные гипопигментные пятна. С 6 месяцев дебют эпилептических приступов в виде инфантильных спазмов. Из анамнеза жизни: ребенок от 6 беременности (2 беременности закончились рождением здоровых детей, 2 медаборта, и предпоследняя беременность закончилась выкидышем). Настоящая беременность протекала на фоне тромбоза вен нижних конечностей, хронической фетоплацентарной недостаточности, с угрозой прерывания в 13-14 недель и в 3-м триместре беременности. Родилась преждевременно в сроке 34-35 недель, роды стремительные. Масса тела при рождении 2100 г, рост 42 см, оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. Фенотип синдрома Дауна. ДНК диагностика: Синдром Дауна (47XX + 21). В 1 год 6 мес отмечено появление фиброзных бляшек на лбу и на верхнем веке правого глаза. Психомоторное и речевое развитие с грубой задержкой. В 3 года обнаружены ангиомиолипомы и кисты почек. По данным МРТ головного мозга в 3 года (в 2014 году) выявлены

кортикальные, субкортикальные туберы, субэпендимарный узел справа, СЭГА слева. Генетическое исследование гена TSC1 патологических мутаций не обнаружило. При повторной МРТ головного мозга в октябре 2016 года СЭГА слева (19*14*16 мм) и СЭГА справа (6*5*2 мм). Отрицательная динамика. Установлен диагноз: Туберозный склероз. Синдром Дауна (47XX+21). Симптоматическая фокальная эпилепсия, фармакорезистентная форма. Множественные ангиомиолипомы, множественные кисты почек. СЭГА обоих боковых желудочков. Двигательные нарушения GMFCS 3-4 уровень. Грубая задержка психоречевого развития. Лекарственный анамнез. Ребенок получал депакин-сироп, потом фенобарбитал, далее фенобарбитал в сочетании с кепрой без эффекта. В настоящее время получает окскарбазепин (трилептал суспензия) 18 мг/кг/сутки в сочетании топираматом (топамаксом) 5,6 мг/кг/сутки, с урежением приступов более чем на 50%, при этом приступы по типу тонической судороги в левой руке и зажмуриванием. В настоящее время проводится патогенетическая терапия эвералимусом (афинитором).

Результаты и обсуждение. В доступной литературе найдено впервые сообщение о сочетании туберозного склероза и синдрома Дауна в 1992 году (Brain and Development, Elia M, Musumeci SA, et al), где наиболее интересным являлось наличие структурной двусторонней аномалии роландической области в форме пахигиири. Следующее сообщение датировано в 1999 году (PrenatDiagn. , Krapp M, Baschat AA, et al), где пренатально диагностирована тримосия 21 (47, XY, +21) и ультразвуковой диагностикой обнаружена рабдомиома сердца (подтверждено посмертно после прерывания беременности). Последнее сообщение в литературе обнаружено в 2016 году (D.A. Echeverry Rivera, F. Ariza Cadena). В данной работе описывается девочка с синдромом Дауна, у которой в раннем возрасте отмечались генерализованные тонико-клонические судороги, гипопигментные кожные пятна, резистентность к антиконвульсантной политерапии.

Заключение. Таким образом, учитывая не единичный случай сочетания синдрома Дауна и туберозного склероза следует предполагать возможную связь двойной генетической поломки. Или все-таки это совпадение? Вопрос остается открытым и вероятно будут описаны еще подобные случаи.

Особенности сроков введения этиотропной терапии герпетического энцефалита у детей раннего возраста

Бессолицина Е.Н., Вихляева Л.В., Мирасов А.А.

ГБУЗ Республиканская детская клиническая больница, г. Уфа

Введение. Заболеваемость энцефалитами по данным ВОЗ составляет 7-9 случаев на 100 000 населения. Вирусные энцефалиты составляют до 80-89% среди всех этиологических агентов, вызывающих данное заболевание. Проблема инфекционного поражения центральной нервной системы занимает особое место среди инфекционных заболеваний детей раннего возраста в силу развития жизнеугрожающих состояний, с высокой вероятностью летального

исхода, развития стойких повреждений нервной системы, приводящих к инвалидизации ребенка, а также оказываемое влияние на дальнейшее развитие ребенка, трудности социальной адаптации.

Цель исследования. Провести сравнительный анализ результатов лечения детей с герпетическим энцефалитом, в зависимости от сроков начала проведения специфической противовирусной терапии.

Материалы и методы. Проведено ретроспективное исследование результатов оказания медицинской помощи детям, поступившим в психоневрологическое отделение №1 Детского центра психоневрологии и эпилептологии ГБУЗ РДКБ г. Уфы за период с 2013 по 2016 гг. с диагнозом герпетический энцефалит. Дети были разделены на 2 группы. В I группу вошли 10 детей, возрастом от 8 месяцев до 1 год 7 месяцев (4 девочки и 6 мальчиков), которым специфическая противовирусная терапия была начата не позднее 5 суток от начала заболевания. Во II группе специфическая противовирусная терапия была начата через 5 суток от начала заболевания. Во II группе – 11 детей от 10 месяцев до 1 года 11 месяцев (4 мальчика и 7 девочек).

Всем больным I и II группы проводилась специфическая противовирусная терапия ацикловира в возрастных дозировках, из расчета 10 -15 мг/кг или 500 мг/м² каждые 8 часов внутривенно капельно. Курс терапии не менее 10-14 дней, с дальнейшим переходом на пероральный прием препарата в возрастных дозировках, из расчета 50 мг/кг 4 раза в сутки внутрь.

Результаты и обсуждение. Результаты проведенного нами исследования следующие. Так, исход был более благоприятным при назначении препарата до 5 суток от начала заболевания: выздоровление в 20%, резидуальные явления - 70%, вегетативное состояние - 10%, летальность - 0%. При более позднем начале этиотропной терапии (5-сутки) эффективность значительно уменьшилась: выздоровление не наблюдалось, резидуальные явления в 63,7% случаев, вегетативное состояние – 27,3%, летальность – 9%. Проведенный нами анализ исходов герпетических энцефалитов у детей показал, что более раннее применение ацикловира привело к снижению летальности и частоты развития вегетативного состояния (0% и 10%).

Выводы:

1. Раннее начало этиотропной терапии позволило избежать летальных исходов, привело к уменьшению длительности искусственной вентеляции легких, выраженности отека головного мозга и другим симптомам заболевания, позволило минимизировать риск развития выраженных резидуальных последствий.
2. Недостаточные знания врачами первых признаков заболевания, динамики развития, течения и осложнений герпетических энцефалитов у детей приводят к поздней диагностике и неадекватности терапии, что обуславливает высокую летальность и тяжелые резидуальные последствия.

Важное значение имеет профилактика заражения детей раннего возраста, особенно в семьях с предрасположенностью к клиническим проявлениям

герпетической инфекции, а также более пристальное наблюдение детей первого года жизни, имевших перинатальный контакт по герпетической инфекции.

Особенности проявлений вегетососудистой дистонии у детей с кардиальным синдромом

Богуцкая Н.К., Билоус Т.М.

Высшее государственное медицинское учреждение Украины «Буковинский государственный медицинский университет», г.Черновцы, Украина

Цель исследования: Изучить зависимость между некардиогенными жалобами на боль в грудной клетке (БГК), эмоциональной компетентностью и особенностями проявлений вегетососудистой дистонии (ВСД) у госпитализированных детей школьного возраста.

Материалы и методы: Обследовано 57 детей от 10 до 17 лет, госпитализированных в кардиоревматологическое отделение (13 девочек, средний возраст $15,3 \pm 1,6$ лет), у которых диагностировали ВСД. Сформированы две клинические группы наблюдения в соответствии с наличием (I, $n=35$) или отсутствием (II, $n=22$) жалоб на БГК («кардиалгии»). Осуществлено анкетирование по адаптированному опроснику эмоциональной компетентности для детей. Исходный тонус вегетативной нервной системы (ВНС) оценивали по анкетам, отдельно заполненным пациентами и врачами (Вейн А.М., 1998).

Результаты и обсуждение: Средний балл исходного тонуса ВНС был ниже у детей с жалобами на БГК по сравнению с референтной группой ($1,4 \pm 0,6$ против $1,8 \pm 0,7$, $p < 0,05$), что соответствовало преобладанию у них тонуса парасимпатической нервной системы. Среди пациентов с ВСД жалобы на БГК преобладали у девочек (42% девочек в I группе по сравнению с 11% в группе сравнения, $p < 0,01$). Систолическое артериальное давление было ниже у детей первой клинической группы ($103,3 \pm 11,2$ по сравнению с $118,0 \pm 17,5$ мм рт.ст., $p < 0,003$), как и пульсовое давление ($37,8 \pm 6,8$ против $45,1 \pm 11,3$, $p < 0,01$). Среди детей с ВСД, у которых отсутствовали жалобы на БГК, сердечные аритмии регистрировали в 53% случаев, тогда как в основной клинической группе – лишь у 11% ($p < 0,005$). Однако у пациентов с «кардиалгиями» общий балл соматических жалоб был в два раза выше по сравнению с референтной группой ($4,5 \pm 2,0$ против $2,2 \pm 2,4$, $p < 0,003$), прежде всего из-за рецидивирующих головных болей ($1,6 \pm 0,5$ против $1,2 \pm 0,4$, $p < 0,003$). Кроме того, дети первой клинической группы достоверно чаще жаловались на внезапные изменения цвета кожи лица, онемение, похолодание стоп и ладоней, ощущение учащенного сердцебиения, замирание и ощущение остановки сердцебиения, чувство нехватки воздуха, учащенное дыхание или синкопальные эпизоды ($p < 0,02-0,002$) в соответствии с опросником функционирования ВНС. 89% детей с жалобами на БГК и 49% пациентов с отсутствием «кардиалгий» демонстрировали низкую эмоциональную компетентность ($p < 0,006$), а чрезмерная эмоциональная лабильность находилась в прямой корреляционной

связи с женским полом ($r=0,32$, $p<0,02$), продолжительностью соматических жалоб ($r=0,31$, $p<0,02$) и наличием неврастения ($r=0,40$, $p<0,003$).

Заключение: Некардиогенные жалобы на БГК у детей с ВСД могут являться проявлением соматоформного расстройства. Наличие жалоб на БГК у детей с ВСД ассоциировалось с преобладанием тонуса парасимпатической нервной системы, женским полом, низкой эмоциональной компетентностью и широким спектром других соматических жалоб.

Афатические расстройства у детей и подростков с черепно-мозговой травмой

Борисова Н.В., Тютюкина А.И.

Цель исследования: изучить особенности и динамику афазии у детей и подростков с тяжелой и средней черепно-мозговой травмой (ЧМТ) и сравнить их с динамикой восстановления афазии у взрослых пациентов (по литературным данным).

Материалы и методы исследования: Исследование проведено на базе НИИ НДХиТ. Обследовано 20 детей с травматической этиологией афазии (ЧМТ), поступивших на реабилитацию в остром периоде травмы в возрасте от 4 до 17 лет, среди которых 5 девочек и 15 мальчиков.

В целях диагностики применялась комплексная нейропсихологическая методика оценки состояния речевой функции и других высших психических функций (ВПФ) у детей при поступлении, а также в динамике после прохождения ими мультидисциплинарного курса реабилитации через 18-21 день.

Результаты: У всех детей и подростков в остром периоде ЧМТ выявляется преимущественно грубая моторная и сенсорная афазии, проявляющиеся разной симптоматикой. У 17 детей (85% от общего числа детей) наблюдается комплексная моторная афазия разной степени выраженности. У 12 детей (60%), наряду с комплексной моторной афазией, выявляется акустико-мнестическая афазия, чаще в рамках амнестического синдрома. У 3 детей (15%) отмечается динамическая афазия, сочетающаяся с симптоматикой «лобного синдрома». У 2 детей (10%) выявляются атипичные афазии, у них же определялось и левшество.

Проведенное исследование подтверждает, что у детей, как и у взрослых, согласно литературным данным, наблюдаются нарушения нейродинамики и управляющих функций (в большей степени в звеньях контроля и регуляции). В сравнении со взрослыми у детей нейродинамические расстройства нивелируются быстрее и регрессируют раньше, чем трудности управляющих функций; грубая сенсомоторная афазия также регрессирует быстрее, особенно ее сенсорный компонент. У детей чаще наблюдаются амнестические расстройства, преимущественно в слухоречевой модальности. Независимо от формы афазии у детей выявляются нарушения: 1) номинативной функции - актуализация предикативного словаря осуществляется лучше, чем номинативного (у взрослых - дефицит номинации отмечается в картине

сенсорных афатических нарушений, а при моторных афазиях - трудности актуализации предикативного словаря), письменной речи, звуко-буквенного анализа; 2) неполноценность динамического мануального и кинестетического кистевого и пальцевого праксиса. Стоит отметить, что нарушения кинестетического мануального праксиса оказываются выраженными в меньшей степени, чем динамического мануального (по этому параметру симптоматика у детей схожа с симптоматикой у взрослых пациентов).

Заключение: У детей-дошкольников, а также у детей младшего и среднего школьного возраста выявляются свои особенности протекания речевых нарушений, а также отмечается высокая положительная динамика восстановления речевой функции и других ВПФ, чем у взрослых пациентов. У детей старшего школьного возраста симптоматика и динамика афатических нарушений схожа с динамикой у взрослых.

Причинно-следственные связи в развитии детского церебрального паралича

Бритикова Е.А., Липатова Е.С.

Самарский государственный медицинский университет, Областная клиническая больница им. В.Д.Середавина, г.Самара

Перинатальные поражения центральной нервной системы (ПП ЦНС) у новорожденных и их последствия имеют первостепенное значение в структуре младенческой заболеваемости и смертности. Многообразие антенатальных и интранатальных факторов неблагоприятно воздействующих на плод реализуются и клинически проявляются в раннем неонатальном периоде (РНП).

По данным эпидемиологических исследований, частота постановки диагноза ПП ЦНС и последствия перинатального поражения центральной нервной системы (ППП ЦНС) варьирует до 715:1000 детей первого года жизни. В структуре детской инвалидности поражения нервной системы составляет около 50,0%, при этом 70-80% случаев приходится на перинатальные поражения.

Цель исследования: установить причинно-следственные связи и вероятность инвалидизации среди детей с ПП ЦНС и их последствиями.

Материалы и методы: Ретроспективно и проспективно проведен на первом этапе анализ 154 историй болезни детей в возрасте до 3 лет имеющих диагноз в РНП – ПП ЦНС и в дальнейшем ППП ЦНС. На втором этапе - сравнительный анализ детей с ДЦП (111 историй болезни) и ППП ЦНС (167 историй болезни), находящихся в отделениях педиатрического корпуса СОКБ им. В.Д.Середавина за последние два года.

Результаты первого этапа исследования: дети до 1 года составили 29,2%, дети второго года жизни - 35,7% и 35,1% третьего. От первой беременности рождено 42,2% детей, у 28,6% женщин отмечен отягощенный акушерский анамнез (ОАА). В 40,3% случаев дети рождены доношенными, но у каждого пятого из них диагностирован синдром задержки внутриутробного

развития (СЗВУР). Каждый третий ребенок от женщин с соматическими и гинекологическими заболеваниями. В 68,6% случаев зафиксировано осложненное течение беременности (УПБ, ХФПН, гестозы), а в 26,0 % выявлены отклонения в интранатальном периоде требующих оказания акушерских операций и пособий. Каждый третий новорожденный получил оценку по шкале Апгар ниже 6 баллов, из них ниже 3 баллов – каждый второй. При динамичном наблюдении в 24,0% случаев диагностирован детский церебральный паралич (ДЦП), а в 76,0% гидроцефалия, задержка моторного и речевого развития.

На втором этапе проведен сравнительный анализ детей с ДЦП и ППП ЦНС. В обеих группах преобладали повторнородящие – 58,6% и 62,9% соответственно с ОАА – 40,5% и 32,9%. В 74,8% и 75,5% соответственно беременность протекала с осложнениями во второй половине – гестозы, ХФПН. В группе детей с ДЦП в 1,7 раз больше было женщин с соматическими заболеваниями, а с гинекологическими в 1,8 раз. Интранатальный период протекал с осложнениями у 36,9% и 35,9% женщин соответственно. Отличий в количестве оказаний операций и пособий не выявлено, но кесарево сечение в том числе в 1,4 раза чаще проводилось в группе детей с ППП ЦНС. У детей с ДЦП в 4,1 раз чаще отмечена оценка по шкале Апгар до 3 баллов, в 2,2 раза чаще дети оказывались в отделении реанимации новорожденных (ОРН) и в 4,6 раз на ИВЛ. Врожденные аномалии развития головного мозга в 2,6 раз чаще регистрировались у детей с ДЦП, в 5,8 раз ДЦП сопутствовала эпилепсия и в 3,0 раза белково-энергетическая недостаточность.

Заключение: Несомненно, ДЦП полиэтиологическое заболевание. Кислородная недостаточность на всех этапах развития плода - ребенка способствует структурным и метаболическим нарушениям головного мозга и приводит к необходимости проведения искусственной вентиляции легких. Проведенное исследование подтвердило необходимость дифференцированного подхода к ИВЛ с уточнением показаний, режимов, продолжительности и квалификации врача-реаниматолога. Настораживает и дефицит питания, который в 83,8% случаев сопутствует ДЦП.

Особенности клинически изолированного синдрома в детском и юношеском возрасте

Быкова В.А., Каликина Т.А., Попова О.Н., Севостьянова Е.И.

ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко МЗ РФ, БУЗ ВО ВОДКБ №1, г. Воронеж

Материалы и методы: за период с 2006 по 2016 год в Воронежской областной детской клинической больнице №1 наблюдалось 53 ребенка с достоверным рассеянным склерозом (ДРС). Диагноз был установлен в соответствии с критериями McDonald W.I. и соавт. (2005, 2010) на основании проведенного комплекса клинических, лабораторных и инструментальных методов исследования (МРТ головного и спинного мозга), а также динамического наблюдения. В соответствии с концепцией клинически

изолированного синдрома (КИС) по PolmanС. (2011) и классификацией КИС по MillerD.H. (1989) больные были распределены на по типам КИС на 5 групп.

Результаты и обсуждение: у исследуемых больных возраст начала заболевания составил от 4,5 до 17 лет (в среднем 14,1). Соотношение девочек и мальчиков Ж : М = 1,8 (34 девочки и 19 мальчиков).

Монофокальное начало заболевания диагностировано у 29 (54,7%) пациентов (20 девочек и 9 мальчиков), средний возраст 14,3±0,3 лет. Чаще заболевание начиналось с оптического неврита – 20,7% (11 больных обоего пола) и чувствительных нарушений – 17% (9 пациентов), также встречались изолированные двигательные – 9,4% (чаще у мальчиков) и координаторные нарушения (2%). Критериям КИС 1 типа соответствовали 12 больных, им в дебюте заболевания проводилась МРТ ЦНС, по результатам которой были обнаружены очаги демиелинизации. В дальнейшем диагноз ДРС этим пациентам был поставлен в среднем через 10,5±3,1 мес. Критериям КИС 3 типа соответствовали 2 девочки с отсутствием очаговых изменений на первой МРТ, в дальнейшем ДРС им был диагностирован через 2 и 4 года. 15 пациентам обоего пола при монофокальной первой атаке заболевания, проявлявшейся зрительными либо чувствительными нарушениями, с полным регрессом симптомов в течение 1 – 2 недель нейровизуализация не проводилась. Диагноз ДРС этим больным был поставлен в среднем через 19,4±4,5 мес., достоверно позднее, чем пациентам с выполненной в дебюте МРТ ($p < 0,05$).

Мультифокальное начало заболевания отмечено у 19 пациентов (35,8%), несколько чаще среди девочек (41,2%), чем среди мальчиков (36,8%), средний возраст 13,4±0,7 лет. Встречались разные сочетания поражения функциональных систем. В этой группе МРТ ЦНС в дебюте заболевания выполнено 11 пациентам, у всех были обнаружены очаги демиелинизации, что соответствовало критериям КИС 2 типа, и ДРС диагностирован в среднем спустя 8±1,3 мес. Остальным 8 больным в силу разных причин нейровизуализация при первой атаке не проводилась, период до постановки диагноза ДРС составил в среднем 43±12,6 мес., достоверно больше, чем у пациентов с выполненной в дебюте МРТ ($p < 0,05$). Так как МРТ ЦНС в начале болезни была проведена не всем детям и подросткам, 4-му типу КИС не соответствовал никто из наблюдавшихся пациентов.

Под наблюдением находились 5 подростков (4 девочки и 1 мальчик, средний возраст 13,6±1,1 лет) с изменениями на МРТ головного мозга, напоминающими РС, но без клинических проявлений, что соответствовало 5-му типу КИС (радиологически-изолированный синдром). За период наблюдения, составивший от 5 мес. до 3-х лет у этих пациентов произошла клиническая конверсия болезни, и был поставлен диагноз ДРС.

Заключение: КИС у детей и подростков чаще бывает монофокальным с обнаружением очаговых изменений на МРТ и переходом в ДРС в течение 1 – 2 лет после манифестации заболевания. ДРС в основном развивается у детей и подростков с 1 и 2 типами КИС. Проведение МРТ ЦНС на этапе КИС в дальнейшем способствует постановке диагноза ДРС в более короткие сроки.

Клиническое наблюдение острого нарушения мозгового кровообращения у пациентки молодого возраста на фоне антифосфолипидного синдрома Быкова О.Н.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики.

Антифосфолипидный синдром- чаще встречается у молодых женщин и может быть причиной ишемического инсульта примерно в 1-2% случаев. Приводим данные клинического примера.

Пациентка 37 лет поступила в городскую Мариинскую больницу, из анамнеза известно, что накануне резко ослабели правые конечности, нарушилась речь. Больная госпитализирована в стационар. На момент осмотра сбор жалоб затруднен в связи с речевыми нарушениями. Сознание ясное. Моторная афазия. Глазные щели D=S, зрачки D=S. Движение глазами в полном объеме, нистагма нет. Аккомодация и конвергенция ослаблена с 2 сторон. Сглажена правая носогубная складка. Язык девирует вправо. Глоточный рефлекс сохранен. Бульбарных нарушений нет. Симптомы орального автоматизма отрицательные. Правосторонний гемипарез до 3,0 баллов. Мышечный тонус повышен по пирамидному типу справа. Правосторонняя гемигипестезия. Координаторные пробы выполняет с интенционным тремором слева. В позе Ромберга не оценить. Менингеальные симптомы отрицательные.

Данные клинико-лабораторных методов исследования.

Общий анализ крови: лейкоциты $12,5 \cdot 10^9$ /л, эритроциты $4,47 \cdot 10^{12}$ /л, гемоглобин 138г/л, тромбоциты $353 \cdot 10^9$ /л. Биохимический анализ крови АЛТ – 33 ед/л, АСТ – 23 ед/л, билирубин – 12,1 мкмоль/л, креатинин – 60 мкмоль/л, холестерин-5,13 ммоль/л, глюкоза – 9,94 ммоль/л.

Коагулограмма: фибриноген 5,5 г/л, протромбиновое время 12,4 секунд, МНО 1,1, АЧТВ 38,0 сек, протромбиновое время по Квику 83%.

Общий анализ мочи: глюкоза-норма, белок-отр, рН 5.0, прозрачная, отн.плотность 1,021, жёлтая. Микрореакция: эритроциты. - 2/мкл, лейкоциты. - 9/мкл, плоскоэпителиальных - 24/мкл, бактерий +.

ЭКГ: Синусовая тахикардия с ЧСС 100 ударов в минуту. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Электролитные изменения. МРТ: головного мозга: картина острого нарушения мозгового кровообращения по типу ишемии в левой височно- теменно- затылочной области (бассейн левой средней мозговой артерии). Многоочаговое поражение головного мозга, сосудистого генеза. Кавернозная ангиома левой гемисферы мозжечка. При МР-ангиографии выявлена асимметрия позвоночной артерии. ЭХО-КГ: Дегенеративные изменения митрального клапана (возможно перенесенный инфекционный эндокардит). Митральная недостаточность 1 степени.

Консультация врачами специалистами:

Сердечно-сосудистый хирург: по данным ЭХО- КГ склеро-дегенеративные изменения митрального клапана. Показаний к хирургическому лечению нет. Нейрохирург: кавернозная ангиома в стволе головного мозга, без признаков кровоизлияния, в хирургическом лечении не нуждается.

Развернутая диагностика антифосфолипидного синдрома. Антитела к кардиолипину IgM /IgG “+”, бета 2 гликопротеин IgM/ IgG “+”.

Заключение: на фоне проводимой сосудистой, нейропротективной терапии состояние пациентки улучшилось (наросла мышечная сила, пациентка стала ходить в пределах отделения, восстановилась речь). Своевременно проведенная терапия позволила минимизировать риск инвалидизации и улучшить качество жизни.

Речевые нарушения у пациентов, перенесших острое нарушение мозгового кровообращения

Быкова О.Н.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

Острые нарушения мозгового кровообращения (ОНМК) являются важнейшей медико-социальной проблемой. Нарушения речи относятся к наиболее значимым и распространенным постинсультным дефектам. По данным регистра инсульта НИИ неврологии РАМН, афазии наблюдаются у 35,9% больных в конце острого периода инсульта, дизартрии - у 13,4% больных. В большинстве случаев речевые расстройства вызывают тяжелое нарушение трудоспособности.

Цель исследования: изучение динамики восстановления речевых функций после перенесенного острого нарушения мозгового кровообращения.
Материалы и методы: В исследование включены 52 пациента (из них 18 (34,6%) мужчин и 34 (65,4%) женщины) в возрасте 52 ± 8 года. Больные наблюдались в ранний восстановительный период ишемического инсульта, а также через 13 ± 5 месяцев от момента ОНМК. Проводилось общеклиническое и лабораторное обследование, осмотры специалистами (невролог, терапевт, офтальмолог), электроэнцефалограмма, магнитно-резонансная томография (МРТ), компьютерная томография (КТ). Для оценки речевых функций использовались методики с тестами на экспрессивную и импрессивную речь.

Результаты исследования: На основании анализа нейровизуализационных данных получены следующие результаты: ишемический очаг локализовался в бассейне левой внутренней сонной артерии - у 40 больных, в вертебральнобазиллярном бассейне - у 12 больных. Речевые расстройства представлены в виде дизартрии у 18 больных, афазии выявлены у 34 пациентов. Моторная афазия констатирована у 20 больных, сенсо-моторная - у 8 пациентов, у 4 - акустико-мнестическая, у 2 - конструктивная формы. Нарушение экспрессивной речи диагностировано в 70% случаев. Импрессивная речь нарушена в 34% случаев. В ранний восстановительный период у пациентов с

афазией увеличение активного словарного запаса констатировано у 10 больных, уменьшение количества парафазий и восстановление фонематического слуха диагностировано у 12 пациентов. У пациентов с дизартрией назализация звуков и нечеткость произношения сохраняется во всех периодах ишемического инсульта, но улучшение произношения артикуляционно сложных звуков выявлено у 8 пациентов.

Выводы: Наиболее эффективно восстановление речи идет в период первые шесть от момента острого нарушения мозгового кровообращения. Динамика показателей степени восстановления речи у женщин несколько выше, чем у мужчин, и не зависит от возраста пациента. Оптимизации логопедической помощи способствует восстановлению речи во всех периодах ишемического инсульта.

Диагностика последствий гипоксически-геморрагических поражений нервной системы у недоношенных новорожденных

Варламова М.П., Клещенко Е.И., Каюмова Д.А.

ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России

г. Краснодар

В связи с анатомо-физиологическими особенностями незрелого головного мозга у недоношенных невсрождённых часто наблюдаются внутрочерепные кровоизлияния. Специфической картины паренхиматозного кровоизлияния в остром периоде у данной группы новорождённых может и не наблюдаться. В настоящее время существуют технологии, позволяющие в остром периоде диагностировать повреждения головного мозга, такие как нейросонография (НСГ), магнитно-резонансная томография (МРТ) в режиме DTI.

Целью данного исследования было изучение влияния на повреждения кортикоспинального тракта односторонних паренхиматозных кровоизлияний у недоношенных новорожденных, рожденных с низкой и экстремально низкой массой тела (ОНМТ и ЭНМТ).

Материалы и методы: Данное исследование проходило на базе Краевого перинатального центра г. Краснодара. Родители подписывали информированное согласия и получали на руки информацию для родителей о данном исследовании. В данное исследование вошло 19 недоношенных невсрождённых со сроком гестации менее 34 недель и весом при рождении менее 1500 грамм. Дети были разделены на две группы: I – с перинатальным поражением нервной системы гипоксически-ишемического генеза с односторонними паренхиматозными кровоизлияниями, 10 человек; II – 9 недоношенных новорожденных без кровоизлияний. Перед выпиской из отделения выхаживания проводилась МРТ в режиме DTI. Оценивались данные НСГ, МРТ, психомоторное развитие по шкале INFANIB при скорригированном гестационном возрасте 40 недель, 1 месяц.

Результаты и их обсуждения: При рождении дети перенесли асфиксию тяжелой степени, всем детям потребовалась респираторная поддержка.

Достоверных различий по полу и гестационному возрасту в группах не было. По данным НСГ в обеих группах выявлена перивентрикулярная ишемия, при этом в первой группе также наличие внутрижелудочкового кровоизлияния и одностороннего паренхиматозного кровоизлияния. В раннем неонатальном периоде у всех новорожденных отмечалось угнетение центральной нервной системы. Все дети после рождения находились в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных, при этом у детей из первой группы длительность кислородозависимости была достоверно длительнее, чем у детей из второй группы ($p < 0,05$). Достоверной разницы по длительности зондового питания и синдрома угнетения у исследуемых новорожденных не выявлено. При проведении МРТ в режиме DTI значение фракционной анизотропии на стороне поражения у 80% детей из первой группы было ниже, а измеряемый коэффициент диффузии выше, чем на противоположной стороне и в группе сравнения. При оценке неврологического статуса по шкале INFANIB в скорректированном возрасте 40 недель достоверной разницы в группах сравнения не выявлено, а при оценке психомоторного развития через месяц в I группе у детей с односторонними изменениями на МРТ в режиме DTI отмечалось отставание.

Заключение: Данное исследование демонстрирует потенциальные возможности МРТ в режиме DTI для выявления ранних предикторов грубой неврологической патологии, тем самым позволяя спланировать комплекс реабилитационных мероприятий. Компенсаторные возможности головного мозга недоношенного новорожденного при современных условиях выхаживания велики, тем самым раннее выявление и прогнозирования риска развития неврологических отклонений в дальнейшем имеет большое диагностическое значение.

Характеристика вторичных инфекционных поражений ЦНС у новорожденных с церебральными кровоизлияниями

Васильева М.А., Кубраков К.М., Потапова В.Е.

УО «Витебский государственный медицинский университет»,
г. Витебск, Республика Беларусь

Цель исследования: выявить анамнестические и клинико-лабораторные факторы, связанные с развитием инфекционных поражений ЦНС у новорожденных с церебральными кровоизлияниями; оценить влияние вторичного инфекционного процесса в ЦНС на исход в краткосрочной перспективе.

Материалы и методы: Нами было ретроспективно исследованы 45 пациентов: 30 мальчиков и 15 девочек, в возрасте 7 - 39 дней (среднее 19 дней), с гестационным возрастом 26 - 41 неделя (среднее 34 нед.). Диагноз устанавливался на основании клинических и лабораторных критериев.

Статистическая обработка данных проводилась с использованием программного пакета STATISTICA 10.0.

Результаты и обсуждение: Основную группу составил 21 пациент, имевший ВЧК и вторичный менингит или инфекцию, специфичную для перинатального периода, с поражением ЦНС. Еще 24 ребенка с ВЧК без признаков инфекционного поражения структур ЦНС представляли группу сравнения.

Сравнение групп по анамнестическим факторам (сроку гестации, инфекционным заболеваниям беременной и роженицы, способу родоразрешения) U-тестом Манна-Уитни, не выявило статистически значимых различий.

При анализе значения таких данных, как масса тела ребенка при рождении, лихорадка, срыгивания и рвота, изменения мышечного тонуса и рефлекторной деятельности, судороги, наличие очагов инфекции вне ЦНС, а также показателей гемограммы (лейкоцитарная формула, СОЭ, тромбоциты, гемоглобин) статистически значимых различий между группами не выявлено. Однако группы значимо отличались по уровню лейкоцитов крови ($p=0,006$), показателям ликвора: цитоз ($p=0,0004$), нейтрофилы ($p=0,00006$), макрофаги ($p=0,003$), белок ($p=0,005$), глюкоза ($p=0,02$).

Сравнение групп по продолжительности госпитализации, антибактериальной терапии, ИВЛ не выявило между группами значимых различий.

При оценке характера выявленных различий методом Спирмена, установлены положительные корреляции средней силы (при $p<0,05$) между наличием у пациента с ВЧК инфекционного поражения ЦНС и уровнем лейкоцитов крови ($R=0,42$), цитозом ($R=0,61$), содержанием в спинномозговой жидкости нейтрофилов ($R=0,63$), макрофагов ($R=0,5$), белка ($R=0,48$), глюкозы ($R=0,37$).

При сравнении групп по исходу заболевания по данным нейросонографии и компьютерной томографии с использованием теста Манна-Уитни установлено, что такие заключения, как внутренняя гидроцефалия, порэнцефалия, атрофия коры головного мозга, достоверно чаще встречались в основной группе ($p=0,01$).

Заключение:

1) анамнестические данные о материнском здоровье, течении беременности и родов не дают информации о вероятности развития инфекционного поражения ЦНС у детей с ВЧК;

2) клиническая картина ВЧК маскирует симптомы развивающегося инфекционного поражения ЦНС;

3) только увеличение содержания лейкоцитов в крови и показателей СМЖ достоверно свидетельствует о наличии у пациента с ВЧК инфекционного процесса в ЦНС;

4) пациенты с ВЧК нуждаются в повторной люмбальной пункции при нарастании уровня лейкоцитов крови;

5) инфекционное поражение головного мозга у детей с ВЧК достоверно чаще приводит к более тяжелым вариантам органического поражения ЦНС, чем неосложненное ВЧК.

Реабилитация детей с ДЦП – к мировым стандартам качества!

Вечкаева О.В., Князюк Н.Ф.

ООО «РЦК» Инновационная клиника «Академия Здоровья»
г.Чита

Управление качеством – принципиально новый подход к управлению любой организацией, направленный на достижение долгосрочного успеха за счет максимальной эффективности деятельности при минимальных затратах.

Решение данной задачи возможно посредством внедрения в учреждении системы менеджмента качества, построенной в соответствии со стандартами серии ИСО/ISO (the International Organization for Standardization) 9000:2011.

Для перехода на новый уровень функционирования системы реабилитации детей с ДЦП в детском отделении ООО «РЦК» был произведен комплекс работ, который затронул различные аспекты деятельности — стратегическое управление, научную и инновационную деятельность, управление персоналом, внутренние коммуникации, документооборот.

Внедрение СМК дебютировало описанием основного ПРОЦЕССА «Оказание медицинской реабилитационной помощи детям» с формулировкой четкой и лаконичной цели: «Компенсация нарушенных функций у детей методами и средствами физической реабилитации». Как совокупность единого механизма, было определено внешнее окружение, включающее вход, выход системы, связь с внешней средой, обратную связь. По определению СМК входом в ПРОЦЕСС служит ресурс, который будет подвергаться преобразованию. Одним из входов в ПРОЦЕСС определили естественно Пациента (ребенка с ДЦП), как объект положительного воздействия. Залогом успешной реабилитационной работы является умение точно качественно и количественно провести тестирование текущего статуса ребенка с ДЦП, отражающего уровень его физических возможностей, а также обеспечить объективную оценку достигнутых результатов. Для этих целей используются международные оценки: (GMFCS), шкала спастичности Эшворта, гониометрия, система классификации мануальных навыков (MACS). Данные оценочные критерии применяются как на входе так и на выходе ПРОЦЕССА для диагностики Индивидуального результата пациента. Который напрямую влияет на такой критерий общей результативности как Коэффициент качества и Коэффициент удовлетворенности.

Для реализации масштабного ПРОЦЕССА определены и систематизированы ресурсы – информация, финансы, материалы, кадровый потенциал, оборудование, инфраструктура, программное обеспечение, научно-методическая база, стандартные операционные процедуры, алгоритмы простых манипуляций и услуг.

Одним из важнейших механизмов контроля служит постоянный мониторинг показателей результативности. Для ПРОЦЕССА выделены следующие критерии: доход от платной деятельности – не менее 0,8; выполнение плана по ОМС – 1,0; коэффициент качества не менее 0,95; коэффициент удовлетворенности не менее 0,98; Суммарный коэффициент – 0,93.

Суммарное значение результативности это «живое» значение, инструмент для дальнейшего действия. При изменении данных показателей принимается ряд важных административных решений. Любое снижение параметра требует быстрого и четкого реагирования через составление реестра корректирующих действий (КД) и плана предупреждающих действий (ППД). Задача руководителя четко определить причины несоответствий, разработать механизмы по недопущению подобных ситуаций в перспективе, сформулировать риски связанные с реализацией процесса и предложить ряд шагов по недопущению реализации рискованных моментов.

Таким образом, процесс внедрения и управления СМК в деятельность детского отделения является цепью непрерывных взаимосвязанных действий, конечным результатом которого будет непрерывное улучшение и самосовершенствование системы через основные принципы менеджмента качества: планирование, организация, учет и контроль, регулирования и мотивации.

Стереометрические показатели развития острого посттравматического отека–набухания головного мозга

Виноградов О.А.

Государственное учреждение «Луганский национальный университет имени Тараса Шевченко»
г. Старобельск, Украина

В последнее время, в связи с неуклонным ростом общего травматизма, особое теоретическое и практическое значение приобретает исследование патогенеза и лечения черепно-мозговой травмы (ЧМТ), которая по данным А. Ю. Макарова и др. (2002) составляет примерно 30–35% всех травматических повреждений.

Известно, что ЧМТ, а также другие заболевания головного мозга (энцефалит, ишемические поражения головного мозга и др.) зачастую осложняются развитием отека и набухания. Этот процесс может протекать медленно, или, наоборот, развиваться стремительно. Общеизвестным в большинстве гипотез является то, что, наряду с изменением мозгового кровотока и внутричерепного давления, на развитие и поддержание отека–набухания головного мозга (ОНГМ) влияет морфологическая трансформация со стороны мозговой ткани. При этом в оценке влияния этих факторов на процесс развития ОНГМ имеются противоречивые мнения, что, видимо, связано с чрезвычайно сложными внутричерепными сосудисто-тканевыми механизмами

перераспределения жидкости в процессе развитие ОНГМ, в частности, его острой стадии.

Таким образом, целью работы было изучение морфофункциональных механизмов развития острой стадии ОНГМ после ЧМТ.

Исследование выполнено на 20 белых нелинейных крысах обоего пола, которые были разделены на две группы – контрольную (n = 5) и опытную (n = 15). У животных опытной группы моделировали ЧМТ методом свободного падения груза (weightdropmodel). Для изучения и оценки плотности распределения нейронов в коре больших полушарий применяли стереометрический метод по Б. М. Ариэль, Е. М. Тарарак (1974), Г. Г. Автандилову и др. (1981).

В ходе исследования установлено, что при ЧМТ в головном мозге развивается острый ОНГМ, который сопровождается увеличением межклеточного пространства и, как следствие, расстояния между нейронами. При этом, несмотря на уменьшение количества нейронов в поле зрения микроскопа, происходит увеличение плотности их распределения вследствие возрастания объема.

Сравнительный анализ полученных в ходе исследования данных указывал на существующую связь изменения плотности распределения нейронов с увеличением их объема, а не количества. При сравнении экспозиционных показателей была выявлена тенденция к уменьшению количества нейронов, пересекающихся стандартной прямой.

Для уточнения характера морфофункциональных изменений в головном мозге при развитии посттравматического ОНГМ целесообразно продолжить детальные исследования в этом направлении.

Гипердиагностика и дифференциальная диагностика перивентрикулярной лейкомаляции у детей

Власюк В.В.

Военно-медицинская академия им. С.М.Кирова, г. Санкт-Петербург

Целью исследования явилось изучение морфологических признаков отличий перивентрикулярной лейкомаляции (ПВЛ) и других форм поражений белого вещества полушарий головного мозга у детей (ПБВГМ). Материалом исследования были умершие новорожденные и дети до 1 года с поражениями головного мозга. Всего исследовано 186 детей с ПБВГМ.

ПВЛ это одна из наиболее хорошо изученных форм ПБВГМ у новорожденных детей, имеет свои этиологию, патогенез, морфологию и клинику. Морфологи разработали классическое представление о ПВЛ, согласно которому ПВЛ это ишемические некрозы перивентрикулярных зон белого вещества полушарий головного мозга. Для «классической» ПВЛ характерны 2 основных признака: 1) наличие очагов некроза (чаще коагуляционного) белого вещества мозга, 2) расположение очагов в перивентрикулярных зонах боковых желудочков. Однако в последние десятилетия началось разрушение

классических представлений о ПВЛ, обусловленное плохим знанием разнообразных форм ПБВГМ. Свою негативную роль в этом разрушении играет существующая нейросонографическая классификация De Vries L. S. (1992), в которой выделяется 4 стадии ПВЛ. Фактически все авторы работ, которые в своих клинических исследованиях опираются на данную классификацию, исследуют не только ПВЛ, но и другие ПБВГМ, то есть занимаются гипердиагностикой ПВЛ. 1-я стадия в классификации вообще не свидетельствует о наличии некрозов в веществе мозга, при ней ПВЛ может отсутствовать. 4-я стадия (распространенные кисты, в том числе субкортикальные) характерна для других форм поражения белого вещества мозга – субкортикальной лейкомаляции (СКЛ) и диффузной лейкомаляции (ДФЛ). Имеются многочисленные публикации об антенатальном обнаружении кист в полушариях мозга с ошибочным их отнесением к ПВЛ. Выявленные кисты могли быть отнесены к мультикистозной энцефаломалиции (МЭ) или другим формам поражения мозга. ПВЛ редко возникает в родах, но доказательства антенатального происхождения ПВЛ отсутствуют. Если же к ПВЛ относить любые поражения мозга, любые кисты, то это пример типичной гипердиагностики. Весьма вероятно, что кисты, обнаруживаемые в области латеральных углов передних рогов боковых желудочков, относятся к псевдокистам - другому виду поражения мозга у плодов и новорожденных, не имеющего отношения к ПВЛ.

В Международной классификации болезней (10 пересмотр) нет ПВЛ, но есть «церебральная лейкомаляция» (код Р91.2). Среди церебральных лейкомаляций можно выделять по крайней мере три формы: 1) ПВЛ, 2) СКЛ и 3) ДФЛ. Для ДФЛ характерны распространенные некрозы белого вещества мозга, захватывающие перивентрикулярные и центральные отделы больших полушарий с переходом в субкортикальные области. Кроме того, существуют поражения без полных некрозов мозга, которые мы называем «телэнцефальным глиозом», а другие авторы - «перинатальной телэнцефалической лейкоэнцефалопатией» или «глиозом». При дифференциальной диагностике также необходимо учитывать существование таких поражений белого вещества больших полушарий, как МЭ, перивентрикулярные геморрагические инфаркты, внутримозговые кровоизлияния и субэпендимальные псевдокисты.

Динамика проведения по периферическим нервам у здоровых детей различного возраста

Войтенков В.Б., Климкин А.В., Скрипченко Н.В., Аксенова А.И.

Федеральное государственное бюджетное учреждение Детский Научно-клинический центр инфекционных болезней федерального медико-биологического агентства, г.Санкт-Петербург

Несмотря на давнее существование метода исследования периферической нервной системы - электронейромиографии (ЭНМГ), вопрос о нормальных показателях и возрастной их динамике остается недостаточно освещенным. В

работах, применяющих ЭНМГ, нормативные данные отличаются друг от друга. В некоторых современных руководствах по клинической ЭНМГ нормативные данные не приводятся совсем, иногда даются сведения о пределах нормы для различных показателей, например, о латентности М-ответа с *n. Medianus* <4.2 мс и амплитуде >4 мВ, для *n. Ulnaris* <3.4 мс и >4.0 мВ, *n. Peroneus* <5.5 мс и >2.5 мВ, *n. Tibialis* <6.0 мс и >3.0 мВ. По скорости проведения импульса по *n. Ulnaris* нормальная скорость дается как варьирующая от 50 до 70 м/с. Возрастной фактор в определении нормы для ЭНМГ учитывается редко.

Целью исследования явилось оценить возрастную динамику проведения по моторным и сенсорным нервам у здоровых детей на большой выборке обследуемых.

Материалы и методы: В течение ряда лет (2012-2016) в ФГБУ НИИДИ ФМБА России проводилось обследование детей различных возрастных групп. В ходе дальнейшего наблюдения у части обследованных не было выявлено неврологических нарушений, их параметры ЭНМГ включены в базу нормативных значений. Всего обследован 521 ребенок от 3 мес до 17 лет. 354 проводилось обследование проведения по волокнам *n. Peroneus et n. Tibialis*, 167 - по *n. Medianus et n. Ulnaris*. Сенсорные волокна исследовались в следующих подгруппах: 112 детям исследовано проведение по сенсорным волокнам срединного нерва и 82 – локтевого. Оценивались дистальная латентность М-ответа и его амплитуда для моторных волокон, скорость проведения импульса (СПИ) и амплитуда потенциала действия (ПД) для сенсорных. Сравнивались показатели детей в возрастных группах до 1 года, 1-5 лет, 6-12 лет, 13-17 лет.

Результаты: Проведенное статистическое исследование достоверности возрастной динамики показало наличие достоверных отличий между здоровыми детьми разных возрастных групп. Показатели латентности М-ответа у детей в возрасте до 1 года и от 2 до 5 лет достоверно отличались от более старших возрастных групп с большеберцового малоберцового нервов. Показатели амплитуды М-ответа у детей в возрасте до 1 года и от 2 до 5 лет достоверно отличались от более старших возрастных групп с большеберцового, малоберцового, срединного и локтевого нервов. По сенсорным волокнам достоверные отличия регистрировались по СПИ со срединного нерва у детей в возрасте до 1 года от всех остальных групп и у детей от 2 до 5 лет от детей 13-17 лет, по локтевому нерву у детей в возрасте до 1 года от детей от 6 до 12 лет. По амплитуде со стороны срединного нерва наблюдались достоверные различия между детьми до года и 2-5 лет и группой 13-17 лет, со стороны локтевого - между детьми до года и группой 13-17 лет. С возрастом происходило неуклонное увеличение латентностей и амплитуд М-ответов, повышение амплитуд ПД сенсорных нервов, ускорение СПИ по сенсорным волокнам.

Выводы: Показатели проведения по периферической нервной системе у детей разных возрастных групп достоверно отличаются. Возрастная динамика нейрофизиологических показателей характеризуется ускорением скоростей проведения по периферическим нервам и увеличением амплитуд моторных

ответов, которые приобретают «взрослый» характер в зависимости от исследуемого нерва с 6-13 лет. Группы детей до 1 года и детей в возрасте от 2 до 5 лет по ряду нервов достоверно отличаются от более старших (6-17 лет) детей, что требует при проведении электронейромиографии учета этих отличий и применения отдельных возрастных норм.

Расстройства сна у старшеклассников

**Газенкамф К.А., Омеленчук Р.К., Емельянова В.Н., Шнайдер Н.А.,
Дмитренко Д.В., Алексеева А.Н., Алексеева О.В.**
ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава
России, г. Красноярск

Цель: сравнить нарушения циркадных ритмов сна у школьников старших классов сельской местности и крупного промышленного города Сибири.

Материал и методы: В исследование включено 167 учащихся десятых классов школ Абанского района Красноярского края и школ № 150, и № 144 города Красноярска. Проведено анкетирование по модифицированным опросникам Child Sleep Questionnaire детского национального медицинского центра Вашингтон (2006 г.), шкале оценки сонливости Epworthsleepinessscale. Анкетирование проведено анонимно, респонденты не получали никаких вознаграждений за участие в исследовании. Статистическая обработка базы данных осуществлялась с использованием пакета прикладных программ STATISTICA v. 7.0 (StatSoft, USA).

Результаты и обсуждение: Обследуемые были разделены на две группы: первая – школьники г. Красноярска (100 человек), вторая – школьники с. Абан (67 человек). Средний возраст школьников города и сельской местности составил 15,9 и 16,4 лет соответственно. В первой группе распределение по полу: 62,0% девушек и 38,0% юношей, во второй группе – 73,0% и 27,0% соответственно. Удовлетворены качеством сна 54,0% школьников, однако 89,9% школьников отмечают наличие проблем со сном. Чаще всего школьники отмечали дневную сонливость (65,3%), ощущение, что ночью «лезут мысли» в голову (56,3%), разбитость по утрам (53,9%) и снижение настроения (47,3%). Среднее время отхода ко сну в будние и выходные дни составило 23,5 и 24,5 часа, соответственно, а продолжительность сна – 6,8 и 9,4 часа.

Нарушения сна у городских школьников регистрировались в течение более длительного времени, чем у школьников сельской местности: 28,7 и 20,6 месяцев соответственно ($p < 0,05$).

Кроме того, городские школьники пробуждаются раньше своих сельских товарищей как в будние (6,5 и 7 часов соответственно), так и в выходные (10 и 10,5 часов соответственно) дни ($p < 0,05$).

Средняя продолжительность дневного сна у городских школьников достоверно меньше, чем у школьников села: 2 и 3 часа, соответственно ($p < 0,05$).

Во второй группе достоверно чаще регистрировались такие проблемы со сном, как частые ночные пробуждения (55,0%), навязчивые мысли, мешающие уснуть (73,0%), и храп (15,0%) ($p < 0,05$).

Средний балл по шкале сонливости Эпворта у городских школьников был значимо выше, чем у школьников села: 7,67 и 5,23, соответственно, ($p < 0,05$) что относится к наличию симптомов инсомнии (3-9 баллов).

Доступ к компьютеру (80,0%) и к интернету (82,0%) в своей спальне имеет большинство городских школьников, которые в среднем проводят в интернете больше времени, чем сельские ученики: 5,5 и 3,75 часов соответственно.

Заключение: Нарушения сна регистрировались у 89,9% школьников. Школьники села чаще отмечают такие проблемы со сном как храп, что должно вызывать настороженность в связи с риском синдрома обструктивного апноэ - гипопноэ сна у этих школьников и, в дальнейшем, нарастания и усугубления соматических и когнитивных нарушений, в том числе проблем со сном.

Полученные данные свидетельствуют о наличии довольно серьёзных проблем со сном у школьников, как села, так и города, что впоследствии может нанести серьёзный вред здоровью школьников и стать причиной развития хронических патологий, снижающих, качество жизни.

Клинико–иммунологические особенности у детей с хронической полинейропатией

Гайбиев А.А., Умирова С.М., Игамова С.С.

Самаркандский государственный медицинский институт,
г.Самарканд, Узбекистан

Актуальность: Диагностика полинейропатий является сложной задачей даже в условиях специализированного неврологического отделения. Известно, что более чем в 40% случаев причина развития полинейропатий остается невыясненной, причем длительное наблюдение показывает, что из их числа около 20% составляет хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия. При большинстве полиневропатий в патологический процесс вовлекаются нервные волокна всех размеров, но в отдельных случаях поражение ограничивается преимущественно либо большими, либо малыми волокнами.

Цель исследования: Изучить особенности клинической иммунологической картины, данных нейрофизиологического исследования и иммунологических параметров ХВДП в детском возрасте.

Материалы и методы: Обследовано две группы пациентов. Первую группу составили 25 (возраст от 4 до 14 лет) пациентов с аксональной полинейропатией. Во вторую группу включены 15 практически здоровых лиц (возраст от 4 до 14 лет). В исследование включены результаты комплексного нейрофизиологического, биохимического и иммунологического обследования антинейрональных антиганглиозидных антител с помощью набора

«Ganglioside-Profile 2 Euroline Ig Mand IgG», в норме показатели составляют GM1 IgM-800 BTU, GD1b IgG-350 BTU.

Результаты исследования: В группе пациентов с аксональной полиневропатией выявлена, более высокая частота антинейрональных антиганглиозидных антител GM1 IgM и GD1b IgG. Показатели антинейрональных антиганглиозидных антител GM1 IgM, GD1b IgG составили: в I группе GM1-2320±180, GD1b-1840±210, во II группе GM1-730±240, GD1b-310±260. Как показали результаты исследования, в I группе отмечалось высокая разница по сравнению с нормальными показателями GM1, GD1b. Повышенная частота выявления антинейрональных антиганглиозидных антител GM1 IgM, GD1b IgG или хотя бы одного типа антител в группе пациентов с аксональной ПНП доказывает высокую диагностическую значимость качественного определения *in vitro* антител классов IgM и IgG к семи ганглиозидам: GM1, GM2, GM3, GD1a, GD1b, GT1b, GQ1b в сыворотке и плазме крови пациентов с аксональной ПНП. В связи с особенностью выборки ведущее место в клинической картине детей данной группы занимали симптомы поражения периферических нервов в виде нарушения походки по полиневритическому типу, слабости в дистальных отделах ног, режы рук (парезы редко достигали 2 баллов). Также гипорефлексии сухожильных и надкостничных рефлексов (ахилловых, карпорадиальных), гипотрофии мышц в дистальных отделах конечностей. Чувствительные нарушения отмечались в дистальных отделах ног и рук и в подавляющем большинстве случаев были представлены гипо- или гиперестезией по типу «носков» и «перчаток». Парестезии в виде эпизодического покалывания преимущественно в кистях и стопах наблюдались у 12,5% больных. Боль в икроножных мышцах - у 25%. Вегетативно-трофические изменения дистальных отделов конечностей в виде акрогипергидроза, акроцианоза отмечалось только у 1 человека. Симптомы поражения черепных нервов отмечалось у 3 человек (37,5%). Характерным для большинства больных данной группы были деформации стоп по типу *pescavus* («конская стопа») и отягощенный наследственный анамнез (75%).

Выводы: Таким образом, нами выявлена повышенная встречаемость антител GM1 IgM и GD1b IgG у пациентов с аксональной полиневропатией, что может служить новым диагностическим критерием данного аутоиммунного заболевания, и что ХВДП в детском возрасте носит преимущественно смешанный моторно-сенсорно-вегетативный характер (46,7%). В 70% случаев заболевание имеет ремиттирующий тип течения. Поражение черепных нервов наблюдается в 83,3%. По данным ЭНМГ преимущественно отмечается смешанный демиелинизирующе-аксональный вариант полинейропатии.

Клинический случай синдрома «POLIP»

Глазов М.Ю.

Детская Городская больница №19 им. К.А.Раухфуса, кафедра Психоневрологии
ФП и ДПО СПбГПМУ.

Синдром «POLIP» (Polyneuropathy, Ophthalmoplegia, Leukoencephalopathy, and Intestinal Pseudoobstruction), иначе в литературе встречается как, синдром мионейрогастроинтестинальной энцефалопатии MNGIE (Mitochondrial Neurogastrointestinal Encephalopathy Syndrome); MEPOP; myoneurogastrointestinal encephalopathy syndrome; muscular dystrophy, oculogastrointestinal.

Чрезвычайно редкое расстройство, которым страдают и мужчины, и женщины в равном количестве. Распространенность неизвестна, и на данный момент в медицинской литературе описано от 87 до 200 случаев. Впервые заболевание было описано в 1976 году, как врожденная миопатия окулоскелетная с аномальной мышцей и митохондрии печени. С тех пор данная патология встречается в литературе под разными названиями (www.rarediseases.org, M.Faramawy, N. AlKuwaiti, A. Al-Amri and A. AlShibli, 2016). Термин «POLIP» был предложен в 1990 году Simonetal.

По классификации синдром «POLIP» относится к наследственным смешанным сенсорным и вегетативным нейропатиям.

Заболевание обусловлено мутациями гена TP, кодирующего тимидин фосфорилазу (TUMP; MIM *131222). Ген картирован на длинном плече 22 хромосомы (локус 22q13.32-qter.). Тип наследования аутосомно-рецессивный, частота заболевания не известна (www.rare-diseases.ru).

В патогенезе заболевания участвует тимидин фосфорилаза, недостаточность которой в метаболизме нуклеотидов приводит к нарушению процессов репликации мтДНК.

Возраст начала варьирует от 5 месяцев до 45 лет, как правило, первые симптомы проявляются до 20 лет. Критериями диагноза являются нарушения моторики желудочно-кишечного тракта, задержка физического развития вплоть до кахексии, птоз и наружная офтальмоплегия, сенсомоторная полиневропатия. Часто начальными симптомами являются признаки поражения желудочно-кишечного тракта. Желудочно-кишечные расстройства являются ведущими в клинической картине и включают: урчание в животе, абдоминальные боли, неустойчивый стул, быструю насыщаемость, тошноту, рвоту, симптомы кишечной непроходимости, дисфагию. Неврологические расстройства характеризуются мотосенсорной полиневропатией с нарушением поверхностной чувствительности по типу "перчаток" и "носок", снижением силы в дистальных отделах конечностей. В 50% случаев отмечается нейросенсорная тугоухость. Редко наблюдаются пигментная дегенерация сетчатки и интеллектуальные нарушения. (www.rare-diseases.ru). Симптомы и тяжесть могут варьировать (www.rarediseases.org).

При ЭНМГ выявляют признаки аксональной демиелинизирующей полиневропатии. У большинства пациентов в цереброспинальной жидкости обнаруживают плеоцитоз. При МРТ головного мозга выявляют признаки диффузной лейкоэнцефалопатии. В плазме крови выявляют повышение концентрации тимидина и деоксиуридина. Активность тимидин фосфорилазы в лейкоцитах крови снижена и составляет менее 10% от нормы. Возможно проведение ДНК-диагностики (www.rare-diseases.ru).

В некоторых случаях найдена взаимосвязь с дефицитом цитохрома С оксидазы в биоптатах мышц (Haftetelet. al., 2000).

Приводим клинический случай данного заболевания. В кабинет невропедиатрии ДГБ №19 обратились родители мальчика П., 11 месяцев с жалобами на эпизоды судорог до 2-5 раз в день, протекающие преимущественно в период сна в виде открытия глаз, поворота головы влево, лицо покрывается красными пятнами, далее «загребаяющие» движения правой рукой, длительностью до 1 минуты.

Из анамнеза болезни известно, что первые эпизоды судорог стали отмечаться в возрасте 8 месяцев. Обследовались и лечились в одном из стационаров города, где был выставлен диагноз: Врожденное нарушение обмена митохондриальная энцефаломиопатия с вовлечением головного мозга, мышечной системы, зрения, слуха, проводящей системы сердца. Симптоматическая эпилепсия. Частичная атрофия зрительных нервов Ора-фациальная дисфункция. Сенсо-моторная полиневропатия аксонально-демиелинизирующего типа. При обращении получал антиконвульсантную терапию – паглюферал и кеппра (леветирацетам).

В перинатальном анамнезе: ребенок от 4 беременности (беременность – 1-2 – девочка и мальчик здоровы, беременность – 3 - девочка, судороги в 3 мес, погибла в 1 год 1 месяц – причина смерти (со слов родителей - эпистатус)). Данная беременность протекала с токсикозом 1 половины Роды 4 в срок Родился с весом 3250г длина тела 56 см Роды на дому.

В неврологическом статусе: голова не стабилизирована, долихоцефалической формы, взгляд фиксирует на непродолжительное время, со спины на живот не переворачивается. Сходящиеся альтернирующее косоглазие. Мышечный тонус диффузно снижен Сухожильные рефлексы снижены Менингеальные знаки отрицательные.

По данным МРТ головного мозга признаки диффузной корково-подкорковой субатрофии больших полушарий мозга, выявлены изменения в базальных ядрах головного мозга.

ЭНМГ признаки аксонально-демиелинизирующего поражения моторных и сенсорных волокон периферических нервов верхних и нижних конечностей.

Вызванные потенциалы (ЗВП, АСВП) головного мозга – по данным акустических стволовых вызванных потенциалов признаки умеренного снижения проведения слуховой афферентации с двух сторон. Признаков снижения функциональной активности не выявлено. По данным зрительных потенциалов нарушение проведения зрительной афферентации с двух сторон, а

также снижение функциональной активности на уровне хиазмальной области слева.

ЭЭГ- умеренные диффузные изменения основного ритма. Очаговые изменения фоновой активности не выявлены. Фокальная эпилептиформная активность в левой теменной правой лобно-височной области. Зарегистрирован иктальный паттерн.

По данным рентгенограммы грудной клетки легочный рисунок усилен за счет интерстициальной реакции в центральных отделах легких.

Обследование на митохондриальную патологию методом секвенирования генов – отклонений от нормы не выявлены, но следует отметить, что в силу ограничений метода «покрытие» ряда генов при анализе не всегда является полным, в связи с чем некоторые мутации могут быть не выявлены.

В кабинете нейропедитории проведён Видео –ЭЭГ мониторинг дневного сна, где была зарегистрирована фокальная эпилептиформная активность редуцированного характера, в виде деформированных, редуцированных комплексов «острая-медленная волна» в проекции центрально-височных отделов правого и левого полушарий, эпизоды спонтанной гиперсинхронизации «медленных» волн с наличием «острых» волн в лобно-центральных отделах билатерально. Иктальной активности не зарегистрировано. УЗИ органов брюшной полости – признаки нарушения моторики желудка в виде задержки эвакуации. Консультирован гастроэнтерологом, выставлен диагноз: Функциональное нарушение желудочно-кишечного тракта, функциональное нарушение билиарного тракта. Следует учитывать, возраст начала заболевания, а также то, что ребенок находился на грудном вскармливании, поэтому проявления кишечной псевдообструкции могут быть в этом возрасте не столь ярко выражены.

Проводилась коррекция АЭП в виде увеличения дозы кеппры и перевод ребенка на прием «чистого» фенобарбитала. На фоне коррекции терапии отмечалась кратковременная положительная динамика в виде значимого снижения количества судорог, вплоть до их отсутствия на протяжении до двух недель. Внутримышечное введение цитохрома С №10 также принесло незначительную положительную динамику в виде расширения двигательных навыков – ребенок на более продолжительное время стал держать голову. После отмены данного препарата отмечался регресс приобретенных навыков.

Таким образом, учитывая все вышеописанное, данные анамнеза болезни, ЭЭГ, видео – ЭЭГ, ЭНМГ, рентгенограмму грудной клетки, МРТ головного мозга, заключение гастроэнтеролога, неврологического статуса нам представляется наиболее вероятным наличие у ребенка синдрома «POLIP». Судороги при данном синдроме вполне вероятны вследствие имеющейся лейкоэнцефалопатии.

Особенности перинатальных внутрижелудочковых кровоизлияний, сочетанных с поражениями других структур головного мозга у детей

Глухов Б.М., Байдарбекова А.К.

ГБОУ ВПО Новосибирский Государственный Медицинский Университет
Минздрава России, г. Новосибирск

Филиал КФ УМС Национальный центр детской реабилитации, г. Астана,
Республика Казахстан

Цель исследования: Изучить особенности этиопатогенеза и последствий поражения областей мозга, сочетанных с внутрижелудочковыми кровоизлияниями перинатального периода (ВЖК), в сравнении с аналогичными поражениями без данных кровоизлияний.

Материалы и методы исследования: в исследование было включено 182 пациента, находившихся на реабилитационном лечении в Национальном центре детской реабилитации (Директор НЦДР – профессор, д.м.н. Ш.А. Булекбаева), г. Астана Республики Казахстан в период с 2013 по 2016гг. Все пациенты были разделены на две основные группы: группа 1 (основная: n=103, 56,6%) – пациенты с ВЖК перинатального периода в анамнезе; группа 2 (сравнения n=79, 43,4%) – пациенты с перинатальной патологией мозга в анамнезе, за исключением ВЖК. Все случаи были разделены и изучены по пораженным сферам мозга: коры головного мозга, ствола мозга, перивентрикулярной области и подкорковых структур мозга. С целью выявления особенностей этиопатогенеза ВЖК мы выявляли и сравнивали время возникновения угрозы прерывания беременности (УПБ) и факторы, повлиявшие на развитие патологии. Все факторы, влияющие на развитие ВЖК и других перинатальных поражений ЦНС, нами были разделены на четыре основные группы: интранатальной асфиксии, интранатальной травмы головы, инфекции, включающей в себя две подгруппы: возбудителей острых респираторных вирусных инфекций (ОРВИ) и внутриутробных инфекций ВУИ, токсического действия билирубина. Всем детям был проведен неврологический осмотр, нейропсихологическое тестирование, оценка активности ребенка по международным шкалам активности и оценка результатов инструментальных и лабораторных методов исследования и выявлен реабилитационный потенциал (РП) с целью определения тяжести развившихся последствий.

Результаты и их обсуждение: нами не было выявлено достоверного преобладание в данной группе поражений той или иной области мозга в сравнении с группой детей без ВЖК; в группе пациентов без ВЖК оказалось достоверно больше поражений перивентрикулярной области (в 60.8% случаев против 29.1% в группе с ВЖК, $p < 0,001$) и области подкорковых ядер (в 22.8% случаев против 9.7%, в группе с ВЖК, $p = 0,022$), а также отсутствие достоверных различий доли поражений ствола и коры головного мозга. При сравнении времени развития УПБ в случаях поражения тех или иных областей мозга в группах исследования нами было выявлено большее число поражений перивентрикулярной зоны в группе детей без ВЖК у участников без УПБ (в

44.4% случаев против 7.7% случаев группы детей с ВЖК, $p=0,045$), а также с началом УПБ в 1 триместре беременности (в 67.6% случаев против 34.5% случаев группы детей с ВЖК, $p=0,003$) и с середины беременности (в 71.4% случаев против 30.4% случаев группы детей с ВЖК, $p=0,021$), также нами было доказано превалирование случаев поражения подкорковых ядер в группе без ВЖК при УПБ с середины беременности ($p=0,047$).

При изучении факторов развития поражений различных областей мозга в группах исследования статистически значимых различий при действии асфиксии на изучаемые зоны мозга в группах обнаружено не было. Было выявлено превышение числа действия фактора ОРВИ при поражениях перивентрикулярной зоны в группе детей без ВЖК (в 61.9% случаев против 26.1% случаев в группе детей с ВЖК, $p=0,032$) и более значимое действие фактора травмы в развитии поражений коры головного мозга (в 43,8% случаев против 10,0% случаев в группе детей без ВЖК) и перивентрикулярной зоны (в 31,3% случаев против 100,0% случаев в группе детей без ВЖК), также нами было выявлено преобладание действия фактора непрямого билирубина при поражениях перивентрикулярной зоны в группе детей без ВЖК.

При сравнении показателей РП в случаях поражения различных областей мозга с РП без таковых в группе детей с ВЖК нами было выявлено, что наибольшее ухудшение показателей среднего РП отмечалось в случаях поражения ствола мозга (с 63,7% при отсутствии поражений ствола до 43,8% с поражениями ствола, $p<0.001$) и подкорковых ядер (с 51,5% до 35,2%, $p=0.008$). Кроме того, в этих случаях было отмечено снижение показателей РП как по анатомическим ограничениям (при поражениях ствола: с 72,5% до 54,0%, $p<0.001$, при поражениях подкорковых ядер: с 64,3% до 48,6%, $p=0.017$), по речевым и когнитивным нарушениям в случаях поражения подкорковых ядер (с 44,7% до 26,7%, $p=0.022$). РП в случаях поражения коры и перивентрикулярной области достоверно не отличался от аналогичных показателей в случаях, исключаящих поражения данных областей мозга.

Выводы: Наиболее неблагоприятные последствия в виде снижения средних показателей потенциала восстановления отмечаются в сочетании ВЖК с поражениями ствола мозга (с 63,7% до 43,8%) и подкорковых ядер (с 51,5% до 35,2%), как по анатомическим ограничениям (при поражениях ствола: с 72,5% до 54,0%; при поражениях подкорковых ядер: с 64,3% до 48,6%), так и по речевым и когнитивным нарушениям: в случаях поражения подкорковых ядер (с 44,7% до 26,7%).

Особенности перинатальных внутрижелудочковых кровоизлияний у детей, различных по симметричности и изолированности поражения желудочковой системы мозга

Глухов Б.М., Байдарбекова А.К.

ГБОУ ВПО Новосибирский Государственный Медицинский Университет
Минздрава России, г. Новосибирск

Филиал КФ УМС Национальный центр детской реабилитации, г. Астана,
Республика Казахстан.

Цель исследования: Изучить особенности этиопатогенеза и последствий поражения областей мозга, сочетанных с внутрижелудочковыми кровоизлияниями перинатального периода (ВЖК), в сравнении с аналогичными поражениями без данных кровоизлияний.

Материалы и методы исследования: в исследование было включено 182 пациента, находившихся на реабилитационном лечении в Национальном центре детской реабилитации (Директор НЦДР – профессор, д.м.н. Ш.А. Булекбаева), г. Астана Республики Казахстан в период с 2013 по 2016гг. Все пациенты были разделены на две основные группы: группа 1 (основная: n=103, 56,6%) – пациенты с ВЖК перинатального периода в анамнезе; группа 2 (сравнения n=79, 43,4%) – пациенты с перинатальной патологией мозга в анамнезе, за исключением ВЖК. Все случаи были разделены и изучены по пораженным сферам мозга: коры головного мозга, ствола мозга, перивентрикулярной области и подкорковых структур мозга. Интерпретация данных ультразвукового исследования проводилась на основании отклонений от нормальной нейросонографической картины. Т.е. симметричное увеличение желудочковой системы оценивалось как симметричное двухстороннее кровоизлияние; изолированное расширение левого, либо правого бокового желудочка оценивалось как изолированное левое, либо соответственно правостороннее кровоизлияние. Преобладание расширения левого, либо правого желудочка над правым, либо соответственно левым желудочком - при расширении обоих желудочков мозга - оценивалось как двухстороннее кровоизлияние, большее слева, либо большее справа. С целью выявления особенностей этиопатогенеза ВЖК мы выявляли и сравнивали время возникновения угрозы прерывания беременности (УПБ) и факторы, повлиявшие на развитие патологии. Все факторы, влияющие на развитие ВЖК и других перинатальных поражений ЦНС, нами были разделены на четыре основные группы: интранатальной асфиксии, интранатальной травмы головы, инфекции, включающей в себя две подгруппы: возбудителей острых респираторных вирусных инфекций (ОРВИ) и внутриутробных инфекций ВУИ, токсического действия билирубина. Всем детям был проведен неврологический осмотр, нейропсихологическое тестирование, оценка активности ребенка по международным шкалам активности и оценка результатов инструментальных и лабораторных методов исследования и выявлен реабилитационный потенциал (РП) с целью определения тяжести развившихся последствий.

Результаты и их обсуждение: Исследуя группу детей с ВЖК нами было выявлено значимое преобладание сочетанных ВЖК (82/103, 79,6%) в сравнении с изолированными ВЖК (21/103, 20,4%). Значимых отличий в численности патологических факторов в подгруппе выявлено не было. Было обнаружено значимое снижение среднего РП (64,8% при изолированных ВЖК до 46,1% при сочетанных ВЖК, $p=0,002$) и РП по анатомическим ограничениям (с 64,8% при изолированных ВЖК до 46,1% при сочетанных ВЖК, $p=0,005$) в подгруппе сочетанных ВЖК.

При изучении различных по симметричности поражения желудочков системы мозга кровоизлияний нами было выявлено, что в большинстве случаев (89,3%) кровоизлияния имели двухсторонний характер, из них - в 38,8% случаях наблюдалось двухстороннее поражение боковых желудочков, большее слева. Значимых отличий в сроках развития УПБ, численности патологических факторов, степени ВЖК и превалирующей сферой поражения выявлено не было. При расчете средних показателей РП в изученных подгруппах нами было выявлено, что наиболее низкие цифры РП определялись у детей, перенесших изолированно правосторонние ВЖК ($34,7\% \pm 8,96$) и двухстороннее симметричное кровоизлияние в желудочки ($49,1\% \pm 18,21$). Среди двухсторонних кровоизлияний в желудочки мозга наиболее неблагоприятными оказались двухсторонние кровоизлияния, большие справа ($49,5\% \pm 15,15$).

Выводы: В структуре перинатальных поражений мозга у детей в 79,6% случаев преобладают сочетанные ВЖК в сравнении с изолированными ВЖК; средние показатели РП у детей после сочетанных ВЖК ($46,1\% \pm 16,4\%$) значимо ниже аналогичных показателей у детей, перенесших изолированные ВЖК ($64,8\% \pm 16,6\%$), в том числе по анатомическим ограничениям (после сочетанных ВЖК - $58,6\% \pm 18,7$, после изолированных ВЖК - $79,3\% \pm 26,6\%$).

Внутрижелудочковые кровоизлияния в структуре перинатальных поражений мозга

Глухов Б.М., Байдарбекова А.К.

ГБОУ ВПО Новосибирский Государственный Медицинский Университет

Минздрава России, г. Новосибирск

Филиал КФ УМС Национальный центр детской реабилитации, г. Астана,
Республика Казахстан.

Цель исследования: выявить особенности этиопатогенеза внутрижелудочковых кровоизлияний (ВЖК) в структуре перинатальных поражений мозга.

Материалы и методы исследования: в исследование было включено 182 пациента, находившихся на реабилитационном лечении в Национальном центре детской реабилитации (Директор НЦДР – профессор, д.м.н. Ш.А. Булекбаева), г. Астана Республики Казахстан в период с 2013 по 2016гг. Все пациенты были разделены на две основные группы: группа 1 (основная: $n=103$, 56,6%) – пациенты с ВЖК перинатального периода в анамнезе; группа 2

(сравнения $n=79$, 43,4%) – пациенты с перинатальной патологией мозга в анамнезе, за исключением ВЖК. С целью выявления особенностей этиопатогенеза ВЖК мы выявляли и сравнивали время возникновения угрозы прерывания беременности (УПБ) и факторы, повлиявшие на развитие патологии. Все факторы, влияющие на развитие ВЖК и других перинатальных поражений ЦНС, нами были разделены на четыре основные группы: интранатальной асфиксии, интранатальной травмы головы, инфекции, включающей в себя две подгруппы: возбудителей острых респираторных вирусных инфекций (ОРВИ) и внутриутробных инфекций ВУИ, токсического действия билирубина. Всем детям был проведен неврологический осмотр, нейропсихологическое тестирование, оценка активности ребенка по международным шкалам активности и оценка результатов инструментальных и лабораторных методов исследования и выявлен реабилитационный потенциал (РП) с целью определения тяжести развившихся последствий.

Результаты и их обсуждение: Выявленное в ходе исследования значимое преобладание доли недоношенных детей в группе пациентов с ВЖК (в 63,1% против 44,3% в группе без ВЖК, $p=0.014$), а также числа недоношенных детей в сроке до 28 недель и 29-34 недель у детей с ВЖК (от 13,6% до 22,3% в группе с ВЖК против 7,6% до 16,5% случаев в группе без ВЖК, $p=0.016$) согласуется с данными Российской ассоциации специалистов перинатальной медицины, согласно которым частота развития ВЖК у недоношенных новорожденных составляет от 60 до 90% случаев. Кроме того, полученные цифры коррелируют с данными мировой литературы об обратной пропорциональной зависимости частоты развития ВЖК и гестационного возраста новорожденного. Полученные данные связаны с морфофункциональными особенностями головного мозга детей раннего гестационного возраста. Так, по BallabhP., исследователя ВЖК у новорожденных, патогенез развития ВЖК именно у группы недоношенных детей определен наличием в субэпендимальной области желудочков мозга плода непосредственно над головкой и телом хвостатого ядра специфичной эмбриональной ткани - «герминативный матрикс».

Отсутствие в исследовании значимых отличий при сравнении таких патологических факторов развития поражений мозга в обеих группах, как: инфекции, интранатальной асфиксии, травмы и действия непрямого билирубина мы связываем с равнозначной важностью данных факторов в патогенеза развития как перинатальной патологии в целом, так и в развитии ВЖК. Обнаруженное при исследовании достоверное превышение в группе детей с ВЖК числа пациентов с дыхательными нарушениями при рождении, потребовавшими применения ИВЛ (в 45,6% случаев против 16,7% случаев в группе без ВЖК, $p<0,001$) доказывает важность данного фактора в развитии ВЖК, что подтверждает данные мировой литературы. При изучении группы пациентов с ВЖК нами было определено превалирование фактора интранатальной травмы при развитии ВЖК среди доношенных детей в сравнении с недоношенными (69,0% случаев у доношенных в сравнении с 31,3% у недоношенных, $p=0,009$), что также согласуется с данными

современных исследований в отношении патогенеза развития ВЖК у доношенных младенцев: ВЖК у рожденных в срок исходят не из герминативного матрикса, который к рождению полностью редуцируется, а из сосудистого сплетения, где также слабо развит соединительнотканый каркас. Изучая последствия в группах исследования по уровням РП, мы пришли к выводу, что общий РП в группе с ВЖК ($50\% \pm 18,0\%$ против $57\% \pm 18,7\%$ в группе без ВЖК, $p=0,034$), а также РП по анатомическим ($63\% \pm 22,1\%$ против $77\% \pm 17,8\%$ в группе без ВЖК, $p<0,001$) и по когнитивным и речевым нарушениям ($43\% \pm 19,9\%$ против $52\% \pm 22,2\%$ в группе без ВЖК, $p=0,008$) статистически значимо ниже и в группе детей с ВЖК значимо преобладали тяжелые смешанные нарушения в сравнении с группой детей без ВЖК (в $64,1\%$ случаев против $48,1\%$ случаев группы детей без ВЖК), что указывает на несомненное ухудшение прогноза детей с перинатальной патологией ЦНС, включающей ВЖК, и доказывает важность проводимого исследования.

Выводы: ВЖК в сравнении с другой перинатальной патологией ЦНС преобладают у недоношенных детей (в $63,1\%$ случаев) с гестационным сроком до 34 недель (в $22,3\%$ случаев). Наряду с равнозначной важностью действия таких патологических факторов, как инфекции, интранатальная асфиксия, травма головы при рождении и действие непрямого билирубина, в патогенезе развития ВЖК преобладает наличие дыхательных нарушений при рождении, потребовавших применение ИВЛ (в $45,6\%$ случаев). Среди доношенных детей с ВЖК преобладает фактор интранатальной травмы головы (в $69,0\%$ случаев). Перенесенное ВЖК в структуре перинатальной патологии головного мозга приводит к более тяжелым последствиям в виде снижения средних показателей реабилитационного потенциала детей (с $57\% \pm 18,7\%$ до $50\% \pm 18,0\%$), как по анатомическим ограничениям (с $77\% \pm 17,8\%$ до $63\% \pm 22,1\%$), так и по когнитивным и речевым нарушениям (с $52\% \pm 22,2\%$ до $43\% \pm 19,9\%$).

Анализ риска развития невротических расстройств и особенности вегетативного статуса у детей 7-9 лет с посттравматическим стрессовым расстройством

Глушко Ю.В.

ГУ «Луганский государственный медицинский университет», г. Луганск

Цель исследования: Изучить уровень развития невротических и вегетативных расстройств у детей 7-9 лет с посттравматическим стрессовым расстройством (ПТСР), возникшем в результате боевых действий, в регионе Донбасс.

Материалы и методы: Обследовано 123 ребенка 7 - 9 лет с ПТСР, вызванным боевыми действиями в регионе Донбасс. Контрольную группу составили 111 младших школьников, выезжавших за пределы региона во время активных боевых действий и не имеющих признаков ПТСР. Использовались: родительская анкета, полуструктурированное интервью, индекс шкалы уровня

ПТСР. Риск возникновения невротического состояния оценивался детским опросником невротизма (ДОН) В.В. Седнева. Функциональное состояние вегетативной нервной системы оценивалось по методике А.М. Вейна и методом кардиоинтервалографии (КИГ).

Результаты и обсуждение: У всех детей основной группы отмечалась психо-эмоциональная неустойчивость, проявлявшаяся рядом симптомов характерных для ПТСР: симптомы вторжения у 38 (30,9%), возбуждения - у 72 (58,5%), избегания - у 43 (34,9%), чувство вины – у 9 (7,3%) школьников. Частота встречаемости высокого уровня риска депрессии у детей с ПТСР составила 35 человек (32,4%), что в 4,8 раза больше в сравнении с детьми из контрольной группы – 7 человек (6,7%). Высокий уровень риска астенизации у младших школьников, не имеющих ПТСР, встречался лишь у 8 (7,7%) детей, а в основной группе в 4,1 раза чаще - 34 человек (31,5%). По шкале нарушений поведения частота встречаемости высокого уровня риска у младших школьников с ПТСР - 37 человек (34,3%), тогда как в группе контроля всего у 5 (4,8%) детей, что в 7,1 раза меньше. Обращает внимание частота отклонений по шкале вегетативных расстройств, так у детей основной группы преобладал высокий уровень риска вегетативных расстройств - 53 человек (49,1%), тогда как у младших школьников из контрольной группы, этот показатель встречается в 3,2 раза реже - 16 человек (15,4%). Высокий риск формирования нарушения сна зафиксирован в 2,5 раза чаще у детей имеющих ПТСР в виде трудностей засыпания (48%), беспокойного сна (39%), частого просыпания ночью (52%) и раннего пробуждения (23%). По шкале тревожности высокий уровень риска также преобладал у детей с ПТСР и составлял 32 человека (29,6%), а в контрольной группе в 3,8 раза меньше – 8 (7,7%) детей. Более искренними по шкале лжи оказались дети, не имеющие признаков ПТСР.

Проведение КИГ позволило оценить состояние ВНС детей с ПТСР. При анализе исходного вегетативного тонуса (ИВТ) установлено, что у детей с ПТСР в 2 раза чаще преобладала симпатикотония (43 чел., 35,0 %) и в 2,7 раз чаще регистрировалась гиперсимпатикотония (21 чел., 17,1%). В контроле же, напротив, в 3,3 раза превалировала эйтония (53 чел., 47,7%). После ортостатической пробы у детей с ПТСР в 2,6 раза чаще преобладала гиперсимпатикотоническая вегетативная реактивность (ВР) (60 человек (48,8%)). В контроле преобладала нормальная ВР (72 человек (64,9%)). Вегетативное обеспечение (ВО) у детей с ПТСР было не достаточным в 54,5 % случаев, в то время как в контрольной группе только в 18,9%, что в 2,9 раза больше. У детей, не имеющих признаков ПТСР, преобладало достаточное ВО (65 человек (58,6%)).

Заключение: В результате исследования установлено, что у детей, оказавшихся в зоне военных действий, достоверно чаще встречается высокий уровень риска формирования невротических расстройств с перенапряжением компенсаторно-приспособительных процессов, проявляющихся преобладанием тонуса симпатического отдела вегетативной нервной системы с преимущественно гиперсимпатикотонической вегетативной реактивностью и

недостаточным вегетативным обеспечением, что является основанием к проведению комплексных медико-психологических реабилитационных мероприятий.

Новые подходы к коррекции дизартрических расстройств у больных ДЦП

Т.Ф. Голубова, С.В. Власенко, К.А. Кафанова

ГБУЗРК «Научно-исследовательский институт детской курортологии, физиотерапии и медицинской реабилитации» г. Евпатория.

ФГБУ «Евпаторийский военный детский клинический санаторий им. Е.П.Глинки» Минобороны России, г. Евпатория

В структуре неврологического дефекта у больных ДЦП значительное место занимают нарушения речи, частота которых составляет 70-80%. Формы речевых расстройств у этих детей многообразны, что связано с вовлеченностью в патологический процесс разнообразных мозговых структур. Наиболее распространенной формой речевых расстройств является дизартрия, способствующая тяжелой инвалидизации детей, затрудняющая социальную адаптацию ребенка. Целью данной работы было изучение эффективности метода травяных аппликаций в комплексе логопедической реабилитации.

Под нашим наблюдением находилось 60 детей со спастическими формами церебрального паралича. У всех детей при логопедическом осмотре совместно с неврологом были выявлены изменения тонуса мышц мимической и артикуляционной мускулатуры в виде спастичности, снижение объема произвольных движений и амплитуды, координаторные расстройства, снижение скорости переключения движений артикуляционных мышц, длительный латентный период включения в движение.

Для всех детей со спастической формой дизартрии характерно состояние языка – он напряжен, оттянут кзади, спинка его спастически изогнута, приподнята вверх, кончик языка не выражен. Повышение тонуса в круговой мышце рта приводит к спастическому напряжению губ, плотному смыканию рта. Все дети проходили полный курс санаторно-курортной реабилитации в зависимости от клинических проявлений заболевания. На протяжении всего периода пребывания ребенка в санатории проводились логопедические занятия. Непосредственно перед занятием накладывались травяные аппликации с последующим логопедическим массажем. Одномоментная аппликация на область продолжается до 20 секунд, при длительности процедуры 15 минут. Курс лечения 15 сеансов ежедневно. Перед проведением курса аппликаций анализируется объем произвольных движений, амплитуда и сила мышц, симметричность включения в движения, скорость переключения движений, латентный период. Определяется произносительная сторона речи: сила и высота голоса, его модулированность, темп, ритм, мелодико-интонационный рисунок речи.

В результате проведенного комплексного санаторно-курортного лечения положительная динамика была достигнута у всех больных. Расширились двигательные возможности ребенка, улучшилась ходьба, возрос объем активных и пассивных движений в конечностях, мелкая моторика рук. Дети стали более активными, расширились навыки ребенка, что способствовало их большей самостоятельности. В логопедическом статусе было достоверно определено уменьшение тонического напряжения языка, он приобрел более уплощенную форму, возрос объем активных движений. Активизировались губные движения – «трубочка», «улыбка», улучшилось произношение звуков, слогов, слов. У всех детей увеличилось стремление к общению. В контрольной группе (16 человек), проходивших курс криотерапии у 4 детей возникла парадоксальная реакция в виде усиления спастичности мышц. Так как площадь воздействия была ограничена, эффект от занятий был менее значителен. В некоторых случаях реакция ребенка на холод была отрицательна и затрудняла контакт с логопедом.

Таким образом, подтверждена эффективность метода травяных аппликаций в коррекции спастической формы дизартрии у детей с ДЦП, так как снижение тонуса и уменьшение напряжения мышц артикуляционного аппарата, а также увеличение объема произвольных движений, улучшение их качества и точности создает основу для формирования новых речевых возможностей ребенка.

Клинические особенности извитости экстракраниальных сосудов у детей

Гончаренко В.А., Федосеева И.Ф., Галиева Г.Ю.

ФГБОУ ВО Кемеровский государственный медицинский университет,
ГАУЗ Кемеровская областная клиническая больница им. С.В. Беляева,
г. Кемерово

Патологическая извитость экстракраниальных артерий является одной из причин цереброваскулярных нарушений. Распространенность данной патологии у детей и особенности клинической картины изучены недостаточно.

Цель: выявить особенности клинических проявлений извитости экстракраниальных сосудов у детей.

Материалы и методы: Проведен анализ историй болезни 38 детей в возрасте от 7 до 15 лет с извитостью экстракраниальных сосудов, обследованных в отделении для детей с поражением ЦНС, психики и опорно-двигательного аппарата Кемеровской областной клинической больницы с применением дуплексного сканирования брахиоцефальных сосудов (ДС), мультиспиральной компьютерной томографии головного мозга (МСКТ), электрофизиологических методов исследования. Статистическую обработку проводили с использованием программы SPSS 24.

Результаты и их обсуждение: Средний возраст больных составил $10,4 \pm 2,1$ лет. Среди обследованных больных девочек было 17 человек (44,7%), мальчиков – 21 (55,2%). Средний возраст дебюта заболевания – $8,4 \pm 1,9$ лет. В

клинической картине доминирующим симптомом являлась головная боль в 35 (92,1%) случаях ($p < 0,01$), в 7 (17,9%) сопровождавшаяся тошнотой. У 10 больных (25,6%) отмечалось головокружение несистемного характера, у 12 (30,7%) – нестабильность артериального давления, у 3 (7,6%) больных – учащенное сердцебиение, у 7 (17,9%) – периферический гипергидроз, у 11 (28,2%) – повышенная утомляемость, сонливость, у 12 (30,8%) – эмоциональная лабильность, раздражительность. У большинства больных, 35 (89,7%), неврологический статус без особенностей ($p < 0,01$), у 4 (10,3%) выявлена рассеянная неврологическая микросимптоматика. У 6 (15,7%) больных отмечены синкопальные состояния. По данным электроэнцефалографии эпилептический генез исключен. По результатам ДС преобладала патологическая извитость позвоночной артерии (ПА) в 20 (51,2%) случаях ($p < 0,05$), из них двухсторонняя – 9 (23,0%), правосторонняя – 9 (23,0%), левосторонняя – 2 (5,1%). Извитость внутренней сонной артерии (ВСА) выявлена в 11 (28,9%) случаях, из них – двухсторонняя – 4 (10,5%), правосторонняя – 4 (10,5%), левосторонняя – 3 (7,6%). Сочетание патологической извитости ВСА и ПА отмечено в 7 (17,9%) случаях. По данным МРТ/МСКТ у 1 (2,6%) больного выявлена S-образная извитость правой ВСА в экстракраниальном отделе, у 6 (13,1%) детей – расширение периваскулярных пространств, у 5 (13,1%) – расширение боковых желудочков и субарахноидальных пространств. Дистонические проявления, по данным реоэнцефалографии, обнаружены у 12 (31,5%) больных.

Выводы: По результатам исследования, у детей доминирует извитость позвоночных артерий. Клиническая картина характеризуется общемозговой симптоматикой в виде головных болей, нестабильности артериального давления, эмоциональной лабильности, головокружений, синкопальных состояний.

Особенности диагностики, клиники и лечения синдрома Живонса у детей Горкина Л.Ф., Калинина Ю.Ю., Скорая Н.В., Чуйко Н.А., Шумилина М.В.
ГБУ РО «Городская клиническая больница №11»,
г. Рязань

Эпилептический миоклонус век с абсансами (синдром Живонса) - относится к группе идиопатических рефлекторных эпилепсий. Впервые был описан в 1977г. П.М. Живонсом. Распространенность составляет 2.7 % всех эпилептических синдромов детского возраста. Девочки болеют чаще мальчиков. Дебют заболевания в детском возрасте от 2 до 12 лет, пик заболеваемости приходится на 6-8 лет. (Миронов М.Б., Мухин К.Ю., Петрухин А.С. 2009). Основными критериями постановки диагноза синдрома Живонса являются эпилептический миоклонус век с абсансом или без, возникающий при закрытии глаз (феномен eyesclosuresensitivity – ESC), сопровождающийся частыми разрядами генерализованной высокоамплитудной пик-волновой и полипик-волновой активности на ЭЭГ, фотосенситивностью. Приступы короткие от 0,5

до 5 сек, частые – до сотен в течение дня и чаще, не сопровождаются нарушением сознания.

Цель исследования: Изучить особенности диагностики, клиники и лечения синдрома Дживонса у детей, получивших лечение в детском неврологическом отделении в 2016 году.

Материалы и методы: Было отобрано 14 детей с синдромом Дживонса (6.4 % от всех детей, наблюдавшихся с диагнозом эпилепсия в 2016 г.) с дебютом заболевания в возрасте от 1 года 2 месяцев до 11 лет. Из них 7 девочек и 7 мальчиков. Все дети поступали в отделение в плановом порядке из поликлиник города и районов Рязанской области. Основная жалоба при первичном обращении в стационар у большинства пациентов (12 человек) – частые моргания, заведения глазных яблок вверх, не сопровождающиеся обычно потерей сознания, воспринимаемые как навязчивые движения и не поддающиеся лечению седативными препаратами. При первичном обращении в амбулаторное звено все дети были осмотрены неврологом, офтальмологом, 8 детям была выполнена рутинная ЭЭГ, из них у 6 - выявлена эпилептиформная активность. При госпитализации в отделение 5 детей имели диагноз «эпилепсия», остальные - тикозный гиперкинез. У всех 100% детей при поступлении были зафиксированы приступы различной частоты в виде кратковременной версии глаз вверх, трепетания век в течение нескольких секунд, чаще возникающие при закрытии глаз и сопровождающиеся иктальным паттерном на ВЭЭМ, характерным для синдрома Дживонса. Основными препаратами для лечения синдрома Дживонса являлись: в монотерапии - у 5 детей – препараты вальпроевой кислоты, в комбинации – у 7 детей - вальпроевая кислота+ Леветирацетам, у 1- го - вальпроевая кислота+ ламиктал, у –го - вальпроевая кислота + топирамат.

Результаты и обсуждение: По данным катамнеза, клинко-электроэнцефалографическая ремиссия была достигнута только у одного пациента, клиническая ремиссия достигнута у 5 пациентов на комбинации препаратов вальпроевая кислота+леветирацетам, урежение приступов на 50% и более – у 7 пациентов, об одном из пациентов информации нет.

Заключение: Таким образом, синдром Дживонса является довольно редким заболеванием, трудно поддающимся терапии современными противоэпилептическими препаратами. Сложность диагностического поиска заключается в том, что приступы могут долго оставаться незаметными для родителей, а при их обнаружении часто воспринимаются как навязчивые движения или патология органа зрения. Основным методом для постановки диагноза синдрома Дживонса является видео-ЭЭГ-мониторинг.

Начальные проявления психических расстройств у детей раннего возраста

Горюнова А.В., Боброва Н.А., Максимова Е.Г.

ФГОУ РМАНПО,

г.Москва

Многие психические расстройства начинаются в раннем детстве. Обычно диагностика их запаздывает, в то время как раннее выявление их – важное условие своевременной лечебно-педагогической коррекции, социальной адаптации и психического развития. Недостаток специальных знаний и практического опыта в определении начальных симптомов психических расстройств затрудняют их диагностику педиатром и неврологом, к которым в первую очередь обращаются дети с отклонениями.

Цель: описать форпост-симптомы и начальные проявления психических заболеваний у детей раннего возраста.

Объем и методы: Проведено клинико-динамическое исследование 130 детей в течение 3 лет с 5-6 месяцев жизни с нервно-психическими расстройствами. Оценка психического развития проводилась динамически с помощью стандартизованной клинико-психологической методики «ГНОМ», в которой дана динамика показателей созревания эмоций, внимания, характера предметных действий, доречевых форм, социальной коммуникации и контактов.

Результаты: Анализ клинических симптомов и динамики нервно-психического развития детей позволил выделить 5 групп прогностически значимых в плане формирования психических расстройств симптомокомплексов: нарушения вегетативно-инстинктивного реагирования; нарушения постурально-моторного развития на фоне диффузной мышечной гипотонии; психомоторные нарушения и атипичные неврологические симптомы; нарушения психоречевого развития задержанного/диссоциированного типа (психический дизонтогенез); психопатологические симптомы. Среди последних диагностическое значение имеют: общая возбудимость, изменение психической активности, непереносимость яркого света, резких звуков, реакции паники и испуга на неадекватные раздражения, стойкое снижение аппетита, рвоты, желудочно-кишечные дисфункции, инверсия сна и кормления, слабость жевания, поздняя фиксация взгляда, избирательный интерес к игрушкам или его отсутствие, формирование стереотипной манипулятивной игры, бедное гуление, снижение реакции на мать и близких, отсутствие зрительного контакта, слабость предречевых интонаций, отсутствие подражания. В каждом симптомокомплексе можно выделить абсолютные и относительные признаки, в зависимости от возраста ребенка.

Нарушения психического онтогенеза могут касаться как темпа развития: задержанное, ускоренное, скачкообразное, так и качественной стороны в виде дисгармоничного созревания психических функций с неравномерной интеграцией как внутри отдельной функции, так и между ними. Клинически это выражается парциальными задержками развития двигательной, познавательной, речевой, эмоционально-мотивационной и социальной сфер.

Выводы: Знание начальных проявлений психических расстройств позволит выделить группу риска для проведения специальных реабилитационных мероприятий с первого года жизни ребенка. Симптомами тревоги на первом году жизни являются: поздняя фиксация взгляда, отсутствие прослеживания, локализации звуков, узнавания и дифференциации близких и чужих, снижение или отсутствие интереса к игрушкам, однообразие предметных манипуляций, бедность эмоционального резонанса, вокализаций и других предречевых форм, слабость или отсутствие первичных коммуникаций и функционирования системы «мать-дитя». Довольно устойчивыми чертами темперамента детей раннего возраста, на которые стоит обращать внимание родителей, являются: уровень недовольства, тревоги, реакции страха и паники, неустойчивость интереса, неадекватность улыбки и смеха, неумение успокоиться, непонимание речи.

Головная боль напряжения у детей: взгляд невролога и психиатра

Горюнова А.В., Горюнов А.В.

ФГОУ РМАНПО, Москва, ФГУ НЦПЗ, Москва

Заметный рост головной боли (ГБ) у детей, наблюдаемый с конца 20 века, привел к выделению ее в качестве отдельной нозологии. Анализ литературы, посвященной ГБ напряжения, обнаружил значительное расхождение во взглядах неврологов и психиатров на ее сущность. В Международной классификации болезней (МКБ-10) ГБ рассматривается в двух разделах – нервных болезней (G) и психических и поведенческих расстройств (F). В психиатрических работах цефалгии рассматриваются как расстройство ощущений, тогда как неврологи рассматривают ГБН как первичное болевое расстройство, часто сочетающееся с психическими нарушениями. Высокая распространенность ГБН в детской популяции (от 35- 70%), недостаточно изученная взаимосвязь этого типа ГБ с психоэмоциональным стрессом и психическими расстройствами, не разработанность алгоритма диагностики и лечения обуславливают актуальность проблемы и необходимость междисциплинарного изучения.

Цель: исследовать характеристики цефалгии и психический статус детей двух групп в возрасте от 7 до 15 лет, обследованных в психоневрологическом отделении НЦЗД МЗ РФ и наблюдавшихся в НЦПЗ РАН.

Материал и методы исследования: В первую группу вошли 78 детей в возрасте от 7 до 15 лет с ГБН, из них 40 детей с эпизодической формой (ЭГБН) и 38 детей с хронической (ХГБН). Вторую группу составили 45 детей, из них 22 больных с депрессивными эпизодами (ДЭ), 11 детей с тревожно-фобическими расстройствами (ТФР) и 12 больных с шизотипическими расстройствами (ШР), у которых в клинической картине болезни важное место занимала ГБ. Использовали критерии МКБ-2, Международный болевой опросник (МРО), визуально-аналоговую шкалу боли (ВАШ), шкалы Цунга и шкалу Гамильтона для оценки тревоги и депрессии (НАМ-А и НАМ-D). Обследование

неврологического, психического и соматического статуса проводилось по общепринятым стандартам и дополнялось параклиническими методами.

Результаты: Сопутствующие цефалгии психопатологические симптомы более чем у 80% пациентов с ХГБН соответствовали критериям (ДЭ) по НАМ-D, в ряде случаев в сочетании с тревогой. В подгруппе с ЭГБН не менее половины пациентов имели признаки ТФР по НАМ-A, при этом депрессивные симптомы встречались существенно реже. Больных с ХГБН от больных с ЭГБН отличала утрата чувства удовольствия, радости от прежних интересов, которая наблюдалась у одной трети детей. Психическое состояние больных с ХГБН во многом было сходным с таковым у детей с ДЭ и ТФР. Проведено внутри- и межгрупповое сравнение цефалгии. Описания цефалгии детьми с ЭГБН отличались разнообразием. Дети с ХГБН чаще характеризовали боль как тупую, ноющую, давящую, распирающую, диффузную, нередко в сочетании с другими алгиями. Одна треть больных использовала вычурные характеристики, которые встречались в подгруппе с ДЭ в 22,7% случаев и особенно часто в подгруппе больных ШР (66,7%). Наибольшее сходство описания цефалгии наблюдалось у детей с ДЭ и ХГБН. У многих пациентов подгрупп ХГБН, ДЭ и ШР наблюдалась прямая связь цефалгии с сезонностью биоритмов. Различий в оценке интенсивности цефалгии у большинства больных обеих групп не получено, но наблюдалось несоответствие болевого поведения и психического состояния интенсивности ГБ.

Обсуждение: Проведенное исследование показало, что ХГБН, как правило, является симптомом психического заболевания, в первую очередь «маскированных» депрессивных, тревожно-фобических расстройств. В основе болевого синдрома в этих случаях, как и при психических заболеваниях, лежат сенестоалгии и сенестопатии, имитирующие соматическую патологию. В связи с преобладанием жалоб на цефалгический синдром и полиморфные соматовегетативные нарушения, собственно депрессивные и тревожно-фобические расстройства остаются недиагностируемыми. Данная работа высветила необходимость междисциплинарного изучения связи между ГБН и психическими расстройствами, разработки диагностического алгоритма и стандартов медицинской и психотерапевтической помощи детям.

**«Врожденная конституциональная возбудимость» нервной системы как основа формирования расстройств поведения в раннем возрасте
Гречаный С. В.**

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Кафедра психиатрии и наркологии

Клинические проявления резидуально-органического поражения головного мозга у детей раннего и дошкольного возраста представлены прежде всего т. н. невропатическими расстройствами – «органическая, или резидуальная, невропатия» [С. С. Мнухин, 1968].

Под невропатией в психоневрологии раннего возраста традиционно понимается повышенная возбудимость нервной системы ребенка, связанная с ведущей недостаточностью вегетативной регуляции [Ковалев В. В., 1995]. Невропатия составляет 10,1% от общего числа пограничных нервно-психических расстройств на 1 году жизни [Исаев Д. Н., 1996].

Клинические проявления невропатии соответствуют предложенной В. В. Ковалевым концепции ведущего типа «психического реагирования». Согласно ей, для раннего возраста характерны нарушения соматовегетативной сферы. Следовательно, в первые годы жизни клиника невропатии проявляется преимущественно расстройствами пищевого поведения, сна, циркадных ритмов, метаболизма, термо- и иммунорегуляции и др. Обилие вегетативных симптомов, их частая коморбидность позволили G. Göllnitz (1970) для обозначения этого состояния использовать термин «вегетативный неспецифический синдром». В дальнейшем, после 3-4 лет на базе невропатии могут развиваться системные невротические расстройства (тики, энурез, заикание и др.), симптомы эмоционально-волевой неустойчивости, нарушения психомоторики, расстройства внимания, девиантные поведенческие реакции, коммуникативные нарушения. Следует сказать, что облигатный для резидуально-органической патологии психорганический синдром в рассматриваемом возрасте как правило атипичен. Когнитивные нарушения проявляются темповым запаздыванием сроков формирования речи, школьных навыков, моторного и эмоционального контроля и др. Отмечаются рассеянные неврологические симптомы. В целом клинические проявления последствий раннего поражения головного мозга, как справедливо указывает В. В. Ковалев (1995), включают в себя широкий диапазон нарушений: в одних случаях – психические расстройства, в других – неврологические симптомы, в-третьих – сложное сочетание тех и других.

Однако органическая природа невропатии в полной мере не объясняет избирательную уязвимость поражений определенных систем и функций, устойчивость проявлений со стороны соматовегетативной сферы, а также рано возникающие нарушения поведенческого контроля. Это дает основание говорить о врожденном конституциональном характере ряда невропатических проявлений, в формировании которых органический фактор играет лишь «закрепляющую» роль, способствует устойчивости симптоматики, определяет лечебную резистентность.

Поведенческие расстройства раннего детского возраста и дошкольного периода, к которым чаще всего относят нарушение активности и внимания (F90.0) и оппозиционно-вызывающее расстройство (F 91.3), в начальных своих проявлениях имеют многочисленные признаки врожденной конституциональной возбудимости нервной системы [С. В. Гречаный, 2017].

Материал собственных исследований 293 подростков 12-17 лет (средний возраст – 15,3±0,1 года, 150 мальчиков-подростков и 143 девочек-подростков) с расстройствами поведения (РП) и сопутствующим употреблением психоактивных веществ с вредными последствиями (опиоиды, летучие

растворители, алкоголь, стимуляторы) показал, что, в зависимости от манифестации клинических проявлений, можно выделить 2 подгруппы пациентов: 1) с ранним началом РП (до 10 лет, 43,9% пациентов) и 2) с поздним началом РП (с 10 лет, 56,1% пациентов) ($p > 0,1$).

Исследование ранних проявлений РП с помощью составленной нами «Клинико-anamнестической анкеты» показало, что гиперкинетическое расстройство поведения в возрасте до 10 лет во всех случаях проявлялось гиперкинетическими симптомами, а в дошкольном возрасте – симптомами реактивного расстройства привязанности. Ранними проявлениями несоциализированного расстройства поведения были гиперкинетические симптомы, симптомы оппозиционно-вызывающего расстройства, а в дошкольном возрасте – симптомы реактивного расстройства привязанности. Социализированное расстройство поведения до 10 лет проявлялось гиперкинетическими симптомами, симптомами оппозиционно-вызывающего расстройства, социализированного расстройства поведения (агрессивного поведения), а в дошкольном возрасте – расторможенного расстройства привязанности.

Таким образом, в ходе исследования были установлены закономерности, касающиеся ранних проявлений поведенческих расстройств и их специфики.

Спектр гиперкинетических расстройств у детей

Гречаный С. В.

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Кафедра психиатрии и наркологии

Актуальность исследования определяется преобладающим характером жалоб родителей пациентов раннего возраста на симптомы гиперкинетических расстройств у детей. Целью исследования было выявление специфики гиперкинетических нарушений у детей раннего возраста. Материал исследования составили результаты практической работы на базе ЦВЛ «Детская психиатрия», организационно-методического отделения с консультативным приемом в период 2001-2013 гг. Осмотрено 1309 детей в возрасте от 8 мес до 4 лет 9 мес (средний возраст $3,26 \pm 0,109$ лет).

Результаты показали, что такие жалобы как повышенная подвижность, неусидчивость, частое двигательное беспокойство и др. занимали наряду с отсутствием речи и неконтактностью ведущее место среди пациентов (919 чел., 70,2%). Причем указанные проявления наблюдались в рамках разных нозологических форм, что, во-первых, послужило основанием для рассмотрения гиперкинетических расстройств в качестве своеобразного спектра и, во-вторых, сделало необходимым сформулировать дифференциальные диагностические признаки указанных нарушений.

Выявлено, что гиперкинетический синдром имеет свою специфику в зависимости от нозологии, в рамках которой он описывается. Так, при ранних

проявлениях СДВГ (по МКБ-10: расстройства активности и внимания, F 90.0) преобладает импульсивность и сопутствующая моторная неловкость. Уже в 3-4 года родители могут обратиться к психиатру в связи с «непредказуемым» поведением ребенка. Гиперактивность при этом расстройстве скорее носит характер повышенной подвижности (гипердинамичность), но всегда является источником семейного дискомфорта, усиливается под влиянием неправильной родительской тактики.

Механизм гиперкинетического синдрома при ЗПР (диагноз – смешанные специфические расстройства развития F 83 по МКБ-10) близок таковому при СДВГ. Это – недостаточность тормозящего контроля мозговых структур вследствие их незрелости. Однако, при ЗПР несовершенство моторного развития является одним из компонентов темпового отставания речевой и аттензивной функций, вегетативной регуляции, аффективного контроля и др. на фоне общей незрелости (психический инфантилизм). Оно часто сочетается с такими «невропатическими» проявлениями, как эмоциональная неустойчивость, расстройства сна, функциональные нарушения аппетита, нарушение циркадной и температурной регуляции. Клинические проявления гиперкинетического синдрома при ЗПР в раннем возрасте не столь brutальны: ребенок «заходится» в эмоциях, что сопровождается двигательным расторможением. Гиперактивность при внешней «хаотичности» может носить и познавательный характер (например, достает из шкафа посуду, раскладывает, изучает ее). Двигательные и др. расстройства при ЗПР часто укладываются в представление о резидуально-органическом заболевании головного мозга сопровождаются парциальным недоразвитием отдельных функций (напр., моторная алалия), но диагноз «органическое психическое расстройство» в детской психиатрической практике обычно устанавливается в более поздние сроки (школьный возраст).

Гиперкинетический синдром при умственной отсталости понимается как компенсаторная реакция в условиях непонимания целей общения и обращенной речи (просьбы, «покажи это...»), смысла требований взрослых, недоразвития представлений о допустимом поведении (что можно, а что нельзя делать?). Отсюда вытекает грубость, brutальность двигательных проявлений, которые проявляются в рамках полевого поведения (например, ребенок «хватает первое попавшееся, что находится перед ним») или стереотипий (успокоение от повторяющихся движений).

Гиперкинетический синдром при аутистических синдромах также не является самостоятельным синдромом, а, скорее, выступает как компенсаторная реакция при неophobia (неприятие новой ситуации), является компонентом ритуального поведения, стереотипий.

Выявленные особенности гиперкинетических проявлений в структуре психических расстройств раннего возраста должны лечь в основу грамотной лечебной тактики, которая представляет собой разумное сочетание медикаментозной терапии, коррекционно-педагогических средств и психообразования родителей.

**Превентивная терапия эпилепсия при туберозном склерозе
Григорьева А.В., Дорофеева М.Ю., Горчханова З.К., Перминов В.С.,
Белоусова Е.Д.**

ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России. Отдел психоневрологии и эпилептологии. Научно-исследовательский клинический институт педиатрии.

Эпилепсия при туберозном склерозе (ТС) отмечается у 90% пациентов и ее развитие (особенно в раннем детском возрасте) приводит к формированию в дальнейшем интеллектуальных нарушений. Несмотря на отсутствие четкого стандарта превентивной терапии судорожных пароксизмах при ТС, многие клиницисты пишут и говорят о целесообразности профилактического лечения приступов.

Цель исследования: Определить эффективность превентивной терапии эпилепсии, ассоциированной с туберозным склерозом и оптимальный препарат для ее проведения.

Материалы и методы: В НИКИ педиатрии проведена превентивная терапия эпилепсии у 17 пациентов (9 девочек и 8 мальчиков) с ТС в возрасте от 1 месяца до 2-х лет. Поводом к постановке диагноза служили рабдомиомы сердца (у 16 детей), родители только одного пациента обратились по поводу пятен депигментации без рабдомиом. У 11 детей рабдомиомы были выявлены внутриутробно, у 5 детей сразу после рождения. Назначение противосудорожной терапии проводилось, как только обнаруживалась эпилептиформная активность на электроэнцефалограмме (ЭЭГ). С этой целью рекомендовалось проведение рутинной ЭЭГ каждый месяц. К моменту начала терапии у части пациентов выявлялись не только фокальные, но и мультифокальные изменения на ЭЭГ, то есть, видимо, процесс эпилептогенеза продолжался по крайней мере уже 1-2 месяца. Наиболее часто эпилептиформная активность выявлялась в возрасте 3-5 месяцев. В силу отсутствия малой доступности вигабатрина (VGB) в РФ, превентивная терапия проводилась не только им, но вальпроевой кислотой (VPA) и леветирацетамом (LTV). Выбор препарата согласовывался с родителями пациента. Суточные дозы VPA колебались от 20 до 30 мг на кг веса, LTV – 30-40 мг на кг веса. VGB назначался по схеме (в 1-й день — 50 мг/кг в сутки, 2—4-й дни — 100 мг/кг в сутки, 5-й день и далее — 150 мг/кг в сутки). Доза корректировалась в соответствии от повторно проведенных ЭЭГ и нежелательных эффектов. **Результаты и обсуждения:** Превентивная терапия VPA и LTV оказалась неэффективной – эпилепсия развилась у 4/7 и у 1/2 детей соответственно, все они в дальнейшем дали задержку психоречевого развития. Из 7 детей, профилактически получавших VGB, только у одного развилась эпилепсия, и он в дальнейшем не был задержан в развитии.

Заключение: Несмотря на то, что вигабатрин в РФ не зарегистрирован, именно он должен применяться в профилактике развития эпилепсии при

туберозном склерозе. Такой профилактический подход приведет к более благоприятным долгосрочным когнитивным, психиатрическим результатам и значительно улучшит общее качество жизни.

Случай частичной моносомии 3Р26 у ребенка с неврологическими проявлениями

Громько О.А., Зобикова О.Л.

ГУ РПНЦ «Мать и дитя»,
г. Минск, Республика Беларусь

Хромосомные болезни – наследственные заболевания, обусловленные генетическими изменениями и проявляющиеся множественными врожденными пороками развития и умственной отсталостью. Однако, в некоторых случаях при небольшом размере несбалансированных хромосомных изменений могут наблюдаться только задержка психомоторного и речевого развития без формирования грубых аномалий.

Цель: Установить этиологию тяжелой задержки психомоторного развития и судорожного синдрома, наблюдаемых у ребенка, оценить генетический риск в семье.

Материалы и методы: Объект исследования: ребенок с тяжелой задержкой психомоторного развития и судорожным синдромом и его родители. Семья обследована с использованием клинико-генеалогического, биохимических, инструментальных методов. Цитогенетические анализы выполнялись методом стандартного кариотипирования с использованием дифференциального окрашивания (GTG-banding) на лимфоцитах периферической крови. Тип структурной перестройки был подтвержден методом флуоресцентной гибридизации in situ (FISH) с использованием субтеломерных флуоресцентных зондов 3p (spectrum green) и 3q (spectrum red), локус-специфического зонда 22q11 (spectrum aqua) (Vysis-Abbott).

Результаты и обсуждение: Пробанд – мальчик с тяжелой задержкой психомоторного развития, судорожным синдромом. При осмотре генетиком в 1 год отмечены: масса (9200г) и длина тела (77см) на уровне 50 р.с., ОГ (45см) – 3-10 р.с.; лицевые дисморфии (эпикант, широкое плоское переносье, курносый крупный нос, длинный плоский фильтр, тонкая верхняя губа), поперечная ладонная складка на обеих кистях. У ребенка наблюдалась мышечная гипотония, задержка моторного развития (держит голову с 8 месяцев, не переворачивается, не сидит). По результатам электроэнцефалограммы отмечались диффузные нарушения коркового ритма, компьютерной томографии – признаки умеренно выраженной гидроцефалии. По данным других инструментальных методов обследований пороков развития у пробанда не выявлено. При стандартном цитогенетическом исследовании у ребенка была обнаружена дериватная хромосома 3. Исследование кариотипов родителей выявило у матери такую же измененную хромосому 3. Было выдвинуто предположение, что у женщины произошла транслокация между 3 и 21

хромосомами. Для уточнения природы хромосомной перестройки выполнена FISH-диагностика, по результатам которой в кариотипе матери установлена сбалансированная реципрокная транслокация 46,XX,t(3;21)(p26;p12). На лимфоцитах крови пробанда был также проведен FISH-анализ и по результатам двух методов (стандартное кариотипирование и FISH) был установлен окончательный кариотип ребенка 46,XY,der(3)t(3;21)(p26;p12)mat. Таким образом, в кариотипе пробанда наблюдалась частичная моносомия по дистальному участку короткого плеча хромосомы 3 (3pter→p26). Установлен диагноз: хромосомная болезнь (моносомия 3p26). Фенотипические признаки пробанда соответствуют клиническим проявлениям у пациентов с моносомией 3p26, описанным в литературных источниках.

Заключение: Раннее установление этиологии неврологических проявлений позволяет запланировать диагностические и лечебные мероприятия для ребенка. Описанный случай расширяет знания о клинических проявлениях хромосомной патологии, заключающегося в частичной моносомии хромосомы 3 (3p26→pter). Носительство сбалансированной транслокации у матери диктует необходимость использования расширенного протокола пренатальной диагностики (с исследованием кариотипа плода) при последующих беременностях, т.к. заболевание имеет неблагоприятный прогноз для жизни и здоровья ребенка.

Новые возможности повышения эффективности и безопасности антиэпилептической терапии у детей подросткового возраста

Гузева В.И., Анненкова И.Д., Гузева В.В., Гузева О.В.

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский
университет

На кафедре нервных болезней СПбГПМУ изучены и проанализированы особенности этиологии, клинического течения, данные инструментального и лабораторного обследования подростков с эпилепсией. У них проведено исследование широкого спектра половых гормонов, гормонов щитовидной железы и надпочечников в зависимости от возраста, этиологии заболевания, частоты припадков, формы эпилепсии и получаемых антиэпилептических препаратов. Проведен анализ изменения показателей гормонов в крови у детей с эпилепсией в динамике.

Результаты исследования свидетельствуют о комплексном взаимодействии эндокринной и нервной систем при эпилепсии у подростков. Выявленные особенности связи гормонов с эпилептогенезом позволяют совершенствовать диагностику и профилактику эндокринных нарушений у подростков с эпилепсией, длительно получающих антиэпилептическую терапию.

В процессе исследований совместно с Институтом мозга человека (РАМН) и создан Консультативный центр по оказанию помощи больным эпилепсией, в соответствии с которым на клинических базах кафедры проводится обследование и лечение детей до 18 лет с тяжелыми формами эпилепсии. С 18-

летнего возраста девушки с эпилепсией могут направляться в Институт мозга человека или в перинатальный Центр СПбГПМУ, где продолжается их наблюдение эпилептологом и гинекологом, в том числе во время беременности и родов, а родившиеся у них дети поступают под наблюдение детскими специалистами. Такая преемственность позволяет длительно и качественно осуществлять диспансеризацию, подбор индивидуальной антиэпилептической терапии, обеспечить максимальную эффективность и безопасность лечения.

Показатели качества жизни студентов с разным материальным положением

Гузева В.И., Анненкова И.Д., Гузева О.В., Гузева В.В.

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Изучены показатели качества жизни студентов с разным материальным положением при учете ряда факторов: жилищных условий, качества питания, состояния здоровья, взаимоотношений с родственниками и коллегами, наличия транспорта и других коммуникаций, возможностей для отдыха и других развлечений, доступности медицинского обслуживания.

Анализ материального положения студентов по трехбалльной системе, выявил группы из 41 студента с хорошим материальным положением, из 82 студентов с удовлетворительным материальным положением и из 30 студентов с неудовлетворительным материальным положением. Точный метод Фишера [1] показал, что по числу студентов группы достоверно различаются: группа с удовлетворительным материальным положением достоверно больше, чем группа с хорошим материальным положением ($p_{\text{ТМФ}} = 9,27 \cdot 10^{-7}$) или группа с неудовлетворительным материальным положением ($p_{\text{ТМФ}} = 3,39 \cdot 10^{-10}$), а группа с хорошим материальным положением достоверно больше, чем группа с неудовлетворительным материальным положением ($p_{\text{ТМФ}} = 0,036$).

Сопоставление показателей, отвечающих материальному положению студентов, и факторам, определяющим качество жизни, позволило выявить наличие между ними корреляционной зависимости. Достоверная корреляционная зависимость между материальным положением студентов и другими факторами выявлена в 86,11% случаев.

Взаимосвязь качества жизни студентов и результатов их учебы

Гузева В.И., Анненкова И.Д., Гузева О.В., Гузева В.В.

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Известно, что показатели качества жизни студентов сказываются на результатах их обучения, однако статистические оценки такой связи отсутствуют. При анализе успеваемости 153 студентов хорошие результаты в учебе оценивались в

три балла, удовлетворительные – в два и неудовлетворительные – в один балл. По трехбалльной шкале оценивались и факторы, связанные с успеваемостью: материальное положение студентов, их жилищные условия, качество питания, состояние здоровья, взаимоотношения с родственниками и коллегами.

Сопоставление всех этих показателей выявило между ними корреляционную зависимость. Коэффициент корреляции r показал наличие сильной корреляционной зависимости между материальным положением и жилищными условиями ($r = 0,472$), а также между материальным положением и качеством питания ($r = 0,512$), поэтому жилищные условия и качество питания коррелируют между собой ($r = 0,838$). Жилищные условия и качество питания во многом определяют состояние здоровья ($r = 0,773$ и $r = 0,777$, соответственно). От жилищных условий и качества питания во многом зависят взаимоотношения с родственниками ($r = 0,603$ и $r = 0,648$) и коллегами ($r = 0,681$ и $r = 0,632$), а также успехи в работе или учебе ($r = 0,728$ и $r = 0,722$ соответственно). При этом взаимосвязаны отношения с родственниками, а также успехи в работе с отношениями с коллегами ($r = 0,730$ и $r = 0,730$ соответственно), успехи в работе – с состоянием здоровья ($r = 0,928$) и жилищными условиями ($r = 0,544$), а состояние здоровья влияет на взаимоотношения с родственниками ($r = 0,552$) и коллегами ($r = 0,672$).

Более слабая корреляционная связь получена между успехами в учебе и материальным положением студентов ($r = 0,131$), материальным положением и взаимоотношениями с коллегами ($r = 0,128$) или родственниками ($r = 0,242$), а также с состоянием здоровья студентов ($r = 0,228$).

Значимость коэффициента корреляции проверялась путем сравнения значения произведения $r\sqrt{n-1}$ с его критическими значениями при заданной надежности вывода p .

Критические значения произведения $r\sqrt{n-1}$ для значения надежности $p = 0,90$ и числе измерений $n = 153$, $p = 0,90$ и минимальных значениях коэффициента корреляции $r = 0,128$ и $r = 0,131$ соответственно равны 1,578 и 1,615. Эти числа меньше границы случайного отклонения (коэффициента Стьюдента для числа степеней свободы $n-1 = 152$ и $p = 0,90$), которая составляет 1,655. Для следующего по величине значения r , равного 0,228, $r\sqrt{n-1} = 2,811$, что больше числа 1,655. Таким образом, корреляционная связь рассматриваемых факторов является значимой при всех значениях $r \geq 0,228$.

Следовательно, корреляционная связь между результатами в учебе у студентов и их материальным положением, жилищными условиями, качеством питания, состоянием здоровья, взаимоотношениями с родственниками и коллегами, является достоверной в 90,48% случаев.

Особенности развития медицинских центров в современных условиях **Гузева В.И., Гузева В.В., Гузева О.В., Духанина Д.О.**

Развитие частного направления в здравоохранении обусловлено увеличением числа людей, предпочитающих более качественные медицинские услуги. Рентабельность работы частных медицинских центров напрямую связано с числом пациентов, которое, в свою очередь, обусловлено эффективностью проводимого в соответствии с профилем центра лечения и платежеспособностью населения. Предельное число возможных пациентов зависит от общей площади, занимаемой центром, количества и квалификации его персонала.

Появление новых медицинских центров с услугами, которые в достаточном числе оказывались уже существующими центрами, привело к конкуренции между центрами одного профиля, и как следствие, уменьшению в них числа пациентов с более тяжелыми заболеваниями. Общему снижению пациентов способствовали кризисные явления в российской экономике, которые привели к снижению доходов населения.

В конце 2005 года ведущие частные медицинские организации Санкт-Петербурга объединились в Ассоциацию частных клиник. Представители Ассоциации являются членами рабочих групп Комитета здравоохранения Санкт-Петербурга, Государственной Думы РФ, экспертного совета по развитию конкуренции в социальной сфере и здравоохранении Федеральной антимонопольной службы Российской Федерации. Объединение высокопрофессиональных, имеющих опыт и высокий научный авторитет клиник, позволило предоставить пациентам еще более широкий спектр медицинских услуг. В 2013 году сведения об Ассоциации частных клиник Санкт-Петербурга были внесены в государственный реестр саморегулируемых организаций (СРО)

По расчетам BusinesStat, к концу 2014 г в России насчитывалось 27 тысяч медицинских учреждений. Большинство их являются частными: в 2014 г доля частных клиник составила 71,1% от общего числа медицинских учреждений в стране.

Состояние современного рынка медицинских услуг достаточно хорошо отражает динамику общего развития сектора частных услуг в России. В 1990-е годы наблюдалось хаотичное развитие частного здравоохранения, но последние 10 лет действительно были положительными для этой отрасли в основном из-за растущей конкуренции. Частные клиники в Российской Федерации наиболее активно развиваются в стоматологии, урологии, гинекологии и офтальмологии. Несмотря на такие тенденции, даже эти ниши еще не заполнены. В целом, частный рынок медицинских услуг в России, по мнению экспертов, как ожидается, сохранит текущий высокий темп роста в ближайшем будущем (по данным Министерства здравоохранения РФ).

Диагностика венозного ишемического инсульта
Гузева В.И., Белинская В.Г., Васильченко Н.О., Эрзиханова У.Ш.
СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
Городская Мариинская больница

Тромбоз церебральных вен или венозный инсульт – редкая патология, вероятно, поэтому диагностирование этого заболевания вызывает определенные трудности. Однако современные методы клинической диагностики позволяют вовремя распознать недуг и дают возможность раннего его лечения. Но врачи все равно считают, что не все случаи тромбоза церебральных вен, бывают распознаны.

Есть много всевозможных причин и условий, могущих вызвать венозный тромбоз, в частности беременности, инфекции, прием оральных контрацептивов, гиперкоагуляционный синдром, тромбофилия, болезнь Крона, прием стероидных препаратов, серповидно-клеточная анемия, системные заболевания, обезвоживание.

Пациент Ф. в возрасте 33 лет (06.09.1983) поступает на неврологическое отделение 24.02.2017 в тяжелом состоянии с жалобами на головную боль, периодическое головокружение, тошноту. Из анамнеза известно, что пациент дважды находился в стационаре в 2016 году с ОНМК. Со слов пациента, за неделю до поступления в стационар, самостоятельно был отменен антикоагулянтный препарат.

В неврологическом статусе: пациент в сознании, вялый, адинамичный, заторможен, с паузой отвечает на вопросы. Речь замедленна. Глазные щели и зрачки симметричны. Фотореакция зрачков живая с 2х сторон.. Нистагм мелкоамплитудный горизонтальный в крайних отведениях. Язык девирует влево. Глоточный рефлекс сохранен. Бульбарных нарушений нет. Симптомов орального автоматизма нет. Мышечная сила диффузно снижена. Глубокие рефлексы выше слева, средней живости. Патологические рефлексы положительные с двух сторон (симптом Бабинского, Жуковского). Чувствительные нарушения на момент осмотра не выявлены. Координаторные пробы с мимопопаданием с 2х сторон, хуже выполняет слева. Менингеальные симптомы отрицательные. Оценка по шкалам: Бартел 40, Nihss 5, Рэнкин 3; MMSE не оценить, Ривермид 3, Глазго 15.

На МСКТ от 24.02.17: патологических изменений в головном мозге не выявлено.

На дуплексном сканировании брахиоцефальных сосудов от 24.02.17: дилатация позвоночных вен с 2х сторон - косвенные признаки венозной дисциркуляции в ВББ.

На КТ-ангиографии головного мозга от 24.02.17: КТ картина субокклюзии приустьевого сегмента V4 отдела правой позвоночной артерии, функциональной задней трифуркации справа.

На ЭХО-КГ от 24.02.17: концентрическое ремоделирование ЛЖ. Проплап митрального клапана 1 ст.

На ЭКГ от 24.02.17: синусовый ритм с ЧСС 72 в мин. Отклонение ЭОС влево.

МРТ головного мозга +МР-венография от 25.02.17: определяется снижение МР-сигнала от верхнего сагиттального синуса на протяжении 6 см. Большая вена головного мозга и нижний сагиттальный синус не изменены. Поперечные синусы асимметричны за счет гипоплазии слева, а также гипоплазии левого сигмовидного синуса. МР-сигнал от кровотока достаточно однородный.

Из клинико-лабораторных исследований обращает внимание следующее: легкая гиперфибриногенемия (4,96 г/л), значительное повышение агрегации тромбоцитов при записи с АДФ В ДОЗЕ 10 мкмоль/л, повышение 1 волны агрегации с АДФ в дозе 5*10 мкмоль/л, АЧТВ 28 сек, МНО 1, Протромбиновое время 11,3 сек, протромбиновый индекс 100,69%; лейкоциты 5,59 10⁹/л; лимфоцитоз 43,4%; СРБ20,5 мг/л, общий белок 57г/л; холестерин 4,25 ммоль/л. На фоне антиагрегантной терапии (ко-плавикс), а также антиоксидантной (мексидол) терапии у пациента регрессировала неврологическая симптоматика. На основании данных анамнеза, объективного осмотра и дополнительных методов исследования у пациента имеет место венозный ишемический инсульт в вертебрально-базилярном бассейне от 24.02.17. тромбоз сигмовидных синусов с обеих сторон, поперечного синуса слева. Гиперкоагуляционный синдром.

Диагностика Синдрома Хакима-Адамса

Гузева В.И., Белинская В.Г., Васильченко Н.О., Эрзиханова У.Ш.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
Городская Мариинская больница

Нормотензивная гидроцефалия — синдром, характеризующийся сочетанием деменции, нарушения ходьбы и недержания мочи при выраженном расширении желудочковой системы и нормальном давлении цереброспинальной жидкости. Первенство описания НТГ, как самостоятельного заболевания, принадлежит S.Nakim и R.D.Adams, которые в 1965 г. опубликовали статьи о «симптоматической скрытой хронической гидроцефалии взрослых с нормальным глазным дном» или «гидроцефалии с нормальным давлением ликвора». Позже этот клинический симптомокомплекс получил название триады Хакима – Адамса. Неврологические расстройства при НТГ могут полностью или в значительной степени регрессировать после своевременно проведенной шунтирующей операции. Частота НТГ в популяции пожилых людей составляет 0,46%, она выявляется у 0,4-6% больных с деменцией.

Развитие НТГ обусловлено дисбалансом секреции и резорбции ЦСЖ и нарушением ликвородинамики. Анатомически основным местом резорбции ликвора у человека являются конвекситальные субарахноидальные пространства в области верхнего сагиттального синуса. Резекция сосудистых

сплетений, как правило, не излечивает гидроцефалию, что объясняют экстрахороидальной секрецией ликвора, которая до сих пор изучена очень плохо. НТГ у взрослых может быть последствием субарахноидального и внутрижелудочкового кровоизлияния, черепно-мозговой травмы, воспалительного процесса, перинатального поражения головного мозга и мозговых оболочек, объемных интракраниальных образований (опухоли, аневризмы мозговых сосудов), аномалий развития мозга, перенесенных операций на головном мозге и других ситуаций, создающих механические препятствия нормальной циркуляции ЦСЖ.

В качестве примера приводим клиническое наблюдение.

Мужчина А., 61 год, поступил на нейрохирургическое отделение с жалобами на нарушение походки, недержание мочи, боли в поясничном и грудном отделах позвоночника, снижение памяти.

Из анамнеза известно, что больному была проведена операция: клипирование артериальных аневризм. Краниотомия слева, клипирование аневризмы передней соединительной артерии. После этого в течении последних трех месяцев отмечает прогресс неврологической симптоматики в виде нарастания слабости в ногах, ухудшения походки. Затем присоединилось снижение памяти, внимания, недержание мочи по типу императивных позывов.

Объективно:

Состояние средней тяжести. Кожные покровы обычной окраски. Видимые слизистые розовые, влажные. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. АД 135/90, Ps 75 в мин. Живот мягкий, безболезненный. Стул оформлен, диурез в норме.

Сознание ясное. Умеренные когнитивные нарушения. Элементы дизартрии. Глазные щели и зрачки симметричные. Фотореакция зрачков живая с 2х сторон. Движение глазных яблок ограничено в крайних отведениях. Аккомодация и конвергенция ослаблены с 2х сторон. Нистагм мелкоамплитудный горизонтальный в крайних отведениях. Лицо асимметричное, за счет сглаженности левой носогубной складки. Язык девирует влево. Глоточный рефлекс сохранен. Бульбарных нарушений нет. Симптомы орального автоматизма отрицательные. Мышечная сила достаточная. Мышечный тонус повышен по экстрапирамидному типу. Глубокие рефлекс симметричные, однако, низкие. Патологические рефлекс не получены. Гиперестезия в зоне иннервации Th4-Th7. Координационные пробы выполняет с интенционным тремором с 2х сторон. Шаркающая походка. В позе Ромберга неустойчив. Менингеальные симптомы отрицательные.

Пациенту выполнен tap-test, выделено около 20 мл ликвора. Ликвор получен под нормальным давлением, слабо-мутный. Через полчаса после люмбальной пункции отмечается значительное улучшение походки. Проведен общий анализ ликвора: белок 1,59 г/л, преобладают лимфоциты, цитоз 4, цвет светло-розовый. На КТ головного мозга до оперативного вмешательства: состояние после клипирования аневризмы ПСА. Тривентрикулярная гидроцефалия.

Биохимический анализ крови – без патологии.

Пациенту выполнена операция вентрикуло-перитонеальное шунтирование.

Состояние пациента значительно улучшилось, походка стала более уверенной, эпизоды недержания мочи не повторялись.

Таким образом, было установлено, что у пациента имеется послеоперационное осложнение – нормотензивная гидроцефалия или триада Хакима Адамса.

**Нейропатия лицевого нерва на фоне кисты мостомозжечкового угла
Гузева В.И. Глебовская О.И. Григорьева Ю.А. Лебеденко И.И.
СПбГПМУ кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики,
СПб ГБУЗ ДГБ Св.Ольги, II психоневрологическое отделение.**

Нейропатия лицевого нерва — заболевание, характеризующееся дегенеративными изменениями лицевого нерва, приводящие к парезу или параличу мимической мускулатуры, с развитием тяжёлых функциональных, эстетических и психологических нарушений.

Данная патология до настоящего времени остается одной из актуальных проблем неврологии, ее распространенность по данным ВОЗ составляет 13-34 случая на 100 тыс населения, частота осложнений в виде контрактур мимических мышц с патологическими синкинезиями и дискинезиями, аберрантных синдромов составляет 25-30%. Среди заболеваний периферической нервной системы частота нейропатий лицевого нерва колеблется от 2 до 5% случаев. А в числе всех мононейропатий и невралгий на долю невропатии лицевого нерва приходится около 38%, занимает второе место после невралгии тройничного нерва. В 75% случаев острой невропатии причина остается неизвестной (идиопатическая невропатия лицевого нерва или паралич Белла).

В детской неврологической практике ведущим этиологическими факторами данного состояния являются переохлаждение, вирусные инфекции (герпес-группы), узость фаллопиева канала с развитием отека и вторичной нейропатии, вторичные инфекционно-аллергические процессы, отит, мастоидит. Клиническая картина нейропатии лицевого нерва развивается также при понтийных формах ряда инфекционных заболеваний, например при полиомиелите, в связи с чем дети младшего возраста госпитализируются в инфекционные стационары. В то же время нельзя забывать о поражении непосредственно периферического ядра лицевого нерва компрессионного генеза, на пути следования лицевого нерва от ствола мозга до входа в костный канал височной кости при сдавлении опухолевыми внутричерепными процессами.

Клиническое наблюдение:

На базе ДГБ Св. Ольги проходила обследование и лечение девочка Ш. 14 лет

При госпитализации указывала на слабость мимической мускулатуры справа, лагофтальм, дисгевзии и нарушения слуха не отмечалось.

Интранатальный анамнез отягощен травматически-ишемическим поражением шейного отдела позвоночника. За 3 недели до проявлений периферического пареза лицевого нерва обследовалась и лечилась по поводу лабильной артериальной гипертензии с симптоматикой невыраженных вестибулярных расстройств. Диагностирован синдром вертебробазилярной недостаточности, в т.ч. по данным дуплексного сканирования БЦА, ювенильный остеохондроз шейного отдела позвоночника с нестабильностью позвонков. На фоне лечения отмечалось улучшение. Через 3 недели на фоне соматического здоровья развился парез мимической мускулатуры справа.

В неврологическом статусе при госпитализации: сглаженность лобных складок справа, прозоплегия справа, сглаженность правой носогубной складки, опущение угла рта справа, слезотечения и слюнотечения нет. Вкусовая чувствительность не нарушена.

Лабораторные и инструментальные данные: Клинический анализ крови: вариант нормы. ЭЭГ: вариант нормы. Обследована ЛОР, аудиограмма: без нарушений.

МРТ головного мозга: арахноидальная киста в правом мостомозжечковом углу. Нейрохирургом рекомендовано: при прогрессировании заболевания нейрохирургическое лечение. Для определения степени поражения нерва и динамики его восстановления в ходе лечения проводилось ЭМГ-исследование.

Заключение: В данном клиническом случае несмотря на своевременное начало лечения в течение 48 часов от момента проявлений заболевания, и заметно положительную динамику на фоне комплексной терапии, прогноз для полного восстановления функции лицевого нерва неблагоприятен.

Данные пациенты требуют проведения нейровизуализации для раннего выявления объёмных образований с последующим нейрохирургическим лечением в случае прогрессирования очаговой симптоматики.

Клиническое наблюдение пациента с синдромом Хакима-Адамса

Гузева В.И., Алиева И.В., Серебрякова Т.А., Смирнова В.В.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

Городская Мариинская больница

Введение: Нормотензивная гидроцефалия, или синдром Хакима-Адамса характеризуется следующей клинической триадой: нарушением походки, деменцией и недержанием мочи. К развитию данного заболевания могут приводить различные причины: объёмные внутричерепные образования, черепно-мозговые травмы, менингиты, пороки развития мозга, внутрижелудочковые и субарахноидальные кровоизлияния, операции на головном мозге и другие.

В Мариинскую больницу в отделение для больных с ОНМК в экстренном порядке поступил пациент, 52 лет, с жалобами на недержание мочи, слабость в ногах, шаткость при ходьбе. Контакт с пациентом был затруднен вследствие речевых нарушений, со слов сопровождающей родственницы: мышечная слабость в нижних конечностях нарастала в течение 1 месяца. В анамнезе болезни:

перенесенная в 2000 г. тяжелая ОЧМТ, декомпрессивная трепанация черепа слева с формированием правостороннего спастического гемипареза, сенсомоторной афазии, симптоматической эпилепсии.

В неврологическом статусе при поступлении: сознание ясное, когнитивные нарушения достоверно не оценить, сенсорная и моторная афазия, ЧМН D=S, движения глазных яблок в полном объеме, нистагма нет, снижение аккомодации и конвергенции с 2-х сторон, асимметрия лица за счет сглаженности правой носогубной складки, девиация языка вправо, глоточный рефлекс сохранен, снижение мышечной силы в правых конечностях до 4 баллов, повышение мышечного тонуса по пирамидному типу справа, СХЖР D>S, патологические рефлексy справа, чувствительные нарушения достоверно не оценить, координаторные пробы не оценить, менингеальные симптомы отрицательные.

В клиническом анализе крови, биохимическом анализе крови, общем анализе мочи – без патологических изменений. По данным МСКТ головы: состояние после краниотомии слева, кистозно-атрофические изменения ткани головного мозга. МРТ головного мозга: МР-признаки очагового поражения белого вещества головного мозга, более вероятно, сосудистого генеза, ликворные кисты, смешанная заместительная гидроцефалия. МРТ поясничного отдела позвоночника: дегенеративно-дистрофические изменения, протрузии дисков на уровне L3-L4, грыжи дисков на уровне L4-L5 и L5-S1, спондилоартроз. УЗДГ сосудов нижних конечностей: проходимость сохранена, данных за острый тромбоз нет. В отделении была проведена пункция спинномозговой жидкости, был получен прозрачный ликвор без патологических изменений. После проведении пункции отмечалось улучшение походки пациента и общего самочувствия. Больной консультирован нейрохирургом, поставлен диагноз: Арезорбтивная посттравматическая тривентрикулярная гидроцефалия, синдром Хакима-Адамса.

На отделении для больных с ОНМК проводилась следующая терапия: антигипертензивная, антиагрегантная, противосудорожная, сосудистая, индивидуальные занятия с инструктором ЛФК, массаж правых конечностей. Для дальнейшего лечения и проведения хирургического вмешательства (имплантация вентрикуло-перитонеального шунта) пациент переведен в нейрохирургическое отделение.

Заключение: Сложность диагностики нормотензивной гидроцефалии заключается в том, что триада «деменция, нарушение ходьбы и тазовые расстройства» нередко встречается у пожилых людей. Дифференциальный диагноз следует проводить с нейродегенеративными заболеваниями (болезнь Паркинсона, болезнь Альцгеймера, болезнь Гентингтона, мультисистемная атрофия и др.), с другими видами гидроцефалии, с сосудистыми заболеваниями, с инфекционными заболеваниями (менингovasкулярный сифилис), с объемными внутричерепными образованиями, с урологическими и эндокринными заболеваниями и т.д.

Фуникулярный миелоз на фоне хронического гастродуоденита и алиментарного дефицита

Гузева В.И., Ишмуратова В.С., Серебрякова Т.А., Смирнова В.В.
СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
Городская Мариинская больница

Фуникулярный миелоз представляет собой дегенерацию задних и частично боковых канатиков спинного мозга, обусловленную В12-дефицитной и (или) фолиево-дефицитной анемией.

В Мариинскую больницу в экстренном порядке госпитализирована пациентка, 56 лет, с жалобами на онемение и неловкость движений в руках и ногах, шаткость при ходьбе, общую слабость. Из анамнеза болезни известно, что данные жалобы беспокоили несколько недель, в день поступления на работу больная заметила, что не может писать из-за нарушения координации движений. Также пациентка отмечает, что за последний месяц похудела на 5 кг после длительного отказа от мясной пищи. В результате анализа крови была обнаружена гиперхромная макроцитарная В12-дефицитная анемия тяжелой степени. Пациентка проходила лечение в хирургическом отделении с диагнозом: Хроническая В12-дефицитная анемия тяжелой степени, хронический гастродуоденит, дуодено-гастральный рефлюкс, лейкоплакия пищевода. В день выписки больная упала при попытке сесть на стул, отмечалось ухудшение общего состояния, вследствие чего была переведена в отделение для больных с ОНМК.

В неврологическом статусе при поступлении: сознание ясное, умеренные когнитивные нарушения, речевых нарушений нет, ЧМН D=S, движения глазных яблок в полном объеме, нистагма нет, снижение аккомодации и конвергенции с 2-х сторон, лицо симметричное, язык по средней линии, глоточный рефлекс сохранен, афферентный тетрапарез, мышечный тонус диффузно снижен, СХЖР D=S, патологических рефлексов нет, снижение глубокой чувствительности в верхних конечностях до локтевых суставов, в нижних конечностях – до коленных суставов, сенситивная атаксия, менингеальные симптомы отрицательные.

В клиническом анализе крови – эритроциты $1,87 \times 10^9$ /л, гемоглобин 61г/л, тромбоциты 91×10^9 /л, анизоцитоз, в биохимическом анализе крови, общем анализе мочи – без патологических изменений. Рентгенография органов грудной полости – без инфильтративных изменений. ЭХО КГ – легочная гипертония 1 ст. УЗИ органов брюшной полости – без патологических изменений. Нейровизуализационная картина: признаки хронического мозгового кровообращения. МР-картина шейного отдела позвоночника характерна для подострой комбинированной дегенерации спинного мозга (фуникулярный миелоз). По данным ЭНМГ: признаки умеренно-выраженного диффузного аксонального процесса в периферических нервах верхних и нижних конечностей по полиневритическому типу с поражением моторных волокон (малоберцового и локтевого нерва с двух сторон). Помимо этого, больная консультирована психиатром, поставлен

диагноз: недифференцированная шизофрения, рекомендовано наблюдение психиатра в ПНД по месту жительства, подбор поддерживающей терапии.

На отделении для больных с ОНМК пациентка дважды переносила переливание одногруппной эритроцитарной массы, получала витамин В12, а также гипотензивную, нейропротективную, сосудистую терапию, массаж конечностей. В результате лечения состояние стабилизировалось, выросла сила в конечностях, пациентка стала увереннее ходить в пределах отделения. На момент выписки: эритроциты $3,01 \times 10^9$ /л, гемоглобин 93,8 г/л, тромбоциты 384×10^9 /л.

Менингоэнцефалит. Клинический случай

Гузева В.И., Белинская В.Г., Рублева О.В., Ухов Д.И.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
Городская Мариинская больница
Санкт-Петербург

Больная Б.42 лет поступила 06.03.2017 года на 1 Неврологическое отделение с жалобами на общую слабость, выраженную головную боль, головокружение, шаткость при ходьбе. Из анамнеза известно 05.03.2017 года днем появилась слабость, головная боль, боли в шейном отделе позвоночника. Обратилась в частную клинику, поставлен диагноз: ДДЗП. Острая вертеброгенная торакалгия, цервиокраниалгия с выраженным болевым и мышечно-тоническим, задне-шейным синдромами. Астенический синдром. Назначено лечение препараты НПВС, миорелаксант центрального действия, витамины группы В, местно сухое тепло, ортопедическая подушка. 06.03.2017 состояние пациентки ухудшилось, появились вышеперечисленные жалобы, обратилась в приемное отделение Мариинской больницы самостоятельно.

Неврологический статус: В сознании, вялая, сонливая. Когнитивных нарушений нет. Речевых нарушений нет. Глазные щели: D=S. Зрачки D=S. Фотореакция зрачков: живая с двух сторон. Движение глазных яблок: в полном объеме. Нистагм мелкоамплитудный горизонтальный в крайних отведениях. Аккомодация, конвергенция ослаблена с двух сторон. Лицо без грубой асимметрии. Язык по средней линии. Глоточный рефлекс: сохранен. Бульбарных нарушений нет. Симптомы орального автоматизма: нет. Мышечная сила достаточная. Мышечный тонус: диффузно снижен. Глубокие рефлексy: S<=D средней живости. Патологические рефлексy: слева. Чувствительные нарушения не выявлены. Координационные пробы: неуверенно с двух сторон, слева с интенционным тремором. В позе Ромберга: неустойчива. Менингеальные симптомы: ригидность затылочных мышц на 3 поперечных пальца.

Проведены обследования: МСКТ головного мозга: патологических изменений не выявлено, дуплексное сканирование БЦА: формирование бляшек, стенотических поражений, гемодинамически значимых нарушений кровотока не выявлено, рентген легких: без инфильтративных и очаговых изменений, МРТ головного мозга с контрастным усилением: острых ишемических,

геморрагических изменений в головном мозге, объемных образований не выявлено. Участки патологического накопления контрастного вещества не выявлены, УЗИ органов брюшной стенки: без патологических изменений, общий анализ ликвора: слабо-мутный, белок 1,27 г/л (0,22-0,33).

Таким образом, пациентки можно поставить диагноз: Вирусный менингоэнцефалит.

За время нахождения в данном стационаре пациентка получала терапию: инфузионную, противовирусную, антибактериальную. Для дальнейшего лечения, переведена в больницу им. Боткина.

Ишемический инсульт в вертебрально-базилярном и правом каротидном бассейне у молодого мужчины с тромбофелией.

Клинический случай

Гузева В.И., Белинская В.Г., Рублева О.В., Ухов Д.И.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

Городская Мариинская больница

Санкт-Петербург

В отделение регионарного сосудистого центра поступил пациент Ч. Возраст 31 год с жалобами на общую слабость, невнятность речи, снижение силы в левых конечностях. Анамнез заболевания: заболел остро, когда возникла резкая головная боль, общая слабость (не мог самостоятельно встать с дивана), «предобморочное состояние», после чего возникли остальные вышеперечисленные жалобы. Супруга больного вызвала БСМП. Со слов родственников в течении года периодически отмечал «предобморочные» состояния до нескольких минут, но эпизоды утраты сознания, судороги, другие неврологические симптомы в прошлом отрицает. Из выписного эпикриза СПбГМУ известно, что пациент страдает тромбофилией неясного генеза, тогда же при обследовании выявлены признаки дилатационной кардиомиопатии с преимущественным поражением правых отделов сердца, постинфарктный кардиосклероз (давность ОИМ неизвестна). В августе 2014 года в НИИСПб была выполнена тромбэктомия из подколенных артерий и артерий голени с двух сторон, артерий левой стопы, баллонная ангиопластика артерий левой стопы и правой нижней конечности. Из выписных документов также известно, что пациент длительное время занимался спортом, в течении трех лет по собственной инициативе принимал курсы стероидных анаболиков, соматотропин, в течении длительного времени отмечал боли в крупных суставах при нагрузке, принимал эпизодически НПВС. В течении длительного времени при нахождении на солнце отмечалась мелкопапулезная сыпь на коже спины. Обследован в СПбГМУ для исключения системного заболевания соединительной ткани. Консультирован проф. Губковой А.Я. поставлен диагноз: Идиопатический тромбоваскулит Винтраубе-Бюркера Антифосфолипидный синдром. Геморрагический васкулит.

При поступлении состояние средней степени тяжести. Неврологический статус: В сознании. Речевые нарушения: дизартрия. Зрачки D=S. Фотореакция зрачков: живая с двух сторон. Движение глазных яблок: разностояние глазных яблок по вертикали, легкое расходящееся косоглазие. Нистагм нет. Аккомодация, конвергенция ослаблена с двух сторон. Лицо асимметрично за счет сглаженности правой носогубной складки. Язык с девиацией вправо. Глоточный рефлекс: сохранен. Бульбарных нарушений нет. Симптомы орального автоматизма: нет. Мышечная сила снижена в левых конечностях до уступчивости. Мышечный тонус: повышен по пирамидному типу слева. Глубокие рефлексы: D<S средней живости. Патологические рефлексy: симптом Бабинского слева. Чувствительные нарушения не выявлены. Координационные пробы: неуверенно с двух сторон, слева с интенционным тремором. В позе Ромберга: неустойчива. Менингеальные симптомы: отрицательные на момент осмотра. Чувствительных нарушений нет. Координаторные пробы справа удовлетворительные, слева с мимопаданием. В позе Ромберга не оценить.

Лабораторный и инструментальные методы обследования. Общий анализ крови: Тромбоциты $490 \cdot 10^9/\text{л}$ (150-400), средний объем тромбоцита 12,2 фл. (7,4-10,4), тромбоцитоз 0,56% (0,15-0,4). Биохимический анализ крови: КА 7,62 (0-3), СРБ 9,2 мг/л (0-5) холестерин 5,7 ммоль/л (3-5,17). МСКТ головного мозга: КТ-признаки ОНМК по типу ишемии справа в глубинных структурах височной и затылочных долях, гемисфере мозжечка. МСКТ-АГ сосудов головы и шеи: Оклюзия? Аплазия? ППА в интракраниальном отделе. Гипоплазия ППА в экстракраниальном отделе. Извитость обеих ВСА. ЭКГ: Синусовый ритм с ЧСС 76 в мин. Очаговый кардиосклероз в передне-перегородочной области ЛЖ. ПБПНПГ. ЭХО КГ: постинфарктное ремоделирование ЛЖ. Пристеночный тромб в полости ЛЖ. Увеличение правого желудочка. ТН 1 ст. УЗДГ брахиоцефальных сосудов: ассиметрия правой позвоночной артерии. УЗДГ артерий нижних конечностей: В правой подколенной артерии определяются гиперэхогенные подвижные пристеночные окклюзионные тромботические массы.

Учитывая жалобы, данные анамнеза (внезапное начало без регресса очаговой неврологической симптоматики, а также в ходе опроса выявленных факторов риска и сопутствующей патологии), неврологического статуса (симптомы поражения черепных нервов, снижение мышечного тонуса, патологические рефлексy, нарушение координационных проб), данных инструментальных методов исследования МСКТ головного мозга (КТ-признаки ОНМК по типу ишемии справа в глубинных структурах височной и затылочных долях, гемисфере мозжечка) можно поставить диагноз: Ишемический инсульт в вертебрально-базиллярном и правом каротидном бассейне.

На отделении получал антикоагулянтную, ноотропную, антиоксидантную, метаболическую, гиполипидемическую терапию. Выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение гематолога, невролога, терапевта, кардиолога, ревматолога по месту жительства.

Злокачественные мигрирующие парциальные приступы младенчества, или синдром Коппола—Дюлака

Гузева В.И., Глебовская О.И., Григорьева Ю.А., Булатникова М.А., Шидова К.А.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
ДГБ им. Св. Ольги, психоневрологическое отделение

Введение: Злокачественные мигрирующие парциальные приступы младенчества (ЗМПМ), или синдром Коппола—Дюлака (malignant migrating partial seizures in infancy — MMPSI, Coppola—Dulac syndrome) являются редкой возрастзависимой эпилептической энцефалопатией младенческого возраста, которая характеризуется дебютом в возрасте до 6 мес жизни, множественными практически непрерывными электроэнцефалографическими и электроклиническими мигрирующими мультифокальными приступными паттернами с вовлечением различных независимых отделов обоих полушарий, задержкой психомоторного развития, резистентностью к противоэпилептическим препаратам и тяжелым прогнозом. Данный синдром предположительно относится к симптоматическим неокортикальным фокальным эпилепсиям. Но в то же время согласно данным мировой литературы, большинство случаев ЗМПМ расцениваются как криптогенные. ЗМПМ описаны сравнительно недавно. В настоящее время в мировой литературе описано, по-видимому, менее 100 случаев ЗМПМ. Тем не менее число публикаций неуклонно растет в последние годы. Очевидно, данное заболевание встречается чаще, чем диагностируется ввиду малой известности среди клиницистов.

Материалы и методы: Мальчик П., 7 мес, поступил во 2 психоневрологическое отделение ДГБ Св. Ольги с жалобами на приступы полиморфного характера – статусное течение, сопровождающиеся десатурацией (SpO₂ до 82%) (в виде асимметричных тонических с адверсией головы и глазных яблок в сторону, с фарингеальным компонентом, с цианозом лица – длительность приступа несколько секунд – до 1 минуты, миоклоний), на задержку в психомоторном развитии (голова не стабилизирована, не поворачивается, предметного слежения нет, игрушками не интересуется). Из анамнеза: Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания в 1 триместре, ОРВИ в 1 триместре, АИТ, гипотиреоза (компенсированного на фоне ГЗТ, диагностирован за 3 года до беременности). Роды срочные, путем экстренного кесарево сечение по причине первичной слабости родовой деятельности, дистресса плода. Вес тела при рождении 3590гр/рост 53см. Оценка по Апгар 6/7б. В постнатальном периоде без осложнений. Выписан из род дома на 7сут ж. В 1мес НСГ – признаки перивентрикулярных ишемических изменений. Получал курсы ноотропной терапии возрасте 2мес, в т.ч. парентерально – Кортексин, ФТЛ, массаж.

В возрасте 3-4мес заметили гиперкинезы в конечностях. В психомоторном развитии: голова стабилизирована с 2,5мес, поворачивался со спины на бок с 4мес, отмечалось эмоциональное оживление, тянулся к игрушкам к 4мес – затем регрессирование навыков, нарастающая гиподинамия. В 5мес стали замечать приступы – в виде клоний в конечностях. Проводилось обследование в Нижневартонской окружной клинической детской больнице в возрасте 5-6мес. В неврологическом статусе при госпитализации отмечалась выраженная диффузная мышечная гипотония, гиперкинезы, нарушение ЧН иннервации - предметного слежения не было, альтернирующее сходящееся косоглазие; голову не удерживал, не переворачивался. Регистрировались приступы в виде миоклоний (отдельных мышечных групп, по гемитипу, мимической мускулатуры), с фаринго-оральным компонентом, версивные – в виде адверсии головы и глазных яблок с тоническим напряжением в руке, инфантильные спазмы с серийным течением. Плохо купируемые реланиумом, отмечалась фебрильная лихорадка, трудно купируемая антипиретиками. По результатам лабораторно-инструментальных исследований – исключена нейроинфекция, в т.ч. герпес-группы. ВЭЭГ: паттерн гипсаритмии. Рентгенограмма органов грудной клетки, УЗИ тимуса - признаки тимомегалии.

УЗИ ОБП: умеренная гепатомегалия, спленомегалия.

МРТ головного мозга: МР-признаки незрелости структур головного мозга, умеренного расширения конвекситальных САП.

ЭНМГ игольчатая: патологических изменений не выявлено.

Обследован кардиологом ДЗ: Кардиомиопатия смешанного генеза на фоне основного заболевания (дисметаболическая, постгипоксическая). МАРС: ДХЛЖ. НК0.

В лечении получал: гормонотерапию парентерально (в т.ч. АКТГ), Леветирацетам в/в инфузионно, Вальпроевая кислота перорально, Витамин В6 в дозе 100мг/сут + Биотин 15мг/кг/сут, Элькар в/в инфузионно. Без достижения полного эффекта.

В 7мес обследование и лечение в ДГБ Св. Ольги.

ВЭЭГ неоднократно проводились: эпилептиформность в динамике в виде невыраженной «вспышки-супрессии». Приступы с кратковременным урежением на фоне комбинаций АЭТ (Вигабатрин 140мг/кг/сут, Леветирацетам 70мг/кг/сут).

Генетическое обследование в МГНЦ (г. Москва, СПб): проводился диф диагноз между заболеваниями из группы органических ацидурий и аминокислотопатий, хромосомной патологией, митохондриальной патологией. Получен результат анализа на содержание FGF-21 – превышение свидетельствует о наличии патологии дыхательной цепи митохондрий с вовлечением мышечной системы. Микроматричный анализ для исключения микродупликационных и микроделеционных синдромов – результат отрицательный.

В неврологическом статусе в динамике в 7мес: фиксирует взгляд кратковременно, предметного слежения нет, голова не стабилизирована, постоянные гиперкинезы по типу кортикального миоклонуса. Псевдобульбарный синдром. Тетрапарез. Гипорефлексия, мышечная диффузная гипотония, более выраженная в аксиальных отделах. Вторичная микроцефалия.

В обследовании в динамике:

Вирусологическое исследование крови на инфекции герпес-группы – отрицательно.

ЭЭГ: Грубые диффузные нарушения БЭА. Мультифокальная эпилептическая активность.

МРТ головного мозга: Участки патологического МР-сигнала на уровне базальных ядер, среднего мозга, моста и субкортикальных отделов лобных долей – выявленные изменения, вероятно соответствуют проявлениям метаболических нарушений. Смешанная заместительная гидроцефалия.

В соматическом статусе: обструктивный бронхит, рецидивирующее течение. Хроническая дыхательная недостаточность Iст. Функциональное нарушение желудочно-кишечного тракта: синдром срыгиваний, дисбиоз кишечника, запоры. Субклинический гипотиреоз.

Офтальмолог: ЧАЗН обоих глаз.

Ортопед: Диспластический вариант развития т/б суставов. (по данным Rg тазобедренных суставов – задержка остеогенеза).

На фоне лечения: в/в инфузионной метаболической, политерапии АЭТ (в/в инфузионно Леветирацетам, Топирамат, Клобазам, Вигабатрин), парентеральной гормонотерапии, симптоматической терапии – состояние с улучшением в виде купирования инфантильных спазмов, и приступов, сопровождаемых десатурацией.

Заключение: за период наблюдения приступы носили волнообразный характер – приступный период до 2-5 дней, с последующим светлым промежутком до 3-5 дней, что вероятно отражает характер течения заболевания. Отмечались приступы – в виде фаринго-оральных автоматизмов, альтернирующих тонических феноменов, латерализованных клоний глазных яблок и девиации головы, феномен «staring»; с вегетативным компонентом, апноэ с десатурацией до SpO₂ 86%. Учитывая клиничко-нейрофизиологические данные, наиболее вероятно течение злокачественных мигрирующих парциальных приступов младенчества.

Нейральный цероидный липофусциноз II типа, болезнь Янского – Бильшовского

Гузева В.И., Глебовская О.И., Григорьева Ю.А., Шидова К.А.
СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
ДГБ им. Св. Ольги, психоневрологическое отделение

Введение: Нейрональный цероидный липофусциноз II типа (NCL2), болезнь Янского – Бильшовского (Late infantile neuronal ceroid lipofuscinoses (LINCL), Jansky-Bielschowsky disease) — поздняя инфантильная (детская) форма восковидного липофусциноза нейронов, которая развивается на фоне дефицита лизосомного фермента трипептидидазы-1

Общемировая распространённость NCL2 составляет 0,6-0,7 на 1 млн и 0,46 случаев на 100 тыс живых новорожденных. Отмечается наиболее высокая распространённость NCL в Скандинавских странах, особенно в Финляндии (немного более 1 на 100 или 1%).

Заболевание наследуется по аутосомно – рецессивному типу с дебютом в раннем детстве эпилептическими приступами, задержкой психомоторного развития, атрофией мозжечка и ретинальной дегенерацией (без симптома «вишневого пятна»).

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 приступы с фиксацией взгляда, периоральным цианозом, остановкой дыхания – длительностью до 1-2 минут; учащение приступов в виде «вздрагиваний» в течение последних 2 недель.

Из анамнеза: Ребенок от II беременности, протекавшей на фоне холецистатического гепатоза. Роды I, на 38 неделе, ручное пособие (давление на дно матки), неонатальная травма Ш.О.П?. Масса при рождении 4380, длина тела 53 см. По шкале Апгар 7/7 баллов.

После рождения переведен в ДГБ Св.Ольги в связи с затяжной желтухой, получал симптоматическую терапию. Психомоторное развитие до 1 года соответствовало возрасту. После года отмечалась задержка речевого развития. В 2 года обратились к неврологу в связи с задержкой речевого развития, проведен курс Кортексина, массаж, ФТЛ. Наблюдается у ортопеда с 3-х лет с диагнозом: контрактуры голеностопных суставов.

Впервые приступ возник в 3 г. 9 мес с потерей сознания, в виде клонических подергиваний с нистагмическим компонентом, "выход" самостоятельный. В дальнейшем 3 подобных приступа с частотой 1 раз в неделю. Обследован в детской областной больнице, в ЭЭГ выявлена генерализованная эпи-активность в виде "пик-волновых" вспышек в левых височных отведениях. Диагноз: Миоклоническая эпилепсия. Аномалия Денди-Уокера. Постгипоксическое поражение головного мозга. Задержка психоречевого развития. Назначен Депакин хроно; на фоне терапии приступы

прекратились. ЭЭГ в динамике - с улучшением. Через 6 месяцев - ухудшение ЭЭГ в виде возобновления генерализованной эпи-активности.

Клинически без приступов. По данным МРТ ГМ : отрицательная динамика в виде нарастания явлений гидроцефалии; вариант аномалии Денди-Уокера; сообщающаяся заместительная гидроцефалия с преобладанием наружного компонента.

В 4 года поступил в Детскую областную больницу с жалобами на задержку речевого развития, шаткость походки, тремор, эпизоды энкопреза. Эпилептических приступов не отмечалось. В связи с затруднением глотания ребенок переведен на Конвулекс, также в терапию добавлена Кеппра.

Обследован на предмет наследственных болезней обмена (ТМСМ): не выявлено.

В 4 года 3 мес обследован в ДГБ №5, рекомендована консультация генетика.

Gm2-ганглиозидозы исключены. НЦЛ I типа исключен. Выявлена мутация гена TPP1/CLN2 в гетерозиготном состоянии. Диагноз: Нейрональный цероидный липофусциноз, тип 2 высоковероятен.

Проводилась постепенная отмена Кеппры, на фоне чего возникли данные приступы.

Ухудшение состояние, со слов матери, отмечается в возрасте 5 лет в виде проявлений атактического синдрома, развития слабости в конечностях. Многократные повторяющиеся судорожные приступы в виде тонического напряжения конечностей с атетонидным компонентом, болезненным криком.

С момента поступления в ДГБ Св. Ольги состояние ребенка прогрессивно ухудшалось, сохранялись регулярные тонические приступы, сопровождавшиеся болезненным криком, с тенденцией к учащению, кратковременно купируемые введением Дормикума. Судорожные приступы наблюдались каждые 2-3 минуты, приобретая характер статусного течения, с падением сатурации O₂ до 72%, с кратковременной реакцией на введение мочегонных средств и Дормикума. Ребенок переводился в ОРИТ по поводу статусного течения приступов. Состояние стабилизировалось (купировались судороги) на фоне введения в/в инфузионной кеппры, конвулекса, тиопентала Na. Сохранялись единичные двигательные пароксизмы в конечностях. В отделении состояние стабильное, пароксизмы расценены как миоклонические гиперкинезы, дистонические атаки. Проведена коррекция АЭТ, добавлена активная гепатопротекторная терапия (в/в инфузии).

Проводят регулярно курсы лечения в хосписе. Получает политерапию АЭТ: Конвулекс, Кеппра, Фризиум, Фенобарбитал.

Объективно: Сознание формальное, положение вынужденное. Питание зондовое. Взгляд не фиксирует, не следит, голову не держит. За время осмотра многократные тонические приступы прежнего характера. Зрачки D=S. Фотореакция (+). Язык в полости рта по средней линии. "Готическое" небо. Дисфагия. Лицо симметричное. Мышечный тонус повышен по пирамидному типу, больше в нижних конечностях, в верхних

конечностях D<=S. Глубокие рефлексy D=S, оживлены, с расширением рефлексогенных зон. Брюшные рефлексy живые. Патологические стопные знаки с двух сторон. Менингеальные симптомы отрицательные. Отмечаются гиперкинезы по типу миоклоний, торсионной дистонии.

В обследовании: Клинический анализ крови: моноцитоз; общий анализ мочи: протеинурия.

Б/х анализ крови: в пределах нормы.

Суточная моча на соли: Суточный объем 1300 мл, оксалаты +\ -1 мг/сут. ЭКГ: Ритм синусовый. ЧСС 106 уд/мин. Нормальная ЭОС, $\alpha + 61^\circ$. Синусовая тахикардия. ЭЭГ: Замедление основного ритма. Редкие билатеральные вспышки «пик-волновой» активности.

УЗИ ОБП и почек: Увеличение размеров печени. Скопление кристаллов солей в синусах почек с обеих сторон.

Окулист: Пигментная дегенерация сетчатки. Частичная атрофия зрительных нервов обоих глаз.

Логопед: Системное недоразвитие речи тяжелой степени.

Учитывая клинико – анамнестические данные, данные лабораторно – инструментальных исследований, состояние расценено как: Диагноз: Нейродегенеративное заболевание ЦНС: Нейрональный цероидный липофусциноз 2 тип. Сопутствующий: Симптоматическая фокальная эпилепсия с вторичной генерализацией. Спастический тетрапарез, гиперкинетический синдром. Псевдобульбарный синдром. Задержка психомоторного развития. Частичная атрофия зрительных нервов ОУ. Пигментная дистрофия сетчатки. Из терапии получал: Фенобарбитал, Кеппра, конвулекс.

Заключение: В настоящее время не существует общепринятой схемы терапии восковидных липофусцинозов нейронов, которая смогла бы вылечить, остановить или хотя бы замедлить развитие клинической симптоматики. При выписке тяжесть состояния данного ребенка обусловлена прогрессирующим наследственным заболеванием, развитием в клинической симптоматике экстрапирамидно-пирамидного, псевдобульбарного синдромов, миоклонической фармакорезистентной эпилепсии.

Тем не менее, адекватно подобранная противоэпилептическая терапия способствовала снижению частоты возникновения судорожных приступов и купированию генерализованных эпилептических приступов после выписки.

**Симптоматическая фокальная эпилепсия,
последствие перенесенного клещевого энцефалита
Гузева В.И., Глебовская О.И., Приворотская В.В.,
Сватков И.А.**

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской
генетики

СПб ГБУЗ «Детская городская больница Святой Ольги»
2 психоневрологическое отделение

Симптоматическая лобная эпилепсия – локально обусловленная форма эпилепсии с верифицированной этиологией и локализацией эпилептогенного очага в лобной доле головного мозга. В структуре симптоматических парциальных эпилепсий данная форма занимает второе место (20-30% всех случаев). Этиология симптоматической лобной эпилепсии: кортикальные дисгенезии, черепно-мозговая травма, опухоли, сосудистые аномалии, пороки развития, кисты, глиоз (различной этиологии), другие органические процессы.

Возраст дебюта – любой. Клинические проявления характеризуются выраженной стереотипностью приступов, высокой частотой приступов, тенденцией к серийности и быстрой вторичной генерализацией. Приступы обычно короткие (до 1 минуты). Возможно проявление сложных двигательных феноменов: хаотичные движения или же сложные жестовые автоматизмы. В постприступный период минимальная спутанность сознания или отсутствие таковой. За несколько часов доприступы возможно развитие субъективных симптомов: парестезии, соматосенсорные, эмоциональные, психические – данные проявления, если они внезапны и коротки, не сопровождаются другими симптомами, следует расценивать как приступы по типу «изолированной ауры».

Симптоматическая теменная эпилепсия – локально обусловленная форма эпилепсии с верифицированной этиологией и локализацией эпилептогенного очага в теменной доле головного мозга. Частота симптоматической теменной эпилепсии составляет 1,4-6% всех эпилепсий. Этиология: опухоли, дисгенезии, глиоз, постинфарктные очаги и др.

В клинику преобладают простые парциальные соматосенсорные пароксизмы. Типу приступов: элементарные парестезии, болевые ощущения, нарушение температурной прецепции. При локализации очага вне постцентральной извилины развиваются приступы акалькулии, «сексуальные» приступы, «идеомоторная апраксия», ощущение невозможности движения в конечностях, с маршем или без марша, нарушение схемы тела.

В зависимости от локализации очага в пределах лобной доли выделяют шесть основных вариантов лобной эпилепсии, однако, в представленном ниже клиническом случае, у пациента есть очаги как в лобной так и в

теменной долях головного мозга, что не позволяет выделить локально обусловленную форму эпилепсии.

Клинический случай: больной М., Мальчик, 16 лет проходил обследование и лечение на базе 2 психоневрологического отделения детской больницы Святой Ольги. Пациент поступает экстренно, с жалобами на головные боли в височных областях сжимающего характера, часто сопровождающиеся онемением и болезненностью в левой руке; носовые кровотечения.

Из анамнеза известно: ребенок от 2 беременности (1-ребенок здоров), протекавшей на фоне токсикоза 1 половины беременности, ОРВИ в 13/14 недель с $t 38^{\circ}$, анемии 2 половины. Роды II на сроке гестации 40 нед, физиологический. Вес тела при рождении 3450г, длина тела 53см, по Апгар 8/9б. Выписан на 5 сутки. В постнатальном периоде – без осложнений. В психомоторном развитии – без задержки. Неврологом наблюдался на 1 г.ж. с ДЗ: ПЭП, СДН. В 2010г перенес клещевой энцефалит (лихорадочная форма), клещевой боррелиоз с последующими реактивными артралгиями. После отмечались периодические головные боли, головокружения, астения, утомляемость, боли в области грудной клетки, периодически - субфебрильная температура тела. Наблюдался неврологом, получал пираретам, кавинтон, церебрум композитум, пантогам, седативный сбор, элькар, мексидол. Симптоматика сохранялась; повышение температуры тела вплоть до фебрильных цифр. Наблюдается кардиологом в связи с нарушением ритма сердца (экстрасистолия); обследован в ДГБ №2 в сентябре 2014г. В марте 2014 года МРТ ГМ 3 Тл: МРТ-признаки энцефалопатии с очаговыми изменениями в лобных долях. ВЭЭГМ от 15 апреля 2014: в бодрствовании зарегистрирована эпилептиформная активность в виде одиночных разрядов "острых" волн, деформированных комплексов "о-м" волна в правой височной области; пробеги замедления с включением "острых" волн в правой затылочной области; во сне - пробеги "острых" волн и полифазных потенциалов в лобных областях с акцентом справа. Консультирован эпилептологом. ДЗ: Последствия перенесенного энцефалита; симптоматическая эпилепсия, фокальная форма. Назначен Финлепсин ретард, Эпитерра (леветирацетам). Терапию получал до октября 2014г. В июне 2014 повторное МРТ ГМ 3 Тл: вариант строения (?) медиабазальных отделов коры левой височной доли, умеренные нарушения диффузии в головках обоих гиппокампов; очаги глиоза белого вещества лобных и теменных долей дистрофического (резидуального) характера. 22.02.15 консультирован неврологом, ДЗ: Патологический паттерн ЭЭГ; последствия перенесенного клещевого энцефалита; ВСД, цереброваскулярные пароксизмы; головные боли напряжения, церебрастенический синдром. Медикаментозная терапия не назначена, рекомендован контроль ЭЭГ. Головные боли сохранялись, приступообразные, в височной области с 2-х сторон. 28.10.16 - интенсивная головная боль, мальчик выпил 3 чашки кофе, энергетик, нурофен, на фоне чего головная боль уменьшилась; далее в тот же день на тренировке по

бальным танцам возобновление головной боли. По дороге домой в машине появилось онемение и спазм кистей с их непроизвольной пронацией, затруднение дыхания, боли и слабость в ногах, общая слабость. Доставлен в частную клинику; при осмотре не мог говорить, обращенную речь понимал. АД до 170/90мм рт.ст (со слов). Полного выключения сознания не было. Введен Сибазон 10мг, Беталок 5 мг. Вызвана СМП, по дороге симптоматика купировалась. Мальчик госпитализирован в ДГБ №5. ЭЭГ: без эпилептиформной активности. ЭКГ -без особенностей. КТ ГМ от 01.11.16: очаговой патологии, в том числе НМК не выявлено. УЗДГ сосудов шеи и головы: вазоспазм 1 ст. в церебральных артериях, D=S. Б/х: Са ион 1.17 (нижняя граница номра), Са общ. 2.5 (норма). Получал винпоцетин в/в капельно, пирацетам в/в капельно, пантогам, фенибут. ДЗ: ОНМК в бассейне левой СМА. Транзиторная гипокальциемия (?). После выписки головные боли повторялись, с тенденцией к учащению, иногда сопровождаются онемением и болезненностью левой руки; также отмечаются периодические носовые кровотечения, необильные, из обеих носовых ходов, останавливаются не сразу; лабильность АД.

Неврологический статус: Форма головы – правильная. Зрачки D=S, ФРЗ живая, адекватная. Движения глазных яблок не ограничены. Конвергенция живая, аккомодация не нарушена. Мимика симметрична. Фокация, глотание – не нарушены. Язык по средней линии. Речь правильная. Мышечный тонус физиологический. СХЖР D=S, оживлены. Чувствительность: асимметрия чувствительности по внутренней поверхности предплечий (D>S). В позе Ромберга устойчив. Координаторных нарушений нет. Патологические стопные знаки отрицательны. Дермографизм белый, узкий, нестойкий. Менингеальных симптомов, патологических стопных знаков нет. АД 133/80мм рт.ст. В клиническом, биохимическом анализе крови без патологии, клинический анализ мочи в норме.

В обследовании: Клинический анализ крови, биохимические анализ крови, общий анализ мочи в норме. ЭЭГ:Фоновая ЭЭГ норма. Эпилептиформная, пароксизмальная и фокальная медленноволновая активность не регистрируется. Видео-ЭЭГ-мониторинг: Основная ритмика соответствует возрасту. Сон модулирован по фазам и стадиям. Во сне в правых лобно-передневисочных отделах регистрируются одиночные бифазные потенциалы, приближающиеся по морфологии к деформированным комплексам «острая-медленная» волна. По сравнению с ВЭЭГ от 15.04.2014 – без отрицательной динамики.ЭКГ: Ритм синусовый, ЧСС 115-49 ударов в минуту. Наджелудочковая экстрасистолия. НБНПГ. Отклонение ЭОС вправо, $\alpha+87^\circ$. Холтер-мониторинг: Желудочковая экстрасистолия 2 градации по Ryan. регистрируется патологическое число наджелудочковых аритмий, в том числе нехарактерных для здоровых лиц. регистрируются желудочковые аритмии, характерные для здоровых лиц, количество- выше нормы. Желудочковая эктопическая активность преобладает ночью, наджелудочковая - встречается днем и ночью. МРТ сосудов ГМ: МР-данных

за окклюзирующий и стенозирующий процессы, артерио-венозные мальформации интракраниальных артерий не получено. По результатам ЭЭГ, ВЭЭГ и данных анамнеза состояние больного расценено как симптоматическая фокальная эпилепсия. С учетом положительного эффекта антиконвульсантов в анамнезе показано назначение АЭТ, препарат выбора: финлепсин ретард. Рекомендовано амбулаторное наблюдение у невролога и кардиолога. Исключить инъекционные ноотропные препараты, массаж, мануальную терапию, ФТЛ.

Эпилепсия с непрерывными комплексами пик-волна на ЭЭГ во время фазы медленного сна

Гузева В.И., Глебовская О.И., Приворотская В.В., Сватков И.А.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

СПб ГБУЗ «Детская городская больница Святой Ольги»

2 психоневрологическое отделение

Эпилепсия с непрерывными комплексами пик-волна на ЭЭГ во время фазы медленного сна является частично обратимой возрастзависимой эпилептической энцефалопатией, для которой характерны как парциальные, так и генерализованные проявления в сочетании с выраженными когнитивными нарушениями и паттерном продолженной диффузной эпилептиформной активности в период медленного сна, персистирующим постоянно. По мнению некоторых авторов понятие «электрический статус в фазу медленного сна» (ESES – electricalstatus epilepticus in sleep) и «продолженная спайк-волновая активность во сне» (CSWS – continuous spikes and waves during sleep) – полные синонимы. По мнению других авторов ESES описывает только изменения на ЭЭГ, а CSWS как паттерн ЭЭГ. Частота заболевания не уточнена, считается что среди всех форм эпилепсий, данная встречается в 0,5% случаев. Данный синдром возникает только у детей. Дебют – в возрасте от 8 мес до 12 лет, мальчики болеют чаще.

С момента первых приступов проходит 1-2 года, в течении синдрома выделяют 3 стадии: 1-ая (до обнаружения CSWS). Характерны парциальные моторные приступы, преимущественно ночью, иногда вторично-генерализованные, в 40% случаев – ночные гемиклонии. 2-ая стадия наступает через 1-2 года от момента первых эпилептических приступов. На ЭЭГ выявляется CSWS-syndrome. Приступы учащаются, у одного пациента возможны как один вид приступов, так и различные виды приступов.

Возможно развитие бессудорожного эпилептического статуса. Частота приступов крайне высокая, у 90% пациентов множественные приступы в течении дня. Быстро развиваются и прогрессируют нейропсихические нарушения, зависящие от локализации эпилептиформной активности. В период активного течения синдрома у пациентов выявляются двигательные нарушения: атаксия, гемипарез, диспраксия. У части пациентов формируется эпилептиформный оперкулярный синдром (слюнотечение, дизартрия, слабость

мимической мускулатуры и языка). 3-ая стадия наступает в период от нескольких месяцев до 2-7 лет с момент начала приступов и фактически является спонтанной клинико-лабораторной ремиссией синдрома. Приступы становятся все реже вплоть до полного прекращения, нормализуется ЭЭГ. Нейропсихический статус также нормализуется, но не достигает средней возрастной нормы. Многие дети страдают тяжелыми речевыми нарушениями и умственной отсталостью.

Эволюция синдрома по стадиям может отсутствовать у некоторых пациентов. Иногда у больных отсутствуют приступы, но есть нейропсихические нарушения, и CSWS-syndrome. Возможен вариант наличия эпилептических приступов, CSWS-syndrome, но нет нейропсихических нарушений.

Энцефалографическая диагностика синдрома. Межприступная ЭЭГ до развития CSWS характеризуется фокальными или мультифокальными разрядами, чаще лобно-височной или центрально-височной локализации. По морфологии они напоминают доброкачественный эпилептиформные паттерны детства. Во второй фазе на ЭЭГ сна развивается продолженная или почти продолженная эпилептиформная активность в виде билатеральных синхронных комплексов острая-медленная волна. CSWS проявляется как только пациент засыпает и продолжается через все 4 стадии медленного сна, прерывается в фазу быстрого сна, затем возобновляется. В фазу быстрого сна изменения на ЭЭГ такие же как на ЭЭГ бодрствования.

Клинический случай: больная Т., Девочка, 8 лет проходил обследование и лечение на базе 2 психоневрологического отделения детской больницы Святой Ольги. Поступила в плановом порядке, для обследования и коррекции АЭТ. С жалобами на ежедневные эпизоды замирания, кратковременные; снижение когнитивных функций; ухудшение электрографической картины.

Из анамнеза известно: Ребёнок от V беременности (ОАГА), протекавшей без особенностей. Роды 2 на сроке гестации 32 нед., БВП 6ч, кесарево сечение. При рождении вес 2180г, рост 41см, окр.головы 31см, оценка по Апгар 4/6 баллов. Период новорожденности: ухудшение состояния с 1 с.ж., нарастание ДН (бронхопневмония); с 5 суток жизни ИВЛ (10суток), переведена в ОПН, где находилась до 1 месяца 5 с.ж. с ДЗ: ВУИ, 2-сторонняя бронхопневмония, ДН 3-2-1. Недоношенность 32 нед. ПЭП смешанного генеза: СЭК с 2-х сторон, вегето-висцеральный синдром, гипертензионный синдром, с-м пирамидной недостаточности. Ранняя анемия недоношенных. Ретинопатия недоношенных 1 ст.обоих глаз. Получала антибактериальную, инфузионную, симптоматическую терапию. С рождения наблюдается неврологом; с 10 месяцев многократно проходила курсы реабилитации. Операции: октябрь 2012г. (ДГБ № 19: агрессивная арахноидальная киста супраселлярной области) – эндоскопическая кистовентрикулостомия. МРТ в динамике 7.06.13 (2 года): состояние после оперативного вмешательства от 15.10.12 - киста хиазмально-селлярной области. Смешанная атрофическая гидроцефалия. МР-признаки последствий ГИП головного мозга (ПВЛ с кавитациями, гипоплазия мозолистого тела). В сравнении с МРТ от 3.10.12 некоторое уменьшение вертик.

размера кисты, незначительное уменьшение масс-эффекта на хиазму, мост мозга. Наследственность со слов не отягощена.

Анамнез болезни: Судорожный приступ возник 20.10.14 впервые при повышении t тела: консультирована неврологом; по данным ЭЭГ – эпилептические комплексы в центрально-височных областях справа. Назначена АЭТ Депакином. В феврале 2015г. находилась во 2ПНО в ДГБ Св.Ольги. ЭЭГ 04.02.15 - дезорганизация и замедление основного ритма (нейрофизиологическая незрелость). Зарегистрирована диффузная вспышка «пик-волновой» активности, исходящих из теменно-височных отделов правой гемисферы с быстрым распространением в противоположную гемисферу (феномен ВБС). МРТ головного мозга 09.02.15г. - МР-картина состояния после оперативного вмешательства от 15.10.12г. – эндоскопическая кистовентрикулостомия. МР-данные кисты супраселлярной области. МР-картина перивентрикулярных кистозно-глиозных изменений, гипоплазии мозолистого тела – последствия гипоксически-ишемических поражений. Умеренная заместительная гидроцефалия. При сравнении с предыдущим исследованием от 07.06.2013г. – без видимой динамики. УЗИ ОБП 10.02.15г. - увеличение размеров печени. УЗ-признаки ДЖВП (гипотоническая форма). В связи с изменениями на ЭЭГ в терапию был введен второй препарат Кеппра. Переход с Депакина сиропа на Конвулекс капли. Плановая госпитализация в ДГБ Св.Ольги (май 2015г). Видео-ЭЭГ мониторинг (27.05.15): Выраженное диффузное замедление и дезорганизация корковой ритмики, нарушение электрографической структуры сна. Стойкая ДФЭРД -активность, усиливающаяся в начальных стадиях сна и достигающая степени "электрографического эпилептического статуса в фазе медленного сна"; клинических пароксизмальных событий в бодрствовании, во сне и после просыпания не зафиксировано. Проводилась коррекция АЭТ. После выписки консультирована нейрохирургом амбулаторно (ДГБ №19): в экстренной н/х (оперативной) помощи не нуждается. Плановая госпитализация - в октябре 2015г. ЭЭГ (20.10.15): Основной ритм сформирован правильно. Диффузные изменения в виде регулярных "пик-волновых" разрядов. Проведена коррекция терапии. Проходила реабилитационное лечение в ноябре 2015г в НИИ Пирогова г.Москва. В январе 2016г находилась в НИИ им.Турнера, проведена операция Страйера с 2-х сторон (удлинение сгибателей голени с 2-х сторон). ЭЭГ (25.03.16): Дезорганизация и замедление основного ритма, регулярные вспышки генерализованной эпилептической активности. Проводилась коррекция АЭТ. МРТ ГМ не проводилось: выписана в связи с заболеванием ветряной оспой. После выписки проходила курс реабилитации в центре Адели г.Пермь (биоакустическая коррекция), с положительной динамикой. Приступов не было 2 года. Плановая госпитализация в ДГБ Св.Ольги в июне 2016г. МРТ ГМ: Арахноидальная киста супраселлярной области, состояние после эндоскопической кистовентрикулостомии от 15.10.12г. без отрицательной динамики в сравнении с 09.02.15. ЭЭГ (01.07.16): Фоновая ЭЭГ-вариант нормы. Мультифокальная и

генерализованная эпилептиформная (роландическая?) активность. Проведена коррекция АЭТ (повышение Конвулекса).

Последние несколько месяцев мать замечает у ребенка "зависания" до 5 раз в сутки, снижение когнитивных функций. 27.01.17 проведен ВЭЭГ-мониторинг дневного сна: регулярная эпилептиформная активность (ДЭРД) в лобно-теменно-височных отведениях правого п/ш с латерализацией на переднецентральные отведения левого п/ш: резкое нарастание представленной эпи-активности во время сна с максимальным индексом во время 2 стадии NREM сна (100%), а также с высокой представленностью в 3 и 4 стадии сна (70-85%) - феномен ESES.

Госпитализирована планово с целью коррекции терапии. В настоящее время получает Конвулекс капли 42 мг/кг/сут; Конвулекс 40 мг/кг/сут.

Неврологический статус: На осмотр реагирует адекватно, контактна. Выраженная дизартрия. Обращенную речь понимает, просьбы выполняет, говорит сложными предложениями. Форма головы округлая. Голова стабилизирована. Глазные щели D=S. Взгляд фиксирует, слежение ослаблено. Зрачки D=S. Фотореакция зрачков сохранена. Альтернирующее расходящееся косоглазие. Язык по средней линии. Мимика симметрична. Мышечный тонус на фоне диффузной гипотонии выявляется повышение тонуса по типу спастической диплегии, с акцентом слева. СХЖР D=S высокие, с расширением рефлексогенных зон, сильнее в верхних конечностях. Патологические стопные знаки: спонтанный симптом Бабинского, нижний рефлекс Россолимо. Менингеальные симптомы отрицательны.

В обследовании: Клинический анализ крови, биохимические анализ крови, общий анализ мочи в норме. ЭЭГ: Умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности. Эпилептиформные комплексы в лобной области слева с феноменом ВБСМ.

По результатам ЭЭГ, ВЭЭГ и данных анамнеза состояние больного расценено как эпилепсия с непрерывными комплексами пик-волна на ЭЭГ во время фазы медленного сна. Проводится АЭТ, препараты выбора: Кеппра, Конвулекс. Планируется дальнейшее наблюдение ребенка с контролем ВЭЭГ и коррекцией АЭТ.

Синдром необратимой литиевой нейротоксичности(SILENT)

Гузева В.И., Гуменная М.А., Джанклич Э.М.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики.

Соединения лития обычно используются в качестве психиатрических лекарств. Некоторые соли лития используются в качестве стабилизирующих настроение препаратов, прежде всего для лечения биполярного расстройства; они играют определенную роль в лечении депрессии и особенно мании, как острой, так и длительной.

Назначаться они могут уже после первого перенесенного аффективного эпизода; профилактическую терапию препаратами лития проводят

неопределённо длительное время (годами). Соли лития имеют узкое терапевтическое/токсическое соотношение, поэтому их не следует назначать при отсутствии средств для мониторинга концентраций в плазме. Токсичность лития усугубляется истощением натрия. Одновременный прием мочегонных средств, ингибирующих поглощение натрия в дистальных канальцах (например, тиазидов), является опасным и его следует избегать, поскольку это может привести к повышенной резорбции лития в проксимальных извитых канальцах, что приводит к повышенным, потенциально токсичным уровням лития в организме.

Плазменные концентрации более 2,5 ммоль Li⁺/л, как правило, связаны с серьезной токсичностью, требующей неотложной помощи. Преобладают неврологические нарушения, причем степень их выраженности не соответствует сывороточной концентрации. Прогноз зависит в основном не от уровня лития в сыворотке, а от общего состояния больного и длительности приема избыточных доз препарата. Нередки нарушения сознания: оглушенность, сопор, кома, эпилептические припадки. Возможны также тремор, фасцикуляции, гиперрефлексия, хореоатетоидные гиперкинезы, клонус, дизартрия, нистагм, атаксия. Необратимые психоневрологические нарушения при хроническом отравлении литием известны как синдром SILENT (от англ. Syndrome of Irreversible Lithium-Effectuated Neurotoxicity — синдром необратимой вызванной литием нейротоксичности). Для синдрома SILENT характерно прежде всего поражение мозжечка. Фактором риска является гипертермия, которая ухудшает прогноз при отравлениях литием.

Пациентка Ж. В, 73 года поступила в НИИ СП по скорой помощи 28.02.16 в 18.39 с диагнозом ОНМК от 18.02.16. При поступлении жалобы на общую слабость, головокружение, дезориентация во времени, месте, собственной личности.

Из анамнеза известно, что с 02.02.16 возникли отеки нижних конечностей, обратилась в поликлинику по м/ж, терапевтом назначены - бритомар 5 мг (пн, среда, пятн), гипотиазид 25 мг 1 раз в день. 17.02 отеки уменьшились, продолжала получать диуретики.

С 26.02.16 отмечает ухудшение самочувствия – выросла слабость, эпизоды спутанности, дезориентации. 28.02.16 родственники вызвали СМП. Из анамнеза известно, что пациентка в течение 20 лет получает седалит (лития карбонат) 300 мг X 2р/д, который был назначен психиатром после эпизода депрессии.

На момент осмотра 03.03.16г. Состояние тяжелое, стабильное. АД 130/80 мм рт ст. ЧСС = 65 уд в мин, тоны сердца ритмичные, приглушены. ЧДД =16 в мин. дыхание жесткое, хрипов нет. Живот подвздут, мягкий, безболезненный при пальпации. По катетеру моча желтого цвета (установлен 01.03.16 в связи с задержкой мочи). При поступлении 28.02.16 отмечался жидкий стул. (трижды)

В неврологическом статусе.

сознание – глубокое оглушение 13 б, в продуктивный контакт не вступает, на физические раздражители издает нечленораздельные звуки, Зрачки D=S, фотореакция сохранены, лицо симметрично, язык за линией зубов. Глубокие

рефлексы D меньше S, патологических знаков нет, мышечный тонус повышен в в/к и н/к по экстрапирамидному типу, чувствительность не оценить, менингеальные знаки – отрицательные. Отмечается мелкий тремор подбородка, верхних и нижних конечностей. Координаторные пробы не выполняет. В клиническом анализе крови – лейкоцитоз до $10,12 \times 10^9$, анемия (107 г/л-гемоглобин).

В биохимическом анализе крови – признаки почечной недостаточности (креатинин-194, мочевины-13). Повышение трансаминаз – АЛТ – 88,8 Ед/л, АСТ – 120,1 Ед/л.

Судебная химия мочи на барбитураты, фенотиазины, бензодиазепины - отрицат.

Литий мочи – 607354,3 мкг/л, (норма 5,2 – 49 мкг/л). Литий крови – 16168,42 мкг/л (норма 0,24 – 84 мкг/л. *Токсические дозы лития:* токсическая концентрация в крови – 13900 мкг/л, смертельная доза – 34700 мкг/л.

По ЭКГ 01.03.16-синусовая брадикардия 59 в мин. АВ блокада 1 ст. Субэпикардальная ишемия в боковой стенке, верхушке, передней стенке

По МРТ головного мозга от 01.03.16-данных за острые очаговые изменения нет(признаки открытой тривентрикулярной гидроцефалии, ХНМК)

По УЗИ органов брюшной полости- объемных образований не выявлено.

Нефролог от 02.03.16 Хронический туболоинтерстициальный нефрит (литиевая нефропатия).

Состояние пациентки продолжалось ухудшаться, 23.03.16 –констатирована биологическая смерть

Заключение: тяжесть состояния пациентки была обусловлена интоксикацией, возникшей на фоне длительного приема препаратов лития с последующим применением неоптимальных доз диуретиков, что выразалось угнетением сознания и мозжечковыми симптомами в неврологическом статусе характерными для синдрома SILENT.

Повторные ишемические инсульты у пациента 45 лет

Гузева В.И., Данилова М.Р., Иванов С.Д.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики.

СПб ГБУЗ Александровская больница, 1 неврологическое отделение.

Введение: Нарушения гемостаза и гемореологии, характеризующиеся повышенной склонностью к развитию тромбозов или внутрисосудистому свёртыванию, объединены под названием тромбофилий. Тромбофилии могут быть генетически обусловленными и приобретенными. Тромбофилии являются актуальной проблемой в практике сосудистого невролога, т.к. могут выступать причиной ишемических поражений головного мозга. Нарушения мозгового кровообращения могут быть следствием тромбофилических состояний при васкулитах, антифосфолипидном синдроме, гипергомоцистеинемии, полиморфизмах генов ингибитора активатора плазминогена 1, протромбина, мутации Лейдена. Перечисленные этиологические факторы ОНМК наиболее

часто встречаются у пациентов, переносящих инсульт в молодом или среднем возрасте, при отсутствии выраженного атеросклеротического поражения и патологической извитости БЦА и церебральных артерий, при отсутствии нарушений ритма сердца, склонности к артериальной гипотензии, при наличии указаний на повторные инсульты в анамнезе.

Материалы и методы: На базе СПб ГБУЗ Александровской больницы проходил обследование и лечение больной Б., 45 лет. Пациент экстренно поступил с жалобами на внезапно развившийся после ночного сна эпизод общей слабости, потери равновесия, головной боли, головокружения, сопровождавшегося тошнотой.

Из анамнеза известно: считает себя больным с возраста 33 лет, когда впервые развились жалобы на шаткость при ходьбе, головокружение, нарушение координации движений. Госпитализировался, лечился с диагнозом ОНМК в ВББ, впоследствии восстановился практически полностью. В возрасте 42 лет повторно перенёс аналогичный эпизод, симптоматика регрессировала в течение нескольких часов. Лечился в стационаре с диагнозом ТИА в ВББ. Повышение артериального давления отрицает, адаптирован к АД 120/80 мм. рт. ст.

На момент поступления артериальное давление составило 120/70 мм.рт.ст., пульс ритмичный, 68 ударов в минуту.

Неврологический статус: сознание ясное. Речь сохранена. Зрачки D=S, реакции на свет сохранены. Нистагма нет. Аккомодация, конвергенция – ослаблены с 2х сторон. Движения глазных яблок – в полном объёме. Язык по средней линии. Лицо симметричное. Симптомы орального автоматизма «-». Мышечный тонус физиологический. Глубокие рефлексy D=S. Парез в мышцах-сгибателях левой ноги до 4.5 баллов. «+» синкинезия Штрюмпеля с 2х сторон. Чувствительные нарушения на лице по центральному типу справа в оральных дерматомах. Координаторные пробы выполняет с интенционным тремором с 2х сторон, ярче справа. В позе Ромберга пошатывается без чёткой латерализации. Менингеальных знаков не выявлено.

При лабораторном и инструментальном обследовании выявлены следующие изменения:

МСКТ головного мозга: без признаков патологии.

УЗДС БЦА: признаки начального атеросклеротического поражения БЦА в виде утолщения комплекса «интима-медиа» до 11 мм с 2х сторон.

При суточном мониторинговании АД+ЭКГ не выявлено артериальной гипертензии, нарушений ритма сердца.

При эхокардиографии не выявлено патологии.

При ЭКГ ритм синусовый, нормальное положение ЭОС

При рентгенограмме органов грудной клетки не выявлено патологии.

Клинический анализ крови, б/х анализ крови, общий анализ мочи, липидограмма, коагулограмма – показатели в норме.

Исследование крови на RW: «+».

На основании клинических, лабораторных и инструментальных данных сформулирован диагноз: повторный ишемический инсульт в вертебрально-базиллярном бассейне, подтип неуточнённый.

Больной получал терапию в рамках сосудистой программы для больных с ОНМК, а именно препараты калия и магния, аспирин, метаболическую терапию (глицин, мексидол, цитофлавин). На фоне применявшихся средств уменьшились проявления атаксии.

Больной дообследован дерматовенерологом, при углублённой лабораторной диагностике диагноз lues исключён. Согласно литературным данным, ложноположительную микрореакцию на lues наблюдают у больных с антифосфолипидным синдромом. Таким образом, есть основания предположить у данного пациента тромбофилическое состояние.

В качестве профилактики повторных сосудистых эпизодов рекомендована дезагрегантная и сосудистая терапия, а также дообследование в амбулаторных условиях: кровь на волчаночный антикоагулянт, антитела к кардиолипину класса IgM и IgG, антитела к бета-2-гликопротеину-I класса IgM и IgG, кровь на общий гомоцистеин. С результатами обследования рекомендовано обращение к неврологу с решением вопроса о назначении терапии либо дальнейшем обследовании на предмет наследственных тромбофилий.

Заключение: Вероятно, что причиной повторных ОНМК у данного пациента выступает тромбофилическое состояние, по следующим причинам: дебют заболевания в молодом возрасте, повторные ОНМК в анамнезе, ложноположительная реакция на lues, отсутствие при обследовании данных за другие причины инсультов. Наиболее вероятной причиной инсульта у данного больного является антифосфолипидный синдром. В случае лабораторного подтверждения АФС подтип инсульта должен быть классифицирован как гемореологический, и больной будет получать антикоагулянтную терапию варфарином с целевым уровнем МНО 3 – 4.

Преходящее нарушение спинального кровообращения на фоне окклюзии дистального отдела брюшной аорты

Гузева В.И., Данилова М.Р., Иванов С.Д.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики.

СПб ГБУЗ Александровская больница, 1 неврологическое отделение.

Введение: Несмотря на то, что нарушения спинального кровообращения встречаются значительно реже церебральных инсультов, они имеют весьма характерную клиническую картину и, как правило, диагностируются своевременно. Однако, диагностика причин нарушений кровоснабжения спинного мозга и профилактика повторных эпизодов остаются сложными задачами по причине вариабельности строения артерий спинного мозга у различных пациентов и разнообразия этиологических факторов.

Материалы и методы: На базе СПб ГБУЗ Александровской больницы проходила обследование и лечение больная В., 72 лет. Пациентка экстренно

госпитализирована с жалобами на остро возникший эпизод болей в спине, за которым последовало чувство онемения ниже уровня паховой складки, слабость в нижних конечностях.

Из анамнеза известно: длительно страдает гипертонической болезнью, получает гипотензивную терапию с удовлетворительным эффектом. В анамнезе ИБС, постоянная форма фибрилляции предсердий. Ранее подобных эпизодов не было, на предмет заболеваний позвоночника не обследовалась.

На момент поступления артериальное давление 130/80 мм.рт.ст., пульс аритмичный, 76 ударов в минуту.

Неврологический статус: сознание ясное. Речь сохранена. Зрачки D=S, реакции на свет сохранены. Нистагма нет. Аккомодация, конвергенция – сохранены. Движения глазных яблок – в полном объёме. Язык по средней линии. Лицо симметричное. Симптомы орального автоматизма «-». Мышечный тонус не повышен. Глубокие рефлексy D=S, оживлены с ног. Парез левой нижней конечности до 2б, правой нижней конечности до 3б. Стопные патологические знаки с 2х сторон. Гипэстезия поверхностной чувствительности ниже паховой складки с 2х сторон. Глубокая чувствительность сохранена. Атаксии в верхних конечностях нет, в нижних не оценить из-за пареза. Менингеальных знаков не выявлено.

При лабораторном и инструментальном обследовании выявлены следующие изменения:

МРТ грудного и поясничного отделов позвоночника: признаков поражения вещества спинного мозга не выявлено. Умеренно выраженный остеохондроз грудного и поясничного отделов позвоночника. Признаки атеросклероза брюшного отдела аорты.

МСКТ-ангиография брюшной аорты и ее ветвей: признаки синдрома Лериша – окклюзия дистального отдела брюшной аорты и подвздошных артерий, признаки развитого коллатерального кровообращения.

При эхокардиографии: митральный стеноз 2 ст., исследование проходило на фоне фибрилляции предсердий.

При ЭКГ: фибрилляция предсердий, нормосистолия, отклонение ЭОС влево.

При рентгенограмме органов грудной клетки: сердце расширено влево, аорта уплотнена.

Клинический анализ крови, б/х анализ крови, общий анализ мочи, коагулограмма – показатели в норме.

Липидограмма: общий холестерин 5.4 ммоль/л, ЛПНП 2.3 ммоль/л.

В течение суток от начала заболевания очаговая неврологическая симптоматика регрессировала.

На основании клинических, лабораторных и инструментальных данных сформулирован диагноз: Преходящее нарушение спинального кровообращения в бассейне передней спинальной артерии на уровне D12. Гипертоническая болезнь III ст., риск 4. Синдром Лериша. ИБС, фибрилляция предсердий, постоянная форма, нормосистолия.

Больная получала препараты калия и магния, статины, гепарин, метаболическую терапию (глицин, мексидол).

Учитывая данные МСКТ-ангиографии, причиной преходящего нарушения спинального кровообращения сочтена окклюзия терминального отдела аорты, т.к. из бассейна данного сосуда осуществляется кровоснабжение спинного мозга.

Сопутствующая фибрилляция предсердий ограничивает выбор сосудистой терапии: метилксантины не показаны. Рекомендована консультация сосудистого хирурга с решением вопроса об оперативном лечении окклюзии дистального отдела аорты.

По причине выявленного при эхокардиографии стеноза митрального клапана больной рекомендована антикоагулянтная терапия варфарином с целевым уровнем МНО 2 – 3 (нельзя исключить ревматическую этиологию порока клапана, назначение новых пероральных антикоагулянтов не показано). Рекомендована консультация кардиолога для исключения ревматической болезни сердца.

Заключение: Данная пациентка имеет ряд коморбидных состояний, и профилактика неврологических осложнений возможна лишь при совместной курации больной с врачами других специальностей. В случае устранения этиологического фактора нарушений спинального кровообращения путём хирургической реконструкции терминального отдела аорты и подвздошных артерий прогноз для пациентки благоприятный, можно ожидать снижение риска спинального инсульта.

Прогрессирующая миодистрофия Дюшенна. Клиническое наблюдение

Гузев В.И., Зеленькова Л.А., Маненок Ю.Н., Филонова А.А.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики.

ЛОГБУЗ ДКБ, психоневрологическое отделение.

Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна представляет собой наследственное нервно-мышечное заболевание, имеющее X-сцепленную рецессивную форму наследования. Ген дистрофина локализован на коротком плече X-хромосомы, локус Хр21.2 - р21.1. При мутации в этом гене у больного возникает дефицит дистрофина, что в совокупности с иммунопатологическими механизмами и является причиной развития заболевания. Первые клинические проявления в виде мышечной слабости возникают в возрасте 4-5 лет, затем происходит потеря способности самостоятельно передвигаться в возрасте от 8 до 12 лет, формируется прогрессирующая сердечная и дыхательная недостаточность после 15 лет, и наступает смерть в возрасте 20-25 лет.

Клиническое наблюдение. Больной И. 14 лет поступил в отделение психоневрологии ЛОГБУЗ ДКБ с жалобами на прогрессирующую мышечную слабость. Первые клинические проявления появились у ребёнка в 5 лет. Из анамнеза известно что, брат пробанда (от другого отца) болел миодистрофией Дюшенна, умер в 21 год.

Обследован в Педиатрическом отделении в ЛОГБУЗ ДКБ, по данным обследования выявлены изменения, характерные для миопатии. Состояние прогрессивно ухудшалось, нарастала мышечная слабость, не ходит с 11 лет. На данный момент самостоятельно не передвигается, не ползает.

Неврологический статус: Сознание ясное. Контактен. Глазные щели: полуптоз ОД. Зрачки D<S, фотореакция сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме. Лицо симметричное. Гипомимия. Язык по средней линии. Глотание не нарушено. Мышечная сила снижена: в ногах – до 1 балла, в руках до 3 баллов. Сгибательные контрактуры в локтевых, коленных, голеностопных суставах. Мышечный тонус диффузно снижен. Глубокие СХР D=S, низкие, коленные не вызываются. Патологических стопных знаков нет. Менингеальные симптомы отрицательные. Самостоятельно не стоит, не сидит, не ползает.

Результаты обследования: Биохимический анализ крови: креатинин 0.03 ммоль/л, ЛДГ 487 ед/л, КФК 1297 ед/л, фосфатаза щелочная 384 ед/л. Функция внешнего дыхания: крайне резкое снижение ЖЕЛ, умеренные нарушения проходимости дыхательных путей. По данным ЭНМГ выявлены первично-мышечные изменения в обследованных мышцах и соответствуют ЭМГ картине, наблюдаемой при миопатии. ЭКГ: Ритм синусовый. Блокада правой ножки и задней ветви левой ножки пучка Гиса. УЗИ сердца: Полости сердца не увеличены. Клапаны не изменены. Септальные дефекты не визуализируются. Сократительная способность миокарда в пределах нормы. Умеренно утолщен миокард левого желудочка. Патологических токов не зарегистрировано.

В отделении получал ноотропную терапию (актовегин, цитофлавин), метаболическую (элькар), курсы физиотерапевтического лечения, гимнастики и массажа.

Таким образом, учитывая данные анамнеза, объективного осмотра, опираясь на данные инструментальных и лабораторных исследований можно сделать вывод, что у пациента прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна.

Описание клинического случая прогрессирующей мышечной дистрофии Дюшенна

Гузева В.И., Зеленькова Л.А., Маненок Ю.Н., Светлова В.Д.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики.

Ленинградская Областная Детская Клиническая больница

Психоневрологическое отделение

Мышечная дистрофия Дюшенна – это наследуемая по сцепленному X-хромосомой прогрессирующая мышечная дистрофия, характеризующаяся началом в раннем возрасте, симметричной атрофией мышц в сочетании с сердечно-сосудистыми, костно-суставными и психическими нарушениями, злокачественным течением.

Частота соответствует 3.3 на 100 000 населения, 14 на 100 000 родившихся. Преимущественно болеют мальчики, но возможно проявление болезни у девочек при кариотипе XO и при структурных аномалиях хромосом.

Клинический случай: ребенок И., 7 лет, поступил в ПНО ЛОДБ с жалобами на: мышечную слабость после физической нагрузки или долгой ходьбы. Из анамнеза известно, что пациент с рождения отстает в моторном развитии (сидит с года, ходит с 1,5 лет). Помимо него в семье есть старший брат матери с аналогичными жалобами и подтвержденным диагнозом: Мышечная дистрофия Дюшена. Неврологический статус: сознание – ясное. Когнитивные нарушения : средние. Речевые нарушения: нет . 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: без признаков асимметрии. Язык : по средней линии. Глоточный рефлекс : сохранен. Бульбарные нарушения : нет. Симптомы орального автоматизма : отрицательные. Мышечная сила : снижена до 4х баллов в руках и до 3х баллов в ноге. Мышечный тонус : удовлетворительный в руках, диффузно снижен с ног. Глубокие рефлексы :D=S , низкие. Патологические рефлексy : нет. Чувствительные нарушения : нет. Координационные пробы : удовлетворительно. В позе Ромберга : слегка пошатывается . Менингеальные симптомы : отрицательные . Дополнительно: походка по типу «утиной», с пола встает с использованием рук по типу «взбирание лесенкой».

При МРТ-исследовании головного мозга картина без патологических изменений, расширение периваскулярных пространств. Дуплексное сканирование сосудов шеи и головы и без патологии. На ЭКГ ритм синусовый, неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Из лабораторных показателей выше уровнем КФК и печеночные трансаминазы, все остальное в пределах нормы.

Таким образом, учитывая данные анамнеза, объективного осмотра, опираясь на данные инструментальных и лабораторных исследований можно сделать вывод, что у пациента подтверждено наличие прогрессирующей мышечной дистрофии Дюшенна.

Из терапии получал преднизолон , упражнения по лечебной физкультуре, массаж и физиотерапию на область коленных и голеностопных суставов. За время нахождения в стационаре отмечено небольшое снижение мышечной слабости после нагрузки, улучшение общего самочувствия.

В связи с поставленным диагнозом, с родителями ребенка проведена беседа, даны рекомендации для направления на консультацию к генетику для дальнейшего обследования, также рекомендована повторная госпитализация через 6 месяцев для прохождения курса терапии в целях профилактики и контроля в динамике.

Синдром Штурге-Вебера

Гузева В.И., Зеленькова Л.А., Маненок Ю.Н., Светлова В.Д.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики.

Ленинградская Областная Детская Клиническая больница

Психоневрологическое отделение

Синдром Штурге-Вебера (энцефалофациальный ангиоматоз) – является спорадическим заболеванием с семейными единичными случаями, характеризующийся триадой симптомов: увеличением внутриглазного давления (глаукома), судорожными припадками, сосудистыми пятнами на кожном покрове лица (ангиомы). Патология часто обладает семейным характером, наследуется непосредственно ауто-сомно-доминантно. При этом встречаются аутосомно-рецессивные формы.

Клинический случай: ребенок Д., 3г., поступил в ПНО ЛОДКБ отделение с жалобами на: судорожные приступы, задержку психомоторного развития. Неврологический статус: Голова гидроцефальной формы. Окружность головы 49,5 см. Гемангиома на левой щеке. Сознание ясное. При осмотре улыбается. Глазные щели симметричные. Зрачки D=S, фотореакция сохранена. Движения глазных яблок не ограничены. Лицо симметричное. Язык по средней линии. Дисфагия. Мышечный тонус грубо повышен в верхних и нижних конечностях с акцентом справа. Глубокие СХР D=S, высокие с расширением рефлексогенных зон. Спастический тетрапарез. Патологические стопные знаки с 2-х сторон. ПМР: голова стабилизирована недостаточно, не переворачивается. Менингеальные симптомы отрицательные.

При КТ -исследовании головного мозга : признаки смешанной заместительной гидроцефалии.

ЭКГ : Ритм синусовый. Неполная блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса.

УЗИ головного мозга : тривентрикулодилатация.

УЗИ сердца: Открытое овальное окно с гемодинамически незначимым сбросом.

ЭЭГ: Основной ритм организован. Частота соответствует возрасту. В большом количестве регистрируются артефакты, которые значительно деформируют запись и затрудняют оценку ЭЭГ.

Осмотрен окулистом, патологии не выявлено.

Из лабораторных показателей выше уровнем ЛДГ, ЩФ, все остальное в норме.

Таким образом, учитывая данные объективного осмотра, опираясь на инструментальные и лабораторные исследования можно сделать вывод, что у пациента установлен Синдром Штурге-Вебера.

Из терапии получал конвулекс, паглюферал, раствор кеппры, диакарб, аспаркам, сибазон, витамин В6 . За время нахождения в стационаре был зафиксирован эпилептический тонический приступ, купированный введением сибазона. На момент выписки у пациента замечен регресс патологических симптомов, улучшения общего самочувствия и отсутствие жалоб на момент выписки.

В связи с возникновением эпизода эпилептического приступа, пациенту рекомендуется после выписки из стационара наблюдение невролога по месту жительства, продолжить постоянный прием противосудорожных препаратов (конвулекс, паглюферал, кеппра,) и их дальнейшая корректировка, диакарб, аспаркам, контроль ЭЭГ, наблюдение у окулиста в динамике. В случае возникновения повторных приступов – купирование сибазоном.

Болезнь Шарко – Мари -Тута I типа

Гузева В.И., Зеленькова Л.А., Маненок Ю.Н., Филонова А.А.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики.

ЛОГБУЗ ДКБ, психоневрологическое отделение.

Болезнь Шарко-Мари-Тута 1 типа относится к группе наследственных моторно-сенсорных нейропатий, с аутосомно-доминантным типом наследования. Дебют заболевания относится к 1-2 десятилетию жизни. Характерна медленно нарастающая симметричная слабость в дистальных отделах ног с развитием выраженных амиотрофий и характерной деформации стоп ("полая" стопа), затем слабость и атрофии вовлекают кисти. Типично снижение скорости проведения возбуждения по нервам, снижаются глубокие рефлексы, на поздних стадиях болезни снижается поверхностная чувствительность.

Клиническое наблюдение. Пациент В. 16 лет поступил на лечение в отделение психоневрологии ЛОГБУЗ ДКБ с жалобами на невозможность ходьбы на пятках, слабость в дистальных отделах рук и ног. Из анамнеза известно, что в военкомате при профилактическом осмотре выявлено нарушение походки. Амбулаторно выполнено ЭНМГ, выявлены признаки грубого демиелинизирующего процесса в периферических нервах нижних и верхних конечностей (больше нижних) по полиневритическому типу. Наследственность: у бабушки, матери пробанда - деформация стопы по типу стопы Фридрейха, нарушение походки, не обследованы.

Неврологический статус: Сознание ясное, демонстративное поведение. Контактен. Речь не нарушена. 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 удовлетворительный. Глубокие СХЖР с верхних конечностей низкие, D=S, с нижних конечностей - коленные не вызываются, ахилловы средней живости, подошвенные вызываются, низкие. Брюшные рефлексы низкие, D=S. Высокий свод обеих стоп. На пятки встать не может. Тугоподвижность в голеностопных суставах. В позе Ромберга устойчив. Координаторные пробы выполняет с небольшим интенционным дрожанием с 2-х сторон. Патологических стопных знаков нет. Чувствительность не нарушена. Менингеальные симптомы отрицательные.

Результаты обследования: ОАК и ОАМ без патологии. Биохимический анализ крови : креатинин 0.06 ммоль/л, АЛТ 18 ед/л, АСТ 28 ед/л, ЛДГ 469 ед/л,

КФК288ед/л , фосфатаза щелочная 409 ед/л, глюкоза 5.2 ммоль/л. МРТ головного мозга: МР-картина головного мозга без признаков объемного процесса и очаговой патологии. Умеренное расширение наружного ликворного пространства. МРТ пояснично-крестцовый отдел позвоночника: МР-признаки начальных дистрофических изменений пояснично-крестцового отдела позвоночника. Допплерография брахиоцефальных сосудов: Сосудистый тонус в норме. Кровоток достаточный. Компрессионные пробы прошли правильно. Венозный отток в норме. Пробы с поворотами головы: AVS-28%, AVD-20%, слева с затрудненным венозным оттоком. ЭКГ: синусовая брадиаритмия. ЭКГ лежа и стоя: ритм синусовый, тенденция к брадиаритмии. Консультации специалистов: Окулист: глазное дно ОУ в норме.

В отделении получал ноотропную терапию (актовегин), метаболическую терапию(элькар), витаминотерапию (комбилипен), курсы физиотерапевтического лечения (дарсонвализация стоп и голеней, озокерит на обе руки области кисти), лечебной гимнастики и массажа.

Таким образом, учитывая жалобы, данные анамнеза, данные объективного осмотра, данные инструментальных исследований и консультаций специалистов, выставлен диагноз:Наследственная мотосенсорная полиневропатия. Болезнь Шарко-Мари-Тутта 1 типа. Диагноз требует подтверждения молекулярно - генетическими методами.

Юношеская миоклоническая эпилепсия (синдром Янца)

Гузева В.И., Маненок Ю.Н., Ёлдашева Ш.М.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики. ЛОГБУЗ ДКБ, психоневрологическое отделение.

Ювенильная миоклоническая эпилепсия – форма эпилепсии, которая встречается преимущественно у детей. Ее дебют начинается в возрасте 13–18 лет, хотя может произойти гораздо раньше или позже (с 7 до 21 года). В качестве основной причины называется генетический дефект шестой хромосомы. Другими словами, юношеская миоклоническая эпилепсия носит наследственный характер. В 50% случаев у заболевших детей есть родственники первой или второй линии с приступами. От 8% до 10% среди всех пациентов с эпилепсией.

Клиническое наблюдение: Больная Н. 14 лет поступила в отделение психоневрологии ЛОГБУЗ ДКБ с жалобами: на судорожный приступ 12.02.17. Из анамнеза известно, что: ребёнок от 1 беременности, протекавшей на фоне ХУГИ. Роды 1 срочные, самостоятельные. Вес при рождении 3750 г, рост 53см, оценка по шкале Апгар 8/9б. Выписана домой. Период новорожденности: без особенностей. Росла и развивалась по возрасту. Травмы: ЗЧМТ. СГМ в IV 2016г. Сделали КТ головного мозга: в норме. Операции: аппендэктомия в 2014г. Наследственность: судороги у родной тети. Наблюдается у эндокринолога с Дз: Ожирение. Хронический гастродуоденит. 12.02.17 утром около 12:00 на улице внезапно развился генерализованный тонико-клонический приступ, выход

самостоятельный. В течение последнего месяца также отмечались утренние миоклонии в верхних и нижних конечностях.

ЭЭГ 01.03.17: пароксизмальная активность эпилептиформного характера только при РФС.

Неврологический статус: Сознание ясное. Контактна, адекватна. Глазные щели симметричные. Зрачки D=S, фотореакция сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме. Лицо симметричное. Язык по средней линии. Глотание не нарушено. Мышечная сила достаточная. Мышечный тонус физиологический. Глубокие СХР D=S, средней живости. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. Патологических знаков нет. Периферический гипергидроз. Менингеальные симптомы отрицательные. Вес 106 кг.

Результаты обследования:

МРТ головного мозга: МР- данные за наличие очагового поражения головного мозга не получены. Расширены периваскулярные пространства. Признаки начального склероза правого гиппокампа.

Допплерография брахиоцефальных сосудов: без патологии.

ЭКГ: Ритм синусовый.

УЗИ щитовидной железы: умеренные диффузные изменения.

УЗИ органов брюшной полости: Жировой гепатоз. Атипичная форма форма желчного пузыря. Диффузные изменения поджелудочной железы. Копия прилагается.

Эндокринолог: Ожирение III степени (ИМТ=36.3кг/м²; SDS 3.31). Жировой гепатоз и стеатоз поджелудочной железы.

Диагноз основной: Юношеская миоклоническая эпилепсия (синдром Янца).

Сопутствующий: Начальный склероз правого гиппокампа. Ожирение III степени (ИМТ=36.3кг/м²; SDS 3.31). Жировой гепатоз и стеатоз поджелудочной железы.

В отделении получала лечение: Кеппра 500мг с 03.03.17 по 09.03.17 по 1таб (500мг\сут= 4.7мг\кг\сут), затем с 09.03.17 по 13.03.17 по 1 табл x 2 p/c (1000мг\сут=9.4мг\кг\сут), затем с 13.03.17 по 1табл утром, 2табл вечером (1500мг\сут=14мг\кг\сут).

В отделении отмечался генерализованный судорожный приступ, длительностью до 2 мин, выход самостоятельный.

Введена противосудорожная терапия – кеппра, доза оттитрована до 1500 мг/сутки, перенесла удовлетворительно. Больше приступы не повторялись.

Рекомендовано на выписку: Кеппра 1000мг: 8.00 по ½ табл , 20.00 по 1 табл. 7 дней, затем по 1 таб. утром и вечером, ежедневно, длительно (2000 мг/сут).

МРТ головного мозга – контроль через 1 год.

Туберозный склероз. Симптоматическая генерализованная эпилепсия, ремиссия. Нарушение когнитивных функций.

Множественные кисты обеих почек в структуре основного заболевания. ПНО 0. Рабдомиома сердца. НК 0

Гузева В.И., Маненок Ю.Н., Ёлдашева Ш.М.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики. ЛОГБУЗ ДКБ, психоневрологическое отделение.

Клиническое наблюдение: Больная Н. 12 лет поступила в отделение психоневрологии ЛОГБУЗ ДКБ с жалобами: судорожные приступы в виде тонического напряжения конечностей длительностью до нескольких секунд, последний в июне 2015 г., нарушение когнитивных функций, поведения.

Из анамнеза известно, что: Ребенок от V беременности (1-роды, 2 – м/а, 3 – выкидыш, 4 – м/а), протекала на фоне гипертонической болезни, хронического пиелонефрита, миокардиодистрофии, в 18 недель – угроза прерывания, на 31/32 неделе – по УЗИ диагностировали опухоль сердца. Роды II. Масса при рождении 4450 г, длина 54 см, по Апгар 8/9 баллов. На 6 день жизни переведена в ДГБ№1 г. СПб, Дз: Туберозный склероз. Рабдомиома сердца. НК0.

Психомоторное развитие – голову удерживает с 2 месяцев, сидит с 5 месяцев, ходит с 1 г 1 месяца, психоречевое развитие - слова с 5 лет.

Судорожные приступы возникли в 1 год жизни, наблюдались многократно в течение дня (до 40 раз), был назначен депакин сироп. До 2-х лет приступы сохранялись, затем уменьшились до единичных (1 раз в 1-2 года). Принимала Топсавер в течение 3-х лет.

МСКТ головного мозга от 2012, 2014 – признаки туберозного склероза без отрицательной динамики.

МСКТ головного мозга 2016: признаки туберозного склероза. Субэпендимальные узлы до 0,3-0,5 см вдоль стенок боковых желудочков, вдающиеся в полость желудочков. По сравнению с КТ-исследованием от 2014 без отрицательной динамики.

ЭЭГ 2013, 2014 г: без эпилептиформной активности.

Видео-ЭЭГ 2014г: бифронтально однократно регистрируется единичный эпилептиформный комплекс «пик-медленная» волна.

ЭЭГ 2016г: Замедление основного ритма 1-2 степени. Эпилептиформных изменений не выявлено.

Эхо-КГ 2013г: эхопозитивное образование 8 x 6,8 мм с четкими контурами.

ЭХО-КГ 2014: гиперэхогенное образование с четкими контурами размером 19x12x12 мм, умеренно диффузно неоднородной эхоструктуры.

МСКТ брюшной полости с контрастированием 2016: МСКТ - признаки кист обеих почек.

Нефролог 2014 г: Множественные кисты обеих почек в структуре основного заболевания (туберозный склероз), ПНО.

Неврологический статус: Сознание ясное. Контактна. 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 физиологический. Глубокие СХР D=S, средней живости. Координаторные пробы выполняет с моторной неловкостью. Патологических стопных знаков нет. Менингеальные симптомы отрицательные. На коже туловища и конечностей визуализируются пятна депигментации.

Результаты обследования:

ЭЭГ: Регистрируется дезорганизация и замедление коркового ритма 1 степени. Очаговой и эпилептиформной активности не выявлено.

КТ головного мозга: МСКТ- признаки туберозного склероза. По сравнению с КТ-исследованием от 2016- без отрицательной динамики.

КТ брюшной полости +в/в контраст: МСКТ- признаки кист обеих почек. По сравнению от 2016 без отрицательной динамики.

Допплерография брахиоцефальных сосудов: Сосудистый тонус в норме. Венозный отток умеренно затруднен слева. Компрессионные пробы прошли правильно. Интракраниально: отток по базальным венам затруднен. ВББ: Венозный отток умеренно затруднен. Пробы с поворотами головы :AVD-27%. AVD умеренно петлеобразно извита на уровне С3. AVS- небольшой изгиб на уровне С5.

ЭКГ: Ритм синусовый.

УЗИ сердца: Полости сердца не увеличены. Клапаны не изменены. Септальные дефекты не визуализируются. Сократительная способность миокарда в пределах нормы. Патологических токов не зарегистрировано. Увеличение количества соединительной ткани в проекции фиброзных колец клапанов (митральный, трикуспидальный, аортальный).

УЗИ почек, мочевого пузыря: кисты правой почки.

В отделении получала лечение: Депакин хроносфера 500мг утром, 750мг вечером, Топсавер 50мг по 1.5 табл x 2 раза в сутки.

Клинический случай лиссэнцефалии с дебютом эпилепсии

Гузова В.И., Охрим И.В., Ефет Е.А., Шин С.В.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, психоневрологическое отделение

Лиссенцефалия – отсутствие извилин и борозд больших полушарий (гладкий мозг). Послойное строение коры отсутствует, лишь в отдельных случаях в коре удается выделить четыре слоя. В наиболее тяжелых случаях извилины не формируются (агирия). Агирия часто сочетается с другими нарушениями мозга, иногда являясь составной частью синдромов множественных врожденных пороков. Dobyns и Leventer (2003) различают 6 степеней лиссэнцефалии (от 1 до 6), в зависимости от количества извилин, видимых на МРТ.

Ребенок Р., 2 мес. 24 дней, поступил планово в психоневрологическое отделение СПбГПМУ с целью проведения нейровизуализации (МРТ головного мозга) в связи с выявленным на НСГ нарушением боковых желудочков мозга.

В анамнезе: проходил обследование в эндокринологическом отделении СПбГПМУ в связи с отсутствием прибавок в весе, задержкой стула в течение 5 дней и задержку мочи. В динамике мама отмечает улучшение в моторном развитии (стал двигательно активнее, стал фиксировать взгляд и проследивать, но непостоянно), стал прибавлять в весе, рвот, срыгиваний нет.

Ребенок от 3 беременности на фоне хронической плацентарной недостаточности, ДНК-вирусного плацентита. Роды срочные; м – 2880, рост-49 см, оценка по Апгар – 7/8б. Выписан из род.дома на 4 сутки.

Неврологический статус: Б.р 2х1.5. На осмотр двигательное и эмоциональное оживление. Гулит. Взгляд фиксирует кратковременно, проследивает кратковременно. Зрачки симметричные, фотореакция живая. Движение глазных яблок в полном объеме. Непостоянное альтернирующее косоглазие. Нистагма нет. Лицо симметричное. Язык по средней линии. Мышечная дистония. ГСХР D=S, живые. С-м Бабинского (+) с 2-х сторон. Менингеальные симптомы отрицательные. Опора на стопу с поджатием пальчиков. Шаговый р-с (+). Моро (+)

Клинико-инструментальные методы исследования:

Клинический анализ крови (неоднократно): лейкоцитоз, снижен гемоглобин, анизоцитоз-1; гипохромия-0-1, Т.з.н-2 Бисегментация нейтрофилов.

Биохимический анализ крови (неоднократно): снижена альфа-амилаза, гипогаммаглобулинемия, гипонатриемия.

Иммунохимия на вирусы: Герпес (1+2) IgG положительный, Цитомегалия IgG положительный.

Ликвор: б/цв., прозрачный, белок-0.18, цитоз 22/3 (15нейтроф., 7 лимфоциты), глюкоза-4.12

Посев ликвора: стерилен.

ПЦР крови, ликвора: к энтеровирусу, парвовирусу, герпес 1,2,6, ЦМВ, ВЭБ – отрицательно.

Ф-50: отрицательно.

Анализ кала на яйца глистов, простейшие, соскоб наэнтеробиоз – не обнаружены.

Общий анализ мочи: без патологии.

ЭКГ: ЧСС- 143-193 уд.мин. Синусовая аритмия.

ЭЭГ: Умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга. Неустойчивое функциональное состояние нейронов коры. Возрастной ритм замедлен, деформирован. Раздражение срединных структур. Периодическое нерегулярное замедление частота тета-дельта в задних областях левого полушария. Эпилептиформных изменений нет. Контроль ЭЭГ через 1 мес.

ЭЭГ в динамике: Умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга. Возрастной ритм замедлен, деформирован.

Периодическое нерегулярное замедление частота дельта в отведениях правого полушария. Эпилептиформных изменений нет.

УЗИ внутренних органов: Дисметаболические изменения в почках.

МРТ головного мозга: МР-признаки нарушения формирования борозд и извилин (лиссэнцефалия), смешанной гидроцефалии атрофического характера. Частичной агенезии мозолистого тела.

Консультации специалистов:

Нейрохирург: в нейрохирургическом лечении не нуждается.

Офтальмолог: по картине глазного дна и зрительным функциям можно думать о поражении зрительного анализатора в центральных отделах.

Педиатр первичный осмотр: Атопический дерматит, обострение. Гипертрофия 1 ст. Рахит 1 ст, активный период. Функциональное нарушение ЖКТ.

Дерматолог: Атопический дерматит.

Консилиум: ребенка считать реконвалесцентом Генерализованной бактериальной инфекции. Анемия легкой степени тяжести (постинфекционная). Порок развития головного мозга. Эпилептическая энцефалопатия. Учитывая рецидивирующие риниты, генерализованную бактериальную инфекцию, в анализах крови гипогаммаглобулинемию нельзя исключить Иммунодефицитное состояние?

В связи с развившимися сериями эпилептических приступов по типу асимметричных инфантильных спазмов – ребенок находился некоторое время в отделении соматической реанимации. К терапии подключен ПСП: Конвулекс в/в, с последующим переходом на прием Конвулекса-сироп (с постепенным титрованием дозировки).

В связи с переносимой генерализованной бактериальной инфекцией ребенок ежедневно осматривался педиатром, консультирован клиническим фармакологом проводился подбор а/бактериальной терапии с учетом чувствительности к препарату, проводилась коррекция питания.

Лечение: супрастин, энтеросгель, конвулекс в/в, Конвулекс-сироп, цефтриаксон, меронем, цефепим, виферон, энтеросгель, линекс.

Учитывая жалобы, данные анамнеза, неврологического осмотра, клинико-инструментальных методов исследования, был выставлен следующий диагноз:

Порок развития головного мозга: лиссэнцефалия, смешанная гидроцефалия атрофического характера, частичная агенезия мозолистого тела.

Симптоматическая эпилепсия. Эпилептическая энцефалопатия.

Сопутствующий: Реконвалесцент генерализованной бактериальной инфекции.

Анемия легкой степени тяжести (постинфекционная). Иммунодефицитное состояние? Атопический дерматит, обострение. Гипертрофия 1 ст. Рахит 1, активный период. Функциональные нарушения ЖКТ.

Заключение: На фоне проводимой терапии отмечалась положительная динамика, приступы были купированы. Пациент наблюдается в психоневрологическом отделении, и по данным последней госпитализации приступов нет.

Учитывая частоту симптоматических эпилепсий у детей с пороками развития головного мозга, необходимо комплексное стационарное обследование, наблюдение в динамике и назначение противоэпилептической терапии при соответствующих изменениях в клинико-инструментальных методах исследования и при наличии приступов.

Клинический случай дистонии

Гузева В.И., Охрим И.В., Ефет Е.А., Шин С.В.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, психоневрологическое отделение

Определение «дистония» применимо в трех вариантах. Во-первых, для описания стойких сокращений раздраженных мышц, приводящих к формированию аномальных положений тела, часто в сочетании с произвольными движениями с двумя основными проявлениями: обычно медленные, торсионные (атетоз), могут приводить к постуральной деформации и боли, имеют повторяющийся характер. Во-вторых, дистонией называют заболевания с неопределенной этиологией, спорадической или наследственной (первичная дистония). В-третьих, термин используется для описания группы заболеваний, вызванных известными причинами, проявляющимися описанными выше аномальными движениями (вторичная дистония). Имеется несколько вариантов классификации.

В соответствии с клинической классификацией выделяют три типа дистонии:

- 1) Изолированная дистония.
- 2) Дистония в сочетании с другими синдромами, когда она может сопровождаться другими неврологическими проявлениями.
- 3) Вторичные дистонии, являющиеся результатами внешнего воздействия.

В психоневрологическое отделение поступила девочка З., 12 лет, с жалобами на задержку психомоторного и речевого развития; нарушение походки.

Медицинской документации не представлено, анамнез собран со слов сопровождающего и сопроводительной справки.

Анамнез жизни: Ребенок от 1 беременности, 1 родов, путем кесарева сечения с массой тела 2830 гр., рост 50 см. По шкале Апгар 3/5 баллов. Из родового отделения переведена в ОПН, где находилась с диагнозом ВУИ, аспирационная пневмония, ИМВП, ЗВУР по гипотрофическому типу, гипоксия плода. ПМР голову держит с 3-х месяцев, садится с 7 мес., ходит с 1 года 2-х мес. опора на носок. ПРР до года несколько слов, затем регресс до 4х лет, с четырех лет вновь прогресс, однако с дизартрией. Наблюдалась неврологом с диагнозом: ППЦНС. В 2007 году проведена КТ головного мозга - без видимой патологии. ЧМТ, судороги отрицает. Аллергические реакции отрицает. Со слов сопровождающих с годами заболевание прогрессирует, девочка стала на много хуже ходить.

Неврологический статус:

Интеллектуально-мнестический дефицит. Инфантильна. Периодически слюнотечение. Задания выполняет частично. Дизартрия. Рефлексы орального автоматизма: Хвостека, хоботковый. Зрачки симметричные, фотореакция живая. Движение глазных яблок в полном объеме. Непостоянное расходящееся косоглазие правого глаза. Нистагма нет. Лицо симметричное. Язык девирует влево. ГСХР D=S с рук средней живости, с ног рефлексы вызываются непостоянно (напрягает ноги). Мышечная дистония. Мышечный тонус повышен преимущественно по экстрапирамидному типу. Патологические стопные знаки: симптом Бабинского, Россолимо, Бехтерева, Жуковского положительные. При ходьбе опора на носок, перекрест в нижней трети голени с рекурвацией в коленных суставах. Ходит с поддержкой, при ходьбе цепляется стопами за пол. Мышцы плечевого пояса гипертрофированы. Менингеальные симптомы отрицательные. Обращает на себя внимание появляющаяся гиперемия, а затем синюшность нижних конечностей усиливающаяся при ходьбе.

Клинико-инструментальные методы исследования:

Клинический анализ крови: без патологии.

Биохимический анализ крови: повышена глюкоза (5.63 ммоль/л), креатинкиназа (261.00 ед/л).

Иммунохимия на вирусы: Герпес (1+2) IgG положительный, Цитомегалия IgG положительный, Вирус Эпштейна-Барр IgG слабоположительный.

Общий анализ мочи: незначительное количество эпителиальных клеток, слизь.

ЭКГ: Ритм синусовый. ЭКГ без существенных изменений. ЧСС 95.

ЭЭГ: Умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга. Неустойчивое функциональное состояние нейронов. Эпилептиформных изменений нет.

УЗИ внутренних органов: S-образная деформация желчного пузыря.

МРТ головного мозга: МР-признаков патологических образований головного мозга не выявлено. Изменения выявленные в белом веществе более вероятно последствия гипоксически-ишемического поражения головного мозга. Умеренная заместительная гидроцефалия.

УЗИ вен нижних конечностей: Артерии вены нижних конечностей сформированы правильно, проходимы. Качественные и количественные показатели потока в референтных пределах. В левой подколенной артерии лоцируется эпизодически возникающий магистрально – измененный профиль потока, который совпадает с эпизодами спастического сокращения мышц голени, косвенные признаки экстравазальных влияний на подколенную артерию. Сама подколенная артерия интактна, стенки не изменены, аневризм и внутрипросветных образований не выявлено. Заключение: Косвенные УЗДГ-признаки экстравазальных влияний на подколенную артерию левой нижней конечности без гемодинамически значимых изменений и/или изменений стенки артерии.

Консультации специалистов:

Офтальмолог: Содружественное расходящееся альтернирующее косоглазие. Смешанный астигматизм прямого типа с косыми осями обоих глаз. ЧАЗН обоих глаз. Рекомендовано: наблюдение офтальмолога по месту жительства. Очковая коррекция по месту жительства.

Консультация д.м.н. профессора Гузевой В.И.: *Неврологический статус:* Интеллектуально-мнестический дефицит. Инфантильна. Периодически слюнотечение. Задания выполняет частично. Дизартрия. Рефлексы орального автоматизма: Хвостека, хоботковый. Зрачки симметричные, фотореакция живая. Движение глазных яблок в полном объеме. Непостоянное расходящееся косоглазие правого глаза. Нистагма нет. Лицо симметричное. Язык девирует влево. ГСХР D=S с рук средней живости, с ног рефлексы вызываются непостоянно (напрягает ноги). Мышечная дистония. Мышечный тонус повышен преимущественно по экстрапирамидному типу. Патологические стопные знаки: симптом Бабинского, Россолимо, Бехтерева, Жуковского положительные. При ходьбе опора на носок, перекрест в нижней трети голени с рекурвацией в коленных суставах. Ходит с поддержкой, при ходьбе цепляется стопами (носком) об пол. Мышцы плечевого пояса гипертрофированы. Менингеальные симптомы отрицательные. Обращает на себя внимание появляющаяся гиперемия, а затем синюшность нижних конечностей при механическом напряжении (при ходьбе)

Заключение: Органическое поражение ЦНС с преимущественным поражением когнитивных функций и подкорковых структур генетически детерминированное. ДЦП.

Рекомендовано: наблюдение невролога, консультация генетика. Нейрометаболическая терапия: витамины группы В, L-карнитин, пантогам курсами. Введение в терапию препарата леводопы.

Врач ЛФК: массаж нижних конечностей, гимнастика в режиме дня.

Врач ФТЛ: 1) Эф. Са и эуфиллин на позвоночник, №5. 2) Парафино-озокеритовые аппликации на стопы, №5.

Ортопед: Паралитическая эквинусная стопа справа. Даны рекомендации.

Логопед: Системное недоразвитие речи тяжелой степени. Дизартрия тяжелой степени выраженности. Аграфия. Алексия. Даны рекомендации.

Стоматолог: 32, 46, 36 – санация.

Лечение: Мидокалм, Пантогам, Элькар, Мильгамма, Наком.

Таким образом, учитывая жалобы, данные анамнеза, неврологического осмотра, клинко-инструментальных методов исследования, был выставлен следующий диагноз:

Органическое поражение ЦНС с преимущественным поражением когнитивных функций и подкорковых структур генетически детерминированное.

Сопутств: Паралитическая эквинусная стопа справа. Содружественное расходящееся альтернирующее косоглазие. Смешанный астигматизм прямого типа с косыми осями обоих глаз. ЧАЗН обоих глаз.

Системное недоразвитие речи тяжелой степени. Дизартрия тяжелой степени выраженности. Аграфия. Алексия.

Заключение:

С учетом того, что у ребенка отсутствовал эффект от проводимой симптоматической терапии, клиники, неврологического статуса (мышечная дистония; мышечный тонус повышен преимущественно по экстрапирамидному типу; при ходьбе опора на носок, перекрест в нижней трети голени с рекурвацией в коленных суставах; эквинусная стопа справа; ходьба с поддержкой, при ходьбе цепляется стопами (носком) об пол), клинико-инструментальных методов обследования, было решено ввести препарат леводопы (Наком) с постепенным титрованием дозы, после применения которого отмечался положительный эффект у пациентки, девочка могла пройти самостоятельно без поддержки несколько метров.

Таким образом, можно заподозрить, что у ребенка допа-чувствительная дистония, и рекомендовать дальнейшее титрование дозы препарата совместно с реабилитационной терапией.

Менингиома правой теменной области. ЭПИ-синдром

Гузева В.И., Рублева О.В., Максимов С.О.

ГБОУ ВПО СПбГПМУ Минздрава России
СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница»

Менингиома – опухоль, возникающая из паутинной оболочки головного мозга, реже менингиома образуется из клеток мягкой оболочки мозга или стромы сосудистого сплетения. Опухоль может находиться в любом отделе головного мозга, а ее рост может быть направлен как в сторону кости, так и в сторону мозга.

Эписиндром (симптоматическая эпилепсия) – это следствие какого-либо заболевания, клинически схожее с эпилепсией. Причинами возникновения эписиндрома могут быть: коллапс, черепно-мозговые травмы, опухоль мозга, перинатальные травмы и гипоксемия, абсцесс мозга, склероз гиппокампа, паразитарные поражения головного мозга.

Клинический случай: больная А., 64 года оперирована в 2012 году в клинике нейрохирургии по поводу менингиомы правой задней черепной ямки. После операции и до февраля 2017 состояние оставалось относительно благополучным. 6 февраля 2017 обратилась в поликлинику по поводу головных болей и головокружения, которые связывала с повышенным артериальным давлением. На приеме произошел эпилептический приступ, начавшийся с судорог в левой половине лица, перешедших на левые конечности, с чувством онемения, ощущением "большого" языка и последующей потерей сознания длительностью более 5 часов. По скорой медицинской помощи была госпитализирована в ГБ, где в течение суток судорожный приступ повторялся в виде подергиваний мышц левой половине лица. До 20 февраля 2017 находилась на консервативном лечении. МРТ от 15 февраля 2017 выявила признаки

наличия объемного образования правой лобно-теменной области постоперационной полости в латеральном отделе правой задней черепной ямки. Обратилась к нейрохирургу, была назначена противосудорожная терапия (карбамазепин 0,2 по 1т. – утром и днем и по 2 т. вечером). 21 февраля 2017 поступила в нейрохирургическое отделение для оперативного лечения.

Неврологический статус: Сознание ясное. В пространстве, времени, личности ориентирована. Контактна, свое состояние оценивает адекватно. Имеется аметропия (миопия), корригирующаяся линзами. Поля зрения сохранены. Зрачки: D=S. Фотореакция живая с двух сторон. Наблюдается снижение конвергенции справа. Горизонтальный нистагм влево. Лицо ассиметрично, маскообразно с левой стороны, носогубная и лобные складки отсутствуют. Жалобы на головокружения. Язык девирует вправо, атрофии мышц языка не наблюдается, дизартрия. Мышечный тонус умеренно снижен. Выявляется левосторонний гемипарез. Стопный рефлекс справа не вызывается. Патологические рефлекс отсутствуют. Координационные пробы с диссимметрией, в позе Ромберга наблюдается шаткость. Джексоновские приступы с момента начала противоэпилептического течения не наблюдались. Чувствительные нарушения: гемигипестезия слева. Ярко выражены общемозговые симптомы: периодические головные боли, головокружение, тошнота, рвота. Менингеальные симптомы отрицательны.

Данные гистологического анализа: менинготелиоматозная менингиома.

Данные МРТ от 15.02.17г.: объемного образования правой лобно-теменной области постоперационной полости в латеральном отделе правой задней черепной ямки.

Таким образом, основываясь на жалобах больной на периодические головные боли, головокружение, тошноту, рвоту, данных анамнеза заболевания: медленное развитие, прогрессирующее течение, появление эпилептического приступа, начавшегося с судорог в левой половине лица, перешедших на левые конечности, с чувством онемения, ощущением "большого" языка и последующей потерей сознания длительностью более 5 часов, повторения приступов в течение последующих суток; учитывая то, что больная в 2012 году уже была оперирована по поводу менингиомы правой задней черепной ямки; также опираясь на данные объективного исследования: ЧМН – горизонтальный нистагм влево, снижение конвергенции справа, периферический парез лицевого нерва, девиация языка влево, гемигипестезия слева, больше в верхней половине тела, левосторонний гемипарез, шаткость в позе Ромберга, координатрные пробы с диссимметрией, и данные МРТ, поставить клинический диагноз: менингиома правой теменной области. ЭПИ-синдром.

Оливопонтоцеребеллярная дегенерация
Гузева В.И., Рублева О.В., Максимов С.О.
ГБОУ ВПО СПбГПМУ Минздрава России
СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница»

Оливопонтоцеребеллярные 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 мимопопаданием 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.

Клинические случаи синдрома Кабуки

Гулямова Д.Н., Мухамедов А.А.

Ташкентский Институт Усовершенствования Врачей (ТашИУВ).

Кафедра детской неврологии.

г. Ташкент, Узбекистан.

Цель исследования: Синдром грима Кабуки (СК), или синдром маски Кабуки (синоним Ниикава—Куроки), редкое генетическое заболевание, проявляющееся характерными чертами лица, грозящее глухотой, задержкой умственного развития и пороками сердца. Название СК обусловлено характерными лицевыми особенностями у больных, имеющих сходство с гримом актеров японского театра Кабуки. К настоящему времени из зарубежной литературы известно чуть более 300 описаний СК у детей из разных стран мира. Частота СК колеблется в диапазоне от 1/32 000 до 1/100 000 рождений. Этиология синдрома Кабуки до конца неизвестна. Большинство случаев – мутация *de novo*. У лиц мужского и женского пола заболевание встречается с одинаковой частотой. Описаны семьи с передачей заболевания от родителей к детям, на основании чего предполагается Х-сцепленный или аутосомно доминантный тип наследования. Также описаны различные цитогенетические аномалии у пациентов с клинически установленным СК, включающие кольцевую Х- хромосому, транслокации, инверсии и дубликации. В настоящее время учёными найден ген, мутации которого вызывают синдром Кабуки. Специалистам по медицинской генетике из университета штата Вашингтон (Сиэтл, США) удалось выяснить, что болезнь вызвана мутацией гена MLL2. Сам этот ген был давно известен, однако о связи его повреждений с редким врожденным заболеванием врачи и ученые не знали.

Учитывая редкость данного синдрома, приводим собственное наблюдение. На кафедре детской неврологии обратилась семья с двумя детьми в возрасте 6 и 5 летс жалобами на задержку психомоторного и речевого развития с рождения. Пациент мальчик А. 5 лет. Жалобы со стороны родителей - ребёнок самостоятельно не ходит, не разговаривает, задержка умственного развития. Второй ребёнок от III беременности (I беременность выкидыш в

раннем сроке), которая протекала на фоне анемии, токсикоза, с угрозой прерывания в III триместре. Роды в 38 недель, масса при рождении 4000 г, рост – 52 см, закричал сразу. С рождения отставал в этапах психомоторного развития. Старший ребёнок семьи тоже мальчик, 6 лет, которому поставлен диагноз – синдром Кабуки. Брак родственный, со стороны отца. Младший брат матери умер в раннем детском возрасте от неврологической патологии.

В соматическом статусе: аркообразные брови средней или рассеянной латеральной частью, гипертелоризм, длинная глазная щель, длинные густые ресницы, эпикант, птоз, страбизм, выступающий лобный гребень, сплюснутый и широкий кончик носа с вывернутыми вперед ноздрями, короткая носовая перегородка, деформированные ушные раковины, готическое небо, тонкая верхняя губа, микрогнатия, маленький рот, зубные аномалии-гиподонтия и микродонтия. На кожных покровах туловища имеются гипопигментные пятна.

В неврологическом статусе: очаговых симптомов не выявлено, отмечается мышечная гипотония; выражена задержка психического, моторного и речевого развития; аутистико-подобное поведение, дефицит внимания, инструкции не выполняет, активный словарный запас отсутствует, гиперактивный. У ребёнка постоянно наблюдаются стереотипные движения рук в виде прикасания пальцами к лицу.

Эхокардиография: Открытое овальное окно. Дополнительная хорда.

МРТ: признаки умеренной гипоплазии ствола мозга (моста) и мозолистого тела. Умеренная атрофия больших полушарий в обеих лобно-височных областях.

Консультация генетика: Наследственно генетический синдром Кабуки.

Заключение: Данный клинический случай наглядно демонстрирует все типичные черты синдрома Кабуки. Так как специфические генетические тесты для диагностики синдрома Кабуки не существуют, диагноз нашим пациентам был поставлен на основании клинических критериев.

Особенности нейроинфекции, вызванной вирусом Эпштейна-Барра и цитомегаловирусом

Давидыч А.М., Хворостинко Р.Б., Колесник Я.В.

Харьковский национальный медицинский университет
г. Харьков, Украина

Актуальность: В структуре нейроинфекций герпесвирусные поражения нервной системы занимают особое место как по важности клинических проявлений и неблагоприятному прогнозу, так и по особенностям морфологических изменений. Прогноз заболевания и эффективность противовирусной терапии много в чем зависит от своевременности и точности установления этиологического фактора.

Способность ВЭБ и ЦМВ вызывать поражение нервной системы затрудняет своевременную диагностику заболевания, так как чаще эти нарушения происходят без развития типичных клинических симптомов и лабораторных нарушений.

Цель и задачи: Определить частоту встречаемости различных патологий нервной системы и этиологические факторы их возникновения в структуре заболеваемости герпесвирусами у детей.

Материалы и методы: Исследование проводилось на базе Харьковской областной детской клинической больницы в период за 2016 год и включало в себя анализ историй болезни детей с герпесвирусным поражением нервной системы, подтвержденное клинически, инструментально (МРТ, ЭЭГ) и лабораторно.

Результаты и обсуждения: За данный период времени было зарегистрировано 32 ребенка с различными проявлениями нейроинфекции с подтвержденным наличием EBV или CMV лабораторно. При обследовании были выявлены следующие этиологические причины возникновения неврологической симптоматики: вирус Эпштейна-Барра (EBV) – 18 детей (56%), цитомегаловирус (CMV) – 11 (34%), CMV+EBV – 3 (10%). Клинические формы поражения нервной системы в зависимости от этиологического фактора: арахноэнцефалит (EBV – 14, 67%; CMV – 5, 23%; CMV+EBV – 2, 10%; всего – 21, 65%), рассеянный энцефаломиелит (CMV – 3, 100%; всего – 3, 9%), менингоэнцефалит (CMV – 2, 100%; всего – 2, 6%), энцефаломиелополирадикулоневрит (EBV – 4, 67%; CMV – 1, 17%; CMV+EBV – 1, 16%; всего – 6, 20%).

Главными неврологическими синдромами у пациентов были: астенический – 100%, цефалгический – 97,6%, ликворо-гипертензионный – 58,9%, вегетативный – 83,1%, нарушения чувствительности и двигательные – 89,5%, недостаточность функции черепных нервов – 72,6%, психопатологическая симптоматика – 75,8%.

По степени тяжести преимущественно были среднетяжелые (71,0%) и тяжелые формы (25,8%), по характеру течения и длительности заболевания – хроническое рецидивирующее течение (57,2% больных), острое (26,6%) и подострое течение (16,1%).

Выводы: Наиболее часто среди различных форм нейроинфекции при EBV и CMV были обнаружены среднетяжелые формы с проявлением в виде арахноэнцефалита, рассеянного энцефаломиелита, менингоэнцефалита, энцефаломиелополирадикулоневрита. Полученные данные позволяют рекомендовать тщательное динамическое наблюдение за состоянием данных пациентов и проведение качественной диагностики с целью улучшить точность определения этиологии возбудителя и подбора противовирусной терапии, рекомендуется одновременное тестирование нескольких биологических сред в динамике болезни. Исследование СМЖ у больных с симптомами поражения нервной системы является обязательным.

Результаты терапии эпилепсии у детей и подростков в Красноярском крае

Демьянова И.М., Таранушенко Т.Е., Вшивков Д.А.

КГБУЗ Красноярский краевой клинический центр

охраны материнства и детства;

ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени

профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ,

г.Красноярск

Благодаря современным достижениям в области эпилептологии, эпилепсия вышла в разряд курабельных заболеваний, около 65-75% пациентов достигают ремиссии или значительного урежения приступов [К.В. Воронкова и соавт., 2011].

Цель исследования: анализ результатов терапии эпилепсии у детей и подростков в Красноярском крае, который позволит оценить эффективность проводимого лечения, повысить качество терапии, оптимизировать и планировать медико-социальную помощь детям с эпилепсией.

Материалы и методы: Использованы материалы регистра больных, страдающих эпилепсией в возрасте от 0 до 17 лет, а также метод выкопировки данных амбулаторных карт (форма 112-у). В исследование включены 1032 пациента.

Результаты и обсуждение: Полной клинико-ЭЭГ ремиссии (отсутствие приступов в течение 1 года и более и нормальные показатели ЭЭГ) достигло 40% пациентов из всех наблюдаемых, а клиническая ремиссия (отсутствие приступов в течение 1 года и более при сохранении изменений на ЭЭГ) зарегистрирована у 22% детей, фармакорезистентные формы отмечены у 18%, межприступный период (отсутствие приступов менее 1 года) наступил у 9%.

Согласно нашим исследованиям, значительную часть фармакорезистентной эпилепсии занимают криптогенные формы и ДЦП - по 24%, эпилептогенные аномалии развития головного мозга, в том числе фокальные корковые дисплазии - 12%. В 9% случаев причиной устойчивости к терапии является нарушение лечения (нарушение комплаенса, некачественное снабжение препаратами в отдельных районах края и несвоевременное снижение дозировок или отмена лекарства врачом). Следующее место по частоте причин занимают эпилептические энцефалопатии – 8%, последствия нейроинфекции (чаще герпетической этиологии), патология гиппокампа и кисты по 4-5%. Более редко - по 1 – 2% встречается другая патология – туберозный склероз, опухоли головного мозга, шунтзависимые гидроцефалии, синдром Ретта, аутизм, посттравматическая эпилепсия, митохондриальные болезни, глутаровая аминокислотурия, врожденная микроцефалия.

Таким образом, мы провели анализ результатов терапии эпилепсии у детей и подростков в Красноярском крае, который позволит оценить эффективность проводимого лечения, повысить качество терапии, оптимизировать и планировать медико-социальную помощь детям с эпилепсией.

Клинико-эпидемиологическая характеристика эпилепсии у детей и подростков в Красноярском крае

Демьянова И.М., Таранушенко Т.Е., Вшивков Д.А.

КГБУЗ Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства;

ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Высокая распространенность эпилепсии в детской популяции, значительные когнитивные, психологические и социальные последствия этого заболевания обуславливают актуальность проблемы и необходимость исследований.

Цель исследования: оценка показателей заболеваемости и распространенности эпилепсии среди детей и подростков в Красноярском крае, уточнение гендерных особенностей и возрастных вариантов дебюта заболевания, а также анализ структуры эпилептических синдромов.

Материалы и методы: В исследование включены 1032 пациента с эпилепсией в возрасте от 0 до 17 лет. Используются статистические сборники, материалы регистра больных, страдающих эпилепсией, данные амбулаторных карт (форма 112-у).

Результаты и обсуждение: Общая и первичная заболеваемость эпилепсией среди детей и подростков в Красноярском крае в течение последних лет находится на одном уровне, и составляет в 2012 г. – 5,9 и 1,4 соответственно, в 2013 г. – 5,65 и 1,3, в 2014 г. – 5,96 и 1,5 на 1000 среди детей; в 2012 г. – соответственно 7,3 и 1,4, в 2013 г. – 7,3 и 1,5, в 2014 г. – 7,9 и 1,3 на 1000 среди подростков; изучаемые показатели превышают таковые в СФО и РФ. Мальчики страдают эпилепсией несколько чаще (54%), чем девочки (46%). Дебют эпилепсии приходится преимущественно на возрастные группы от 0 до 1 года (26%) и 4-6 лет (24%), существенно реже манифестация наступает в подростковом возрасте (4%). В структуре эпилептических синдромов преобладают Симптоматические фокальные (41% случаев) и Криптогенные фокальные эпилепсии (28%); третье и четвертое место занимают соответственно Идиопатические фокальные эпилепсии (18%) и Идиопатические генерализованные эпилепсии (10%), среди которых превалирует Детская абсансная эпилепсия; и менее многочисленная группа - эпилептические энцефалопатии – составила 3% (большую долю в которых занимают Эпилепсия Веста и Эпилепсия с эпилептическим статусом медленного сна). Среди фокальных эпилепсий чаще диагностируются симптоматические формы – 46%, второе место занимают криптогенные эпилепсии – 33%, и менее многочисленная группа – идиопатические формы – 21% пациентов, где ведущее место занимает Роландическая эпилепсия.

Полученные результаты позволили уточнить показатели заболеваемости и распространенности эпилепсии среди детей и подростков в Красноярском крае, представить данные по гендерным особенностям и возрастным вариантам дебюта заболевания, проанализировать структуру эпилептических синдромов, которая позволяет выявить особенности диагностики эпилепсии у детей в

Красноярском крае, обсуждать стратегию диспансерного наблюдения пациентов с эпилепсией, планировать финансирование обследований и лекарственного обеспечения, а так же организацию медико-социальной помощи пациентам с эпилепсией и их семьям.

Анализ терапии эпилепсии у детей и подростков в Красноярском крае

Демьянова И.М., Таранушенко Т.Е., Вшивков Д.А.
КГБУЗ Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства;

ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Основа лечения эпилепсии – длительный регулярный прием антиэпилептического препарата для профилактики возникновения эпилептических приступов (Panayiotopoulos С.Р., 2010).

Цель исследования: анализ терапии эпилепсии у детей и подростков в Красноярском крае, который позволит оптимизировать и планировать медико-социальную помощь детям с эпилепсией.

Материалы и методы: Исследование осуществлялось на основе материалов регистра больных, страдающих эпилепсией, а также методом выкопировки данных амбулаторных карт (форма 112-у) пациентов с эпилепсией от 0 до 17 лет. В исследование включены 1032 пациента.

Результаты и обсуждение: По нашим данным при рассмотрении числа антиэпилептических препаратов (АЭП), которые принимает пациент, выявлено, что большинство детей - 53% находятся на монотерапии; два препарата принимают 22% пациентов; три препарата используют 3% больных. Не получают противоэпилептическую терапию 22% больных, среди них дети, у которых лечение было отменено врачом в связи с длительной ремиссией приступов (большинство), а также пациенты, родители которых отказались от начала терапии, либо самостоятельно отменили проводимое лечение. Более половины пациентов регистра получают Вальпроаты (59%), второе место занимают Топираматы (17%), одинаковое количество больных принимают Леветирацетамы, Карбамазепины и Ламотриджин (по 7%), реже назначается Бензодиазепины (3%), в единичных случаях – используют Этосукцимид, Лакосамид, Зонисамид, Перампанел, Вигабатрин и Иновелон. При определении доли оригинальных и генерических препаратов в терапии нами выявлено, что большая часть больных принимают оригинальные препараты – 957 пациентов (88%), гораздо реже дети получают генерические препараты – 132 человека (12%). Причем, среди пациентов, принимающих Вальпроаты, оригинальные препараты составляют 95%, генерические - только 5%; на Карбамазепинах – оригинальные препараты у 15%, генерики – у 85% детей; на Топираматах - 76% получают оригинальный препарат, 24% - генерик; оригинальный Ламортиджин используют 60% пациентов, гене-

рический – 40%; Леветирацетам – 99% пациентов находятся на оригинальном препарате, 1% - на генерике.

Таким образом, мы провели анализ терапии эпилепсии у детей и подростков в Красноярском крае, который позволит оптимизировать и планировать медико-социальную помощь детям с эпилепсией, создать адресное обеспечение АЭП пациентов, страдающих данным заболеванием, а также планировать финансирование лекарственного обеспечения.

Анализ побочных эффектов антиэпилептической терапии у детей и подростков в Красноярском крае

Демьянова И.М., Таранушенко Т.Е., Вшивков Д.А.

КГБУЗ Красноярский краевой клинический центр охраны
материнства и детства;

ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени
профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Основной метод лечения эпилепсии – это длительный прием антиэпилептических препаратов (АЭП), которые могут вызвать нежелательные реакции. [О.А. Пылаева и соавт., 2004].

Цель исследования: анализ побочных эффектов терапии эпилепсии у детей и подростков в Красноярском крае.

Материалы и методы: Использовались материалы регистра больных, страдающих эпилепсией, проживающих на территории Красноярского края и г. Красноярска в возрасте от 0 до 17 лет, а также метод выкопировки данных амбулаторных карт (форма 112-у). В исследование включены 1032 пациента.

Результаты и обсуждение: У 100 пациентов (10%) на фоне терапии зарегистрированы побочные эффекты, которые учитывались официально. При использовании оригинальных препаратов побочные эффекты отмечались у 61 человека (6%) из 957 пациентов. А при терапии генерическими препаратами побочные эффекты зарегистрированы у 39 детей (30%) из 132 человек. Наиболее часто из побочных эффектов АЭП отмечались аллергические реакции (25%), на втором месте по частоте – диспепсия, тромбоцитопения и аггравация приступов (по 12-13%). Следующими по частоте встречаемости были увеличение массы тела (9%), более редко – сонливость (4%), выпадение волос (3%), единичные случаи – снижение массы тела, тремор, шаткость и головокружения (по 2%), другие побочные эффекты составили 13%.

Аггравация приступов возникала при применении Вальпроевой кислоты, Ламотриджина, Топирамата, Карбамазепина и Окскарбазепина. Диспепсия - при терапии Вальпроатами, Карбамазепина и Окскарбазепина, Леветирацетама. Аллергические реакции зарегистрированы при использовании Вальпроевой кислоты, Ламотриджина, Топирамата, Леветирацетама. Сонливость отмечалась при назначении Вальпроевой кислоты, Карбамазепина и Окскарбазепина, Топирамата. Изменение веса – при применении Вальпроата и Топирамата. Тромбоцитопения, тремор и выпадение волос - зарегистрированы

при лечении Вальпроевой кислотой. Шаткость и головокружение – при приеме Карбамазепина и Окскарбазепина. При переводе пациентов с оригинального на генерический препарат в 22% случаев отмечалось ухудшение течения эпилепсии в виде учащения приступов, срыва ремиссии и ухудшений на КЭЭГ. Таким образом, мы провели анализ побочных эффектов терапии эпилепсии у детей и подростков в Красноярском крае, который позволит оценить переносимость проводимого лечения, оптимизировать терапию, проводить контроль и рациональную профилактику побочных эффектов, а также повысить качество жизни пациента с эпилепсией.

К вопросу о возможной роли иммунных процессов в ЦНС при острой лимфобластной лейкемии и нейролейкемии у детей

Джаныбекова И.А.

Лаборатория молекулярной генетики НЦЗД РАМН,
г.Москва

Цель исследования: изучение и оценка состояния проницаемости гематоэнцефалического барьера (ГЭБ) при острой лимфобластной лейкемии (ОЛЛ) и нейролейкемии (НЛ) у детей в динамике наблюдения и определение их прогностической значимости, состояния белкового обмена мозговой ткани, анализ значимости СМЖ-критериев для прогноза ОЛЛ и НЛ, значимость ранних критериев повреждения нервной ткани при НЛ.

Задачи исследования: Изучить концентрации общего белка (ОБ), альбумина (А) и глобулинов (Г), суммарного α -аминоазота (Ам) и отдельных нейроактивных аминокислот (глутаминовой кислоты-ГлуК и глутамина-Глу) в СМЖ и сыворотке (S) крови при ОЛЛ (статус СТ-ЦНС-1): острый период (ОП), ремиссия (Рм), КМ-рецидив - КМРц) и развившейся НЛ: доклинический (ДНЛ) и клинический (КНЛ) варианты НЛ (СТ-ЦНС-3), ИНЛ - инициальный НЛ у детей (СТ-ЦНС-6), концентрационные коэффициенты (К) СМЖ/ S для альбумина (КА), суммарного α -аминоазота (КАм), глутаминовой кислоты (КГлуК) и глутамина (КГлу) в различные периоды ОЛЛ (СТ-ЦНС-1: ОП, Рм, Рц) и при осложнении НЛ (СТ-ЦНС-3: ДНЛ, КНЛ, СТ-ЦНС-6: ИНЛ) у детей.

Материал и методы исследования: обследованы 103 ребенка в возрасте от 2 до 18 лет (57 мальчиков и 46 девочек) с ОЛЛ в динамике течения ОЛЛ и НЛ в НЦЗД РАМН при их наблюдении от 1 года до 12 лет и представлены результаты собственных наблюдений, исследований при их обследовании и лечении. Дети получали немецкое протокольное лечение ALL-BFM-90m и «стандартные» схемы полихимиотерапии (ПХТ) в сочетании с сопроводительной терапией (СТ). Проведено комплексное биохимическое (БХ) исследование таких показателей, как ОБ, А и Г, суммарного α -Ам, ГлуК и Глу в СМЖ и S, а также N-ацетилнейраминовой кислоты (НАНК) в СМЖ, а также вычислялись показатели проницаемости ГЭБ по К для А (КА), α -Ам, ГлуК и Глу.

Результаты и обсуждение: Были отмечены повышенные величины НАНК СМЖ уже в ОП ОЛЛ, т.е. в начале заболевания, что говорит о

возможном вовлечении ИП и в ЦНС, о течении ОНЛ уже в инициальном периоде заболевания. Все это, скорее всего, происходит в невыявленных очагах НЛ, которые малы по размеру и не диагностируются обычными методами нейровизуализации (НВ). Поэтому на сегодняшний день становятся неувидительными НЛ-Рц после длительных Рм, ТГСК. Потому что во время Рм уже не проводится ИТТ. И «спящий микрофокальный очаг» НЛ не контролируется, а потихоньку, скорее всего, пролиферирует. Исс подтверждают медленный пролиферативный индекс бластов ЦСЖ, наличие незрелых клеточных АГ Ia-подобных. Более высокий уровень НАНК в ОП (в начале ОЛЛ), Рм по сравнению с контрольными литературными величинами у здоровых детей может предполагать раннюю и текущую НЛ-лейкемизацию (всеми называемый ОНЛ), а в Рм – продолжение НЛ на фоне видимого костномозгового, соматического благополучия. Видимо, поэтому, несмотря на проводимую ТГСК «выскакивает» НЛ-Рц. Так как он – давно идущий нераспознанный процесс, а НВ «бессильна» в этих случаях. Возможно, усовершенствованная НВ сможет в дальнейшем выявлять микроочаги. То, что с ИП не все в порядке при ОЛЛ, НЛ, может свидетельствовать появление вторичных опухолей (2-Оп) головного мозга (ГМ) после окончания лечения, когда ребенок считается практически излеченным, здоровым, снимается с диспансерного учета, которые впоследствии имеют уже макророст и поддаются хорошо НВ. ИП) при ОЛЛ и НЛ у детей задействованы и на системном уровне и на уровне ЦНС. Говоря о возможной роли иммунных процессов в ЦНС при ОЛЛ, НЛ у детей, обычно подразумевают аутоиммунизацию (АИ), которая происходит благодаря взаимодействию антигена (АГ) и антитела (АТ) с образованием АИ комплекса (АИК). В настоящее время уже подтверждено многочисленным практическим опытом, что любая ТГСК всегда нуждается в иммуносупрессивной терапии (ИСТ). ТГСК не исключает последующих НЛ-рецидивов (Рц). Это наводит на предположение, что проведение ТГСК может быть дополнено и ИСТ на уровне ЦНС. Подтверждением ИП при ОЛЛ, НЛ служат литературные данные о развитии генерализованной микроангиопатии, лейкоэнцефалопатии, увеличенных концентраций общего белка миелина (ОБМ) и карбокситерминального препептида 1 типа проколлагена (КПП) в ЦСЖ, развитие демиелинизирующих процессов, подтвержденных инструментально-лабораторными исследованиями. Возможно, избыточный поток АИК не только повреждает, но и протектирует биологические мембраны и их рецепторы от избыточной гиперстимуляции. Поэтому нами была предпринята попытка изучения комплекса биомаркеров СМЖ для оценки состояния ГЭБ и СМЖ при ОЛЛ и НЛ. Наша методика исследования (И) ГЭБ и ЦСЖ не уступает И с радиоактивными изотопами и нейронспецифическими белками. Нарастание количества ОБ СМЖ с увеличением длительности Рм, НАНК СМЖ косвенно свидетельствует об активности ИП при ОЛЛ, НЛ у детей на фоне увеличенной проницаемости ГЭБ.

Цель работы: Изучить патоморфологические изменения в головном и спинном мозге в эксперименте с последующей разработкой на основании полученных данных новых подходов к комплексной патогенетической терапии.

Материалы и методы исследования: Для изучения морфологической картины возникновения и развития воспалительного процесса (энцефаломиелит и миелит) проведено экспериментальное исследование на 110 лабораторных крысах массой 150-200 г. Под тиопентал-натриевым наркозом в дозировке 50 мг/кг 20 животным будет произведена люмбальная пункция с введением зараженного ликвора от больных детей. При этом часть крыс (n=10) остается интактной и используется в качестве контрольной группы.

Модель острого энцефаломиелита и миелита будет воспроизведена по модифицированной методике Ноздрачева А.Д. (2001 год). Первая серия (I группа, n=40) – изучены процессы воспалительных реакций у животных с экспериментальным энцефаломиелитом и миелитом, которые будут забиты по 5 штук на 2, 5, 9, 14 сутки. Вторая серия (II группа, n=20) – животные, получавшие традиционное лечение в течение 10 дней, будут забиты на 14 день. Третья серия (III группа, n=20) – животные, получавшие традиционное лечение и внутривенное введение озонидов, будут забиты на 14 день. Четвертая серия (IV группа, n=20) – животные, получавшие только внутривенное введение озонидов, будут забиты на 14 день.

В первой экспериментальной группе у крыс через 2-3 часа объективно наблюдался насморк (слизистые выделения из носа, чихание, кончик носа на ощупь теплый), потеря аппетита (крысы при раздаче пищи не реагируют), на этом фоне увеличилось потребление воды. К 12 суткам после заражения у больных крыс на фоне общего истощения наблюдаются нарушение функции тазовых органов (недержание мочи и стула). С 13-14 суток появились парезы и параличи преимущественно задних конечностей (крысы не могут опереться на задней конечностей, в вертикальном положении они удерживаются, держась передними конечностями за прутья клетки). Забой животных в этой группе производился в зависимости от этапа клинических проявления заболевания.

На 15-17 день по клиническим признакам было поставлено диагноз энцефалит – 5 (25%), энцефаломиелит – 2 (10%), миелит 8 (40%) крысам.

Во второй экспериментальной группе традиционная терапия пенициллина натриевая соль в/в из расчета 100 000 ЕД/кг и преднизалон 1 мг/кг внутривенно в хвостовую вену крысы, нейромидина гр/кг в форме водного раствора внутрижелудочно через зонд. Результаты лечения традиционной терапии: у 2(10%) крыс с миелитом исчезли неврологические клинические симптомы. У 3(15%) крыс с энцефаломиелитом и у 3 (15%) с миелитом наблюдался частичный парез задних конечностей, животные волочили задние конечности и не могли на них опереться; 2(10%) крыс с миелитом остались раздражительными и у них имелся гипоалгезия и парез хвоста (волочат его). У 2(10%) крыс с энцефалитом не полностью восстановился неврологический статус, после 10-12 суток наблюдения наступила гибель животных. Забой

животных этой группы производился после окончания курса лечения на 19-22 сутки.

В третьей экспериментальной группе традиционное лечение сочеталось с применением озонотерапии. После окончания лечения на 17-21 день получены следующие результаты: у 2(10%) крыс с энцефаломиелитом, у 5 (25%) крыс с миелитом и у 3 (15%) крыс с энцефалитом наступило клиническое выздоровление; у 1(5%) крыс с энцефаломиелитом и у 3 (15%) с миелитом наблюдалось гиподинамия, крысы пассивные, при раздаче пищи не реагируют, данные проявления имелись на протяжении 15-20 дней, после чего наступило выздоровление; у 1(5%) крыс с энцефаломиелитом и у 1 (5%) с миелитом остались признаки частичного пареза задних конечностей (по сравнению с другими крысами высота прыжков меньше) и волочат за собой хвост.

В четвертой экспериментальной группе в качестве лечения применялась только внутривенное введение озонидов. Животные этой группы зависимости от тяжести состояния получали от 5 до 10 сеансов озонотерапии. Результаты наблюдения показали: у 1(5%) крыс с миелитом исчезли неврологические клинические симптомы; у 2(10%) крыс энцефаломиелитом и у 3 (15%) крыс с миелитом наблюдался частичный парез задних конечностей, животные волочили задние конечности и не могли на них опереться; у 3(15%) крыс с миелитом на фоне пареза конечностей не полностью восстановились функции тазовых органов, после 8-10 суток наблюдения наступила гибель животных; 5(25%) крысы с энцефалитом погибли.

Выводы:Применения только традиционного лечения показало, что в этой группе выздоровление наступает позже и остаточных проявлений энцефаломиелита и миелита в виде парезов и параличей продолжался долго.

Применения традиционного лечения с дополнительным использованием озонотерапии показало, что в этой группе выздоровление наступает раньше и остаточных проявлений энцефаломиелита и миелита в виде парезов и параличей меньше.

Анализ результатов лечения энцефаломиелита и миелита только озоноидами показал, что эффективность лечения по сравнению метода сочетания традиционной терапии и озонотерапии менее действенно.

Старт российского регистра беременности и эпилепсии

Дмитренко Д.В., Власов П.Н., Шнайдер Н.А

Красноярский государственный университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого,
г.Красноярск

Московский государственный медико-стоматологический университет имени
А. И. Евдокимова, г. Москва

С 2017 года в Российской Федерации начал работу Российский Регистр Беременности и Эпилепсии (РРБЭ). РРБЭ – это российское национальное проспективно-ретроспективное наблюдательное исследование без вмешательства в противоэпилептическую терапию, предписанную лечащим

врачом пациентки детородного возраста, проживающей в субъектах Российской Федерации (www.rgre.ru).

Основная цель РРБЭ: сравнить риск серьезных врожденных пороков развития (ВПР) на фоне приема матерью различных противоэпилептических препаратов (ПЭП) и их комбинаций в различных субъектах Российской Федерации и разработать стратегии профилактики ВПР. Вторичные цели включают оценку: структуры ВПР, доза - следственных связей, других факторов риска. Третичные цели заключаются в предоставлении справочных данных: для практикующих неврологов и психиатров по использованию сведений о тератогенном потенциале ПЭП различных поколений и их комбинаций при планировании и ведении беременности, для организаторов здравоохранения по разработке руководящих принципов для управления тератогенным риском при планировании беременности и консультировании женщин детородного возраста в Российской Федерации.

Конечные тератогенные точки включают наличие или отсутствие: основных ВПР, пренатального замедления роста плода.

Основной задачей РРБЭ является оценка факторов риска: возраст матери на момент зачатия, уровень образования матери, тип, доза и режим приема ПЭП, тип и этиология материнской эпилепсии, возраст дебюта и продолжительность эпилепсии у матери, тип и частота эпилептических приступов во время беременности, другие хронические или интеркуррентные заболевания матери, наследственный анамнез основных ВПР, известных наследственных заболеваний, и эпилепсии, фармакогенетические особенности метаболизма ПЭП, полиморфизм генов фолатного цикла, гипофолатемия.

Регистрация пациенток в РРБЭ осуществляется после подписания информированного согласия пациенткой в соответствии с требованиями локального этического комитета.

Критерии включения/исключения: женщины с эпилепсией, принимающие и не принимающие ПЭП на момент зачатия и беременности, женщины, получающие на момент зачатия и беременности ПЭП по другим показаниям (например, биполярное расстройство, невралгия тройничного нерва и т.д.). Оценка распространенности тератогенных событий будет основываться исключительно на случаях зарегистрированных до 16-й недели беременности.

Результаты и обсуждение. Предоставлена информация о возможностях работы с РРБЭ и пароль доступа для заполнения клинической информации 20 врачам из различных регионов РФ. В настоящее время к исследованию подключились (вносят информацию в регистр) врачи 6 регионов РФ: Дмитренко Д.В., Беляева Е.В (Красноярский край), Власов П.Н., Цивцивадзе Е.Б. (Московская область), Якунина А.В. (Самарская область), Москвичева-Арсентьева А.В. (г. Чебоксары), Андреев М.Е. (Республика Саха (Якутия)), Гребенюк О.В. (Томская область). Зарегистрировано 60 новых случаев беременности (до 16-й недели гестации). Возраст пациенток на момент беременности варьировал от 18 до 30 лет.

Выводы: РРБЭ позволит сравнить риск серьезных ВПР на фоне приема матерью различных противоэпилептических препаратов (ПЭП) и их комбинаций, определить частоту развития ВПР в различных субъектах Российской Федерации и разработать стратегии профилактики ВПР.

Поражение нервной системы при эпидермальном пигментном невусе

Дмитренко Д.В., Дюжакова А.В.

Красноярский государственный университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого, г. Красноярск

Синдром эпидермального пигментного невуса представляет собой группу редких заболеваний, характеризующихся наличием кожных повреждений, известных как эпидермальные невусы и дополнительных внекожных аномалий: головного мозга, глаз, костно-суставной системы. Различные типы эпидермальных невусов могут различаться по размеру, количеству, местоположению, распределению и внешнему виду. Со стороны нервной системы могут регистрироваться задержка психомоторного развития эпилептические приступы, когнитивные нарушения, гемипарезы. Клинические проявления и тяжесть заболевания могут сильно варьировать у разных индивидуумов. В большинстве случаев заболевание носит спорадический характер. Поражение нервной системы ассоциировано с мозаичным носительством мутации в гене рецептора 3 фактора роста фибробластов *FGFR3* R248C.

Представляем Вашему вниманию клинический случай пациента Р., 11 лет с синдромом эпидермального пигментного невуса.

Жалобы на ночные приступы, развивающиеся при засыпании, с асимметрией лица, подергиванием мышц лица с криком, психомоторным возбуждением на фоне сохранного сознания с последующей трансформацией и без вторично-генерализованный тонико-клонический приступ (ВГТКП) с постприступной рвотой. Принимает вальпроаты 600 мг\сут в два приема. Также отмечают нарушения сна со страхом развития приступов при засыпании, повышенный уровень тревожности в связи с заболеванием.

Перинатальный анамнез не отягощен. В возрасте 6 месяцев появились гиперпигментные пятна на коже правой половины туловища и правых конечностях. Ребенок осмотрен дерматологом, диагноз не уточнен. На диспансерном учете у педиатра и невролога не состоял. В январе 2017 года впервые зарегистрирован фациальный приступ при засыпании. Невролог по месту жительства после развития первого эпилептического приступа и после проведения рутинной ЭЭГ заверил ребенка в абсолютном отсутствии риска развития эпилептических приступов дальнейшем. В феврале 2017г. присоединились ВГТКП. После развития ВГТКП у ребенка отмечается выраженный страх развития приступов. На этом фоне нарушился сон, засыпает только в присутствии мамы. Принимает вальпроаты 600 мг\сут с февраля 2017г.

Наследственный анамнез по эпилепсии отрицает. У деда по материнской линии крупное пятно винного цвета на спине.

При осмотре: телосложение правильное. Множественные пятнистые и узелково-бляшечные и полосовидные очаги различных очертаний, преимущественно на коже боковых поверхностей туловища, верхних и нижних конечностях. В виде мягких бородавчатых образований светло- и темно-коричневого цвета, на несколько миллиметров возвышающиеся над поверхностью кожи. Ладони, подошвы, наружные половые органы, слизистые оболочки свободны от высыпаний. Гинекомастия.

В неврологическом статусе: сознание ясное, ориентирован в месте, времени, собственной личности. Повышен уровень ситуативной тревожности. ЧМН: зрачки d=s, фотореакции живые, глазные щели d=s, движения глазных яблок в полном объеме, нистагма нет. Лицо симметричное. Язык по средней линии, глоточный рефлекс вызывается, глотание сохранено. Двигательная сфера: мышечный тонус и мышечная сила сохранены. Сухожильные рефлексy D=S живые. Гемигипестезия слева 1 степени выраженности. Координаторных нарушений нет. Менингеальных знаков нет. Тазовых нарушений нет.

По данным ЭЭГ в состоянии физиологического дневного сна после депривации сна: в 1-2 стадиях ФМС зарегистрирована продолженная региональная эпилептиформная активность в правых лобно-центральных отведениях с латерализацией по правому полушарию; продолженная региональная эпилептиформная активность в левой лобно-центральной области.

По данным обзорной МРТ головного мозга структурные изменения в головном мозге не выявлены. МРТ головного мозга по эпилептологической программе не проведено (пациент не выполняет укладку).

Уровень вальпроевой кислоты в крови находится в среднетерапевтическом диапазоне – 52,32 мкг\мл через 6 часов после приема утренней дозы вальпроатов.

Таким образом, у врачей первичного звена здравоохранения отсутствует настороженность в отношении аномалий развития головного мозга у пациентов с синдромом эпидермального пигментного невуса. Комплексное мультидисциплинарное обследование пациентов (консультация дерматолога с дермоскопией, невролога, окулиста, генетика, проведение высокопольной МРТ головного мозга по программе диагностики эпилепсии, видео-ЭЭГ-мониторинга, рентгенографии позвоночника) способствует ранней диагностике проявлений заболевания и своевременному лечению, что позволит достичь ремиссии эпилептических приступов, улучшить прогноз развития ребенка и уменьшить инвалидизацию пациентов.

**Совершенствование оказания комплексной помощи детям раннего
возраста из группы перинатального риска и угрозой развития
неврологической патологии**

Дугина Е.А., Плаксина А.Н.

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Свердловской области Детская клиническая больница восстановительного лечения Научно-практический центр «Бонум» г. Екатеринбург
Министерство здравоохранения Свердловской области
Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования "Уральский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации г. Екатеринбург

Особенностью демографической ситуации, сложившейся в Свердловской области, является продолжающаяся на протяжении последних 5 лет положительная тенденция увеличения числа родившихся детей: в 2015 году общая численность их составила - 62,0 тыс., в 2010г. – 57,4 тыс.

Показатель рождаемости в области возрос на 6%, достигнув 14,3‰. Доля родившихся в области новорожденных детей с низкой и экстремально низкой массой тела (500-1499г.) составила 1,3% от числа родившихся живыми (в 2016 г.-1,6%).

Особыми проблемами для маловесных новорожденных являются заболевания нервной системы, включая ДЦП, гидроцефалию, микроцефалию, эпилепсию. Высока частота формирования в этой группе детей нейросенсорной патологии (слепота, глухота).

В связи с этим совершенствование наблюдения детей первого года жизни, в частности, родившихся с низкой и экстремально низкой массой тела, в условиях амбулаторно-поликлинического звена в Свердловской области включено в разряд приоритетных направлений и требует широкого внедрения в практику учреждений родовспоможения и детства современных технологий выхаживания и реабилитации недоношенных детей.

Согласно приказаминистра здравоохранения Свердловской области № 1450-п от 13.12.2012 г. «О создании Кабинетов мониторинга состояния здоровья и развития детей первого года жизни из групп перинатального риска, в том числе детей с экстремально низкой массой тела, низкой массой тела и недоношенных детей по формированию хронической и инвалидизирующей патологии в составе межмуниципального медицинского центра», на базе всех межмуниципальных центров области организована работа Кабинетов, основной задачей которых является совершенствование медицинской помощи детям из группы риска по формированию хронической и инвалидизирующей патологии, в том числе нервной системы путем ранней диагностики, лечения и реабилитации.

Сравнительный анализ данных Кабинетов мониторинга показал, что в структуре перенесенной перинатальной патологии на момент выписки из отделений патологии новорожденных заболевания центральной нервной системы

были установлены у 39% детей. В динамике, к возрасту 1 года заболевания центральной нервной системы в структуре составляют - 21%. Наибольший удельный вес имеет детский церебральный паралич. Тем не менее, показатель первичной заболеваемости детей с ДЦП и другими паралитическими синдромами в Свердловской области стабильно снижается: 2012г.- 0,4 (на 1000 детского населения), 2014г. – 0,26 (на 1000 детского населения), 2016г. - 0,24 (на 1000 детского населения).

Таким образом, оптимальное использование ресурсов региональной службы охраны здоровья матери и ребенка, позволило повысить качество, доступность и эффективность медицинской помощи детям раннего возраста с неврологическими заболеваниями.

Особенности гемодинамики у детей 5-6 лет перенесших перинатальную гипоксию

Дьяконова Е.Н. Шниткова Е.В.

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Ивановская государственная медицинская академия»
Министерства здравоохранения Российской Федерации. г.Иваново

Одной из наименее освященной в современных публикациях – это исследование гемодинамики у детей с последствиями перинатальной гипоксии. Проведено комплексное обследование 280 детей в возрасте 5-6 лет, перенесших в анамнезе перинатальную гипоксию. Клинико-инструментальное исследование проводилось на клинической базе кафедры неврологии ИПО ИвГМА в детском неврологическом отделении ОБУЗ ОКБ г. Иваново

Материал и методы исследования: Все дети имели отягощенный перинатальный анамнез. В неонатальном периоде диагностировано поражение ЦНС: гипертензионно-гидроцефальный синдром встречался у 50%, синдром задержки моторного развития в 26,7%, вегето-висцеральные нарушения отмечены у 7,1% детей, синдром угнетения у 3,9%. В момент осмотра цефалгический синдром имели 30,7% детей, синдром дефицита внимания и гиперактивности – 48, 2% детей, невротические реакции -4, 2 %, энурез- 3,5%, дислалия диагностирована у 28,2% детей.

Оценка церебральной гемодинамики проводилось на аппарате PhilipsClearVue 850 по стандартной методике. В структуре нарушений церебральной гемодинамики преобладали признаки венозной дисгемии (62,5% детей) в виде ускоренного сброса крови по прямому синусу до 46 ± 5 см/сек, увеличение скорости по венам Розенталя до 17 ± 2 см/сек. Кроме того выявлено симметричное увеличение линейной скорости кровотока в каротидном бассейне у 53,8% детей. У 30,7% отмечалось повышение индекса резистентности (IR) выше 0,6, что свидетельствовало о снижении компенсаторных возможностей сосудистой системы у этих детей. Для исследования функционального состояния и особенностей микроциркуляции осуществляли

лазерную доплеровскую флоуметрию (ЛДФ) с применением лазерного анализатора капиллярного кровотока «ЛАКК-04».

Оценивали: ΔПМ (изменение показателя микроциркуляции, который отражает снижение кровотока в ответ на активацию симпатической нервной системы), T↓ ПМ (время снижения показателя микроциркуляции) в постуральной пробе, отражающее работу веноу-артериолярных механизмов. РКК (резерв капиллярного кровотока) в окклюзионной пробе, характеризующий диапазон возможностей изменения кровенаполнения, T1/2 (время полувосстановления кровотока), которое характеризует реактивность микрососудов прекапиллярного звена. У 33,9 % детей выявлено повышение ΔПМ, и у всех детей высокая сосудистая реактивность, что свидетельствует о склонности к спазму микроциркуляторного русла, такое же количество детей имело склонность к венозному застою. У всех детей было выявлено снижение работы веноу-артериолярных механизмов. РКК был повышен у 42,2% детей, что свидетельствует о спазме приносящих микрососудов. Выявлена корреляция между показателями церебральной и периферической гемодинамики. У половины детей имеющих признаки венозной церебральной дисгемии отмечались и признаки периферической венозной дисгемии (61,7 и 33,9% соответственно). У детей имеющих повышенный тонус церебральных сосудов и повышение пиковой систолической скорости при стресс-реакциях отмечалось снижение периферического кровотока (30,7 % и 33,9% соответственно). Высокая корреляция выявлена между повышением IR церебральной гемодинамики и РКК на периферии, т.е. повышение тонуса и ПСС церебральных артерий сопровождается спазмом приносящих микрососудов (КК= 0,8). Таким образом, дети 5-6 летнего возраста перенесшие в перинатальном периоде гипоксию имеют однонаправленные изменения как церебральной гемодинамики, так и системы микроциркуляции в виде склонности к ангиоспазму, венозному застою и снижению веноу-артериальных механизмов, что позволяет отнести их в группу риска в последующем по формированию церебро- васкулярных заболеваний.

**Нейрофизиологические методы в реабилитации сенсомоторных нарушений при поражении центральной нервной системы на спинальном уровне
Екушева Е.В., Войтенков В.Б., Скрипченко Н.В., Самойлова И.Г. ,
Филимонов В.А.**

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования Первый Московский университет имени И.М. Сеченова
Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение дополнительного профессионального образования «Институт повышения квалификации Федерального медико-биологического агентства», г. Москва
Федеральное государственное бюджетное учреждение Детский Научно-клинический центр инфекционных болезней федерального медико-биологического агентства

Целью исследования явилось исследование сравнительной эффективности дифференцированных подходов к нейрореабилитации сенсомоторных нарушений у больных с поражением ЦНС на уровне спинного мозга.

Материалы и методы: Обследовано 68 пациентов с нижним парапарезом (38 с сосудистой миелопатией (СМ), 18 после удаления экстремедуллярной менингиомы (ОСМ) и 12 (в возрасте 14-17 лет) с последствиями острого вирусного миелита (ОВМ). Контрольную группу составили 55 здоровых испытуемых. Все пациенты проходили курс реабилитационного лечения, до и после которого применялись транскраниальная магнитная стимуляция (ТМС) и исследование соматосенсорных вызванных потенциалов (ССВП). Нейрореабилитация включала в себя применение роботизированной механотерапии; стабилографического комплекса; нервно-мышечной электростимуляции; кинезиотерапии, лечебной гимнастики, эрготерапии; массажа и иглорефлексотерапии.

Результаты: Реабилитация с применением индивидуального, патогенетически обоснованного подхода способствовала лучшему восстановлению неврологического дефицита. Зарегистрированы достоверно меньшие значения параметров ТМС – времени центрального моторного проведения в покое и при пробе с фасилитацией при ТМС, но не при исследовании параметров ССВП нижних конечностей у больных, получавших персонализированную нейрореабилитацию.

Заключение: Нами продемонстрирована бóльшая эффективность реабилитационного лечения в отношении двигательного дефицита; соматосенсорные функции восстанавливались хуже. Полученные данные предполагают обязательный учёт афферентного дефицита при определении реабилитационной программы у пациентов с поражением ЦНС на уровне спинного мозга для расширения возможностей восстановительного лечения и использование нейрофизиологических методов (ТМС и ССВП) в качестве нейромониторинга для повышения эффективности нейрореабилитационного процесса у этих пациентов.

Русскоязычная адаптация батареи тестов для оценки уровня развития речи детей в возрасте от 4 до 12 лет

Елисеева Н.Н.; Горобец Е.А.; Филиппова О. Г.; Андреа Марини

Университет Удине г. Удине, Италия

Казанский Федеральный Университет г. Казань

БДОУ города Омска "Детский сад №282 комбинированного вида" г. Омск

Высшая государственная школа здоровья Клаудиана г. Больцано, Италия.

Вступление: Оригинальная версия батареи тестов, направленных на оценку уровня развития речи детей в возрасте от 4 до 12 лет - "Batteria per la valutazione del linguaggio in bambini dai 4 ai 12 anni" (BVL_4-12; Marini et al.,

2015) была разработана с целью выявления потенциальных отклонений в развитии речи детей, говорящих на итальянском языке. Батарея представляет собой серию тестов, оценивающих устную речь ребенка («Номинация и артикуляция» для детей от 4 до 6 лет; «Номинация» для детей от 7 до 12 лет; «Семантические категории»; «Фонологическая беглость»; «Завершение предложений»; «Многоуровневый анализ связности речи»), понимание речи («Проверка устной дифференциации» у дошкольников (4-6 лет); «Проверка устной дифференциации» у школьников (7-12 лет); «Грамматические суждения»; «Понимание идиом»; «Понимание лингвистической просодии»; «Понимание эмотивной просодии»; «Понимание синтаксических структур речи»), и повторение («Повторение слов»; «Повторение псевдослов»; «Повторение предложений дошкольниками» (4-6 лет); «Повторение предложений школьниками» (7-12 лет)).

Цель исследования: создание русскоязычной адаптации батареи тестов – BVL_RU, и проведение пилотного исследования валидности конечного продукта.

Материалы и методы: В процессе работы над адаптацией особое внимание было уделено сохранению структуры оригинальной версии батареи. При создании и отборе стимульного материала для последующего его включения в батарею учитывалась специфика русского языка. Так, все стимулы, вошедшие в тесты по оценке лексической оформленности речи на уровне ее производства, понимания и повторения, были отобраны после осуществления тщательного контроля их семантических и морфологических характеристик, а также частотных показателей встречаемости в разговорной речи носителей русского языка (представлены высокочастотные, среднечастотные и низкочастотные единицы) и артикуляционно-акустических характеристик. Пилотное исследование валидности BVL_RU произведено в 2016-2017г. на 64 русскоговорящих детях-монолингвах, проживающих в городах РФ и имеющих типичное развитие (контрольная группа), а также детей с документально подтвержденной патологией речи (ОНР). Исследование проводилось с письменного согласия родителей, после контроля соц.-эконом.статуса семьи, скрупулезного анализа анамнеза и прохождения детьми серии притестов на интеллект и память.

Результаты и обсуждение: Результаты проведенного обследования сравнивались с имевшимися данными речевых карт детей путем статистической обработки в SPSS (сравнение средних двух независимых выборок (Student's T-Test) и Многомерный дисперсионный анализ - MANOVA). Батарея дает возможность проведения кросс-культурных исследований путем сопоставления данных с результатами респондентов, говорящих на других языках. **Заключение:** Работа по адаптации BVL_4-12 признана успешной. Результаты пилотного исследования позволяют сделать вывод о валидности русскоязычной версии батареи. Разработана инструкция по применению батареи, включающая в себя клиническую интерпретацию результатов тестирования специалистами.

**Поиск модели оказания эффективной помощи детям с тяжелыми
двигательными нарушениями**

**Жеребцова В.А., Phillips J., Barkocy M., Морозова Т.Ю., Довбня
С.В., Григорьева Е.А., Максименко А.А.**

Государственное учреждение здравоохранения Тульской области
«Центр детской психоневрологии», г. Тула

ГУЗ ТО «Центр детской психоневрологии» является ведущим учреждением Тульской области, оказывающим реабилитационную помощь детям с психоневрологической патологией.

За годы работы сложилась мультидисциплинарная команда специалистов: неврологов, реабилитологов, педиатров, психиатров, ортопедов, психологов, логопедов и др., владеющих современными методами диагностики и медицинской реабилитации.

В результате преимущества в работе отделений патологии новорожденных учреждений родовспоможения и Центра раннего вмешательства нашего учреждения дети групп риска по развитию неврологической патологии (недоношенные, рожденные с низкой и экстремально низкой массой тела) с первых месяцев жизни получают возможность медицинской реабилитации в условиях дневного стационара, с 1 года – в условиях круглосуточного стационара.

В реестре Центра лечения детского церебрального паралича наблюдаются 698 детей, проживающих в Тульской области. Более половины из них получают регулярные курсы реабилитации в нашем Центре.

Оценивая эффективность проводимых реабилитационных мероприятий у детей, больных ДЦП, мы с сожалением отмечаем, что многие родители занимают пассивную позицию и между курсами больничного лечения не продолжают рекомендованных занятий на дому.

С целью разработки модели оказания медицинской помощи необходим оптимальный набор диагностических шкал и тестов, которые позволили бы оценить исходное состояние двигательных функций, когнитивных, речевых и других нарушений нервно-психического развития ребенка, а также объективно измерить положительную динамику.

В результате взаимодействия специалистов Центра и кафедры неврологии университета Нью-Мексико в рамках исследовательского проекта, поддерживаемого Фондом «Обнаженные сердца» из множества вариантов шкал выбраны оптимальные по информативности и реалистичные по трудоемкости при использовании в практической работе шкалы для оценки исходного состояния и формирования функционального диагноза: GMFCS - шкала оценки глобальных моторных функций, FMS - шкала оценки моторных функций, CFCS - шкала оценки коммуникации, MACS - шкала оценки функции руки, EDACS - шкала оценки питания, шкала оценки спастичности по Эшворту, а также шкалы для оценки эффективности реабилитационной программы: PMAL – шкала оценки функции руки в динамике, CommunicationMatrix - матрица общения,

BFMF - шкала оценки бимануального функционирования тонкой моторики в динамике, CPQOL-Child - опросник качества жизни ребенка, SAFE - оценка составляющих элементов кормления, AWS – шкала оценки эмоционального благополучия взрослых, GMFM 66 – оценка глобальных моторных функций, шкалы оценки физического развития детей (ВОЗ), шкала достижения цели.

При разработке модели оказания эффективной помощи детям с тяжелыми двигательными нарушениями крайне важна постановка Smart-цели (измеримой, достижимой, реалистичной по времени) для каждого пациента.

Показатель эффективности реабилитационных мероприятий на основе используемого набора шкал – создание индивидуальной программы реабилитации, получение максимально эффективного результата при участии в общем процессе семьи ребенка и улучшение качества жизни ребенка и семьи в целом.

Анализ параметров Н-рефлекса у детей с поражениями центральной нервной системы

Жеребцова В.А., Симонова Е.Н.

Государственное учреждение здравоохранения Тульской области
«Центр детской психоневрологии», г. Тула

Вопросы патогенеза нарушения мышечного тонуса у детей из группы риска по развитию неврологической патологии остаются весьма актуальными, поскольку среди факторов, обуславливающих высокую инвалидизацию, наибольшее значение имеют двигательные нарушения.

Электрофизиологические методы исследования по-прежнему являются важным элементом в функциональной диагностике заболеваний нервной системы, и наиболее информативным методом объективного анализа двигательных нарушений, в том числе изменений, происходящих на уровне двигательных единиц, является электронейромиография. Особое положение среди множества электронейромиографических методов занимает исследование Н-рефлекса. В основе его клинического применения лежит оценка латентности и амплитуды М- и Н-ответов, отражающих функциональное состояние как мотонейрона, так и пресинаптических афферентных терминалей его рефлекторной дуги. Как известно, это состояние может по-разному изменяться при поражении сегментарных и надсегментарных отделов центральной нервной системы.

В работе проведен детальный анализ ЭМГ-коррелятов параметров Н-рефлекса и нарушений мышечного тонуса у детей со спастическими формами церебрального паралича в возрасте от 1 года до 8 лет. Рассмотрены основные способы оценки спинальных и супраспинальных нейрофизиологических механизмов, доступных изучению благодаря методу оценки Н-рефлекса (латентность М-ответа, Н-рефлекса, соотношение $N_{max}/M_{max}\%$, симметричность). Проведен анализ параметров Н-рефлекса у детей с

поражениями центральной нервной системы, при которых мышечный тонус увеличивается по спастическому типу.

Показано, что снижение пресинаптического торможения наблюдается у большинства пациентов с церебральным параличом, сопровождающимся спастичностью, но параметр Н-рефлекса $H_{\max}/M_{\max}\%$ не коррелирует со степенью двигательной патологии и выраженностью спастичности у детей. Таким образом, результаты исследования Н-рефлекса в оценке выраженности спастичности у детей и эффективности реабилитации необходимо трактовать с осторожностью и в комплексе с другими клиническими и электрофизиологическими методами.

Современные подходы в комплексной физической реабилитации детей с церебральным параличом **Жеребцова В.А., Шилина С.А.**

Государственное учреждение здравоохранения Тульской области
«Центр детской психоневрологии», г.Тула

На протяжении последних лет в структуре детской инвалидности одно из ведущих мест принадлежит болезням нервной системы, в том числе церебральному параличу (ЦП).

В реестре центра лечения церебрального паралича на динамическом наблюдении состоит 698 детей. В 2016 году лечебно-реабилитационные мероприятия получили 415 детей, из них число детей со спастическим церебральным параличом составляет 63 человека, спастической диплегией – 110, дискинетическим церебральным параличом – 29, детской гемиплегией – 213, из них 63 ребенка - с тяжелой формой ЦП, 352 - со средней.

Каждому пациенту, поступающему на плановый курс медицинской реабилитации в Центр, составляется индивидуальная комплексная программа реабилитации с учетом уровня функционирования (шкала оценки GMFCS).

В лечебно-реабилитационных мероприятиях пациентов с двигательными проблемами, в том числе с церебральным параличом, широко применяется роботизированная система «Локомат», механотерапевтический тренажер с БОС «Мотомед», тренажер с БОС «Пабло», функционально-программируемая электростимуляция в движении и т.п. Разработаны ряд схем включения роботизированной терапии в индивидуальную программу реабилитации пациентов после нейрохирургических и ортопедических вмешательств, после проведения ботулинотерапии, а также в комплексе консервативной терапии. Реабилитационные мероприятия назначаются продолжительностью 20-40 минут, курс состоящий из 10-15 процедур, как правило, проводится периодичностью 3-4 раза в год. В процессе реабилитации приобретаются новые двигательные навыки, улучшается динамическая и постуральная стабильность пациента в вертикальном положении, формируется стереотип ходьбы, развиваются ручные манипуляции, увеличивается объем движений в суставах.

В 2016 году 315 детей с церебральным параличом получили курс роботизированной терапии.

Наряду с интенсивными реабилитационными мероприятиями в Центре, пациентам составляется индивидуальная программа домашней реабилитации, включающая различные формы двигательных активностей, что позволяет непрерывно заниматься формированием и расширением двигательных возможностей пациентов, приоритетных для ребенка и его семьи. Семья становится неотъемлемым и важным звеном работы мультидисциплинарной команды.

По нашим наблюдениям, применение специализированных технологий, в частности, роботизированной механотерапии с последующей домашней реабилитацией обеспечивает более высокие темпы и качество становления двигательных навыков, что подтверждается результатами оценки клинического, инструментального анализа состояния здоровья пациента (шкалы GMFCS, MACS, GMFM, FMS, видеодокументирование).

**Пренатальная диагностика ВЖКШ степени
Житомирская М.Л., Снегова Е.В., Соснина И.Б.**

СПб ГБУЗ «Консультативно-диагностический центр для детей»

Пациентка Л. Ш, 2014 г.р. впервые обратилась в СПб ГБУЗ КДЦД в возрасте 2.5 месяцев с жалобами на эмоциональную лабильность, паралитическое сходящееся косоглазие, задержку психомоторного развития, двигательные нарушения в виде спастического правостороннего гемипареза, срыгивания, поверхностный сон, метеочувствительность. Анамнез жизни: Беременность I, протекала на фоне хронического пиелонефрита, хронического гастродуоденита, ОРВИ в 23 недели, цитомегаловирусной инфекции. На 32 неделе беременности при ультразвуковом исследовании была выявлена левосторонняя вентрикуломегалия левого бокового желудочка мозга, в связи с чем, по рекомендации нейрохирурга, была проведена МРТ головного мозга плода. В ходе обследования было диагностировано пренатальное ВЖК III степени с формированием порэнцефалической кисты, сообщающейся с полостью левого желудочка. Роды I, срочные, путем экстренного кесарева сечения, оценка по Апгар 8/9 баллов. При первичном обращении в неврологическом статусе отмечалась задержка психомоторного развития, нарушение фиксации взора, паралитическое сходящееся косоглазие, спастический правосторонний гемипарез, грубее в верхней конечности. В ходе проведения ультразвукового исследования головного мозга выявлены выраженные структурные изменения головного мозга, ультразвуковые признаки ВЖК III степени, моновентрикулярная левосторонняя гидроцефалия II степени, значимое расширение левого бокового желудочка до 26-29 мм без нарушения ликвородинамики, порэнцефалическая киста, сообщающаяся с левым желудочком, что полностью соответствовало результатам пренатальной МРТ головного мозга плода. Электроэнцефалограмма «незрелого типа»,

определялось замедление основного ритма, безусловной эпилептичности не зарегистрировано. Эхокардиографически диагностировано открытое овальное окно, ложная хорда в левом желудочке. Офтальмологом выявлена гипоплазия зрительных нервов, врожденная аномалия дисков зрительных нервов. Гематологическое обследование патологии не обнаружило. Результаты комплексного обследования позволили предположить о преимущественно инфекционном генезе произошедшего внутриутробно ВЖК. В настоящее время пациентка наблюдается с ДС: Последствия пренатального геморрагического поражения ЦНС, ВЖК II-III степени, моноventрикулярная левосторонняя гидроцефалия II степени, порэнцефалическая киста, сообщающаяся с левым желудочком. Правосторонний спастический гемипарез (легкой степени). Сходящееся паралитическое косоглазие. Задержка речевого развития. МАС (открытое овальное окно). Девочка неоднократно проходила курсы комплексного реабилитационного лечения с двухмесячного возраста, что позволило стабилизировать состояние, значительно уменьшить двигательные нарушения, улучшить психомоторное и речевое развитие, существенно приблизив его к возрастной норме.

Таким образом, необычность наблюдения заключается в ранней пренатальной диагностике ВЖК III степени, моноventрикулярной гидроцефалии II степени и интравентрикулярной геморрагии III степени с помощью ультразвукового исследования и подтвержденной МРТ головного мозга плода. Подобные структурные нарушения ЦНС чаще всего приводят к значимому неврологическому дефициту, выраженным задержкам психо-речевого и моторного развития, симптоматической эпилепсии. В нашем наблюдении ранняя пренатальная диагностика предопределила прогноз, тактику ведения родов, позволила незамедлительно начать реабилитационную терапию, что способствовало значительному улучшению результатов комплексного лечения и уменьшению неврологического дефицита.

Динамика белков острой фазы воспаления у новорожденных детей с перинатальным поражением центральной нервной системы

Журавлева Л.Н., Потапова В.Е., Лысенко И.М., Косенкова Е.Г., Васильева М.А.

УО «Витебский государственный медицинский университет»
г. Витебск, Республика Беларусь

В клинической практике широко используется определение белков острой фазы воспаления, что обусловлено их ключевой ролью в каскаде реакций неспецифической защиты при патологических процессах. У новорожденных детей динамика уровня белков системного воспаления при различной патологии изучена недостаточно. Несмотря на большое количество работ, опубликованных в отечественной и зарубежной литературе, остается множество нерешенных вопросов, связанных в первую очередь с оценкой чувствительности и специфичности этих показателей. Учитывая влияние гипоксии и асфиксии на

процессы адаптации новорожденных к внеутробной жизни, нами выбран широкий спектр маркеров системного воспаления для изучения реакции, как белков острой фазы воспаления, так и ферментов микросомального окисления в организме ребенка с перинатальными повреждениями ЦНС.

Материалы и методы: Нами обследован 101 недоношенный новорожденный с постгипоксической и инфекционно-токсической патологией. В исследуемой группе было 48 девочек и 53 мальчика. Срок гестации варьировал от 26 до 36 недель и в среднем составил $32,78 \pm 0,24$.

Для определения уровня маркеров острой фазы воспаления у новорожденных проводился забор венозной крови на 10 – 14 день жизни. В ходе исследования определялись уровни $\alpha 1$ -кислого гликопротеина, С3 и С4 компонентов комплемента, лактатдегидрогеназы, γ -глутаматаминотрансферазы, креатинфосфокиназы и ее МВ-фракции, а также ферритина.

Исследуемая группа была разделена на три подгруппы:

подгруппа А (n=30): объединила детей с перинатальными поражениями ЦНС (энцефалопатия новорожденного и церебральное нетравматическое кровоизлияние) без признаков инфицирования;

подгруппа Б (n=30): объединила детей с перинатальными поражениями ЦНС (энцефалопатия новорожденного и церебральное нетравматическое кровоизлияние) на фоне инфекционной патологии (пневмония, инфекция мочевыводящих путей и др.);

подгруппа В (n=41) – группа сравнения: объединила пациентов, не имеющих признаков поражения нервной системы.

Нас интересовал вопрос – отразится ли наличие поражения центральной нервной системы на уровень маркеров острой фазы воспаления и влияет ли на это фоновая инфекционная патология.

Результаты исследования: Установлено, что средняя концентрация маркеров острой фазы в подгруппах А и В достоверно не отличается и, следовательно, перинатальное поражение нервной системы не влияет на их уровень. Исключением является уровень $\alpha 1$ -кислого гликопротеина: у новорожденных с перинатальными поражениями ЦНС он достоверно ниже ($410,47 \pm 19,58$ мг/л, $p < 0,05$), чем у детей без патологии ЦНС (норма 500 – 1400 мг/л). Также, средняя концентрация $\alpha 1$ -кислого гликопротеина достоверно ниже в подгруппе Б ($416,12 \pm 9,13$ мг/л, $p < 0,05$), по сравнению с подгруппой В ($547,16 \pm 35,14$ мг/л). При этом С3 и С4 компоненты комплемента достоверно выше в подгруппе Б по сравнению с подгруппами А и В, что доказывает наличие воспалительного процесса у этих детей.

Заключение: Диагностическое значение имеет уровень $\alpha 1$ -кислого гликопротеина: при наличии у новорожденного перинатального повреждения ЦНС его уровень снижается менее 419 мг/л ($p < 0,05$). В связи с данными, полученными в результате исследования, показатель можно использовать в качестве раннего диагностического маркера гипоксического повреждения нервной системы у новорожденных.

Клинический случай синдрома Ретта
Згода В.Н. Чокмосов М.С.
Кафедра нервных болезней СПбГПМУ

Введение: Синдром Ретта — психоневрологическое наследственное заболевание, встречается почти исключительно у девочек с частотой 1:10000 — 1:15000, является причиной тяжёлой умственной отсталости у девочек. Механизм наследования синдрома Ретта — доминантный, сцепленный с X-хромосомой, именно поэтому он встречается практически всегда у девочек. У мальчиков из-за отсутствия парной X-хромосомы генетические повреждения, приводящие к такому заболеванию, почти всегда являются летальными. У пациентов мужского пола такая патология может развиваться при наличии дополнительной X-хромосомы — синдроме Клайнфельтера.

Клинический пример: На неврологическое отделение поступила девочка с жалобами на судорожные приступы — во время бодрствования — внезапно ложится, потеря сознания, тело сковывает, адверсия глаз вверх, тоническое напряжение конечностей, поворот туловища, иногда — с остановкой дыхания, затем засыпает, длительность приступа до минуты, после приступа — дезориентирована в течение нескольких минут. Частота — ежедневно, до нескольких раз за день.

Постоянно принимает депакин хроно 300 мг — по 1 таблетке х 2 раза в день, финлепсин по 150 мг х 2 раза в день.

Перинатальный, ранний анамнез: Ребенок от беременности, протекавшей на фоне анемии беременных, псориатического полиартрита. Роды срочные, вес при рождении 3800 гр, рост 55 см, окружность головы 34 см, оценка по Апгар 8/9 баллов. Выписка на 4 сутки.

В 7 мес. — длительный кашель, обследовались, причин не нашли, кашель продолжался 2 месяца, затем исчез. К 7 мес. — сидела, пыталась встать на ножки, встала на ножки к 8 мес., самостоятельно передвигалась вдоль опоры, затем после болезни — стала хуже стоять, подгибалась ножки. К 9 мес. — произносила простые слоговые слова. С 9 мес. — ухудшения в моторном развитии — к 1 году пошла, но неуверенно. К году — постепенно начала утрачивать ранее приобретенные навыки, при этом отмечалось волнообразное течение, были периоды, когда она начинала прогрессировать в развитии, но затем — снова регресс навыков. Получала неоднократные курсы лечения в стационарах по м/ж, без динамики. В 5 лет — появились стереотипные движения в руках — похлопывания в ладоши, грызла руки, отмечалась повышенная возбудимость. В 6 лет — сотрясение головного мозга, с потерей сознания в течение 3-5 минут, рвотой.

В 2006 году — обследована в НИЦЗД РАМН. В статусе — ходит самостоятельно, гиперактивна, близких не дифференцирует. Физическое развитие низкое. Поведение неадекватное, временами агрессивное. Навыков самообслуживания нет. Внимание не привлекается. Мышечный тонус — низкий, сила снижена до 3-4 баллов. Походка с атаксией. Стереотипии в руках. МРТ г/м — без патологии

(снимков не предоставлено). Поставлен диагноз: синдрома Ретта. Впервые приступ в возрасте 7 лет – на фоне громкого звука, испуга – девочка стояла, внезапно вытянулись конечности, были напряжены, упала, тоническое напряжение конечностей. Данные приступы постепенно учащались. Впервые назначен конвулекс в сиропе – приступы без динамики – до 12 приступов в течение дня. Замена конвулекса на депакин – приступы так же без динамики. 2 года назад к терапии добавлен финлепсин – приступы стали протекать легче и несколько реже, были дни без приступов. Постепенно приступы вернулись с прежней частотой.

В настоящее время вышеописанные приступы с частотой до 2-3 раз каждый день. Приступы снимаются реланиумом.

Наследственность: по эпилепсии не отягощена.

Объективно: Вес – 22 кг. ЗПМР, ЗРР. Неврологический статус: Контакту не доступна, беспокойна, двигательно расторможена. Стереотипии в руках в виде похлопывания в ладоши. Глубокие рефлексy живые, симметричные. Мышечный тонус диффузно снижен. Походка с атаксией. Менингеальные симптомы отрицательные.

ЭЭГ: Запись проводится в состоянии активного бодрствования с открытыми глазами, присутствуют множественные артефакты движения. Регистрируется дизритмичная активность тета диапазона с частотой 7 Гц. Периодическое диффузное замедление основной активности до 4-5 Гц. В фоне регистрируются периодические острые волны, редкие редуцированные комплексы «омв» диффузно, без четкого акцента. Фотостимуляция – без фотопароксизмальной реакции.

Заключение: Выраженные диффузные изменения головного мозга по органическому типу. Диффузные острые волны, редкие редуцированные комплексы «омв» диффузно, без четкого акцента

Диагноз: Синдром Ретта. Симптоматическая парциальная эпилепсия с вторично-генерализованными приступами. ЗПМР, ЗРР.

Даны рекомендации: Наблюдение невролога по м/ж. Депакин хроно 300 мг – по 1 таблетке x 2 раза в день (27 мг/кг/сут.). Через неделю – 1 таблетка утром, ½ таблетки вечером. (20 мг/кг/сут.). Постоянный, длительный прием препарата. финлепсин ретард 200 мг - по 1 таблетке утром, 1 таблетке вечером (18 мг/кг/сут.). Через неделю – 1,5 таблетки утром, 1 таблетка вечером (23 мг/кг/сут.). Постоянный, длительный прием препарата. Клинический анализ крови + тромбоциты + АЛТ. В дальнейшем контроль не реже 1 раза в 3 месяца. УЗИ органов брюшной полости. В дальнейшем контроль 1 раз в 6 месяцев. Консультация генетика, генетическое обследование для подтверждения синдрома Ретта. Элькар по 15 капель x 3 раза в день, 1 месяц. Затем эссенциале форте по 1 капсуле x 2 раза в день, 1 месяц.

Клинический случай симптоматической парциальной лобной эпилепсии на фоне лобарной голопроэнцефалии

Згода В.Н., Чокмосов М.С.

Кафедра нервных болезней СПбГПМУ

Введение: Голопроэнцефалия является структурным пороком развития головного мозга, который характеризуется или полным отсутствием разделения или неполным разделением переднего мозга. Проэнцефалические пороки развития при голопроэнцефалии имеют различную тяжесть, но обычно подразделяются на алобарную голопроэнцефалию (полное отсутствие межполушарной борозды), полулобарную голопроэнцефалию (только задний участок межполушарной борозды) и лобарную голопроэнцефалию (полное разделение желудочков и почти полное разделение коры мозга).

Этиологически голопроэнцефалия чрезвычайно разнородна, и риск повторения в семье зависит от основной причины. Матери с сахарным диабетом имеют 1% риска родить ребенка с голопроэнцефалией. При отсутствии голопроэнцефалии в семье, цитогенетической или синдромальной причины голопроэнцефалии родителей и сибсов следует тщательно обследовать на наличие стертых форм, микросимптомов, связанных с голопроэнцефалией, типа отсутствия уздечки или единственного верхнего резца. Для родителей с отсутствием идентифицированных причин голопроэнцефалии и стертых малых форм, указывающих на аутосомно-доминантный тип голопроэнцефалии, эмпирический риск повторения приблизительно составляет от 4 до 5%. В некоторых случаях низкую пенетрантность некоторых мутаций SHH может объяснять дигенное наследование. Хотя описаны рецессивные и X-сцепленные формы голопроэнцефалии, у большинства семей с установленным типом наследования выявляется аутосомно-доминантная форма. Фенотип носителя никак не влияет на риск иметь больного ребенка и не дает возможности предсказывать тяжесть поражения. В настоящее время доступно молекулярное тестирование мутаций голопроэнцефалии. Выраженную голопроэнцефалию можно обнаружить пренатально при УЗИ на сроке 16-18 нед гестации

Клинический пример: На неврологическое отделение поступила пациентка с жалобами на пароксизмальные состояния: в ответ на громкий звуковой стимул ребенок обмякает, кратковременная потеря мышечного тонуса без потери сознания. Данные пароксизмы только на фоне громкого звука, шума. Получала финлепсин ретард 15 мг/кг/сут.

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. Назначена ПЭТ – 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 ПЭТ, - титрация дозировки финлепсина, приступы стали реже.

Последняя госпитализация в ДГБ 4 в 12.2013 г., диагноз: ВПР, лобарная голопрозэнцефалия. Симптоматическая лобная эпилепсия. ЗПМР, ЗПРР. ЭЭГ – диффузное замедление основного ритма. Задержка электрогенеза. Без эпи активности.

МРТ г/м – 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: не отягощена.

Неврологический статус: Множественные микроаномалии развития. Вербальному контакту недоступна. Смешанная алалия, экспрессивная речь на уровне отдельных вокализмов, редко – простые слоговые слова. Неврологический статус: нижний спастический парапарез. 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 диффузных билатерально-синхронных разрядов и вспышек высокоамплитудных острых волн, комплексов «омв» в лобно-центрально-височных отведениях с распространением на соседние отведения обоих полушарий, часть разрядов начинается с локальных изменений в лобно-центральных отведениях с мгновенным последующим распространением на соседние отведения 2х полушарий (феномен ВБС).

Заключение: Грубые диффузные изменения ЭЭГ по органическому типу, замедление и дезорганизация основной активности, задержка электрогенеза. В фоновой записи регистрируется диффузная эпилептиформная активность,

акцент в лобно-центральных отведениях, часть разрядов – имеет признаки ВБС. Иctalной активности не зарегистрировано.

Диагноз: Симптоматическая парциальная лобная эпилепсия на фоне сочетанного врожденного порока головного мозга (лобарная голопрозэнцефалия). Синдромокомплекс ДЦП, спастическая диплегия. Грубая ЗПМР, ЗППР. Смешанная алалия.

Даны рекомендации: Наблюдение невролога по м/ж. Финлепсин ретард 200 мг - ½ таблетки утром, 1 таблетка вечером. Через 3 недели – по 100 мг утром, 100 мг вечером. Через неделю – по 100 мг утром. Через неделю – полная отмена препарата.

Постоянный, длительный прием препарата. Топирамат – по 25 мг x 1 раз в день, утром. Через неделю – по 25 мг утром, 12,5 мг вечером. Через неделю – по 25 мг x 2 раза в день. Через неделю – по 37,5 мг утром, 25 мг вечером. Через неделю – по 50 мг утром, 25 мг вечером. Через неделю – по 50 мг утром, 37,5 мг вечером. Через неделю – по 50 мг x 2 раза в день (4 мг/кг/сут.). Постоянный, длительный прием. Ограничить использование сильных ноотропных, стимулирующих ЦНС препаратов (кортексин, актовегин, церебролизин), физиотерапии (электрофорез). Массаж можно общий, расслабляющий, щадящим курсом, ЛФК. Ведение дневника приступов. 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.

О негативном феномене насильственной нормализация ЭЭГ у детей с труднокурабельными формами эпилепсии
Евтушенко С.К., Гагара Д.А., Евтушенко И.А.

Республиканский клинический центр нейрореабилитации,
г.Донецк, Украина

Синдром "насильственной нормализации ЭЭГ" (или синдром Ландольта) представляет собой особую разновидность расстройств поведения при эпилепсии у детей и рассматривается как временное внутерапевтическое действие антиэпилептических препаратов. Основные симптомы феномена Ландольта (СДВР или аутикоподобные расстройства) развиваются на фоне исчезновения эпилептических приступов при нормальной ЭЭГ.

По данным ряда авторов, К.Ю.Мухина (2015), N.Feerman (2010) во время "насильственной нормализации эпилептическая активность не исчезает, а сохраняется на субкортикальном уровне». Мозг функционирует, но не в эпилептическом, а в "психомоторном" режиме при сохраненном (хотя и не адекватном) сознании, а наличие антагонизма у ряда АЭП к фолиевой кислоте повышает дофаминергическую активность, что сопровождается личностными нарушениями.

Диагностика феномена "насильственной нормализации" базировалась на появлении психоневротических нарушений в сочетании с прекращением эпилептических приступов и исчезновении имеющейся ранее эпилептиформной

активности на ЭЭГ. У 12 детей в возрасте от 6 до 12 лет (девочки 5, мальчики 7) с злокачественно текущими формами симптоматической эпилепсии (обусловленной фокальной корковой дисплазией -3 чел., агенезией мозолистого тела 2 чел, склерозом гиппокампа – 2 чел., гипоксически-ишемическими очагами субкортикальной локализации – 5 чел.). Проводилось тщательное клиническое и параклиническое обследование (МРТ, ЭЭГ мониторинг, медико-генетический центр), определялся уровень концентрации ПЭП. У наблюдаемых больных на фоне психомоторных расстройств отсутствовали эпилептические приступы на ЭЭГ. При курации больных ПЭП ранее получаемые не отменялись, а параллельно назначался энтеросорбент + ноофен (тенотен)- 7 чел. или атомксетин (5 чел.) в минимальной дозировке. Параллельно рекомендован курс приема фолиевой кислоты.

Во время эпизода "насильственной нормализации" на ЭЭГ отмечено увеличение низкоамплитудного (до 20 мкВ) высокочастотного бета-ритма и преобладание высоко-амплитудных или низко-амплитудных медленно-волновых колебаний тета- и дельта-диапазона. Картина поведенческого расстройства нормализовалась в промежутке от 7 дней до 1 месяца. Доза вольпроатов увеличивалась.

Подозревали ли мы подобный феномен в своей практике? Да! Но не связывали его с "нормализацией ЭЭГ". Трактовали как течение труднокурабельной формы эпилепсии и чаще всего снижали дозу АЭП и назначали антипсихотики (т.е. интуитивно мы чувствовали, что смена приступов должна быть).

Сегодня при подобном феномене – отменяем последний из назначенных АЭП, далее проводим коррекцию психотических расстройств на фоне суточного мониторинга ЭЭГ.

Клинически изолированный синдром и мрт диссоциация рассеянного склероза у детей

Евтушенко С.К., Москаленко М.А., Савченко Е.А.

Республиканский центр демиелинизирующих и дегенеративных заболеваний у детей,
г.Донецк, Украина

Введение. Рост заболеваемости рассеянным склерозом (РС) среди детского населения и высокий риск формирования стойкого необратимого неврологического дефицита и инвалидности диктует необходимость изучения особенностей РС у детей в отличие от взрослых для своевременной диагностики и лечения этого заболевания.

Цель исследования. Изучить соответствие тяжести клинических проявлений и радиологической картины при дебюте РС у детей.

Материалы и методы. 81 ребенок в возрасте от 10 до 18 лет (девочек -48, мальчиков 33) с дебютом достоверного РС (критерии W.J.McDonald 2005 г., 2010 г.), находившиеся под наблюдением в Центре демиелинизирующих

заболеваний. Всем детям было проведено углубленное клиническое, параклиническое обследование и магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга с магневистом.

Результаты. У 48 детей (59,3 %) отмечался моносимптомный дебют РС, у 33 пациентов (40,7 %) – полисимптомный дебют. По степени тяжести по шкале Куртцке (EDSS) было выделено три группы пациентов: I – до 2 баллов – 33 ребенка (40,7 %); II – от 2,5 до 3,5 баллов – 40 детей (49,4 %); III – более 4,0 баллов – 8 детей (9,9 %).

Жалобы при моносимптомном дебюте: онемение в конечностях – 14 детей (29,2 %), снижение зрения – 15 (31,3 %), слабость в конечностях – 7 (14,6 %), глазодвигательные нарушения с диплопией – 5 (10,4 %), атаксия – 2 (4,2 %), асимметрия лица – 2, головная боль – 1 (2,1 %), затруднение мочеиспускания – 1, снижение слуха – 1 пациент. При полисимптомном дебюте РС у всех детей была атаксия в сочетании с другими неврологическими нарушениями: парезами конечностей различной степени тяжести, сенситивными расстройствами, ретробульбарным невритом, глазодвигательными нарушениями, дизартрией, тазовыми и когнитивными расстройствами.

У пациентов обеих групп в неврологическом статусе отмечался задний межъядерный офтальмопарез – у 68 детей (83,9 %), горизонтальный нистагм у 61 пациента (75,3 %), вертикальный нистагм – у 18 (22,2 %), повышенные/высокие сухожильные рефлексy – у 81 (100 %), сниженные брюшные рефлексy – у 61 (75,3 %), кистевые рефлексy – у 31 (38,3 %), симптом Бабинского – у 23 (28,4%), симптом Членова-МакКарти – у 21 (25,9 %), положительные пробы Барре – у 44 (54,3 %), снижение вибрационной чувствительности – у 59 (72,8 %), нарушение мышечно-суставного чувства – у 8 (9,9 %), расстройство болевой чувствительности – у 13 (16,1 %), глазодвигательные нарушения (слабость конвергенции/отведения) – у 34 (41,9 %), шаткость в пробе Ромберга и Тома-Жумантье – у 55 (67,9 %), интенционный тремор – у 28 (34,6 %).

В I группе при МРТ очаги демиелинизации были выявлены у всех пациентов: множественные у 31 ребенка (93,9 %), единичный очаг – у 2 детей (6,1 %). Во II группе множественные очаги демиелинизации были выявлены у 33 больных (82,5 %), единичный очаг – у 3 детей (7,5 %), у 4 пациентов (10 %) очагов демиелинизации не было. В III группе очаги демиелинизации были выявлены у всех пациентов: множественные – у 7 детей (87,5 %), единичный очаг – у 1 ребенка (12,5 %).

Выводы. Моносимптомный дебют РС у детей наблюдался чаще, чем полисимптомный (59,3 % и 40,7 %, соответственно), что требовало назначения иммуномоделирующей терапии. Начало заболевания со степенью тяжести до 2,0 баллов по шкале Куртцке отмечалось в 40,7 % случаев, от 2,5 до 3,5 баллов – в 49,4 % случаев, более 4,0 баллов – в 9,9 %. Была выявлена диссоциация между клиническими проявлениями дебюта РС и картиной МРТ: несмотря на преобладание неврологических расстройств легкой и средней тяжести (I и II

группа) - у подавляющего большинства пациентов (71 ребенок – 87,7 %) выявлены множественные очаги демиелинизации в головном мозге.

Семейный случай прогрессирующей миодистрофии Дюшенна

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

¹ЛОГУЗ «ДКБ»,

²Кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГБОУ ВО
СПБГПМУ

г. Санкт-Петербург

Введение. Мышечные дистрофии- группа наследственных заболеваний, связанных с аномалиями дистрофинассоциированного мембранного комплекса. При мышечной дистрофии Дюшенна отсутствует структурный белок дистрофин, что приводит к прогрессирующей дисфункции мышечных волокон. Наследование происходит по рецессивному сцепленном с X- хромосомой типу. Клиническим выражением распада мышечных волокон служит атрофия. В некоторых мышцах происходит замещение мышечных волокон жировой и соединительной тканью, что приводит к псевдогипертрофии. Слабость мышц тазового пояса приводит к двусторонней хромоте Дюшенна и, позже, хромоте Тренделенбурга. Нарастание слабости мышц тазового пояса в сочетании с поражением мышц живота и спины приводит к формированию гиперлордоза при стоянии и ходьбе, что в сочетании с отведением назад и придает телу больного характерную осанку. Наблюдаются также «крыловидные» лопатки. На поздних стадиях становятся заметными умеренно выраженные черты «лица миопата».

Клинический пример 1. Мальчик И., 9 лет, поступил в ЛОГБУЗ ДКБ с жалобами на нарушение походки, задержку речевого развития, укачивание в транспорте.

Мальчик от 1 беременности, протекавшей без особенностей (у матери Rh (-) без антител. Роды 1 срочные, самостоятельные. Вес при рождении 3400 г, рост 52 см, оценка по шкале Апгар 8/9 б. Период новорожденности: постгипоксическое состояние. Выписан домой. На 1 г.ж. наблюдался у невролога профилактически. Моторное развития: сидит с 1 г, ходит с 2 лет. Психоречевое развитие: слова с 6 лет. Операции: удаление подчелюстного л/узла справа. Травмы, судороги отрицает. Наследственность: у матери эпилепсия, олигофрения (АЭТ не получает, приступы редкие), у старшего брата миодистрофия Дюшенна. Аллергоанамнез: на томаты, апельсины сыпь, отек ушных раковин. Наблюдается неврологом (Дз:ЗППР на резидуальном фоне).

Наблюдается неврологом по месту жительства с Дз: резидуально-органическое поражение ЦНС. ЗППР. Изменения походки мать отмечает с 4-5 лет, испытывает трудности при подъеме по лестнице, беге, быстро устает. Направлен для дообследования с целью исключения наследственного заболевания. В б/х крови: повышены уровни АЛТ, АСТ до 200 – 300 Е/л.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Контактен. Речь невнятная. Глазные щели симметричные. Зрачки D=S, фотореакция сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме. Лицо симметричное. Язык по средней линии. Глотание не нарушено. Мышечная сила снижена, больше в нижних конечностях. Мышечный тонус низкий. Глубокие СХР D=S, с рук низкие, с ног: коленные отсутствуют, ахилловы D=S, подошвенные D=S. Контрактуры голеностопных суставов. Походка на носочках. На полную стопу не опускается. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга устойчив (на носочках). Патологических стопных знаков нет. Менингеальные симптомы отрицательные.

Дополнительные данные осмотра: псевдогипертрофии голеней, при вставании использует миопатические приемы, стигмы дизэмбриогенеза (высокое небо, оттопыренные уши).

При обследовании: клинический анализ крови, общий анализ мочи- без патологии, биохимический анализ крови- АЛТ 251 ед/л, АСТ 92 ед/л, фосфатаза щелочная 324 ед/л, КФК 3779 е/д, лактатдегидрогеназа 1531 ед/л.

По данным ЭЭГ вариант нормы. ЭКГ: ритм синусовый. ЭНМГ: в исследованных мышцах отмечаются признаки умеренно выраженного первично-мышечного поражения без активности процесса на момент исследования. Проведение по периферическим нервам не нарушено. Рентгенография тазобедренных суставов 12.08.16: свежих костно-травматических и костно-деструктивных изменений не выявлено. Головки т/бедренных костей расположены в полости суставов, определяется снижение высоты головок по медиальной поверхности, контуры их ровные, четкие, структура однородная. Суставные щели с небольшой асимметрией. Крыша вертикальных впадин не изменена. Соотношения в суставах не нарушены. Периартикулярные мягкие ткани не изменены.

Проводилась терапия: элькар 30 % 3 мл х 2 р/сутки, нейромультивит 1т х 2 р/сутки. ФТЛ, массаж.

Клинический пример 2. Мальчик Н., 8 лет, поступил в ЛОГБУЗ ДКБ с жалобами на нарушение походки, задержку речевого развития, укачивание в транспорте.

Ребёнок от 2 беременности, протекавшей без особенностей (у матери Rh (-) без антител. Роды 2 срочные, самостоятельные. Вес при рождении 3280 г, рост 51 см, оценка по шкале Апгар 8/8 б. Период новорожденности: без особенностей. Выписан домой. На 1 г.ж. наблюдался у невролога с Дз: перинатальное поражение ЦНС. Моторное развития: ходит с 1,5 лет. Психоречевое развитие: слова с 4-5 лет. Травмы, операции, судороги отрицает. Наследственность: у матери эпилепсия, олигофрения (АЭТ не получает, приступы редкие), у старшего брата – подозрение на миодистрофию Дюшенна. Наблюдается неврологом по месту жительства с Дз: резидуально-органическое поражение ЦНС. Снижение когнитивных функций. Стигмы дизэмбриогенеза. Псевдогипертрофии голеней.

Изменения походки мать отмечает с 4-5 лет, испытывает трудности при подъеме по лестнице, беге, быстро устает. Направлен для дообследования – исключить наследственное заболевание. В б/х крови: повышены уровни АЛТ, АСТ до 300 – 400 Е/Л.

Посещает ДООУ, готовится к посещению коррекционной школы.

В неврологическом статусе: Сознание ясное. Контактен. Речь невнятная. Глазные щели симметричные. Зрачки D=S, фотореакция сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме. Лицо симметричное. Язык по средней линии. Глотание не нарушено. Мышечная сила снижена. Мышечный тонус низкий. Глубокие СХР D=S, с рук низкие, с ног: коленные отсутствуют, ахилловы D=S, подошвенный D=S. Контрактура левого голеностопного сустава. Походка периодически на носочках. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга устойчив. Патологических стопных знаков нет. Менингеальные симптомы отрицательные.

Дополнительные данные осмотра: псевдогипертрофии голеней, при вставании использует миопатические приемы, стигмы дизэмбриогенеза (высокое небо, оттопыренные уши).

При обследовании: клинический анализ крови, общий анализ мочи – без патологии, биохимический анализ крови – АЛТ 328 ед/л, АСТ 189 ед/л, фосфатаза щелочная 333 ед/л, лактатдегидрогеназа 2086 ед/л, креатинфосфокиназа 361 ед/л.

По данным ЭЭГ – легкие изменения биоэлектрической активности головного мозга, обусловленные легкой дезорганизацией корковой ритмики. ЭКГ: ритм синусовый. ЭНМГ: в исследованных мышцах отмечаются признаки умеренно выраженного первично-мышечного поражения без активности процесса на момент исследования. Проведение по периферическим нервам не нарушено. При доплероэхоКГ регистрируется митральная регургитация I степени.

Проводилась терапия: элькар 30 % 3 мл х 2 р/сутки, нейромультивит 1т х 2 р/сутки. ФТЛ, массаж.

Заключение. Диагноз прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна основывается на данных клинико-генеалогического анамнеза, клинических особенностей заболевания, имеют значение также данные биохимических исследований (повышение в сыворотке крови уровня КФК в 71 раз выше от нормы на фоне повышения АЛТ, АСТ и ЛДГ), электромиографии и патоморфологии, при которых определяют первично-мышечный тип поражения.

Дисфункции ликворошунтирующих систем в детском возрасте
Земляникин В.В., Братцев И.С., Чекалова С.А., Тимофеева Е.Ю.
ГБУЗ НО НОДКБ,
ФГБОУ ВО НижГМА Минздрава России, Н.Новгород, Россия

Введение. Гидроцефалия – это клинический синдром, который может отмечаться при многих заболеваниях, врожденных аномалиях или посттравматических состояниях головного мозга. В случаях, когда устранить причину гидроцефалии не представляется возможным применяются шунтирующие операции различного типа. У 29-40% пациентов дисфункция шунта возникает к первому году после его имплантации, а у 33-53% ко второму году. Число ревизий шунтов на современном этапе достигает 37-42%.

Цель исследования – определить причины дисфункций ликворошунтирующих систем, клинические проявления и выбор оперативного лечения.

Материалы и методы исследования. Проведен ретроспективный анализ 79 историй болезни детей (45,6% девочек и 54,4% мальчиков, средний возраст – 6 лет), проходивших оперативное лечение в нейрохирургическом отделении ГБУЗ НО НОДКБ по поводу дисфункций ликворошунтирующих систем с 2013 по 2016 года. Все пациенты наблюдались по поводу внутренней обструктивной гидроцефалии (врожденной, постгеморрагической, поствоспалительной), большинству из них оперативное лечение было выполнено в первые три месяца жизни.

Результаты и их обсуждение. По результатам проведенного анализа клинически дисфункция ликворошунтирующей системы манифестировала следующими симптомами: вялость и сонливость (39%), рвота (27%), головная боль (18%), боли в животе (4%), менингеальный синдром (4%), глазодвигательные нарушения (4%), судорожный синдром (2%), сочетание вышеперечисленной симптоматики (2%). Всем поступившим пациентам был выполнен необходимый минимум исследований (оценка прокачивания клапана – памп – тест), КТ (МРТ) головного мозга, осмотр нейроофтальмолога, по показаниям – рентгенография шунта). В неврологическом статусе у большинства детей регистрировались двигательные нарушения различной степени выраженности (от пирамидной недостаточности до спастического тетрапареза); задержка стато-моторного, психо-речевого развития; проявления вегетативной дисфункции; глазодвигательные нарушения, асимметрия лицевой мускулатуры, что в большинстве случаев не отличалось от неврологического статуса до появления дисфункции шунта. По результатам проведенного исследования выявлены следующие причины дисфункции ликворошунтирующей системы: окклюзия шунта (74%), миграция вентрикулярного катетера (3%), инфицирование вентрикулоперитонеального шунта (8%), формирование ликворных кист брюшной полости (1%), состояние после экстернализации перитонеального отрезка (2%), отсоединение вентрикулярного отрезка шунта (4%), отрыв перитонеального отрезка шунта

(8%). С учетом полученных данных выполнены следующие варианты оперативных вмешательств: полная замена вентрикулоперитонеального шунта (18%), замена вентрикулярного отрезка (43%), замена вентрикулярного отрезка с помпой (4%), постановка дополнительного вентрикулярного катетера (10%), укорочение вентрикулярного отрезка (6%), замена перитонеального отрезка (19%). У 19% детей при замене перитонеального отрезка шунта использовалась лапароскопическая ассистенция, что позволило малотравматично выполнить абдоминальный этап операции.

Заключение. Таким образом, появление вновь возникших жалоб неврологического характера, абдоминалий у пациентов с имплантированным шунтом обуславливает необходимость срочной госпитализации, осмотра нейрохирурга и экстренного обследования для выявления причин возможной дисфункции и определения тактики срочного нейрохирургического вмешательства.

Клинико-генетическое описание случая синдрома микроделеции 3q29

Зобикова О.Л., Зимовина Т.С., Хурс О.М., Румянцева Н.В.

ГУ РПНЦ «Мать и дитя»

г. Минск, Республика Беларусь

Введение. Синдром микроделеции 3q29 (OMIM 609425) – хромосомное заболевание, обусловленное микроделечией в сегменте 3q29 размером 1,6Mb. У большинства пациентов (69%) данная хромосомная аномалия возникает спорадически. Частота встречаемости 1 на 30-40 000 новорожденных. Впервые синдром описан в 2005 году, к настоящему времени в литературе представлены характеристики около 40 случаев и данные о 44 пациентах содержатся в онлайн регистре. Клиническая картина вариабельная – с разной частотой описаны пренатальная гипоплазия, задержка физического (ЗФР), моторного (ЗМР) и психо - речевого развития (ЗПРР), особенности поведения (гиперактивность, аутизм), атаксия, лицевые дисморфии, микроцефалия, офтальмологическая патология (микрофтальм, катаракта, косоглазие, миопия), гастро-интестинальные нарушения (нарушения вскармливания на 1 году жизни, гастро-эзофагеальный рефлюкс).

Цель исследования. Установить этиологию агенезии мозолистого тела и задержки общего развития наблюдаемых у ребенка, и оценить генетический риск в семье.

Материалы и методы. Ребенок с психоневрологическими нарушениями и его родители обследованы с использованием клинико-генеалогического, инструментальных (МРТ, Эхо-КГ), цитогенетического (GTG-banding) и молекулярно-генетического (MLPA P036-E1) методов.

Результаты и обсуждение. Пробанд – девочка от 3 беременности, 3 родов, протекавших без осложнений, родилась в сроке 38 недель с массой 2530 г, окружностью головы 32 см. Медико генетическая консультация ребенка проведена в 1 год. Отмечались микроцефалия (окружность головы 42см, <3р.с),

гипотрофия (масса 7000 г, <3р.с.; длина тела 73 см, 25-75 р.с.), мышечная гипотония, ЗМР (держит голову с 3-4 месяцев, не сидит), ЗППР. Лицевые дисморфии: длинное узкое лицо, высокий лоб, антимонголоидный разрез глазных щелей, сходящееся косоглазие, короткий фильтр с глубоким желобком, микрогнатия, тонкая верхняя губа. По результатам инструментальных обследований установлены: агенезия мозолистого тела (МРТ), дополнительная хорда левого желудочка (Эхо-КГ). Других аномалий развития внутренних органов не выявлено. Кариотип пробанда – 46,XX. При молекулярно-генетическом субтеломерных микроделеций хромосом установлена микроделеция 3q29. Учитывая высокую долю семейных случаев (до 30%) [1], выполнено тестирование субтеломерной микроделеции 3q29 в кариотипах родителей – патология не выявлена. Клинический симптомокомплекс у ребенка, соответствовал спектру фенотипических признаков при микроделеции 3q29. По опубликованным данным аномалии головного мозга преимущественно представлены микроцефалией, у обследованных пациентов по данным МРТ/КТ структурные дефекты не выявлены. Агенезия мозолистого тела при микроделеции 3q29 описана нами впервые.

Заключение. Причиной психо-неврологических нарушений и пороков развития головного мозга могут быть микроаномалии хромосом. Проведение тестирования субтеломерных микроделеций у пациентов с нормальным кариотипом должно входить в план лабораторного обследования. При выявлении у ребенка субтеломерной делеции показано соответствующее обследование родителей. В представленном случае субтеломерная микроделеция 3q29 у пробанда возникла спорадически, семья не имеет генетического риска повторения рождения ребенка с данной патологией.

Роль оценки способности принятия пищи и жидкости (EDACS) у детей с ДЦП в составлении программы реабилитационных мероприятий, логопедической коррекции нейрогенной дисфагии

Зуева Г.А., Дульнев В.В., Калабухова Т.Н.

ГБУЗ «Клиническая детская больница №2»,

Кафедра неврологии и восстановительного лечения ФПДО ТГМУ

г. Тверь

Цель исследования: оценка способности принятия пищи и жидкости (EDACS) у детей с ДЦП, логопедическая коррекция по преодолению дисфагии различной степени выраженности.

Материалы и методы: исследование проведено на базе круглосуточного стационара Центра детской неврологии и медицинской реабилитации ГБУЗ КДБ №2. Обследовано 78 детей с различными формами ДЦП, в возрасте от 1 года до 17 лет. Все обследуемые были разделены на 5 возрастных групп в соответствии с Международной системой оценки двигательного дефицита по шкале GMFCS и классификации способности принятия пищи и жидкости EDACS. С целью определения функционального профиля и выявления

сопутствующих поражений проведён клинико-неврологический, логопедический осмотр пациентов. Оценка эффективности реабилитационных мероприятий и приемов логопедической коррекции проведена у 35 детей (17 мальчика и 18 девочек) с диагнозом ДЦП (нейрогенная дисфагия) в возрасте от 2 до 7 лет.

Результаты и обсуждение: Выявлена следующая структура уровня двигательного дефицита (по шкале GMFCS): II уровень - 30 человек (38,5%), III уровень – 14 человек (18%), IIII уровень – 8 человек (10,2%), V уровень – 10 человек (12,8%), VI уровень – 16 человек (20,5%). На основании оценки международной классификации способности принятия пищи и жидкости EDACS: уровень (ест и пьет безопасно и продуктивно) – 54,1% детей, уровень (ребенок ест и пьет безопасно, но с некоторыми ограничениями эффективно) - 10,9% детей; уровень (ест и пьет с некоторыми ограничениями безопасности) - 22,8% детей; VI уровень (ест и пьет со значительными ограничениями безопасности) – 8,5% детей; VII уровень (нет возможности есть и пить безопасно) - 3,7% детей. У группы детей ДЦП с нейрогенной дисфагией в анамнезе ПГИП ЦНС 2-3 степени с бульбарным/псевдобульбарным параличом, и, как следствие, угнетение или полное отсутствие сосательного рефлекса. На ранних этапах восстановительного лечения использовался интраназальный зонд, проведено несколько курсов логопедической и миофункциональной коррекции по восстановлению сосательного и жевательного рефлексов. С 2 лет в исследуемой группе были применены стимулирующий (для улучшения восприятия ротовой чувствительности и сенсомоторной интеграцией) и тренировочный (для укрепления мышц, участвующих в процессе глотания с применением «прямой» терапии с пищей и «непрямой» со слюной) методы лечения и реабилитации нейрогенной дисфагии. Родители и опекуны, осуществляющих уход за ребенком, обучены правильному кормлению с определением оптимальной позы и правильного положения тела, с подбором технических средств реабилитации, облегчающих процесс приема пищи. Применение данных методов в исследуемой группе на 82% улучшило глоточный рефлекс, как индикатор дисфункции глотания. На 67% помогло в применении глотательных маневров, предназначенных для развития произвольного глотка.

Заключение: оценка способности принятия пищи и жидкости (EDACS) у детей с ДЦП позволяет у 45,9% детей в соответствии с уровнем EDACS составить правильную стратегию реабилитационных мероприятий, направленных, в том числе и на логопедическую коррекцию нейрогенной дисфагии. Выявлена высокая эффективность логопедической и миофункциональной коррекции, направленные на улучшение функций глотания и жевания.

Распространенность когнитивных нарушений у детей с синдромом детского церебрального паралича и их связь с уровнем двигательного дефицита

Зуева Г.А., Дульнев В.В., Воронова С.А., Кулова О.Ю., Егорова Н.А., Троянова К.Н.

ГБУЗ «Клиническая детская больница №2»,
Кафедра неврологии и восстановительного лечения ФПДО ТГМУ
г.Тверь

Цель исследования: оценка распространённости осложнений ДЦП, а также влияния уровня GMFCS на частоту данных осложнений у детей с синдромом детского церебрального паралича.

Материалы и методы: Исследование проведено на базе круглосуточного стационара Центра детской неврологии и медицинской реабилитации ГБУЗ КДБ №2. Обследовано 79 детей с различными формами ДЦП, в возрасте от 1 до 17 лет. Все обследуемые были разделены на 5 возрастных групп в соответствии с Международной системой оценки двигательного дефицита по шкале GMFCS. С целью определения функционального профиля и выявления сопутствующих поражений проведён клиничко-неврологический осмотр пациентов, а также осмотр смежных специалистов: медицинского психолога. При исследовании моторной, познавательной, эмоциональной сфер детей раннего возраста (до 3 лет) применяется метод наблюдения, шкала психомоторного развития; беседа с родителями. У детей в возрасте от 3 до 14 лет использовалась методика экспериментально-психологического исследования эмоционально-волевой сферы детей с ДЦП с помощью методики «Дерево» Л. П. Пономаренко. Статистическая обработка полученных данных проводилась в программе MS Excel 2007 с использованием метода анализа «критерий χ^2 », результаты принимались значимыми при $p < 0,05$.

Результаты и обсуждение: в исследуемой группе ДЦП выявлялся преимущественно у лиц мужского пола (мальчики – 56%, девочки – 44%). Распространённость ДЦП в различных возрастных группах: наиболее часто данный диагноз встречается в возрасте 2-3 лет у мальчиков (32% обследованных) и 7-12 лет у девочек (29% обследованных). В то же время, ДЦП зарегистрировано у 7% мальчиков и 9% девочек в возрасте до 2 лет, у 27% в возрасте от 4 до 6 лет. Преобладающая форма церебрального паралича, независимо от пола - спастическая, её распространённость достигает 82% среди мальчиков и 74% среди девочек. Ведущей локализацией спастичности у мальчиков является тетрапарез (47% пациентов), у девочек – гемипарез (48% пациентов). На основании оценки Шкалы глобальных моторных функций (GMFCS, 1997) выявлен: 1 уровень - 30 человек (38,5%), 2 уровень – 14 человек (18%), 3 уровень – 8 человек (10,2%), 4 уровень – 10 человек (12,8%), 5 уровень – 16 человек (20,5%).

Когнитивные нарушения в виде снижения скорости психических процессов различной выраженности (легкое снижение у 17,2% детей, умеренное у 55,1%

детей, выраженное у 13,8% детей), а также эмоционально-волевой незрелости (27,6%), в той или иной степени имеются у всех обследованных детей. Уровень когнитивного и двигательного дефицита не связаны статистически, однако лёгкая форма задержки психического развития встречается лишь на первых 2 уровнях GMFCS (35% и 20% соответственно). Стоит также отметить, что вышеописанная взаимосвязь требует дальнейшего изучения в связи со сложностью объективизации психических отклонений.

Заключение: Когнитивные нарушения диагностируются у всех детей ДЦП, их тяжелые формы встречаются преимущественно на высоких уровнях GMFCS.

Распространенность структурной эпилепсии у детей с синдромом детского церебрального паралича и их связь с уровнем двигательного дефицита

Зуева Г.А., Дульнев В.В., Кулова О.Ю.

ГБУЗ «Клиническая детская больница №2»,

Кафедра неврологии и восстановительного лечения ФПДО ТГМУ

г.Тверь

Цель исследования: оценка распространённости эпилепсии у детей с синдромом ДЦП, а также влияния уровня GMFCS на частоту данного осложнения.

Материалы и методы: Исследование проведено на базе круглосуточного стационара Центра детской неврологии и медицинской реабилитации ГБУЗ КДБ №2. Обследовано 79 детей с различными формами ДЦП, в возрасте от 1 до 17 лет. Все обследуемые были разделены на 5 возрастных групп в соответствии с Международной системой оценки двигательного дефицита по шкале GMFCS. С целью определения функционального профиля и выявления сопутствующих поражений проведён клиничко-неврологический осмотр пациентов, проведение электроэнцефалографического исследования, а также осмотр смежных специалистов: офтальмолога, медицинского психолога, логопеда и ортопеда. Статистическая обработка полученных данных проводилась в программе MS Excel 2007 с использованием метода анализа «критерий χ^2 », результаты принимались значимыми при $p < 0,05$.

Результаты и обсуждение: в исследуемой группе ДЦП выявлялся преимущественно у лиц мужского пола (мальчики – 56%, девочки – 44%). Распространённость ДЦП в различных возрастных группах: наиболее часто данный диагноз встречается в возрасте 2-3 лет у мальчиков (32% обследованных) и 7-12 лет у девочек (29% обследованных). Преобладающая форма церебрального паралича, независимо от пола - спастическая, её распространённость достигает 82% среди мальчиков и 74% среди девочек. Ведущей локализацией спастичности у мальчиков является тетрапарез (47% пациентов), у девочек – гемипарез (48% пациентов). На основании оценки Шкалы глобальных моторных функций (GMFCS, 1997) и результатов исследования на аппаратно-программном комплексе "Видеоанализ движений"

выявлена следующая структура уровня двигательного дефицита: 1 уровень - 30 человек (38,5%), 2 уровень – 14 человек (18%), 3 уровень – 8 человек (10,2%), 4 уровень – 10 человек (12,8%), 5 уровень – 16 человек (20,5%).

Структурная эпилепсия зарегистрирована у 29,5% обследуемых детей. У мальчиков выявляется преимущественно уже в возрасте 2-3 лет (43% обследованных), тогда как у девочек её дебют приходится в основном на подростковый период 13-18 лет (33% обследованных). Преимущественно структурная эпилепсия протекает в виде генерализованных припадков у 69,5% и фокальных припадков с вторичной генерализацией у 21,7%. Изолированные фокальные припадки (8,7%) регистрируются преимущественно у мальчиков с 4-5 уровнем двигательного дефицита. У мальчиков вероятность эпилепсии достоверно возрастает с уровнем двигательного дефицита ($p < 0,01$) – на 1й уровень по шкале GMFCS приходится 7% всех выявленных диагнозов эпилепсии, в то время как на 5й уровень приходится уже 50%. У девочек подобная связь отсутствует, хотя диагноз эпилепсии также преобладает на 5м уровне GMFCS (44% обследованных).

Заключение: Несмотря на обширность поражения, наиболее распространённым является 1й уровень моторного дефицита (38% мальчиков и девочек 62%), что может говорить о хорошей функциональной компенсации. Распространённость структурной эпилепсии у детей с ДЦП достоверно связана с уровнем двигательного дефицита по шкале GMFCS.

Опыт применения вестибулярных пластинок в логопедической коррекции детей с заболеваниями ЦНС

Зуева Г.А., Калабухова Т.Н.

ГБУЗ «Клиническая детская больница №2»,

Кафедра неврологии и восстановительного лечения ФПДО ТГМУ

г.Тверь

Введение. По данным мировой статистики, число речевых расстройств, связанных с аномалией зубочелюстной системы и миофункциональными отклонениями, у детей и подростков растёт и наблюдается у 40-60% случаев (Я.В.Костина, 2014). Вестибулярные пластинки «МАППИ» компании Dr. Hinz Dental (Германия) более 30 лет используются в речевой терапии у детей в молочном и сменном прикусе. Вестибулярные пластинки – стандартные аппараты, использование которых не требует снятия слепков и индивидуального изготовления, что позволяет наиболее простым и эффективным способом корректировать миофункциональные нарушения, вредные привычки и аномалии прикуса еще в дошкольном возрасте.

Цель исследования. Изучение эффективности применения вестибулярных пластинок «МАППИ» (с заслонкой, с бусинкой альвеолярной и принёбной) в логопедической коррекции детей с заболеваниями ЦНС.

Материалы и методы. Обследование, диагностика и коррекционные занятия проводились на базе Центра детской неврологии и медицинской

реабилитации ГБУЗ КДБ №2 г. Твери. Обследовано 37 детей (20 мальчиков и 17 девочек) в возрасте от 3 лет до 7 лет с различными речевыми диагнозами: ЗРР(38%), ОНР(17%), ФФНР(34%), СНР(11%). Пациентам контрольной группы (39 человек) проводилась традиционная логопедическая коррекция. Дети исследуемой группы дополнительно получали курс занятий с вестибулярными пластинками, специально подобранными в зависимости от речевого диагноза.

Результаты и обсуждение. После проведенного курса логопедической коррекции в контрольной группе постановка звуков при открытом прикусе с межзубным сигматизмом была выполнена только у 35% пациентов. В исследуемой группе с применением пластинки с заслонкой постановка звуков была выполнена на 80%. Вестибулярная пластинка не только правильно позиционировала язык, но и способствовала коррекции открытого прикуса, избавления от привычки облизывания губ и восстановлению носового дыхания. В контрольной группе разучивание артикуляционной гимнастики с применением логопедического массажа, дыхательной и фонетической гимнастик только на 52% помогло в постановке соноров и шипящих звуков. Применение вестибулярных пластинок с бусинкой (альвеолярной и принёбной) в исследуемой группе детей не только улучшило тонус и помогло в тренировке вялых мышц и тканей полости рта, но и оказало расслабляющее действие при проявлении нарушений темпоритмической организации речи (заикании). У 98% детей, восстановивших носовое дыхание с использованием пластинки, параллельно нормализовался и процесс глотания. В этой группе на 72% повысилась эффективность постановки сложных звуков.

Выводы. Правильное развитие речи возможно при правильно сформированных функциях речевых органов. Лечение при помощи вестибулярных пластинок активизирует механизмы саморегуляции в растущем организме, и предпосылкой этому становится устранение вредных миофункциональных влияний. Проведенные нами исследования показали перспективность применения вестибулярных пластинок в восстановительном лечении детей с заболеваниями ЦНС.

Особенности церебрального ишемического инсульта у детей и подростков
**Калмыкова Г.В.¹, Чефранова Ж.Ю.¹, Огурцова А.И.¹, Рыбникова В.Ф.²,
Луцкая Н.Ю.², Берестовая Н.А.², Агутина Н.А.², Головченко Н.Л.²,
Алексенко О.В.², Балакирева Е.А.³, Щукина И.Г.⁴, Сафонова Н.А.⁵**

¹НИУ БелГУ, медицинский институт, кафедра нервных болезней и
восстановительной медицины, г.Белгород,

²ОГБУЗ «Детская областная клиническая больница»,

³ВГМА им. Н.Н.Бурденко, г. Воронеж,

⁴БУЗ ВО ВОДКБ №1, г. Воронеж,

⁵ГУЗ Областная детская больница, г. Липецк

Введение. Актуальность и социальная значимость проблемы инсультов в детском возрасте обусловлена высокой степенью смертности и инвалидизации

вследствие перенесенного сосудистого события, а также возросшей частотой встречаемости педиатрических инсультов. Частота геморрагических инсультов составляет 2,9 на 100000 в год, ишемических - 7,8 на 100000 в год (Зыков В.П., Комарова И.Б., Чучин М. Ю., 2008).

Ишемические инсульты у детей возникают в результате – родовой черепно-мозговой и спинальной травмы, врожденной васкулярной патологии и нарушения системы гемостаза, а так же генетически обусловленных состояний, например MELAS синдрома усиливается при наличии у детей различных генетически детерминированных протромботических аномалий (Тиссен Т. П., 2004). В последние годы все большее значение в генезе ишемического инсульта у детей придают спонтанной диссекции артерий, кровоснабжающих мозг (Покровский А.В., Шубин А.А., 2005). Риск развития сосудистой катастрофы в таких условиях значительно усиливается при наличии у детей различных генетически детерминированных протромботических аномалий.

Цель исследования: изучение ишемических инсультов у детей их причин, особенностей течения и исходов.

Материалы и методы. Наблюдались 24 ребенка в возрасте от 10 месяцев до 16 лет с установленным диагнозом ишемический инсульт. Из них 12 мальчиков и 12 девочек.

Группу I составили пятеро детей в возрасте от полутора до 12 лет с ишемическими поражениями головного мозга, возникшими на фоне массивного субарахноидального и субдурального кровоизлияния.

Группу II - 19 пациентов в возрасте от 10 месяцев до 15 лет, у которых не было предшествующего ишемическому инсульту внутричерепного кровоизлияния.

Результаты и обсуждение. В группе I у всех детей наиболее вероятной причиной ишемического инсульта является диссекция артерий. Дети наблюдаются в течение 2 - 5 лет после инсульта. У всех детей имеются изменения в неврологическом статусе, соответствующие зоне перенесенного инсульта. Значительный регресс неврологического дефицита после инсульта отмечен у троих детей.

У большинства пациентов в группе II (у 14) имелась наследственная предрасположенность: у 11 – установлена тромбофилия; у 3 – болезнь Моя-Моя; четверым детям из г. Липецк назначено генетическое обследование. У 1 девочки 15 лет, ишемический инсульт возник на фоне ВПС после хирургического лечения.

Во всех случаях у детей этой группы патологический процесс был спровоцирован. Важно было в нашем наблюдении исследование на наличие тромбофилии. Врожденная тромбофилия была выявлена у большинства исследуемых больных ишемическим инсультом из II группы. Всем пациентам была назначена вторичная профилактика аспирином в дозе от 2-5 мг/кг/день.

У всех детей из этой группы сохраняется очаговая неврологическая симптоматика.

Заключение. Проведение генетического исследования на врожденную тромбофилию является неотъемлемой частью алгоритма обследования пациентов с ишемическим инсультом. Ранняя диагностика и выявление генетических мутаций определяет причины, длительность и способы лечения, прогноз заболевания, позволяет выстроить с родителями пациента конструктивный диалог и определить совместную тактику длительной антиагрегантной/антикоагулянтной терапии у детей. Катамнестическое наблюдение позволяет говорить о высокой эффективности назначаемой терапии, следствием которой является отсутствие повторных эпизодов ишемических инсультов и отсутствие «немых» очагов» при динамическом МРТ исследовании детей в течение 2-х лет и более.

Применение методов остеопатии и тейпирования пластырями «интрарич» в лечении подростков с реактивным артритом

Каплан Б.М., Лозинский Л.В., Смирнов А.Е., Медведева Е.А., Фадеев А.В.

ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов»,

г. Москва,

Цель работы. Изучение динамики провоспалительных цитокинов и показателей протеолиза у подростков с реактивным артритом (РА) при комплексном лечении остеопатией и трансдермальными охлаждающими пластырями «Итрарич». Динамика показателей воспалительных цитокинов и протеиназ-ингибиторной системы заслуживает внимания в качестве биохимического критерия как локального воспалительно-деструктивного процесса, так и оценки влияния применяемых лечебных факторов.

Материалы и методы. Исследование проводилось на базе кафедры мануальной терапии и остеопатии РУДН в течение трех месяцев, в нем принимали участие 46 подростков с РА на стадии прогрессирования симптоматики. Возраст пациентов от 14 до 18 лет (средний возраст 16 ± 2 года), продолжительность РА не менее 15 дней (средняя продолжительность 30 ± 15 дней). Проведено изучение динамики содержания провоспалительных цитокинов ИЛ- β и ФНО- α , а также протеиназ (эластазоподобной активности - (ЭПА) и трипсиноподобной активности – (ТПА), ингибиторов протеиназ (альфа-1 ингибитора протеаз (α -1ИП) и кислотостабильных ингибиторов (КСИ)) у 46 подростков, больных РА при сочетанном использовании методов остеопатии и тейпирования охлаждающими пластырями «Интрарич» в комплексном восстановительном лечении. Анализ проведен в зависимости от длительности заболевания: в ранней стадии до 15 дней (1 группа), с 15 до 30 дней (2 группа) и после 30 дней заболевания (3 группа). До начала лечения установлено трехкратное повышение уровня ИЛ-1 β во всех группах больных, причем различия между группами были незначительными. Так у больных РА с длительностью до 15 дней уровень ИЛ-1 β был $36,1 \pm 4,2$, а при длительности заболевания более 30 дней $32,2 \pm 3,5$. Уровень ФНО- α значительно повышен почти у всех больных, у больных с длительностью заболевания до 15 дней

(61,3±12 пг/мл, при N 0-6 мг/мл.), а у больных с длительностью процесса более 30 дней уровень ФНО- α еще увеличился до 84,9±27,8 мг/мл. Отмечалось существенное почти двукратное увеличение эластазоподобной активности протеиназ во всех группах, однако если у подростков с длительностью заболевания до 15 дней уровень ЭПА был 0,37±0,02, норма-0,16±0,006 мкМ/мл*мин, $p \leq 0,001$, то у больных с длительностью заболевания более 30 дней показатель чуть снижался до 0,32±0,01 мкМ/мл*мин. Уровень активности трипсиноподобных ферментов был несколько увеличен у детей с длительностью заболевания до 15 дней (0,24±0,03, при норме 0,188±0,008 мкМ/мл*мин) и в пределах нормальных значений у больных с длительностью заболевания более 30 дней (0,17 ±0,01 мкМ/мл*мин). Исследование уровня ингибиторов протеаз определило значительное снижение α -1ИП и КСИ. Наблюдалось снижение уровня содержания α -1ИП у больных с длительностью заболевания до 15 дней (23,3±3,3 при норме 36,45±2,56 мкМ/мл*мин, $p \leq 0,01$), и тенденция к нормализации уровня α -1ИП у больных с длительностью заболевания более 30 дней (29,4±6,8 мкМ/мл*мин). Содержание кислотостабильных ингибиторов снижено более чем в 2 раза во всех группах больных (1 группа - 2,5±0,59, при норме 5,87±0,39 мкМ/мл*мин, $p \leq 0,001$, 3 группа - 2,1±1,1 мкМ/мл*мин.).

После завершения комплексного курса остеопатии по 1 сеансу в неделю продолжительностью 60 минут (на курс 10 процедур) и ежедневного тейпирования пораженных суставов трансдермальными охлаждающими пластырями «Интрарич» наблюдалась тенденция к нормализации уровня провоспалительных цитокинов только у больных с длительностью заболевания до 30 дней. Под влиянием лечения нормализовались показатели трипсиноподобной активности ферментов у больных с длительностью заболевания как от 15 до 30 дней, так и более 30 дней. Со стороны ингибиторов протеаз лечение способствовало нормализации уровня альфа-1 ингибиторов протеаз во всех группах больных, в то время как уровень кислотостабильных ингибиторов оставался значительно сниженным.

Результаты и обсуждение. У подростков с РА до начала комплексного лечения наблюдалось увеличение содержания провоспалительных цитокинов, не связанное с длительностью заболевания. В то время показатели протеолиза были более тесно связаны с длительностью воспалительного процесса, при этом при увеличении длительности заболевания происходила нормализация эластазоподобной и трипсиноподобной активности протеиназ и тенденция к нормализации ингибитора протеиназ α -1.

Заключение. Применение методов остеопатии и тейпирования трансдермальными охлаждающими пластырями «Интрарич» способствовало нормализации провоспалительных цитокинов и показателей протеолиза у больных длительностью РА более 30 дней.

**Комплексное лечение пациентов с сосудистыми нарушениями при
остеохондрозе шейного отдела позвоночника**

Каплан Б.М., Лозинский Л.В., Смирнов А.Е., Медведева Е.А., Фадеев А.В.
ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов»,
г. Москва

Цель работы. Поиск новых методов лечения и реабилитации пациентов с остеохондрозом шейного отдела позвоночника (ОШОП). Проблема медикаментозной терапии сосудистых поражений головного мозга далека от разрешения, так как проводимое лечение не всегда оказывает ожидаемый эффект. С целью комплексного воздействия на этиопатогенетические факторы физиотерапевтическим комплексом проведен анализ эффективности восстановительного лечения в зависимости от исходных данных дегенеративно-дистрофического поражения шейных позвонков и кровообращения в позвоночной артерии.

Материал и методы исследования. Обследованы больные с клинико-неврологическими синдромами остеохондроза шейного отдела позвоночника с локальными и гемодинамическими нарушениями в вертебро-базиллярном бассейне (93 чел.) в возрасте от 25 до 74 лет (средний – $49,4 \pm 5,3$ года). Всем больным проведено неврологическое, ортопедическое, рентгенологическое и лабораторное обследование. Для успешного лечения больных с вертебро-базиллярной недостаточностью (ВБН) применяли: лечебную гимнастику (дифференцировано), ванны со средством кармолис про-актив, СМТ на воротниковую зону и остеопатию. Ванны со средством кармолис про-актив: температура $34-35^\circ$, 20 минут, через день, № 10. Синусоидальные модулированные токи (СМТ) на воротниковую область. Параметры воздействия: режим переменный, III-IV род работ, частота модуляции 100 Гц, глубина модуляции 75%, плотность тока $0,04 \text{ мА/см}^2$, по 5-7 минут каждым РР. Общее время процедуры 10-15 минут, на курс лечения 10 процедур, по одной процедуре ежедневно. Курс остеопатии: по 1 сеансу в неделю продолжительностью 60 минут (на курс 6 процедур). В сравнительном аспекте оценена эффективность данного комплекса в 2 группах: 1 гр. - больные с экстравазальной компрессией на фоне спондиллогенной ВБН (49 чел.); 2 гр. - сочетанной компрессией на фоне ВБН (44 чел.)

Результаты и обсуждение. После курса лечения как в 1, так и во 2 группах было отмечено существенное снижение болевого синдрома. Но достоверно более выраженный регресс болевого ощущения был отмечен в I группе ($p < 0,05$). По данным основных показателей кровотока в позвоночных артериях у пациентов со ВБН до лечения (1 группа) скорость кровотока и индекс RI, указывающий на изменение эластико-тонических свойств сосудистой стенки в сегменте V1 были сопоставимы со здоровыми, а в сегменте V2 определены достоверный дефицит кровотока, увеличение индекса RI и сужение диаметра ПА. После воздействия на краниоцервикальное сочленение и рефлексогенную зону C7–D2 скорость кровотока в V2 увеличивалась, но

оставалась ниже, чем у здоровых. Диаметр ПА после лечения увеличивался, индекс снижался, что можно расценивать как уменьшение вазоспазма, при этом скорость кровотока в V4 после лечения была сопоставима со здоровыми. Во 2 группе до лечения определено достоверное снижение скорости кровотока по всем сегментам за счет сочетанных, в т.ч. атеросклеротических изменений, вызывающих сужение диаметра сосуда.

Выводы. Результаты исследований показали, что клиничко-неврологический диагноз, у больных, поступивших на восстановительное лечение, может быть установлен только по совокупности клинических, неврологических, современных лучевых рентгенологических методов исследования, ультразвукового дуплексного сканирования, позволяющих определить нарушения в костных, мягко-тканых структурах ШОП, вертебральных и интракраниальных сосудах и в структуре головного мозга. У больных с синдромом вертебро-базиллярной недостаточности в группе с экстравазальной компрессией (1 гр.) лечение с комплексным применением ЛФК, синусоидальных модулированных токов, бальнеолечения и остеопатии способствовало улучшению тонуса сосудов, преимущественно в вертебро-базиллярном бассейне, а при воздействии на краниоцервикальное сочленение и C7– D2 в бассейне ПА за счет снижения индексов RI ($p < 0,05$) и PI ($p < 0,05$) в позвоночной артерии (левой), повышения Vps в вертебрально-базиллярном бассейне. Во 2 группе больные с синдромом вертебробазиллярной недостаточности улучшений кровотока не выявлено. Сохранялось нарушение кровотока за счет сочетанного поражения по типу интравазального стеноза в позвоночной артерии.

Применение аппарата «рикта» для лазерофореза противовоспалительных средств при хронических дорсопатиях

Каплан Б.М., Лозинский Л.В., Смирнов А.Е., Медведева Е.А., Фадеев А.В.
ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов»,
г. Москва

Цель работы. Дорсопатия у пациентов, в основе которых чаще всего лежит синдром хронической усталости и травматизм - одна из самых распространённых патологий, с которыми приходится сталкиваться в повседневной практике врача. Наряду с двигательными, чувствительными, вегетативными нарушениями ведущим симптомом является боль различной локализации. Проблема борьбы с болью остаётся главной в процессе медицинской реабилитации скелетно-мышечной системы. Среди различных физиотерапевтических методов с этой целью нами впервые сочетанно используется постоянное магнитное поле и лазерное излучение с помощью аппарата квантовой терапии "Рикта" для лазерофореза противовоспалительных средств на примере геля кармолис по триггерным зонам спины.

Материалы и методы. На кафедре мануальной терапии и остеопатии РУДН проведён анализ использования лазерофореза гелем кармолис по

триггерным зонам спины на 53 пациентах с хронической дорсопатией. Наблюдались подростки в возрасте от 15 до 20 лет. В процессе лечения контролировалось состояние эмоциональной сферы, выраженность болевого синдрома, уровень артериального давления, объективный неврологический статус. Как правило, назначался десятидневный курс лазерофореза через день.

Результаты и обсуждение. Использование лазерофореза противовоспалительных средств на примере геля кармолис давало возможность лечить не только вертеброгенную патологию, но и одновременно воздействовать на сопутствующие заболевания (синдром хронической усталости, нейроциркуляторную дистонию, неврозоподобные состояния). Использование двух разных методик проводилось в один день с временным интервалом 4-5 часов. По результатам лечения выделено две группы с диагнозами: 1. "Клиническое выздоровление или значительное улучшение" - 25 человека; 2. "Улучшение" - 28 человек. Уменьшение болевого синдрома наступило на второй - третьей процедуре и продолжалось до 12 часов. К пятой - шестой процедуре анальгетический эффект приобретал стабильность и заметно усиливался. Лишь в двух наблюдениях лечебный эффект был сомнительным, когда, наряду с некоторым уменьшением болевого синдрома, сохранялись значительные статодинамические нарушения.

Заключение. В процессе лазерофореза геля кармолис, помимо анальгетического эффекта, отмечалась восстановительная динамика вегетативно-сосудистых, чувствительных, в меньшей мере - рефлекторных нарушений. Применение аппарата квантовой терапии "Рикта" позволяло эффективно воздействовать на болевой синдром, а также заметно улучшало общее самочувствие, настроение, сон, уменьшало нервную возбудимость, раздражительность, стабилизировало артериальное давление. Терапевтический эффект усиливался при сочетании процедуры с другими физиотерапевтическими процедурами: массажем и остеопатией. Эта методика применялась у пациентов, не имевших соматических противопоказаний. Таким образом, анализ проведенного исследования позволяет прийти к заключению о значительной эффективности применения лазерофореза средств на примере геля кармолис с помощью аппарата квантовой терапии "Рикта" у пациентов с хроническими дорсопатиями.

Влияние двигательных расстройств больных детским церебральным параличом на качество жизни и психо-эмоциональный статус ухаживающего

Каримова Л.И., Рахматуллин А.Р., Бахтиярова К.З., Магжанов Р.В.

Башкирский государственный медицинский университет,

г.Уфа

Цель исследования – оценить качество жизни, уровень астении и депрессии ухаживающего за ребенком с детским церебральным параличом.

Материалы и методы. Опрошено 50 человек в возрасте от 23 до 62 лет (средний возраст – $33,5 \pm 8,9$) – ухаживающих за больными ДЦП. Возраст детей составил $7,18 \pm 2,9$ лет. Респонденты были разделены на следующие группы в зависимости от степени моторных нарушений ребенка GMFCS (Gross motor function classification system): GMFCS I-10 человек, GMFCS II-10 человек, GMFCS III-10 человек, GMFCS IV-10 человек, GMFCS V-10 человек, сопоставимых по возрасту и полу. Для работы отбирались ухаживающие без текущей соматической и неврологической патологии, алкогольной и лекарственной зависимости, не принимавшие психотропных и других лекарственных препаратов не менее чем 1 неделю до включения в исследование. Критерием исключения явились также дискинетические и атаксические формы ДЦП у ребенка (согласно Международной классификации церебрального паралича, P.Rosenbaum et all. 2007). Для оценки качества жизни использовался краткий опросник ВОЗ для оценки качества жизни (WHOQOL BREF-26); астении - субъективная шкала оценки астении (MFI-20); и депрессии - шкала оценки депрессии (А. Т. Веck). Статистическую обработку данных проводили с помощью пакета прикладных программ STATISTICA 6.0. Рассчитаны следующие статистические характеристики: средняя арифметическая (M), стандартное отклонение (σ), ошибка средней (m), минимум и максимум. Для анализа связей между показателями применяли корреляционный анализ по Спирмену (R). Уровень значимости (p), при котором отвергалась нулевая гипотеза, составлял $p < 0,05$.

Результаты: в выборочной совокупности гемипаретическая форма ДЦП составила 22% (11), спастическая диплегия – 38% (19) и двойная гемиплегия – 40% (20). Сравнительная оценка КЖ ухаживающих в зависимости от моторных нарушений (GMFCS) ребенка с ДЦП показал статистически значимое снижение КЖ в сферах, характеризующих физическое, психологическое и социальное функционирование и окружающую среду, обратно пропорциональное уровню GMFCS ребенка с ДЦП. Особенно выраженные различия установлены в сферах 3 и 4 (социальное функционирование и окружающая среда), где разница уровня КЖ между GMFCS I и V составило от 30,9 до 31,4% ($R = -0,91$ и $R = -0,92$ соответственно). В то же время не было выявлено достоверных различий КЖ между III, IV и V уровнями GMFCS, в сферах 1 и 2 (физическая и психологическая среда), где разница показателей КЖ составила от 0,5 до 5%. Результаты оценки уровня астении и депрессии ухаживающих в зависимости от уровня GMFCS детей с ДЦП продемонстрировали, что с возрастанием уровня GMFCS статистически значимо растет уровень астении и депрессии ухаживающего ($p < 0,05$). Так у ухаживающих за ребенком с GMFCS I уровень астении составил $28,4 \pm 7,4$, а депрессии - $1,6 \pm 0,8$, а с GMFCS V – $59,4 \pm 13,5$ и $14,6 \pm 6,8$ соответственно ($p < 0,05$).

Выводы: таким образом, результаты проведенного исследования свидетельствуют о существенном снижении КЖ и повышении уровня тревоги и депрессии ухаживающих за детьми с детским церебральным параличом прямо пропорционально степени моторных нарушений ребенка согласно

классификации GMFSC. Метод оценки качества жизни с помощью опросника WHOQOL BREF прост в использовании, информативен и может быть использован в клинической практике для мониторинга состояния в процессе лечения и на этапе реабилитации ребенка с ДЦП, являясь чувствительным индикатором уровня социального обеспечения ребенка-инвалида и его микроокружения.

**Влияние противосвертывающей терапии во время беременности на частоту перивентрикулярных кровоизлияний у новорожденных
Каримова Л.К¹, Гайнетдинова Д.Д.²**

¹ФГБОУ ВО " Казанский государственный медицинский университет"
МЗ РФ, г. Казань

²ГАУЗ " Детская республиканская клиническая больница"
МЗ РТ, г. Казань

Актуальность темы. Перивентрикулярные кровоизлияния (ПВК) являются частой патологией у новорожденных, приводящей к серьезным неврологическим последствиям. Этиологией ПВК может явиться различная патология беременности и родов, в том числе, и медикаментозное сопровождение беременной (включая и гиперкоагуляционный синдром). С совершенствованием диагностики патологической гиперкоагуляции у беременных, широко стала применяться противосвертывающая терапия.

Цель исследования – выявить, есть ли связь противосвертывающей терапии во время беременности с частотой перивентрикулярных кровоизлияний у новорожденных.

Материалы и методы. Обследовано 140 новорожденных детей с ПВК (нейросонографически верифицированными на 5-7 день жизни): I группу составили 53 (37,9%) ребенка, родившихся от беременности на фоне противосвертывающей терапии с целью коррекции гиперкоагуляционного синдрома; II группа - 87 (62,1%) детей, матери которых не применяли противосвертывающую терапию. Используются методы: анамнестический, клинко-неврологический метод, нейросонографический, статистический метод.

Результаты. Общее число ПВК у 140 обследованных детей составило 267: 231 двусторонние (у 104 человек) и 36 односторонние (у 36 человек), соответственно 86,5% и 13,5% ($p < 0,05$). Среднее число гематом в I группе составило 2 гематомы на ребенка, во II группе – 1,4 перивентрикулярной гематомы на ребенка. В обеих группах чаще диагностированы двусторонние кровоизлияния перивентрикулярной локализации: в I группе – у 49 детей 121 гематома (96,8%), во II группе – у 55 малышей 110 гематом (77,5%), $p < 0,05$. Левосторонняя локализация достоверно чаще выявлена у пациентов в I группе, чем во II (65,6% и 45,8%, соответственно; $p < 0,05$). У детей II группы право- и левосторонняя локализация перивентрикулярных гематом выявлены с одинаковой частотой: 77 (54,2%) и 65 (45,8%). Односторонняя локализация

ПВК обнаружена у детей II группы чаще, чем в I: 22,5% (32 человека) и 3,2% (4 человека), соответственно; $p < 0,05$.

Выводы. У детей, матери которых получали противосвертывающую терапию во время беременности, значимо чаще встречаются двусторонние гематомы с преимущественно левосторонней локализацией. У детей, родившихся от беременностей без противосвертывающей терапии, ПВК встречаются реже, чем у новорожденных, родившихся от беременностей на фоне антикоагулянтной терапии. Противосвертывающая терапия гиперкоагуляционного синдрома во время беременности оказывает влияние на частоту возникновения ПВК у новорожденных. В связи с этим, необходимо проведение тщательного мониторинга беременных, принимающих противосвертывающую терапию, и последующего ведения новорожденных.

Анализ случая детской абсансной эпилепсии в сочетании с мизофобией и альтернативным психозом

Карлов В.А., Илюшенко С.В., Новоселова Г.Б.

МГМСУ,
г.Москва

Пожалуй, ни один из типов эпилептических припадков как абсанс не подвергся с времени его описания (Delasiauve, 1854) столь значительной трансформации в понимании его нейрофизиологической сущности: от генерализованного эпилептического припадков, происходящего из срединных мозговых структур, до происхождения его как правило из префронтальной коры, от одного из вариантов патогенного механизма – эпилептогенеза до механизма противоэпилептической защиты – саногенеза. В англоязычной литературе игнорируется основополагающий вклад в этот процесс советских, российских авторов: Е.К. Сепп, 1937; В.А. Карлов и соавт 1980, 1997, 2001. Принципиально дополнено представление Н. Gastaut и M. Fischer-Williams, 1959, о послеспайковой медленной волне: установлена ее локализационная диссоциация со спайком по вертикали (орбито-фронтальная кора) и по горизонтали (у правшей слева и/или с обеих сторон) (Карлов В.А., Гнездицкий В.В., 2012.). Среди типичных форм абсансной эпилепсии, ЭЭГ коррелятом которых считается генерализованная синхронная спайк-волновая активность 3 в с или близкой к трем частоты – ранняя, детская (ДАЭ), юношеская и абсансная форма взрослых ДАЭ считается максимально благоприятной.

Особенность анализированного случая заключается в следующем. Во-первых, это преморбидная акцентуация личности: несдержанность, склонность к конфликтности. Далее: клинический дебют заболевания в виде обострения преморбидных особенностей личности и их трансформации в шизотипические. Далее: дебют ДАЭ и совместное ведение с психиатром, трудное в связи с коморбидностью, но в конечном счете клинко-ЭЭГ ремиссия абсансной эпилепсии и субкомпенсация шизотипических расстройств. И наконец, на этом фоне новое обострение заболевания с иными клиническими проявлениями –

преимущественно аффективных – психических нарушений: картина альтернативного психоза или насильственной нормализации ЭЭГ. И здесь необычное. Со времени Н.Landolt, 1962, феномен насильственной нормализации ЭЭГ считается редким и возникающим в ответ на терапию эпилепсии не только любыми АЭП, но и в ответ на эффективное лечение стимуляцией блуждающего нерва (Khaled A.K.et al.,2016) .Однако обычно это были судорожные припадки (аналог: электросудорожная терапия!). Видимо представленный случай является первым наблюдением защитного антипсихотического действия абсансов.

Эмоциональные особенности и личностные свойства как факторы комплаентности у подростков с эпилепсией
Карпович Е.И., Лукушкина Е.Ф., Чабан О.Д., Гусейнова Г.С, Долганова Е.М.

ГБУЗ НО «Нижегородская областная детская клиническая больница»,
Нижегородская государственная медицинская академия,
г.Нижний Новгород

Цель исследования: Оценить личностные свойства и эмоциональные особенности подростков с дебютом эпилепсии, обучающихся в общеобразовательных учреждениях и уточнить их влияние на комплаентность. Исследовано 30 подростков в возрасте 11 – 17 лет. Оценка тревожности проводилась по шкалам ситуативной и личностной тревожности Ч. Спилбергера – Ю. Ханина. Дополнительно уровни тревожности, фрустрации и ригидности оценивались с помощью опросника «Самооценка психических состояний» Г.Айзенка. Уровни агрессивности и враждебности анализировались с помощью опросника Басса-Дарки. Дифференцировались и определялись в баллах физическая и косвенная агрессия, раздражение, негативизм, обида, подозрительность, вербальная агрессия, чувство вины. Оценка показателей комплаентности проводилась по шкале Morisky DE, Green LW (1985).

Анализ тревожности по шкалам Ч. Спилбергера – Ю. Ханина выявил высокий уровень ситуативной и личностной тревожности у 40% подростков с эпилепсией, по шкале Айзенка данный показатель составил 46,6%. Различия с контролем были статистически достоверными для ситуативной тревожности ($p=0,03$). В группе больных с эпилепсией по сравнению с контролем был более высоким процент подростков с низким уровнем тревожности, что составило 26,7% и 23,3% для ситуативной и личностной тревожности. Повышение показателя фрустрации в группе подростков с дебютом эпилепсии выявлено у 33,3% детей, причем девочки имели достоверно высокие уровни фрустрации по сравнению с контролем ($9,47\pm 2,3$).

Общий индекс агрессивности у больных эпилепсией был выше, чем у здоровых подростков ($17,2 \pm 4,82$ балла, в контроле – $14,67 \pm 3,47$, $p<0,05$). Уровень агрессивности повышался за счет вербальной и физической агрессии, характеризующих высокую готовность к использованию физической

силы и выражению негативных чувств с помощью вокализаций и вербализаций. У девочек с эпилепсией был повышен уровень подозрительности и враждебности, выражающийся в недоверии к окружающим и обеспокоенностью возможной угрозы со стороны настоящих и мнимых объектов. У девочек выявлено достоверное увеличение уровня косвенной агрессии, направленную на другое лицо или ни на кого не направленную. Составленные графические профили, включающие все составляющие агрессии, позволили дать одновременную комплексную оценку общей агрессивности и враждебности у подростков.

Анализ комплаентности выявил, что у подростков с низким уровнем тревожности отмечались самые низкие показатели (2,43 балла). У подростков с высоким уровнем тревожности средние показатели комплаентности были снижены в меньшей степени – до 2,91 баллов. Факторами, достоверно влияющими на комплаентность, были показатели косвенной агрессии, негативизма, подозрительности, ригидности.

Выводы: Высокие и низкие показатели тревожности способствуют нарушению комплаентности у подростков с эпилепсией. Подростки с низким уровнем тревожности наименее комплаентны, так как падение тревожности ниже оптимального уровня, снижает способность к самоконтролю и уровень мотивации. На степень комплаентности в подростковой группе оказывают достоверное влияние скрытая агрессивность (косвенная агрессия), враждебность, ригидность. Психологическая составляющая комплаентности должна быть учтена при длительном лечении подростков с эпилепсией

Неврологические нарушения при тяжелой сочетанной черепно-мозговой травме у детей

Касумов В.Р.^{1,2}, Максимова Н.Е.²

¹«РНХИ им. проф. А.Л. Поленова» – филиал ФГБУ «СЗФМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, г.Санкт-Петербург

²Кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГБОУ ВО СПбГПМУ, г.Санкт-Петербург

Введение. Черепно-мозговая травма (ЧМТ) как частный случай нейротравмы, является объектом исследования различных специалистов и клинических дисциплин (неврология, нейрохирургия, эпилептология, нейроиммунология, травматология, психиатрия, хирургия, педиатрия, рентгенология, реаниматология и др.), а также социальных аспектов и др.

Прогноз при тяжелой черепно-мозговой травме во многом зависит от своевременности первой медицинской помощи. Тем не менее, адекватная своевременная помощь возможна лишь при точной диагностике тяжести травмы, что не всегда возможно.

Цель исследования: оценить динамику и прогноз неврологических нарушений у детей, получивших тяжелую черепно-мозговую травму.

Материалы и методы: в исследование включено 10 (100%) детей: 9 (90%) мальчиков и 1 (10%) девочка, возраст варьировал от 3 месяцев до 17 лет. У детей проанализирован анамнез, механизм получения травмы, проведены неврологический осмотр, компьютерная томография (КТ) головного мозга и электроэнцефалография (ЭЭГ).

Результаты и обсуждения: у 10 (100%) детей отмечалась сочетанная травма. Повреждения органов брюшной полости наблюдались у 5-х детей (50%), органов грудной клетки у 2-х (20%), опорно-двигательного аппарата у 6-х детей (60%). Причиной ЧМТ наиболее часто являлась автотравма - 7 (70%), реже - кататравма 2 (20%) и уличная травма - 1 (10%). В качестве пассажира легкового автомобиля пострадало 2 (20%) ребенка, а в результате наезда транспортного средства – 5 (50%) детей. Изучены характер повреждений и их количественное соотношение у пострадавших детей при кататравме (1 группа детей), дорожно-транспортном (2 группа) и уличном (3 группа) травматизме. У 6 детей (60%) наблюдалась закрытая ЧМТ, а у остальных 4 (40%) - открытая ЧМТ. При осмотре у всех (100%) детей отмечалась различная очаговая неврологическая симптоматика. У обследуемых детей 1 клинической группы выявлены центральный гемипарез в 50% и периферический парез мимической мускулатуры – 50%. Симптоматика во 2 группе – мидриаз 40%, анизокория 10%, мышечная гипотония 40%, гипорефлексия 40%, мышечная гипертония 20%, патологические стопные знаки 10%. У ребенка из 3 клинической группы отмечались положительные менингеальные знаки. По данным КТ выявлены: отек головного мозга - в 9 (90%) случаях; в 4 (40%) - переломы основания черепа; в 7 (70%) - переломы костей свода черепа; в 5 (50%) - субарахноидальное кровоотечение; в 5 (50%) - субдуральные гематомы, а эпидуральные – в 3 (30%); в 2 (20%) - внутримозговая гематома; в 5 (50%) - контузионно-геморагические очаги. Дислокация мозга наблюдалась в 3-х случаях (30%).

Во всех случаях выполнено нейрохирургическое лечение. Детям 1 клинической группы проводилась репозиция вдавленного перелома костей черепа 10%, удаление мозгового детрита 10%, декомпрессивная трепанация черепа 10%, удаление гематомы 10%. У детей из 2 группы выполнялось: удаление гематомы 43%, установка датчика измерения внутричерепного давления 57%, декомпрессивная трепанация черепа 85%, удаление мозгового детрита 14%, аутокраниопластика 14%. При получении ЧМТ в результате уличного травматизма (3 группа) произведена установка датчика измерения внутричерепного давления. ЭЭГ проведено 4-м пациентам, эпилептиформной активности не зарегистрировано. У 6 пациентов (60%) наблюдалась положительная динамика, в виде частичного регресса очаговой неврологической симптоматики, у 1 ребенка (10%) - полный регресс очаговой неврологической симптоматики, а у 3 (30%) – летальный исход.

Выводы. Прогноз при тяжелой сочетанной черепно-мозговой травме у детей зависит от различных факторов, таких как размеров первичного поражения мозга, темпов образования гематомы, сроками между появлением клинических синдромов и хирургическим лечением. Чем скорее после появления клинических синдромов выполнено оперативное вмешательство, тем прогноз благоприятнее. Однако, возможно и вторичное повреждение мозга с развитием различных осложнений и последствий.

Применение шаговых компьютерных игр для тренировки двигательных функций

Качмар О. А., Козьявкин В. И., Кушнир А.Д.

Международная клиника восстановительного лечения,
г.Трускавец, Украина

Введение. Позитивная мотивация играет важную роль в процессе восстановления двигательных функций. Заинтересовать ребенка в процессе реабилитации помогают специально разработанные реабилитационные компьютерные игры. Они могут использоваться как в условиях лечебного учреждения, так и дома, они не требуют дорогого оборудования, а компьютер подключением к интернету есть у большинства семей. Для тренировки равновесия и шаговых движений применяются реабилитационные игры, которые управляются с помощью танцевального коврика DanceMat. Танцевальный коврик - это игровой контроллер, разделенный на 9 секторов с сенсором прикосновения в каждом. Во время игры необходимо наступать на соответствующие секторы коврика в зависимости от игровой ситуации на экране.

Целью данного исследования являлась оценка влияния домашней компьютерной игротерапии с использованием танцевального коврика на двигательные возможности детей с церебральным параличом (ДЦП).

Материалы и методы

Предварительная оценка разработанных шаговых игр для тренировки равновесия была проведена на пяти пациентах с ДЦП, в возрасте 9-13 лет, преимущественно с диагнозом спастический тетрапарез. Моторное развитие соответствовало II- III уровню по шкале больших моторных функций GMFCS.

Реабилитационные занятия проводились дома, дети играли в специальные компьютерные игры с помощью танцевального коврика в течение 2-х недель ежедневно по 15-20 мин. Реабилитационные занятия предусматривали предварительный подробный инструктаж родителей.

Исследование включало двухэтапное обследование: до использования компьютерных игр дома и через две недели после домашних занятий. Оценка результатов проводилась на основании анализа данных стабилотриии пациента, детской шкалы равновесия (Pediatric Balance Scale), теста для

определения функции ходьбы «Встань и иди» (Upandgo), степ-теста «4-квадрата» (FourSquareStepTest).

Результаты и обсуждение. После двух недель ежедневных домашних тренировок наблюдалось значительное улучшение равновесия у четырех из пяти пациентов. Результаты оценки по детской шкале равновесия улучшились в среднем на 1,6 балла, время выполнения теста «Встань и иди» снизилось в среднем на 2,2 сек. Показатели степ-теста «4-квадрата» также снизились в среднем на 1,8 секунды. По данным стабилومتрии, площадь стабилограммы снизилась в среднем на 4 единицы после курса домашних занятий реабилитационными играми.

Полученные показатели позволяют отнести компьютерные игры к перспективному направлению реабилитации при ДЦП. В настоящее время Международная клиника восстановительного лечения предоставляет свободный доступ к применению реабилитационных игр всем пациентам с церебральным параличом и другими нарушениями движений. Игровой сервер доступен по адресу www.rehagame.com

Работа над усовершенствованием игр продолжается в рамках научного проекта Игрофикация для Лучшей Жизни (GamificationforBetterLife - GABLE) программы Евросоюза Горизонт 2020.

Заключение. Разработанные шаговые игры являются эффективным реабилитационным компонентом для лиц с двигательными нарушениями. Предварительные результаты указывают на улучшение равновесия у больных с церебральным параличом после курса реабилитационных игр.

Нейроиммунология аутизма

Кашапов Ф.Ф., Валиахметова К.Р., Шумилова М.М.

Башкирский Государственный Медицинский Университет,

г.Уфа

Цель исследования: обзор современных взглядов на патогенез РАС. Расстройства аутистического спектра (далее РАС)– группа нарушений развития ЦНС, проявляющихся психическими и неврологическими симптомами.

Существует несколько биологических гипотез этиологии и патогенеза РАС. Во второй половине XX века выявление в крови больных с РАС повышенного уровня аутоантител к антигенам мозга (глиально-фибрилярный кислый протеин, основной белок миелина, нейрофиламентные белки, фактор роста нервов, рецептор серотонина и другие) положило начало аутоиммунной гипотезе. Несмотря на неспецифичность только для РАС этого явления, отдельные положения гипотезы подтверждены экспериментально. Показано, что антитела к фактору роста нервов, циркулирующие в крови беременных самок мыши, нарушают развитие нервной системы плода. Причинами роста уровня антител считают проникновение антигенов мозга в кровь через поврежденный ГЭБ с инициацией синтеза аутоантител, либо внутричерепную их выработку при наличии общих антигенов между вирусами и белками мозга.

Возможно и первичное нарушение механизмов работы иммунной системы (в первую очередь более древней филогенетически системы врожденного иммунитета). В клинике высокий уровень аутоантител к нейроантигенам выявляется преимущественно при наиболее тяжёлых психотических формах аутистических расстройств. Выявлено уменьшение количества продуцентов цитокинов - лимфоцитов, в первую CD4+ Т-лимфоцитов и NK-клеток. Цитокины - основные регуляторы взаимодействия между нервной и иммунной системами, синтезируемые в обеих системах.

Наличие нарушений в системе цитокинов при РАС бесспорно, но имеющие данные противоречивы. В постмортальных исследованиях (кора, белое вещество, мозжечок) выявляют активацию нейроглии с повышением уровня ряда цитокинов. В эксперименте периферическое введение лимфоцитов, обогащенных цитокином IL-1, меняет уровень норадреналина в гипоталамусе. Увеличение уровня провоспалительных цитокинов, нередкое при РАС, сдвигает метаболизм триптофана к образованию кинуренина, снижая уровень серотонина. Нецитокиновые маркеры воспаления (С-реактивный белок и α -1 протеиназный ингибитор) также повышены, выявлены сдвиги в калликреин-кининовой системе, системе комплемента. Указанные явления связаны с активацией особых сигнальных молекул. На клеточных мембранах всех клеток врождённого иммунитета экспрессированы толл-подобные рецепторы (TLR), они реагируют на молекулярные структуры, образовавшиеся при распаде собственных клеток организма, запуском синтеза провоспалительных цитокинов и хемокинов, привлекающих иммунные клетки из крови. In vitro мононуклеары пациентов с РАС, продуцируют превышающий нормальные показатели уровень провоспалительных цитокинов. Выявляется изменение пропорции нейтрофилов и моноцитов к прочим лейкоцитам, увеличение фагоцитарной нагрузки. В крови больных РАС увеличена активность эластазы нейтрофилов. Увеличение уровня перечисленных маркеров воспаления коррелирует с тяжестью клиники. Повышены в крови пациентов с РАС и другие компоненты нейроиммунной системы – нейропептид Y, субстанция P, вазоактивный интестинальный пептид (VIP), мозговой нейротрофический фактор (BDNF), нейротрофин 4/5 (NT 4/5). Иммунологические нарушения при расстройствах аутистического спектра не имеют однозначного объяснения.

Высокая частота аутоиммунных заболеваний у родственников больных РАС позволяет предположить, что материнские иммунные факторы вносят вклад в формирование РАС. Прямой связи вирусных инфекций у матери и развитием РАС эксперименты не подтвердили.

Заключение: РАС нельзя отнести к классическим аутоиммунным заболеваниям, их патогенез значительно сложнее и необходимы дальнейшие исследования.

Зрительные и акустические вызванные потенциалы головного мозга у детей с острым диссеминированным энцефаломиелитом и рассеянным склерозом

Климкин А.В., Войтенков В.Б., Скрипченко Н.В., Суровцева А.В.
ФГБУ ДНКЦИБ ФМБА России,
г.Санкт-Петербург

Цель исследования - представить характеристику и диагностические возможности зрительных вызванных потенциалов (ЗВП), акустических вызванных потенциалов (АВП), а также акустических когнитивных вызванных потенциалов (КВП) P300 у детей с рассеянным склерозом (РС) и острым диссеминированным энцефаломиелитом (ОДЭМ).

Материалы и методы. Обследовано 31 пациент группы РС средний возраст $14 \pm 2,3$ лет и 24 пациента группы ОДЭМ средний возраст $11 \pm 4,5$ лет и 25 детей группы сравнения средний возраст $13 \pm 4,1$ лет. Все прошли неврологическое обследование, МРТ головного мозга, исследование ликвора (изоэлектрофокусирование на олигоклональные полосы IgG), ЗВП, АСВП и КВП на слуховой стимул P300.

Результаты. В остром периоде ОДЭМ характерен нейрофизиологический паттерн с преимущественным снижением функциональной активности нейронов зрительной и слуховой проекционной коры головного мозга в виде снижения амплитуды P100 и P300, тогда как при дебюте РС преобладают признаки демиелинизации в виде увеличения латентного периода P100 и P300. Проведенный ROC-анализ показателей у больных из группы ОДЭМ, у которых при динамическом наблюдении через 10-12 месяцев после дебюта подтверждался диагноз РС, показал достоверную связь с латентным периодом P100. При этом значение латентного периода >124 мс оказалось моделью с хорошей предсказательной способностью в отношении развития РС при первом дебюте демиелинизирующего поражения ЦНС (чувствительность 95,6%, специфичность 50,5%, AUROC $> 0,7$, $p < 0,01$).

Заключение. Таким образом, в остром периоде ОДЭМ характерен нейрофизиологический паттерн с преимущественным снижением функциональной активности нейронов зрительной и слуховой проекционной коры головного мозга в виде снижения амплитуды P100 и P300, тогда как при дебюте РС преобладают признаки демиелинизации в виде увеличения латентного периода P100 и P300.

В возможном исходе ОДЭМ в РС чувствительность ЗВП составляет 95,6%, при этом повышение латентного периода P100 > 124 мс может являться критерием в совокупности с клиническими, лабораторными, МРТ данными дальнейшего развития ОДЭМ в РС.

Туберкулезный менингит у детей: повержен, но не побежден

Клочкова Л.В., Лозовская М.Э.

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет,
г.Санкт-Петербург

Редкость случаев туберкулезного менингита у детей в современных условиях привела к снижению настороженности педиатров и неврологов в отношении данной патологии. Это ведет к поздней диагностике туберкулезных менингитов и летальным исходам в большинстве случаев.

Цель исследования. Проанализировать причины поздней диагностики и особенности течения туберкулезных менингитов у детей на современном этапе.

Материалы и методы. Изучены данные официальной статистики частоты туберкулезных менингитов у детей по РФ за 20 лет (1995 – 2016 гг.), изучены частота, особенности течения и диагностики туберкулезных менингитов у детей в Санкт-Петербурге за 10 лет (2005 – 2016 гг.).

Результаты. В Российской Федерации за последние 20 лет отмечается снижение случаев туберкулезных менингитов в абсолютных цифрах с 45 до 15 (2016 г.). В Санкт-Петербурге за период с 2005 по 2015 год было 7 случаев туберкулезного менингита у детей, из них умерли 4 человека, выжили – 3. Из 7 заболевших 5 были дети раннего возраста, 1 - 4-х лет и 1 школьного возраста. У всех пациентов туберкулезный менингит был проявлением генерализованного туберкулеза, у 3-х детей в сочетании с ВИЧ-инфекцией. Большинство пациентов (5 из 7) были из неблагополучных социально-бытовых условий. У 6 из 7 детей был семейный или родственник туберкулезный контакт с больным бактериовыделителем. Вакцинация БЦЖ отсутствовала у 5 из 7 детей. Начиная с 2009 года, для верификации туберкулезного процессанаряду с пробой Манту используется Диаскинтест (ДСТ). Однако в связи анергией результаты могут быть отрицательными (у 3 из 4 обследованных). Метод *invitro*квантифероновый тест (QFT) в 2-х случаях туберкулезного менингита оказался чувствительнее ДСТ. Учитывая необходимость срочной диагностики, преимущества имеют методы быстрой идентификации МБТ: ПЦР и Бактек. ПЦР ликвора позволяет подтвердить диагноз в течение 1-2-х дней. К сожалению, все летальные исходы имели место при поздней диагностикетуберкулезного менингита.

Пример. Мальчик 13 лет из неустановленного туберкулезного контакта, БЦЖ в роддоме, рубчик 5 мм. Туберкулиновые пробы сомнительные, в год заболевания папула 5 мм. Начало заболевания постепенное, под маской повторных ОРВИ в течение 6 мес. Появление суставного синдрома, лихорадки $t=39^0$. Диагноз стационара: «Рецидивирующая стрептококковая инфекция, острая дистрофия миокарда, течение артрита, бактериальный эндокардит». Через 1 месяц пребывания в стационаре развился менингит, был обследован на все возможные инфекции, кроме туберкулеза. Через 1,5 мес. нарастание мозговой симптоматики, заторможенность до сопора, возбуждение с галлюцинациями, брадикардия, судороги, симптомы поражения черепно-мозговых нервов. Через

2 мес. госпитализации: кома III, летальный исход. В ликворе:(за 4 дня до смерти): цитоз- 21 клетка в 1 мкл, преобладают лимфоциты, белок 3,0 г/л, хлориды 85,0 ммоль/л, глюкоза 0,22 ммоль/л. Патологоанатомический диагноз: Генерализованный первичный туберкулез. Туберкулез головного мозга (лептоменингит; эпендиматит, хореоидит), с очагами некроза коры больших полушарий, развитием прогрессирующей гидроцефалии. Диагноз подтвержден ПЦР, гистологическими, бактериологическими и иммуногистохимическими исследованиями.

Выводы.

- 1.Повысить фтизиатрическую настороженность педиатров общей сети.
2. Верифицировать туберкулезную инфекцию с использованием современных методов: ДСТ, методы иммунодиагностики *in vitro*, ПЦР, Бактек. Проводить ФЛГ обследование взрослого окружения.
3. Без промедления назначать противотуберкулезные препараты при подозрении на туберкулезный менингит, не дожидаясь окончательных результатов обследования.

Роль видео ЭЭГ мониторинга в раннем послеоперационном периоде после нейрохирургического вмешательства.

Описание клинического случая

Кожокару А.Б.

ФГБУ Центральная клиническая больница с поликлиникой Управления делами Президента РФ,
г. Москва

Введение. После проведения нейрохирургического вмешательства поврежденная ткань головного мозга может явиться причиной формирования очага патологической электрической активности клеток мозга, проявляющейся различными вариантами судорожных приступов. Парциальные или генерализованные эпилептические приступы могут являться ведущими при кортикальных или оболочечных поражениях, но в определенной ситуации патологическая электрическая активность клеток мозга может реализоваться бессудорожным приступом или даже бессудорожным эпилептическим статусом (БЭС).

Цель. Выявление БЭС в раннем послеоперационном периоде после проведения нейрохирургического вмешательства.

Материалы и метод. Описание клинического случая.

Ребенок блет (м): в анамнезе за 2 месяца до оперативного лечения у ребёнка на фоне полного благополучия отмечался неспровоцированный генерализованный тонико-клонический приступ в состоянии бодрствования. Анамнез по эпилепсии не отягощен. Фебрильных судорог не отмечалось. При обследованиях: 1) нейровизуализации - обнаружено внутримозговое образование в правой лобной области, 2) ЭЭГ - патологии не обнаружено.

На 3-й день после оперативного лечения: удаления внутримозговой опухоли в правой лобной области, у ребенка отмечалось возникновение спутанности сознания, сонливости, без каких-либо других клинических проявлений.

При видео ЭЭГ мониторинговании: выявлены субклинические ЭЭГ паттерны эпилептических приступов, исходящие из правой лобной области и периодические латерализованные (D>S) эпилептиформные разряды (PLEDS), возникавшие каждые 1-2 сек. Была назначена соответствующая противоэпилептическая терапия, купирующая данное состояние в течение суток. Через 7 дней ребенок был выписан в удовлетворительном состоянии.

Результаты. Представлен клинический случай БЭС развившийся у ребенка в раннем постоперационном периоде после проведения нейрохирургического вмешательства - удаления внутримозгового образования в правой лобной доли.

Обсуждение. БЭС является грозным осложнением послеоперационного периода у пациентов с нейрохирургической патологией, и может быть причиной нарастания общемозговой и очаговой неврологической симптоматики, вплоть до развития коматозного состояния, значительно ухудшающим прогноз основного заболевания, и повышающим риск неблагоприятного исхода. Частота данного осложнения при нейрохирургических вмешательствах в зависимости от локализации новообразования различна и составляет до 20%.

Заключение. Исключительно проведение видео ЭЭГ мониторинга позволяет выявить паттерны субклинических фокальных и генерализованных приступов, наличие бессудорожного эпилептического статуса, определить тип приступов и их частоту, что в свою очередь позволяет вовремя назначить соответствующее правильное лечение и способствует ранней реабилитации пациентов.

Эффективный способ коррекции нарушений психического развития перинатального генеза

Кожушко Н.Ю., Беникова Е.В., Кудашева Л.А., Матвеев Ю.К., Пономарева Е.А., Шилоносова Г.А., Щетинина И.Н.

Научно-практический центр психофизиологии аномального развития
ИМЧ РАН,
г.Санкт-Петербург

Введение. Метод транскраниальных микрополяризаций (ТКМП) в детской неврологии в настоящее время является одним из наиболее эффективных и щадящих способов коррекции при нарушениях психоречевого развития у детей. Представлены данные сравнительного анализа эффектов первого воздействия (ТКМП по патентам РФ № 2180245, 2248227, 2402973).

Обобщены результаты эффектов сеанса № 1 первого курса ТКМП у 401 ребенка в возрасте от 3 до 10 лет с отставанием в развитии (моторная алалия, ОНР, расстройства аутистического спектра, умственная отсталость и др.). Дети проходили курс ТКМП впервые, без совмещения с другими методами лечения,

время экспозиции тока 20 мин. Анализировали результаты наблюдений за поведением, речью в период между 1 и 2 сеансами (от 2 до 7 дней в зависимости от режима воздействий). Положение анода - вблизи корковой проекций зон Брока, Вернике или центра ручной моторики (поле 8) только левого полушария, катод - рядом с затылочным отверстием также левого полушария. У 214 детей первый сеанс был проведен вблизи корковой проекции зоны Вернике, у 66 детей - зоны Брока, у 121 ребенка - центра мелкой моторики. После одного сеанса ТКМП изменения могли быть по одному признаку или сразу по нескольким, частота их появления в период между первым и вторым сеансом суммировалась по группе детей. Как показали полученные данные, негативные реакции на первый сеанс ТКМП в проекциях указанных зон были отмечены у 18-19% детей, проявлялись в основном капризами, раздражением, нарушениями сна, но носили преходящий характер и исчезали, как правило, на следующий день после воздействия. Вызванные позитивные изменения после первого сеанса вблизи проекции в проекции зоны Вернике отмечены у 76.8% детей, зоны Брока - у 46% детей, центра мелкой моторики - у 33% детей. При проведении первой ТКМП вблизи проекции зоны Вернике в 30-40% случаев родителями были замечены изменения эмоционального состояния и экспрессивной речи, в 15-20% они касались познавательного интереса, общего уровня активности, крупной и мелкой моторики. Улучшение сна, навыков коммуникации, игровой деятельности и других функций отмечали менее, чем в 10% случаев. Первый сеанс ТКМП в проекции центра мелкой моторики в 33% случаев вызывал положительную динамику в отношении экспрессивной речи, заметно меньше (у 13% детей) влиял на эмоциональное состояние, сон, конструктивную деятельность. При первом воздействии вблизи проекции зоны Брока максимум позитивных изменений не превышал 20% и также приходился на характеристики экспрессивной речи. Сдвиги в отношении общей активности, эмоциональных реакций и других функций отмечены здесь в 5-9% случаев.

Позитивные изменения после первой ТКМП вблизи зоны Вернике чаще выявляются в возрасте 3-4 и 5-6 лет (более 63 % детей); у младших школьников это число снижается до 48.8%. При первой ТКМП вблизи проекции зоны Брока положительный эффект был выше также в возрасте 5-6 лет (52.3%), но в группах 3-4 лет и у младших школьников снижался соответственно до 37.5 и до 32.1%.

Заключение. Полученные нами данные демонстрируют определенное преобладание роли зоны Вернике в коррекционном процессе у детей с нарушениями развития по сравнению с эффектами ТКМП в проекции моторных центров. Поэтому в схемах коррекции данное воздействие занимает особое место как у дошкольников, так и у младших школьников, поскольку позволяет получить в короткие сроки системные изменения в поведении и обучаемости.

Случай поздней диагностики опухоли задней черепной ямки у девочки 17 лет

Козырева Е.А., Снегова Е.В., Соснина И.Б.

СПб ГБУЗ «Консультативно-диагностический центр для детей»
г.Санкт-Петербург

Клинический случай. 20 октября 2016 года к неврологу обратилась пациентка К.К. А., 17 лет 4 мес. с жалобами на головную боль пульсирующего характера в лобной и затылочной области в разное время суток, головокружение в горизонтальном положении, при повороте головы и после физкультуры, отмечается нарушение равновесия при запрокидывании головы, спит сидя или на боку в течение последнего года.

Из анамнеза известно, что головные боли беспокоят в течение 2 лет, после ЗЧМТ (сотрясения головного мозга в 2014 году – обследование не проводилось, лечилась амбулаторно), наблюдалась у невролога и ортопеда с диагнозом: Дисплазия кранио-verteбральной области, базилярная импрессия. В течение последнего года отмечалось нарастание головной боли, появилось системное головокружение, невозможность принять горизонтальное положение. Проводимое в поликлинике лечение эффекта не давало. Это послужило поводом к обращению в консультативно-диагностический центр.

Девочка с отягощенным перинатальным анамнезом (гипоксия плода). Наследственность по неврологической патологии не отягощена.

При неврологическом осмотре отмечалось вынужденное положение головы, девочка щадит ее при поворотах и ходьбе, защитное напряжение плечевого пояса. Изменений со стороны черепных нервов не было выявлено. Мышечный тонус физиологичный, СХР живые, без убедительной асимметрии. При ходьбе отмечалась мозжечковая атаксия. В позе Ромберга - отклонение назад и влево, падение при запрокидывании головы назад. Интенционный тремор с двух сторон при выполнении пальце-носовой пробы. Ангиома в области левой щеки. АД 120/80, пульс 62 удара в минуту. Заподозрен объемный процесс задней черепной ямки. Проведена МРТ головного мозга. В задней черепной ямке в области мозжечка визуализируется кистозно-солидное патологическое образование неправильной округлой формы с неровными контурами, общим размером 4,5 x 3,7 x 3,5 см. Образование характеризуется неоднородной структурой с наличием кистозного компонента, размером 3,0 x 3,1 x 3,4. IV желудочек резко компремирован, не визуализируется. После внутривенного введения контрастного вещества достоверных данных за накопление парамагнетика тканью образования не получено. Ребенок был экстренно госпитализирован в нейрохирургическое отделение ДГБ. 1 ноября 2016 года девочка была прооперирована, опухоль удалена в пределах здоровых тканей. Гистологический диагноз: Астроцитоза мозжечка. Девочка находится на нейрохирургическом отделении, планируется консультация онколога для разработки комплекса реабилитационных мероприятий.

Заключение. Анализ данного случая демонстрирует необходимость повышения онкологической настороженности на первом этапе амбулаторного звена, что позволило бы на ранних сроках диагностировать объемное образование головного мозга.

Использование компьютерных игровых технологий в реабилитации детей с аутизмом

Козявкин В.И., Волошин Т.Б., Качмар О.А.

Международная клиника восстановительного лечения,
г. Трускавец, Украина

Вступление. Количество детей с моторной дискоординацией и диспраксией при расстройствах аутистического спектра составляет, по данным различных исследований, до 85 %. Формирование правильных движений, улучшение концентрации внимания и социальной интеракции являются важными задачами реабилитации детей с аутизмом. Эффективность их реабилитации зависит от пластичности нервной системы, которую стимулирует многократное повторение необходимых движений, интенсивности тренировок и положительной мотивации.

Первые коммерчески успешные компьютерные игры были разработаны в 1970-х годах как развлечение. Почти одновременно, медики и психологи начали использовать компьютерные и видеоигры как часть терапии, начали разрабатывать психотерапевтические игры (EGP). По последним оценкам распространенности, в компьютерные и видеоигры играют в диапазоне от 59 % до 63 % всех детей.

Цель исследования. Разработать собственные реабилитационные компьютерные игры для пациентов с аутизмом и провести анализ их эффективности.

Материалы и методы. С помощью созданной в МКВЛ программы «Стабилометрия» на Wii платформе можно количественно определить смещение центра массы тела и среднее квадратическое отклонение при стоянии в течение 15 секунд (измерение равновесия). Эти данные сохраняются, затем они могут быть использованы для анализа достижений пациента в процессе лечения.

Результаты и обсуждение. В Международной клинике восстановительного лечения (МКВЛ) и Реабилитационном центре «Элита» разработано более 20 специализированных компьютерных игр для детей с психомоторными расстройствами, которые являются бесплатными и доступны на веб-сайтах www.game.reha.lviv.ua и www.rehagame.com. Движения руки, туловища или ноги пациента совпадают с перемещением персонажа компьютерной игры или изображения пациента проецируется на экран, и уже сам ребенок становится участником игры. В процессе игры задания постепенно усложняются и требуют все более совершенного движения. Интересный игровой сюжет стимулирует к правильному выполнению упражнения,

увеличении скорости и амплитуды движений, развитию скорости реакций, глагодвигательной координации. У 89% пациентов с аутизмом уже после проведения первого курса реабилитации по данным стабилometрии наблюдается улучшение показателей равновесия.

Заключение. Для заинтересованности пациента с аутизмом в правильном выполнении упражнений, увеличения скорости, частоты и амплитуды движений, в МКВЛ разработана серия игровых реабилитационных игр и устройств, которые сочетают в себе механический тренажер с интересной компьютерной игрой. Разработанные игры, благодаря своей живописности, интересной анимации и сюжета, обеспечивают эффективное проведение тренировочной игровой сессии, и стимулируют развитие психомоторных возможностей ребенка с аутизмом. Разработана Интернет-система домашнего игрового тренинга позволяет проводить постоянный дистанционный контроль и анализ игровых сессий по продолжительности и результатам. Такое сочетание позволяет интегрировать все необходимые факторы для успешного обучения: выбрать правильные движения, подает обратную информацию об успешности выполнения и существенно подкрепляет мотивацию к занятиям, которая является одной из основ успешной реабилитации.

Регресс – как проявление психического дизонтогенеза у детей Колчева Ю.А.

Санкт-Петербургский институт усовершенствования врачей экспертов,
г.Санкт-Петербург

Введение. Понятие психический дизонтогенез включает в себя совокупность признаков индивидуального развития, как условно отклоняющихся от нормы, так и характеризующихся нарушениями соотношения различных компонентов психических процессов. Проявлениями психического дизонтогенеза наиболее часто являются асинхрония психического развития, ретардация и регрессия. При этом регресс понимается как возврат к наиболее ранним, онтогенетически менее зрелым формам психического функционирования.

Материалы и методы. Нами были обследованы пациенты в возрасте от 2 до 5 лет с признаками как временного функционального характера регресса, так и стойкой регрессии, связанной с органического характера нарушениями.

При этом функционального характера регресс характеризовался частичной потерей навыков ходьбы у детей перенесших психотравмирующее воздействие (гетероагрессивное поведение родителей), а также у детей, перенесших инфекционные заболевания на фоне тяжелой интоксикации, сопровождавшейся расстройствами психических функций.

Кроме того, нами наблюдались дети с признаками стойкого регресса, характеризовавшегося потерей способности к коммуникации. Данное явление в подавляющем числе случаев ассоциировалось с другими признаками раннего детского аутизма. Чем более выражены были признаки расстройств

коммуникации, тем менее благоприятным был прогноз в плане социальной адаптации ребенка.

Выраженный регресс знаменовал собой начало стойкого распада личности, характерного для эндогенных психических заболеваний.

Заключение. Таким образом, тяжесть поражения центральной нервной системы находится в прямой корреляционной связи с выраженностью регрессивных процессов.

Клинический случай недостаточности биотинидазы у мальчика 6 месяцев Колчева Ю.А.

Санкт-Петербургский институт усовершенствования врачей экспертов,
г.Санкт-Петербург.

Введение. Недостаточность биотинидазы – наследственное аутосомно-рецессивное заболевание из группы органических ацидурий, в основе которого лежит нарушение освобождения биотина из пищевого белка и его эндогенной рециркуляции. Биотин является ко-фактором синтеза жирных кислот, аминокислот, глюконеогенеза, коэнзимом для карбоксилаз. Ген биотинидазы картирован в сегменте p25 3 хромосомы.

При недостаточности биотинидазы поражается центральная нервная система, происходит дезорганизация в миелиновых структурах, наблюдаются судороги, мышечная гипотония, дыхательные нарушения (стридор, одышка, апноэ), дерматит, иммунные нарушения (микозы, частые вирусные и бактериальные заболевания, диспепсия), алопеция, отмечается специфический запах мочи. Отмечается снижение слуха и зрения, задержки психо-речевого развития, низкий рост, двигательные нарушения различной степени выраженности. Диагностика основывается на данных клинического обследования, генетического и лабораторного методов исследования.

В России на сегодняшний момент в литературе имеются только единичные случаи описания данного заболевания, не смотря на достаточно широкую встречаемость этой патологии в США, странах Евросоюза (1:35000 – 1:54 000).

Приведем клиническое наблюдение недостаточности биотинидазы у мальчика 6 месяцев. Из анамнеза: ребенок от второй беременности (первая беременность – здоровый ребенок 4-х лет), протекавшей на фоне токсикоза, угрозы прерывания, родился в срок. Масса при рождении 3400 г, длина тела 51 см. Оценка по Апгар 8/9. Из родильного дома выписан домой. Находится на грудном вскармливании. Перенесенные заболевания – неоднократные ОРВИ, состоит на учете по поводу стридора. При поступлении обращалось внимание на низкий мышечный тонус, ребенок голову не держит, вялый, отсутствие лепета, не следит за предметами, стридорозное дыхание, специфический запах мочи. В неврологическом статусе обращалось внимание на снижение реакции на звуковые и зрительные раздражения, установочный нистагм в крайних отведениях глазных яблок. Дисфония. Голову не держит. Мышечная гипотония

с повышением мышечного тонуса в дистальных отделах верхних конечностей. Нарушение редукции безусловных рефлексов. УЗИ головы в 6 мес: мелкие кисты сосудистых сплетений. ЭЭГ (6 мес): регистрируются вспышки пароксизмальной активности в виде высокоамплитудных групп медленных волн тета и дельта диапазона с тенденцией к генерализации. Компьютерная аудиометрия: отмечается снижение слуха по типу нейро-сенсорной тугоухости 1 степени. Офтальмоскопия: частичная атрофия зрительных нервов. ЭНМГ: признаки демиелинизирующей полиневропатии верхних и нижних конечностей. Общий и клинический анализ крови – без патологии. В биохимическом анализе крови отмечалось повышение уровня лактата до 6 ммоль/л. При выполнении генетического исследования было выявлено: снижение биотинидазы в плазме крови до 0,60 нмоль/ мин/ мл. Генетиком выставлен диагноз: недостаточность биотинидазы. Назначен препарат биотин в дозе 4 мг/кг/сут. После выявления причины патологических изменений и восполнения дефицита витамина В7 стала отмечаться положительная динамика в виде улучшения состояния крупной моторики, уменьшение выраженности патологических изменений на ЭЭГ, уменьшение частоты вирусных инфекций, стридора.

Заключение. Таким образом, в данном клиническом случае, было обращено внимание на выраженные изменения ЭЭГ, склонность к стридору, частым инфекционным заболеваниями, нарушение моторного и психического развития, повышение лактата крови, специфический запах мочи, которые помогли заподозрить и установить правильный диагноз.

К вопросу о новых критериях установления инвалидности у детей при детском церебральном параличе

Колчева Ю.А., Помников В.Г.

Санкт-Петербургский институт усовершенствования врачей экспертов,
г. Санкт-Петербург

Введение. В настоящее время в связи с ратификацией Конвенции о правах инвалидов, принятием ряда законопроектов Правительством Российской Федерации (Международная классификация функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья, ВОЗ, 2011; Доступная среда на 2011-2020 гг.; документы европейского и азиатского сообществ стран Содружества ЕС, Совета Европы, БРИКС и др.) реформирование медико-социальной системы является весьма актуальным. Так, в 2016 году были разработаны в Санкт-Петербургском институте усовершенствования врачей экспертов новые классификации и критерии установления инвалидности у детей. Это обусловлено отсутствием отдельных нормативно-правовых актов в Российской Федерации, регламентирующих проведение медико-социальной экспертизы у детей, необходимостью максимального снижения субъективизма при вынесении экспертного решения, отсутствия возрастной периодизации, что затрудняет объективизацию инвалидности у детей.

Впервые в России в новых классификациях и критериях используются элементы международной классификации функционирования, четко прописаны виды стойких расстройств функций организма, разработана возрастная периодизация (для всех возрастов, в возрасте от 0-12 мес; 1-3 года; 3-7 лет; 8-14 лет; 15-17 лет). В новых классификациях и критериях при ДЦП предлагается использовать стандартизированные подходы к оценке нарушенных функций у детей. В частности, рекомендуется детальная оценка речевых, психических нарушений, пароксизмальных расстройств, нарушения стато-динамических функций. Так, для описания двигательных функций используется шкала GMFC (Gross Motor Function Measurement), это общепринятая методика, применяемая для объективной оценки уровня моторных нарушений у детей, основывается на их функциональных возможностях, потребностях в вспомогательных устройствах, возможностях передвижения. Выделяется пять уровней передвижения в зависимости от выраженности неврологического дефекта. Помимо описания состояния общей моторики, необходимо учитывать состояние функций верхних конечностей у детей с ДЦП. Для этого предлагается использование шкалы MACS (Manual Ability Classification System for Children with Cerebral Palsy, 2002), которая является мировым стандартом и применяется у детей от четырех лет. Шкала помогает достоверно объективизировать уровень развития тонкой моторики у детей. Для оценки пароксизмальных и эпилептических нарушений при ДЦП целесообразно учитывать возраст начала заболевания, генез, вид и частоту эпилептических припадков, времени их возникновения; тип течения, локализацию очага; объем и эффективность терапии; длительности межприступного периода; наличия, структуры и степени выраженности психоорганической, психотической, психопатоподобной, неврозоподобной, аффективной и другой психопатологической симптоматики; расстройств устной и письменной речи, наличия и степени выраженности задержки развития психомоторных и речевых навыков, интеллектуального снижения различной степени, наличия критики к своему состоянию и ситуации; степени клинической и социальной компенсации патологического процесса, а так же уровня социальной адаптации в основных сферах жизнедеятельности ребенка (семейной, бытовой, социально-средовой, в ситуации обучения и т.д.).

Заключение. Таким образом, разработанные новые критерии для установления инвалидности у детей при ДЦП помогают достоверно снизить субъективизм при вынесении экспертных решений и стандартизировать процесс медико-социальной экспертизы.

Особенности перинатального поражения ЦНС у детей с синдромом Дауна

Корнюшо Е.М., Чичановская Л.В., Сороковикова Т.В.

ФГБОУ ВО Тверской ГМУ МЗ РФ,

г.Тверь

Цель исследования: выявить особенности перинатального поражения ЦНС у детей с синдромом Дауна

Материалы и методы: Материалом данной работы послужили результаты обследования 120 новорожденных детей, из них основную группу составили 55 детей с диагнозом синдром Дауна (диагноз верифицирован цитогенетическим методом), группа сравнения представлена 65 новорожденными с диагнозом перинатальное поражение ЦНС.

Результаты и обсуждение. В структуре перинатальных поражений ЦНС выявлены поражения гипоксического, геморрагического и травматического генеза. Перинатальное поражение ЦНС у детей с синдромом Дауна отмечалось у всех детей, при этом у большинства имело место гипоксически-ишемическое поражение (40 детей – 72,7%), у 6 (11,0%) – гипоксически-геморрагическое поражение, у 5 (9,1%) - поражение ЦНС травматического генеза и у 4 детей (7,3%) отмечен сочетанный характер патологии. Следует отметить, что у детей с синдромом Дауна ГИП ЦНС II степени встречались достоверно чаще, чем в группе сравнения (51% и 18,4%, соответственно, $p < 0,01$). При оценке клинической картины отмечено, что у детей с основной группы достоверно чаще чем в группе сравнения встречались такие отклонения в неврологическом статусе, как мышечная гипотония (80% и 32,3%, $p \leq 0,01$), мышечная дистония (58,2% и 36,9%, $p = 0,02$), гипорефлексия (65,4% и 44,6%, $p = 0,02$) и тремор (51,0% и 24,6%, $p \leq 0,01$).

Ведущим неврологическим синдромом у детей с синдромом Дауна явился синдром угнетения, который встречался в основной группе более чем в 3 раза чаще, чем в группе сравнения (65,4% и 18,4%, соответственно, $p \leq 0,01$).

При проведении НСГ у детей с синдромом Дауна чаще, чем в группе сравнения отмечалась повышенная эхогенность паренхимы головного мозга и кисты сосудистых сплетений.

Заключение. Перинатальные поражения ЦНС у детей с синдромом Дауна имеют чаще всего гипоксически-ишемический генез, характеризуются поражением средней степени тяжести, ведущим синдромом при этом является синдром угнетения.

Участие нейропептидов и кариотипическая стабильность при активации латерального гипоталамуса у крыс

Косякова Г.П., Лебедев А.А., Бессолова Ю., Бычков Е.Р.

ФГБНУ «Институт экспериментальной медицины»,

г.Санкт-Петербург

Введение. Посылкой для выполнения настоящей работы послужили данные о возможном вовлечении рецепторов орексина, грелина и

кортиколиберина, локализованных в прилежащем ядре, в механизмы подкрепления и зависимости от аддиктивных средств. Следует напомнить, что система расширенной миндалины состоит из стриатоподобных ГАМК-ергических клеток и содержит большое количество кортиколиберина (кортикотропин рилизинг гормона; CRF). Она рассматривается как основа экстрагипоталамической системы CRF, влияя на стресс-зависимое поведение, инициируя эмоционально-мотивированные ответы и опосредуя анксиогенные эффекты CRF. По сути, CRF регулирует инстинктивные формы эмоционального поведения (страх, тревогу, фрустрации и избавление от них), тогда как дофаминергическая система – гедонистические компоненты поведения (удовольствие, удовлетворение и стремление к ним). Нейропептиды орексин и грелин (наряду с CRF и другими нейропептидами) участвуют в механизмах подкрепления и преимущественно локализуются в пределах системы расширенной миндалины. Грелиновая система принимает участие в ряде физиологических функций, в частности, в регуляции пищевого поведения и веса тела, перистальтики желудка и кишечника, эндокринной функции (стимуляция секреции гормона роста), регуляции метаболизма липидов и глюкозы, а так же вовлечена в формирование лекарственной, наркотической и алкогольной зависимости. В состав грелиновой системы включают три пептида и грелиновые рецепторы. Грелин преимущественно синтезируется в желудке и секретируется в общий кровоток. В плазме грелин существует в двух формах: ацетилированный грелин и деацетилированный грелин. Присутствие ацильного (алкильного) остатка является необходимым для связывания грелина с соответствующим рецептором в ЦНС – грелиновым рецептором типа 1a (GHS-R1a). Вместе с тем, в механизмах подкрепления и зависимости до сих пор не определено значение грелина, орексинов и их рецепторов в механизмах системы расширенной миндалины, запускающих эмоциогенную реакцию.

Материал и методы: Крысам самцам Вистар вживляли биполярные электроды в латеральный гипоталамус для изучения реакции самостимуляции в камере Скиннера и микроканюли в правое прилежащее ядро для изучения центральных эффектов действия CRF, орексина грелина (1 мкл на инъекцию) на подкрепляющие свойства фармакологических веществ.

Результаты и обсуждения: Исследования подтвердили, что исследуемые психоактивные вещества неизменно повышают подкрепляющие свойства электрической стимуляции зоны награды латерального гипоталамуса ($p < 0,05$). Параллельно снижались пороги реакции самостимуляции ($p < 0,05$), что так же означает повышение подкрепляющих свойства электрической стимуляции зоны награды латерального гипоталамуса. Сулпирид в малой дозе (5 мг/кг) не вызывал достоверных изменений параметров реакции самостимуляции в камере Скиннера при регистрации реакции самостимуляции латерального гипоталамуса. Для анализа использовали блокатор входящих ионных токов Na^+ лидокаин, антагонисты ГАМКА рецепторов бикуккуллин, D1 рецепторов дофамина SCH23390, D2 рецепторов дофамина сулпирид и неизбирательный

антагонист КРГ астрессин, которые вводили внутривентрикулярно в прилежащее ядро.

Вывод. Бикукуллин > астрессин > сульпирид > SCH23390 (вещества расположены в порядке убывания активности), вводимые в прилежащем ядре (кроме лидокаина, блокирующего входящие ионных токов Na⁺) угнетали реакцию самостимуляции латерального гипоталамуса. Блокада рецепторов дофамина (SCH23390, сульпирид) и КРГ не меняла эффекты этаминал-натрия, тогда как бикукуллин и лидокаин их выражено снижали. Кариотипическая стабильность мононуклеаров крови не менялась у крыс на всех этапах.

Роль орексина а и экспрессия рибосомных цистронов в механизмах подкрепления

Коякова Г.П., Шабанов П.Д.

ФГБНУ «Институт экспериментальной медицины»,
г.Санкт-Петербург

В настоящей работе продемонстрировано блокирующее действие антагониста рецепторов орексина А SB-408124 на вызванную фенамином активацию самостимуляции латерального гипоталамуса. Введение орексина и его антагониста в данную структуру может направленно влиять на стресс-зависимые механизмы центрального действия психостимуляторов. При этом не меняется экспрессия рибосомных цистронов мононуклеаров периферической крови. В работе исследовали экспрессию рибосомных цистронов периферической крови у крыс линии Wistar после введения антагониста рецепторов орексина А SB-408124. Определяли изменения в клетках после введения антагониста рецепторов орексина А SB-408124. Было выявлено незначительное увеличение частоты разрушенных клеток в крови животных с антагонистом рецептора орексина А SB-408124

Методы исследования: Опыты выполнены на 46 крысах самцах Вистар массой 200-250 г, полученных из питомника Рапполово РАМН (Ленинградская область). Все опыты проведены в осенне-зимний период. Для воспроизведения самораздражения мозга у крыс использовали классический вариант изучения самостимуляции мозга в виде pedalной самостимуляции в камере Скиннера. Через 10 дней после вживления электродов в мозг крыс обучали нажимать на педаль в камере Скиннера для получения электрического раздражения мозга (прямоугольные импульсы отрицательной полярности, длительностью 1 мс, с частотой 100 Гц, в течение 0,4 с, пороговыми значениями тока в режиме «фиксированных пачек»– FR1). При совпадении значений силы тока, полученных с использованием нарастающего и снижающего режимов, его считали порогом реакции самостимуляции. Затем производили внутривентрикулярную микроинъекцию препарата орексина А, и через 15-20 мин повторно производили поиск порога реакции самостимуляции.

Результаты и обсуждения: Исследования показали, что при системном введении фенамин (1 мг/кг, в/бр) на 49% повышал частоту и на 20% снижал

порог реакции самостимуляции латерального гипоталамуса. Орексин и его антагонист SB-408124 достоверно не меняли параметров реакции самостимуляции у крыс как при введении в желудочек мозга, так и при введении в BNST. В то же время антагонист рецепторов орексина SB-408124 при введении в BNST полностью блокировал вызванное фенамином повышение частоты реакции самостимуляции латерального гипоталамуса ($p < 0.05$). При этом наблюдали некоторое повышение порога самостимуляции латерального гипоталамуса, по сравнению со сниженными значениями после введения фенамина, с -18% до -13%. Полученные данные указывают на существенный вклад семейства орексинов, относящихся к нейропептидам гипоталамуса, в подкрепляющих свойствах психостимуляторов на примере фенамина. В настоящей работе SB-408124 существенно не менял спонтанную самостимуляцию латерального гипоталамуса как при введении в BNST, так и при введении в боковой желудочек. Это согласуется с рядом исследований действия орексина и его антагонистов на подкрепляющие свойства психостимуляторов.

Заключение: Таким образом, орексин может модулировать оценку стресса и вероятность достижения положительного подкрепления. В настоящей работе показана мишень действия орексина, каковой является BNST, структура системы расширенной миндалины. Было выявлено незначительное увеличение частоты разрушенных клеток в крови животных при введении антагониста рецепторов орексина А SB-408124. При этом не меняется экспрессия рибосомных цистронов мононуклеаров периферической крови.

Использование ботулинотерапии в лечении детских церебральных параличей у детей с различными уровнями глобальных моторных функций

Краева Л.С., Кузьмина А.В.

Сибирский государственный медицинский университет,
г.Томск

Цель исследования. Оценить частоту использования ботулинотерапии в комплексной реабилитации пациентов со спастическими формами детских церебральных параличей в зависимости от уровня моторных функций.

Материалы и методы. Количество детей с диагнозом детский церебральный паралич, состоящих на учете - 693 человека, из них со спастическими формами (двойная гемиплегия, диплегическая и гемипаретическая) – 408 человек. Все пациенты, получающие ботулинотерапию, были разделены по уровню развития согласно шкале глобальных моторных функций (Gross Motor Function Classification System – GMFCS). Эта шкала включает оценку двигательного развития ребенка, основанную на оценке самостоятельных движений с акцентом на функцию во время сидения, стояния и ходьбы.

Результаты и обсуждение. Получают ботулинотерапию (инъекции ботулинического токсина тип А, из которых в России имеются 2 коммерческих препарата для детей – Ботокс, Allergan, США и Диспорт, Ipsen, Франция) 196 человек, что составляет 48% пациентов со спастическими формами.

При проведении ботулинотерапии у детей с разным уровнем глобальных моторных функций отличаются цели терапии. Если целями терапии при 1 и 2 уровнях является улучшение опорной функции, походки, увеличение темпа ходьбы, при 3 уровне – это коррекция позы, то целями применения ботулинического токсина при 4 и 5 уровнях глобальных моторных функций является уменьшение болевого синдрома и облегчение ухода за ребенком.

Дети с первым уровнем моторного развития, GMFCS I (дети, которые ходят без ограничений) составили 28,3% или 115 человек. Из них регулярно получали ботулинотерапию 58 пациентов или 50,4%. Количество детей со вторым уровнем по шкале глобальных моторных функций GMFCS II (дети, которые ходят с ограничениями, испытывают затруднения при подъеме по лестнице) – 76 человек или 18,6%. Регулярно получали ботулинотерапию 72,4% пациентов (55 человек). Пациенты с 3 уровнем развития моторных функций, GMFCS III (ходят с применением вспомогательных приспособлений) выявлены в 12,7% случаев (52 человека). Среди них 34 пациента (65,4%) получали ботулинотерапию. Из группы детей 4 уровня, GMFCS IV (передвигаются с ограничениями, возможно передвижение с использованием электроприводных вспомогательных устройств) - 63 человека (15,4%), ботулинотерапию получали 24 пациента (38%). Самый тяжелый 5-й уровень моторного развития, GMFCS V (дети не могут самостоятельно контролировать движения и поддерживать позу против силы тяжести, не удерживает голову и положение туловища) диагностирован у 102 пациентов (25%), среди них ботулинотерапия применялась в 24,5% случаев (25 пациентов).

Выводы: Ботулинотерапия является неотъемлемой частью реабилитации детей со спастическими формами детских церебральных параличей и применяется при всех уровнях развития глобальных моторных функций. Учитывая, что согласно Европейскому консенсусу 2009 года, потребность в ботулинотерапии детей с GMFCS I в возрасте 3-7 лет составляет до 50% , с GMFCS II - до 75% , а с GMFCS III-IV – до 75-100% пациентов, необходимо оптимизировать применение ботулинотерапии в комплексной реабилитации тяжелых пациентов со спастическими формами детского церебрального паралича с 4-5 уровнями развития глобальных моторных функций.

Возможности глубокого сенсорного давления мягкими функциональными ортезами для улучшения функции ходьбы у детей с ДЦП

Красавина Д.А., Еремин С.А., Васильева О.Н.

Кафедра хирургических болезней детского возраста ФГБОУ ВО СПбГПМУ
г. Санкт-Петербург

Актуальность. Помощь детям в развитии и использовании постурального контроля, равновесия и двигательных механизмов для осуществления ежедневных действий наиболее эффективным образом и с наименьшей потерей энергии одна из важнейших проблем реабилитации детей с ДЦП. Обычно это требует использования терапевтической помощи. В спортивной практике многие годы используются мягкие фиксаторы на лодыжку/стопу, что приводит к восстановлению травмированных связок и фиксации в правильном положении голеностопного сустава. Так же спортсмены отмечают, что с появлением одежды с лункой возможность восстановления их спортивной формы при ношении такого белья улучшается за счет устойчивости, равновесия и четкости движений. Таким образом система ортезов, стабилизирующих давление на ткани, помогает детям с нейромоторными проблемами и проблемами опорно-двигательного аппарата.

Цель. В своем исследовании мы ставили задачу оценить улучшение постурологического баланса у детей с ДЦП с применением компрессионного белья после проведения БТА терапии на этапах реабилитации.

Материалы и методы. Мы использовали мягкий компрессионный фиксатор на руку и легинсы у детей с гемиплегией также компрессионную футболку у детей с нарушениями осанки. В группу вошли 8 человек с диагнозом ДЦП GMFCS II (4 мальчика, 4 девочки, в возрасте 6-8 лет), плохо контролировавшие движения и перенос веса тела, что затрудняло их походку. Также в группу вошло еще 4 человека с отставанием моторных функций, в 3 года дети сидели без поддержки несколько секунд, но не имели переходных движений и возможностей двигаться на полу.

Результаты и обсуждения. Курс реабилитации был разделен на 2 этапа. В первом этапе дети с врачом ЛФК проходили комплекс упражнений без помощи мягко-функциональных ортезов, во втором этапе выполнялись все те же упражнения, посредством ношения компрессионных ортезов не менее 3-4 часов в день. Сравнивая двигательные возможности детей в ортезах и без них было отмечено улучшение двигательных возможностей с сокращением времени на приобретение новых двигательных стереотипов.

Выводы. Мягко-функциональный ортез, стабилизирующий давление, является выгодным мягким фиксатором, улучшающим развитие координации и двигательного контроля, обеспечивая и повышая глубокое сенсорное давление, на ткани пациента, направленные к средней линии тела, улучшая таким образом динамическую устойчивость и постуральную активацию. Непосредственно при контакте с кожей происходит косвенно влияние на внутренние ткани, таким образом подобранное давление обеспечивает корректное и полезное усиление

афферентации детской проприоцептивной системы, в результате чего улучшается чувствительность тела и конечностей, улучшается основная мышечная и суставная стабилизация и увеличивается четкость мускульной активности и движений.

Лечение детей с детским церебральным параличом на пятигорском курорте

Кривобоков В.Н.

ФГБУ «Пятигорский государственный научно-исследовательский институт курортологии Федерального медико-биологического агентства»,
г. Пятигорск

Введение. Детский церебральный паралич (ДЦП) является вторым из наиболее распространенных неврологических нарушений после задержки психического развития у детей (К.А. Семенова, 2007). Заболеваемость ДЦП в различных странах колеблется от 1 до 8 случаев на 1000 населения. Ежегодно в нашей стране регистрируется около 7 тысяч случаев заболевания ДЦП. В России лишь 12 санаториев федерального подчинения принимают на реабилитацию детей с таким социально значимым диагнозом.

Цель исследования. Разработать метод комплексного санаторно-курортного лечения детей с детским церебральным параличом с использованием бишофитных ванн.

Материалы и методы. Под нашим наблюдением находились 30 больных. Возраст 4-15 лет, пол мужской – 19 детей, женский – 11; нозологическая форма заболевания: спастическая диплегия – 14 больных, правосторонний гемипарез – 5, левосторонний гемипарез – 3, смешанная форма – 6 больных, тетрапарез – 1, нижний спастический парапарез – 1 больной.

Больные находились на санаторном режиме, получали рациональное питание, массаж мышц шейно-воротниковой зоны, спины, паретичных конечностей, лечебную гимнастику, психологическую и логопедическую помощь, внутренний прием минеральной воды источника, аппликации Тамбуканской грязи температурой 38-39°C, продолжительностью 7-10 минут, на курс 6-8 процедур через день и бишофитные ванны, температурой 36-37°C, продолжительностью 7-10 минут, на курс 6-8 ванн через день.

Результаты и обсуждение. После проведенного лечения отмечены следующие результаты: походка улучшилась у 87,5% детей, сгибательно-приводящие установки нижних конечностей уменьшились у 37,5% больных, снижение мышечного гипертонуса тонуса по шкале Эшворда отмечено у 52,5% больных. Состояние кровообращения головного мозга достоверно улучшилось: реографический индекс составлял $0,084 \pm 0,008$ Ом до лечения, после лечения – $0,152 \pm 0,02$ Ом ($p < 0,001$). Сосудистый тонус снизился с $76,7 \pm 2,98\%$ до $62,94 \pm 4,09\%$ ($p < 0,05$). Амплитуда осцилляций мышц-разгибателей стопы увеличилась справа с 167.61 ± 10.286 до 193.47 ± 11.544 , слева с 161.260 ± 11.672 до 172.92 ± 10.040 (мкВ). Уменьшилось количество

электроэнцефалограмм с наличием патологических элементов. Пароксизмы медленных волн до лечения регистрировались на ЭЭГ у 45%, после лечения количество таких больных уменьшилось до 25%; отмечено увеличение частоты α -ритма.

Заключение. У наблюдаемых нами детей отмечен общий положительный эффект от проведенного лечения, заключающийся прежде всего в снижении мышечного тонуса, улучшении качества жизни за счет приобретения новых возможностей. Также положительные результаты отмечены и в улучшении психо-эмоционального состояния больных.

Дизэмбриобластическая нейроэпителиальная опухоль левой лобной доли.

Клинический пример

Крутых И.В., Комарицкая А.И.

ООО «МФО «Клиника «На здоровье»

г.Краснодар

Введение. В детском возрасте опухоли нервной системы составляют около 20%.

Приводим **клинический пример** трудности диагностики новообразования головного мозга у ребенка с гиперпролактинемией.

Девочка К., 16 лет обратилась к неврологу с жалобами на головные боли в области левого виска, головокружение, повышение температуры до 37,5^оС, понижение АД до 80/40 мм рт. ст., сопровождающееся рвотой, слабостью, вялостью. Быструю утомляемость, дневную сонливость.

Анамнез болезни. Больна с октября 2014 (15 лет), когда на фоне ОРВИ появились стойкие головные боли, общая слабость. В течение 12 месяцев сохранялась субфебрильная температура. Консультирована педиатром, ЛОР, инфекционистом, гинекологом (аменорея в течение 3 месяцев). На КТ без КУ (в 2014 г.) объемного процесса в структурах головного мозга не выявлено. В январе 2015г. появились ювенильные кровотечения, получала джес с положительным эффектом. С декабря 2015 г. появилась галактария, выявлена гиперпролактинемия, по поводу чего получала достинекс с положительной динамикой. Однако сохранялась стойкая артериальная гипотония, слабость, сонливость. На МРТ головного мозга (февраль 2016) без и с контрастным усилением: парасагитально в левой лобной доле неоднородное образование с достаточно четкими контурами, размерами 22x18x25 мм с небольшими центральными участками активного накопления контрастного вещества.

Неврологический статус: сознание ясное, контактна, адекватна, интеллект сохранен. ЧМ нервы без выпадений. Мышечный тонус сохранен. Сила 5 баллов во всех конечностях. Сухожильные рефлексы живые, симметричные. Чувствительных нарушений и менингеальных знаков не выявлено. В позе Ромберга стоит напряженно. Координаторные пробы выполняет правильно, уверенно. Походка шаткая. Функции тазовых органов не нарушены.

Девочка осмотрена окулистом — глазное дно без патологии.

Консультирована нейрохирургом по месту жительства и НИИНХ им.Н.Н.Бурденко — рекомендовано хирургическое лечение.

Проведено оперативное лечение — удаление субкортикальной опухоли полюса левой лобной доли.

Гистологическое заключение: анапластическая эпендимома, WHO Grade III.

Проведена диагностическая люмбальная пункция — опухолевые клетки не обнаружены.

Исследование метилирования гена MGMT- метилирования гена не выявлено.

Рентгенологическая картина и локализация опухоли не характерны для анапластической эпендимомы.

На контрольных МРТ ЦНС без КУ и с КУ кистозно-глиозные изменения в левой лобной доле, данных за остаточную опухоль, метастазы не выявлено.

Для уточнения гистологического диагноза препараты пересмотрены в Хайдельберге, диагноз изменен на Дизэмбриобластическую нейроэпителиальную опухоль (DNT). Установлена стадия M0R0.

Девочка получала МХТ ВК 1,5 мг/м² параллельно с ЛТ по протоколу ХИТ-MED-2014.

После уточнения гистологического диагноза ЛТ отменена.

Девочка находится на динамическом наблюдении в течение 10 месяцев, неврологические симптомы не выражены.

Гиперпролактинемия контролируется приемом Достинекса 0,125 мкг

Значение ультрасонографии в маршрутизации новорожденных с кефалогематомами на этапе родильного дома

Крюкова И.А.^{1,2}, Королева Л.И.^{1,2}, Крюков Е.Ю.^{1,3}, Козырев Д.А.^{1,3}, Сотников С.А.^{1,3}, Усенко И.Н.^{1,4}, Иова А.С.^{1,3}

¹СЗГМУ им. И.И. Мечникова,

²Родильный □ дом №10,

³Детская городская больница №1,

⁴ФГБОУ ВО СПбГПМУ,

г.Санкт-Петербург

Введение. В настоящее время в родильных домах маршрутизация новорожденных с кефалогематомами (КГ) зависит от клинического статуса ребенка (общего состояния, наличия и выраженности неврологической симптоматики, размеров КГ, состояния кожных покровов в области КГ, сопутствующей патологии). Однако особое значение должен иметь и интраскопический статус новорожденного, так как по данным литературы КГ в 3-20% случаев могут сочетаться с переломами костей свода черепа, а в 2-5% - с эпидуральными гематомами (ЭГ).

Цель. Оценить возможности ультрасонографии (УС) в скрининг-диагностике переломов костей свода черепа и ЭГ, сочетанных с КГ.

Материалы и методы. Исследования проводились в родильном доме №10 и детской городской больнице №1 Санкт-Петербурга в период с сентября 2014 г. по февраль 2017 г. В родильном доме обследовано 449 новорожденных с КГ: 396 (88,2 %) - с односторонними теменными, 42 (9,4 %) - с двусторонними теменными; 6 (1,3 %) - с двусторонними теменными в сочетании с затылочной, 5 (1,1 %) - с изолированными затылочными КГ. Всем пациентам с КГ проводили транскраниально-чрезродничковую УС для выявления внутричерепных изменений и УС-череп для оценки состояния кости в области КГ (по методикам Иова А.С., 1996). Дети с УС признаками переломов костей свода черепа и ЭГ были переведены в ДГБ №1 (17 пациентов).

Результаты и обсуждения. При КГ теменной области (444 ребенка) у 17 были выявлены УС-признаки линейного перелома теменной кости на стороне КГ (прерывание гиперэхогенного рисунка кости, феномен «гипозхогенной дорожки»), у 11 из них - УС-признаки лакунарной краниопатии (участки истончения кости), в 5 случаях – с ЭГ на стороне перелома. ЭГ были видны только из транстемпорального доступа. При затылочных КГ (11 детей) переломов затылочной кости и ЭГ обнаружено не было. 16 случаев линейных переломов и все ЭГ были подтверждены КТ в ДГБ №1.

Таким образом, в нашем исследовании теменные КГ, ассоциированные с линейным переломом теменной кости встретились в 3,6 % случаев, с ЭГ - в 1,1 %. В 69 % случаев переломы возникали на фоне лакунарной краниопатии теменных костей. Индекс чувствительности УС в выявлении переломов теменных костей составил 91%.

Выводы: 1. Переломы костей свода черепа и эпидуральные гематомы часто протекают на фоне удовлетворительного клинического статуса новорожденного ребенка. 2. Теменная локализация кефалогематом является критерием риска по наличию линейного перелома и эпидуральной гематомы. 2. УС-череп является высокоэффективным методом скрининг-диагностики переломов костей свода черепа, ассоциированных с кефалогематомами. 3. Лакунарная краниопатия теменных костей служит фактором риска для возникновения линейных переломов при физиологических родах. 4. Чрезродничковая нейросонография малоэффективна в диагностике оболочечных гематом, сочетанных с кефалогематомами. 5. В родильном доме всем новорожденным с кефалогематомами необходимо выполнять УС-череп для исключения перелома и транскраниально-чрезродничковую УС для исключения эпидуральной гематомы (зона интереса - внутричерепное пространство в области кефалогематомы при транстемпоральном сканировании). 6. При выявлении УС-признаков перелома костей свода черепа и/или внутричерепной гематомы необходимо уточнение характера повреждений с помощью экспертных технологий нейровизуализации (КТ и/или МРТ).

Стереотипные акты при нарушениях психологического развития в детском возрасте

Кудлач А.И.¹, Шалькевич Л.В.¹, Симоненко А.В.², Наливко И.И.²,
Литвинова О.С.²

¹ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»,

²УЗ «Городской клинический детский психиатрический диспансер»,

г. Минск, Республика Беларусь

Введение. Моторные и сенсорные стереотипные движения (они же двигательные и чувствительные аутоstimуляции) широко распространены при нарушениях психологического развития в детском возрасте. В процессе онтогенеза формирование стереотипного акта само по себе является нормальной стадией становления и развития нервной системы. При сохранной и сбалансированной функции нейромедиаторных и нейромодулирующих систем головного мозга и адекватном развитии структур ЦНС у индивидуума происходит стадийное, онтогенетически детерминированное формирование, закрепление, расширение и трансформация стереотипных двигательных актов. Изменения в формировании как структурных, так и функциональных систем головного мозга приводят к нарушению стадийности процесса формирования моторных стереотипов, остановке развития на определенном этапе и закреплении его в качестве наиболее функционально значимого для определенного организма. Неравномерность развития путей «переключения» одного примитивного двигательного акта на другой приводит к закреплению отдельных, индивидуальных в каждом конкретном случае простых двигательных актов (либо комплекса таких актов), используемых индивидом в качестве наиболее предпочтительных для реализации двигательной активности в целом (т.е. так называемой аутоstimуляции, что подчеркивает малую продуктивность с позиции ее необходимости в практике). Избыточность закрепленного стереотипа объясняется с позиций неравномерности нейробиохимических процессов в ЦНС со склонностью к усилению процессов возбуждения. Особенностью сенсорных и сенсо-моторных стереотипных актов является вовлечение в патофизиологический механизм высших корковых анализаторов сенсорного восприятия окружающей среды. Таким образом, при развитии стереотипного поведения формируется «порочный круг», состоящий из 1) зафиксированного варианта восприятия информации; 2) отсутствия способности его перестройки на иные вследствие нарушения процессов нейромедиации и нейромодуляции; 3) избыточности клинических проявлений ввиду расстройств баланса процессов возбуждения и торможения в ЦНС; 4) невозможности развития разнообразных высокоорганизованных многоуровневых реакций индивида; 5) формированию упрощенного патологического стереотипного моторного и (или) сенсорного ответа; 6) отсутствию вследствие этого завершенности ответных реакций; 7) усилению запроса на повышение уровня входящей информации и невозможности осуществления этого. Сформированный таким образом цикл приводит к тому,

что нормальные произвольные и целесообразные действия становятся онтогенетически не востребуемыми и подвергаются инволюции, тем самым усугубляя и еще больше закрепляя патологические моторные и сенсомоторные стереотипы.

Цель. Изучить частоту встречаемости моторных и сенсорных стереотипных актов у пациентов детского возраста с нарушением психологического развития.

Материалы и методы. Было проведено исследование встречаемости различных типов стереотипных актов у пациентов детского возраста с расстройствами психологического развития. Основную группу составили 83 пациента с аутистическим спектром расстройств (38,56±7,11 месяцев) (МКБ 10 F84.0, F84.1, F84.5), контрольную группу – 32 пациента с иными нарушениями психологического развития (34,56±9,09 месяцев) (МКБ 10 F80, F83).

Результаты. Встречаемость стереотипных актов значительно преобладала в основной группе, составив 91,6% (n=76) против 68,8% (n=22) в контрольной группе (ОШ 4,94 ДИ 1,68-14,48 $\chi^2 = 9,54$ $p < 0,01$). В отношении моторных стереотипных актов было установлено следующее: их встречаемость была несколько больше в основной группе (57; 68,7% против 18; 56,3%) ($\chi^2 = 1,57$ $p > 0,05$), при этом простые (однокомпонентные) стереотипии отмечались в сопоставимом количестве (60,2% (n=50) в основной группе против 53,1% (n=17) в контрольной), а вот сложные (многокомпонентные) стереотипии значительно преобладали в основной группе (19; 22,9% против 2; 6,3%) (ОШ 4,45 ДИ 0,97-20,37 $\chi^2 = 4,29$ $p < 0,05$). Встречаемость сенсорных стереотипных актов была также достоверно выше в основной группе (49; 59,0% против 12; 37,5%) (ОШ 2,40 ДИ 1,04-5,56 $\chi^2 = 4,30$ $p < 0,05$). Не было установлено статистически достоверных различий в частоте встречаемости различных вариантов сенсорных стереотипных актов. Стоит также отметить, что встречаемость ритуальных стереотипных поведенческих актов была сопоставима в основной (45; 54,2%) и контрольной (18; 56,3%) группах.

Заключение. Таким образом, более высокая встречаемость стереотипий в целом и преобладание сложных стереотипных (многокомпонентных двигательных и сенсорных) актов у детей с аутистическим спектром расстройств в сопоставлении с пациентами с иными нарушениями психологического развития детского возраста свидетельствуют в пользу более выраженного дисбаланса нейромедиаторных и нейромодулирующих систем головного мозга при общей сохранности структурных комплексов у изучаемой группы пациентов с общим расстройством психологического развития аутистического характера.

Нейродегенерация, обусловленная недостаточностью пантотенаткиназы (болезнь Галлервордена-Шпатца). Клинический случай

Кузьмина А.В., Краева Л.С.

Сибирский государственный медицинский университет,
г.Томск

Введение. Нейродегенерация с накоплением железа в мозге (NBIA) включает в себя гетерогенную группу наследственных заболеваний, которые проявляются экстрапирамидными двигательными расстройствами, различной степенью умственной отсталости и аномальным отложением железа в базальных ганглиях. Известна генетическая основа десяти форм NBIA. Наиболее частой (до 50% случаев) является болезнь Галлервордена-Шпатца (нейродегенерация, обусловленная недостаточностью пантотенаткиназы) - аутосомно-рецессивное нейродегенеративное заболевание, связанное с мутацией гена пантотенаткиназы 2 (PANK2). Болезнь обусловлена накоплением железа в веществе головного мозга, в частности, в базальных ганглиях (бледном шаре). Наблюдается классическая форма, которая характеризуется ранним началом и быстрым прогрессированием неврологических нарушений, первыми из которых могут быть нарушения ходьбы, возникающие в результате нарастающей мышечной дистонии и ригидности нижних конечностей. Также встречается атипичная форма, для которой характерен более поздний дебют и медленное прогрессирование. У всех больных отмечается снижение интеллекта. Двигательные нарушения обычно отмечаются на поздних стадиях болезни. В некоторых случаях заболевание напоминает болезнь Паркинсона.

Для диагностики используют МРТ головного мозга, которое обнаруживает симметричное снижение интенсивности сигнала в проекции бледного шара в сочетании с небольшими областями сигнала внутри них («глаз тигра»). Основным методом подтверждения диагноза служит ДНК анализ гена PANK2.

Материалы и методы. Материалом для исследования послужил разбор клинического случая. Пациентка, 11 лет. Жалобы на момент поступления в клинику СибГМУ: на нарушение походки, часто спотыкается, тоническое напряжение мышц нижних конечностей и боли по типу крампи преимущественно в ночное время. Из анамнеза известно, что ребенок от 1 беременности, протекавшей без особенностей, 1-х нормальных родов, в срок 38 недель с массой - 3400, оценкой по Апгар 8/9 баллов. Росла и развивалась по возрасту. Анамнез заболевания: считает себя больной с 7 лет, когда появилось нарушение походки. Походка в динамике ухудшается, появились боли в ногах.

При объективном осмотре: походка спастическая, отмечается наклон туловища вперед, варусная установка стоп. Глазные щели равны. Движения глаз в полном объеме. Лицо симметрично. Тонус в руках не изменен. Рефлексы с рук живые, равны. В ногах повышен тонус в мышцах rectus группы и икроножных мышцах. Рефлексы коленные оживлены, равны. Патологические рефлексы Бабинского, Россолимо с обеих сторон.

На МРТ головного мозга картина симметричного отложения патологических веществ в проекции бледных шаров, черной субстанции может соответствовать церебральным заболеваниям с накоплением железосодержащих пигментов.

Проведено генетическое исследование и консультация генетика: имеется наследственное дегенеративное заболевание нервной системы, болезнь Галлервордена-Шпатца, связанная с накоплением железа в базальных ганглиях, аутосомно-рецессивным типом наследования (ОМIM 234200), мутация гена пантотенаткиназы (PKAN), расположенного на коротком плече 20-й хромосомы в локусе 20p12.3-p13.

Специфического лечения данного заболевания не существует, терапия симптоматическая.

Для лечения применялись метаболические препараты - коэнзим Q10, левокарнитин. С целью коррекции спастичности применялась ботулинотерапия – был введен Диспорт в мышцы rectus группы и икроножные, что привело к снижению спастики, улучшению опоры, увеличению темпа ходьбы.

Также проводится реабилитация в виде ЛФК, массажа.

Выводы. Ведущая роль в диагностике нейродегенерации, обусловленной недостаточностью пантотенаткиназы принадлежит МРТ головного мозга и ДНК-диагностике. Несмотря на отсутствие специфической терапии, применение метаболических препаратов, ботулинотерапии для коррекции спастичности, и реабилитационных мероприятий позволяет улучшить двигательные функции пациентов.

Причины возникновения детского церебрального паралича

Куракина Е.С., Калмыкова Г.В.

Кафедра нервных болезней и восстановительной медицины медицинского института Белгородского государственного национального исследовательского университета,
г.Белгород

Введение. Детский церебральный паралич (ДЦП) — заболевание, возникающее в результате поражения головного мозга в перинатальном периоде или вследствие аномалии его развития и характеризующееся нарушениями двигательных и статокинетических функций, а также психоречевыми и сенсорными расстройствами, не прогрессирующее, отчасти поддающееся функциональной компенсации и коррекции. Известно, что эпилепсия диагностирована у 36% детей с ДЦП. Почти у 56% детей с ДЦП и эпилепсией приступы дебютировали на первом году жизни (Т.Т. Батышева, О.Л. Бадалян, В.М. Трепилец, 2015).

Распространенность ДЦП в развитых странах составляет 1-2 на 1000 рожденных младенцев. Риск развития ДЦП резко возрастает у недоношенных детей прямо пропорционально гестационному возрасту.

Распространенность ДЦП в России составляет 1,6–6 на 1000 доношенных детей, 9–40 на 1000 недоношенных.

Цель исследования - анализ причин возникновения детского церебрального паралича и вспомогательных методов диагностики у детей с ДЦП.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ историй болезни 30 пациентов в возрасте от 3 месяцев до 3 лет, находившихся на лечении в отделении №4 ОГБУЗ «Городской детской больницы города Белгорода» за 2016 год. Из них 20 (67%) мальчиков и 10 (33%) девочек.

Результаты и обсуждение. По результатам проведенного исследования отмечена корреляция риска развития ДЦП с осложненным акушерским анамнезом матери у 93 % пациентов. Так же отмечено, что среди больных с ДЦП 70% детей родились на сроке 26 - 37 недель гестации. Наиболее частым этиологическим фактором у наших пациентов была асфиксия, так, в асфиксии тяжелой и умеренной степени родились 66,7 % детей.

Все дети в исследуемой группе прошли полное лабораторное и инструментальное обследование. Наиболее информативными методами в нашем случае были нейросонография, СКТ и МРТ головного мозга и электроэнцефалография (ЭЭГ).

Пороки развития при проведении МРТ были обнаружены у 50 % пациентов с ДЦП.

На ЭЭГ у 23 % пациентов отмечалось снижение амплитуды, нарушение цикла сон-бодрствование, фокальные острые волны, межполушарная асимметрия, позитивные острые волны различной амплитуды.

Заключение. Таким образом, отмечена корреляция риска развития детского церебрального паралича с осложненным акушерским анамнезом матери и гестационным возрастом новорожденного. Наиболее частым этиологическим фактором является асфиксия в родах. Подтверждена высокая диагностическая ценность НСГ, МРТ и ЭЭГ у детей до 3 лет.

Клинический случай атипичного течения менингококкового энцефалита у ребенка первого года жизни

**Лашина Т.В.^{1,2}, Радаева Т.М.^{1,2}, Береснева Е.В.¹, Трушина И.А.²,
Коньшкіна Т.М.², Ласкина В.А.¹**

¹ГБУЗ НО НОДКБ,

²Ниж ГМА

г. Нижний Новгород

Цель: анализ клинического случая, когда возбудитель обнаружен лишь методом ПЦР.

Клинический пример. Пациент Е., 9 месяцев, поступила в ОРИТ в тяжелом состоянии с наличием общемозговой, очаговой симптоматики, лихорадкой, повторяющимися судорогами. В связи с ухудшением состояния ребенок был переведен на ИВЛ, затем экстубирован. В неврологическом статусе

отмечалась оглушение, легкий правосторонний гемипарез, позднее спастический тетрапарез, асимметрия глазных щелей $d < s$. За предметом не следила, не плакала. В динамике отмечался гиперкинетический (торсионная дистония) и псевдобульбарный (насильственный плач, рефлекс орального автоматизма) синдромы.

Анамнез заболевания: заболевание началось остро с повышения температуры тела до субфебрильных цифр, насморка и кашля после перенесенного бронхита. Несмотря на проводимую терапию, состояние прогрессивно ухудшалось, ребенок стал сонлив, вял, снизился аппетит, появился правосторонний гемипарез, горизонтальный нистагм, сходящееся косоглазие, утрата сознания, повторные судороги до статуса.

В сыворотке крови методом ПЦР выявлены высокоавидные АТ к вирусам герпеса I, II типов, ЦМВ, ВЭБ, АТ к менингококкам не выявлены.

Анализ ликвора: цитоз 35 клеток, бактериальный рост не выявлен. Анализ ликвора методом ПЦР определил антитела к *neisseria meningitidis*. При исследовании парных сывороток на АТ к менингококку в динамике отмечено нарастание титра 1:20.

МРТ головного мозга: выявлены кистозные изменения подкорковых ганглиев, таламуса и ствольных образований, измененный участок в левой лобной доле. Описанная картина МРТ наблюдается при криптококкозе. Исследования ликвора на грибы не выявили положительных результатов.

На основании инструментальных и лабораторных исследований выставлен диагноз: Острый менингоэнцефалит менингококковой этиологии, спастический тетрапарез, более выраженный в правой руке и левой ноге, подкорковые гиперкинезы, грубое отставание в психо-моторном развитии. Симптоматическая эпилепсия с полиморфными судорожными припадками.

На фоне проводимой дезинтоксикационной, антибактериальной, симптоматической терапии достигнута положительная динамика, ребенок начал усваивать питание, прибавлять в весе, плакать, фиксировать взгляд, иногда проследить за предметом. Появились активные движения в правой ножке. Но сохраняется грубый неврологический дефицит: не гулит, самостоятельно не переворачивается и не садится. Мышечный тонус повышен по экстрапирамидному типу, на фоне которого отмечается повышение мышечного тонуса по спастическому типу в правой руке, и дистально в левой ноге.

На повторной МРТ выявлены: двусторонние постинфекционные глиозно-кистозные, атрофические изменения подкорковых ядер и ножек мозга. Кистозно-глиозные изменения левой лобной извилины.

Материалы и методы: клинические, лабораторные и инструментальные данные ребенка первого года жизни с менингококковой инфекцией.

Результат и обсуждения: сложность клинической и ПЦР диагностики.

Актуальность: особенности эпидемиологии, клинического течения и тяжести у детей младшего возраста.

Заключение: менингококковый менингоэнцефалит нередко имеет атипичное течение, что нередко обуславливает сложности диагностики и лечения.

Особенности поражения нервной системы (снижение интеллекта, умственная отсталость, светобоязнь, нарушение походки, координации, двусторонние церебральные кальцификаты базальных ганглиев) при атипичной форме Gitelman синдрома

Левиашвили Ж.Г., Савенкова Н.Д., Аничкова И.В., Гузева В.И., Папаян К.А., Андреева Э.Ф.
ФГБОУ ВО СПбГПМУ
г.Санкт – Петербург

Введение. Атипичная форма Gitelman синдрома (AR тип наследования), редкое заболевание, характеризуется гипокалиемией, выраженной гипوماгнемией, метаболическим алкалозом, судорогами конечностей, двусторонними церебральными кальцификатами базальных ганглиев, гипокальциурией, отсутствием нефрокальциноза, полиурией и никтурией, нормальной концентрационной способностью мочи, проявляется у детей школьного возраста и взрослых.

Цель: Описать клиническое наблюдение редкой атипичной формы Gitelman синдрома, AR тип наследования.

Пациент и методы: Пациент Д.Э. 17 лет (25.03.1999г.р.) поступил с жалобами на периодические приступы тонического напряжения верхних и нижних конечностей, головокружение, нарушение координации. Ребенок от 12 беременности, 7 срочных родов. С первых дней приступы апноэ. В 14 дней – ухудшение состояния, нарастание одышки, появление приступов НК, диагноз врожденный порок сердца (ДМЖП, стеноз ЛА, ДМПП), прооперирован. С 1 мес гипертензионно - гидроцефальный синдром, в 1год эпизод фебрильных судорог. С раннего возраста наблюдался неврологом с органическим поражением ЦНС, симптоматической эпилепсией, задержкой психомоторного развития, снижением интеллекта. С 10 лет наблюдается психиатром - органическое нарушение развития, легкая умственная отсталость. В 12 лет светобоязнь, медленная походка, повышенная утомляемость. В возрасте 14 лет, при обследовании в клинике неврологии СПбГПМУ, выявлены церебральные кальцификаты, диагноз: болезнь Фара. Пациент обследован в клинике нефрологии СПбГПМУ: гипوماгнемия (0,74ммоль/л), гипокальциемия, гиперфосфатемия, вторичный гипопаратиреозидизм, церебральные кальцинаты, судороги; диагноз: Синдром почечной гипوماгнемии, (Hypomagnesemia AR) казалась убедительной. Начата терапия активными метаболитами витамина D (рокальтрол 0,5-0,75мкг/сут), препаратами магния, кальция, отмечена положительная динамика. В связи с увеличением церебральных кальцинатов и формированием кальцината селезенки (по КТ) рокальтрол отменен. В возрасте 16 лет на фоне самостоятельной отмены терапии: гипوماгнемия 0,63ммоль/л,

гипокальциемия 1,81ммоль/л, ухудшение общего состояния, умеренный алкалоз, гипермагниурия (6,38ммоль/сут), гиперпаратиреоз. Возобновлена терапия препаратами магния, кальция, достигнута стабилизация биохимических показателей, нормализация уровня ПТГ. Дифференциальная диагностика проводилась среди: болезни Фара, Gitelman синдрома, почечной гипомагниемии с гипокальциурией (НОМГ2; 154020), почечной гипомагниемией-4 с нормокальциурией (НОМГ4; 611718), почечной гипомагниемией-6 (НОМГ6; 613882). Молекулярно-генетическое исследование выявило мутацию в гене SLC12A3 и позволило верифицировать диагноз.

Установлена атипичная редкая форма Gitelman синдрома. На фоне терапии активными метаболитами витамина D (рокальтрол, кальцитриол), препаратов магния, кальция отмечается положительная клиническо-лабораторная динамика.

Заключение: Диагноз клинический: Gitelman синдром, атипичная форма, AR тип наследования, с гипомагниемией, магниурией, гипокальциемией, метаболическим алкалозом, с множественными кальцинатами больших полушарий головного мозга (лобные доли), мозжечка, двусторонними церебральными кальцификатами базальных ганглиев, с сохранной функцией почек. Гипопаратиреоз. Органическое поражение головного мозга. Органическое поражение ЦНС смешанного генеза. Смешанные расстройства психического развития. Интеллектуальная недостаточность. Ювенильный остеохондроз груднопоясничного отдела позвоночника. Сколиоз груднопоясничного отдела позвоночника. Белково-энергетическая недостаточность 1ст на фоне органического поражения ЦНС. Редкая атипичная форма Gitelman синдрома с двусторонними церебральными кальцификатами базальных ганглиях требует совместного ведения педиатров-нефрологов и неврологов.

Опыт наблюдения детей со спинальной мышечной атрофией междисциплинарной командой

**Левитина Е.В.¹, Змановская В.А.², Чуфаровская А.А.², Буторина М.Н.²,
Селиванов О.К.³, Поротикова И.С.³, Перфилова О.В.³**

¹ФГБОУ Тюменский Государственный Университет МЗ РФ,

²ГАУЗ ТО «Детский психоневрологический лечебно-реабилитационный центр
«Надежда»,

³ГБУЗ ТО "Областная клиническая больница №1",
г.Тюмень

Цель: изучение популяции детей со спинальной мышечной атрофией (СМА) I-III типов при естественном течении заболевания, а также при активной тактике противостояния естественному течению болезни и борьбе с осложнениями.

Материалы и методы. Междисциплинарной командой специалистов формируется регистр пациентов со СМА г.Тюмени и юга Тюменской области,

изучаются эпидемиологические особенности, этический выбор родителей по ведению ребенка, основные "мишени" заболевания. Проводится мониторинг функциональных двигательных возможностей, исследование функции дыхательной системы, учет развития ортопедических осложнений и деформаций. Исследование двигательных функций пациентов со СМА I проводится по шкале моторных навыков "Chop Intend" с максимальной оценкой в 64 балла; шкала позволяет ранжировать на три категории - А, В, С. Для пациентов со СМА II-III используется "Модифицированная шкала Хаммерсмита" (Modified Hammersmith Functional Motor Scale) с максимальной оценкой 56 баллов. При изучении функции дыхательной системы оцениваются эффективность функции кашля, параметры внешнего дыхания и дыхательной недостаточности (одышка, потливость, сатурация, газы крови, спирометрия, пульсоксиметрия, КЩС). Пульмонологический контроль включал оценку строения грудной клетки, аускультацию легких, оценку эффективности кашля, инфекционный анамнез за год. Ортопедические осложнения оценивались по качественному соблюдению постурального менеджмента и приоритетности ортезирования и корсетирования в семье пациента.

Результаты и обсуждение. Регистр насчитывает 15 пациентов со СМА. За 10 лет с верифицированным диагнозом СМА I – 1 летальный случай, с предположительным - 4 случая. Распространенность заболевания из расчета на детское население региона составляет 5 на 100 тысяч человек. Выявлено преобладание пациентов со СМА II - 8 пациентов (53.3%), СМА III - 5 пациентов (33.3%) и СМА I - 2 пациента 13.3%. Отмечается преобладание девочек - 60/40%. Родители в целом чаще готовы к выбору в пользу активной тактики ведения и многократной реанимации в случае необходимости, однако, 1 семья со СМА I склоняется в сторону естественного течения болезни. Все семьи отмечают необходимость в наблюдении междисциплинарной командой специалистов. Показатели "Chop Intend" дают 2 пациентам со СМА I по 36 и 33 балла (тип IV). Оценка по Хаммерсмиту показала при СМА II разброс от 0 до 22 баллов. Для пациентов со СМА III - от 31 до 54 баллов. Дренажная функция бронхов нарушена у всех пациентов со СМА, однако, к часто и тяжело болеющим относятся дети со СМА I, дети с трахеостомой, зависимые от ИВЛ, с тяжелыми деформациями скелета. У 11 пациентов (73.3%) снижены параметры внешнего дыхания. 2 пациентов вентилятор-зависимые, 1 - имеет показания к НИВЛ в ежедневном дозированном режиме, 2 - в ситуационной поддержке НИВЛ через маску. Крайне тяжелые деформации наблюдались у двух пациентов со СМА II (угол сколиотической деформации позвоночника более 70%), оба ребенка имели недостаточно качественный менеджмент ортезирования и корсетирования.

Заключение. СМА - необычное заболевание со своей спецификой ведения. На протяжении течения СМА больные развивают тяжелые интеркуррентные осложнения болезни со стороны различных органов и систем органов, что требует постоянного наблюдения врачами-специалистами различных профилей. На наш взгляд нозология СМА - наиболее удачный

пример сочетания курративной и паллиативной помощи детям, который требует развития в практике системы здравоохранения.

Эпидемиологические особенности острых нарушений мозгового кровообращения у детей (по данным регистра г.Тюмени и юга Тюменской области)

Левитина Е.В., Мокина А.В., Хезриева М.А., Мошкина Е.В.
ГБОУ ВО ТюмГМУ Минздрава России, ОКБ№1,
г. Тюмень

Цель исследования: Изучить эпидемиологические особенности, а также ведущие этиологические факторы острых нарушений мозгового кровообращения у детей города Тюмени и юга Тюменской области.

Материалы и методы: Проанализированы 175 регистрационных карт и выписок из истории болезни из регистра пациентов с острым нарушением мозгового кровообращения (ОНМК) в возрасте от 30 дней до 17 лет 29 дней за период с 2004 по 2017 годы.

Результаты исследования: На основании анализа данного периода выявлено, что из 175 зарегистрированных с 2004 по 2017 годы случаев ОНМК у детей ишемический инсульт (ИИ) диагностирован у 61 пациента (34,8%), геморрагический инсульт (ГИ) – у 56 (32%), переходящие нарушения мозгового кровообращения (ПНМК) – у 21 (12%), транзиторные ишемические атаки (ТИА) – у 36 (20,6%), спинномозговой ишемический инсульт (СМИИ) – у 1 (0,6%). Заболеваемость ишемическим инсультом в детском возрасте в регионе в течение анализируемого периода составляла от 2 до 10 случаев год (в среднем 4,7 случаев в год), что составляет 1,4 случая на 100 000 детского населения в год. По данным различных авторов, от 0,6 до 7,9 на 100 000 детей в год переносят тромбозы церебральных сосудов (Зыков В.П.с соавт., 2005; Chung B. et al., 2004; DeVeber G. et al., Lynch J.K. et al., 2002, 2004; Ganesan V. et al., 2004; Lanthier S. et al., 2000; Lynch J.K. et al., 2002). По данным Канадского педиатрического регистра инсультов (CPISR) частота детского ишемического инсульта составляет 2,7 на 100 000 в год, по данным NHDS - 7,8 на 100000 детского населения в год. Заболеваемость детским геморрагическим инсультом в г. Тюмени составила 2,2 случаев на 100000 детского населения. В различных источниках показатели заболеваемости детским геморрагическим инсультом указываются от 1,1 до 5,1 случая на 100 000 детского населения в год (средняя заболеваемость – 2,9). Заболеваемость ПНМК составила 1,7; ТИА - 5,8 на 100000 детского населения. СМИИ перенес 1 ребенок (0,06%). В структуре этиологических факторов ИИ выявлены следующие причины: патология сосудов и аномалии их хода – 3,3% (2 случая); гиперкоагуляция (тромбофилия) - 8,2% (5); кардиогенные факторы (врождённые пороки сердца) – 5% (3), аритмии - 3,3% (2); ангиоматозные дисплазии (расслаивающая аневризма сонной артерии - 1,7% (1); васкулопатии (болезнь Мойя-мойя) – 3,3% (2); васкулиты – 1,7% (1); гипертонические кризы - 3,3% (2). Идиопатическая окклюзия,

внутриутробная гипоксия в 1,7% (1), перинатальный инсульт в 1,7% (1). Сочетание нескольких этиологических факторов отмечено у 5 пациентов (8,2%). В 59% причина не установлена (по данным исследований ряда европейских авторов около 20% ИИ у детей остаются этиологически неясными). В структуре этиологических факторов ПНМК выявлено: аномалии развития сосудов - 5 случаев (24%), васкулопатия (ангиит) 1 ребенок (4,8%), болезнь Мойя-мойя 2 случая (9,5%), причины не установлены в 13 случаях (62%). В структуре этиологических факторов ТИА: тромбофилия 2 случая (5,6%), аномалии развития сосудов 11 (30,6%), причина не выявлена в 24 случаях (66,7%). В структуре ГИ превалирует артериовенозная мальформация (АВМ), представленная 33,9% (19 случаев). Кавернозная ангиома как причина инсульта составляет 5,4% (3), разрывы аневризмы - 1,8% (1), васкулиты – 1,8% (1). Неуточненные сосудистые аномалии – 1,8% (1), сосудистые опухоли в 1,8% (1). Коагулопатии и нарушения гемостаза, в том числе и геморрагическая болезнь новорожденных - 19,7% (11). В 35,8% (20 пациентов) причины ГИ не выявлены.

Заключение «Омоложение» инсульта в последнее 10-летие и сохраняющийся значительный процент неуточненных причин заболевания требует совершенствования как диагностической, так и профилактической помощи детям по данному направлению.

Эффективность Нооклерина в лечении синдрома дефицита внимания с гиперактивностью у детей

Левитина Е.В., Ноговицина О.Р., Лебедев И.А., Ноговицина Н.И.

ГБОУ ВО ТюмГМУ, Тюмень;

БУ «Нефтеюганская районная больница», Нефтеюганск

Цель исследования: определение критериев эффективности использования препарата нооклерин в терапии синдрома дефицита внимания с гиперактивностью у детей.

Материалы и методы: Под наблюдением находились 35 детей с синдромом дефицита внимания с гиперактивностью (СДВГ) в возрасте от 10 до 12 лет, которые получали препарат нооклерин в течение 30 дней по 5 мл 20% раствора перорально 2-3 раза в день. Другой терапии во время проведения курса лечения пациенты не получали. Диагноз СДВГ устанавливался согласно диагностическим критериям, изучению анамнестических данных о состоянии здоровья ребенка с рождения, неврологического осмотра и выборочного углубленного клинико-нейропсихологического и нейрофизиологического обследования детей. Группу сравнения составили 20 детей с СДВГ с сопоставимыми данными, получавшие в течение месяца поливитамины «Сана-Сол» по 5 мл сиропа в сутки. Каждый пациент проходил двукратное комплексное клинико-нейропсихологическое и нейрофизиологическое обследование. Использовался структурированный опросник Т.Ахенбаха с балльной оценкой симптомов по следующим шкалам: включение в общение,

соматические проблемы, социальная дезадаптация, странности мышления, нарушение внимания и гиперактивность, риск делинквентного поведения, агрессивность, тревожность/депрессия и подсчетом общей суммы баллов. В качестве проективной методики применялся второй субтест Люшера. В исследуемых группах анализировалась гамма цветовых предпочтений (до и после лечения), и уровень тревожности. Проводилась оценка мягкой неврологической симптоматики по методике M.D.Denckla, исследование слухоречевой и зрительной памяти, внимания, психической устойчивости. Проводилось также ЭЭГ исследование с изучением спектральной мощности ритмов. Обследование проводилось накануне начала лечения (день 0) и в день окончания терапии (день 30).

Результаты и обсуждение: на фоне применения нооклерина у 86% детей отмечено улучшение в виде статистически достоверного уменьшения общей суммы баллов опросника Ахенбаха и оценки «мягкой неврологической симптоматики» по методике M.D. Denckla ($p<0,001$); улучшение характеристик внимания и повышение психической устойчивости у 91% ($p<0,001$); улучшение краткосрочной слухоречевой и зрительной памяти у 89% детей ($p<0,001$); у 82% детей - улучшение психоэмоциональных характеристик в виде уменьшения тревожности, что подтверждено анализом тестирования по Люшера (второй субтест); по данным ЭЭГ - статистически достоверно выявлено нарастание спектра мощности альфа-ритма в теменных и затылочных областях ($p<0,01$), уменьшение спектральной мощности дельта- и тета-активности в лобных и теменных областях ($p<0,05$). В группе сравнения положительные изменения незначительны и статистически недостоверны.

Заключение: полученные результаты, подтвержденные комплексным клинико-нейропсихологическим и нейрофизиологическим обследованием, свидетельствуют о высокой эффективности применения нооклерина у детей с СДВГ. Это позволяет рекомендовать препарат для лечения данной патологии у детей и подростков.

Случай паразитарного поражения головного мозга (альвеококкоз?)

Леденцова Д.В., Снегова Е.В., Соснина И.Б.

СПб ГБУЗ «Консультативно-диагностический центр для детей»

г.Санкт-Петербург

Введение. Гельминтозы ЦНС у детей встречаются достаточно редко, наиболее распространенными из них являются цистицеркоз, альвеококкоз и эхинококкоз.

При цистицеркозе человек становится промежуточным хозяином в жизненном цикле *Taenia soleum*, проглатывая яйца солитера. Инвазия инкапсулированной формой вызывает воспаление, отек, кальцификацию.

Диагностическими критериями на МРТ головного мозга является выявление кольцевидных поражений с окружающим отеком, кистовидные образования, кальцификация. Альвеококкоз, эхинококкоз - гельминтозы с

длительным хроническим течением, вызывается личиночной стадией гельминта *Echinococcus multilocularis*, *echinococcus granulosus*, рост пузырей идет медленно, заболевание длительно не распознается. Чаще проявляется гипертензионным синдромом, очаговой симптоматикой, эпилептическими припадками. Серологическая диагностика имеет важное, но не решающее значение. Дополнительно используется реакция Казони - внутрикожная аллергическая проба с введением антигена. Паразитарные кисты в организме в процессе жизнедеятельности могут трансформироваться и самопроизвольно погибать. Предпочтительно хирургическое лечение - осторожное удаление с предотвращением разрыва стенки кисты, дополнительно проводят лечение альбендазолом.

Представляем **клинический случай**. Карина, 15 лет обратилась с жалобами на повторные пароксизмальные состояния с октября 2015 года в виде напряжения мышц в левых конечностях, подергиваний в них, продолжительностью до нескольких минут, с последующей вялостью, сонливостью.

Так же беспокоили слабость в левой руке и ноге, периодически возникающие боли в них, нарушение походки, а также периодически беспокоили головные боли в височных областях .

Анамнез болезни: Больна с мая 2012 года, когда появились головные боли и прихрамывание на левую ногу.

Проведена МРТ головного мозга - правой гемисфере головного мозга, в проекции базальных ядер и смежных отделов правой височной доли определяется многокамерное кистовидное образование неправильной овальной формы, с четкими контурами, размерами 5, 1-4, 2-5, 9 см., характеризующееся гиперинтенсивным сигналом на T2-ВИ, гипоинтенсивным на FLAIR-ИП и T1-ВИ. Образование оказывает компрессирующее воздействие на правый боковой и 3 желудочек. Срединные структуры смещены влево на 0, 7 см. Девочка госпитализирована в стационар, проведена КТ головного мозга с контрастным усилением- картина кистозного образования височной и теменной долей справа, косвенные признаки внутричерепной гипертензии. Осмотрена офтальмологом - Ангиопатия сетчатки. Рентген органов грудной клетки - инфильтративных изменений в легких не определяется. ЭЭГ- без эпилептиформной активности. УЗИ органов брюшной полости - реактивные изменения поджелудочной железы. 12.05.2012-проведена операция - удаление множественных кист правого полушария головного мозга. Получала антибактериальную, гемостатическую, симптоматическую терапию. Массаж, занятия с логопедом. Выписана в удовлетворительном состоянии на амбулаторное лечение по месту жительства. Консультирована в НИИДИ, серологические пробы на эхинококкоз отрицательные. Гистологическое исследование - данных за опухоль не получено.

Анамнез жизни: Беременность 1, протекавшая с угрозой выкидыша, многоводием, на фоне никотиновой интоксикации, Роды срочные, масса при рождении 2950-50см, по Апгар 8-9 баллов.

Психоречевое развитие по возрасту. Учится в 9 классе, успевает хорошо.

Неврологический статус: Сознание ясное. В месте и времени ориентирована, адекватна. Со стороны ЧМН-глазные щели симметричны, фотореакции живые, симметричные, легкая сглаженность левой носогубной складки, легкая девиация языка влево, чувствительность на лице не нарушена. Мышечный тонус повышен в левых конечностях, больше по экстрапирамидному типу. Дистоническая установка левой кисти. Сухожильные рефлексы повышены слева. Определяется симптом Бабинского слева. Координационные пробы выполняет. Менингеальных симптомов нет.

Проведенные исследования: МРТ головного мозга-2016 год-Состояние после частичного удаления множественных кист правой гемисферы головного мозга. На фоне постоперационных глиозно-атрофических изменений на уровне базальных ядер сохраняется кистозная трансформация неправильной формы с наличием внутренних перегородок, прежней формы и конфигурации, размерами 3, 1-2, 8-2, 7 см., без признаков перифокального отека. Видео ЭЭГ мониторинг дневного сна - эпилептиформной активности не выявлено.

Учитывая данные МРТ головного мозга- Кистовидное образование неправильной формы, постепенное нарастание левостороннего гемипареза, появление симптоматических судорог в левых конечностях, не исключается гельминтозное поражение ЦНС, несмотря на отсутствие лабораторного подтверждения эхинококкоза.

Проводится дифференциальный диагноз между цистицирkozом, альвеококкозом головного мозга, эхинококкозом. Проходит обследование у паразитолога. Планируется проведение ПЭТ для исключения неопластического процесса.

Предположительный диагноз: Паразитоз головного мозга, предположительно альвеококкоз. Левосторонний спастический гемипарез. Редкие симптоматические гемиконвульсивные приступы.

Планируется хирургическое лечение и лечение противопаразитарными препаратами /альбендазол/.

Нейротрофический фактор мозга как предиктор терапевтического ответа больных эпилепсией и ассоциированной депрессией

Липатова Л.В.¹, Серебряная Н.Б.², Капустина Т.В.¹, Сивакова Н.А.¹

¹Санкт-Петербургский научно-исследовательский психоневрологический институт им. В.М. Бехтерева,

²Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И.

Мечникова,

г.Санкт-Петербург

Введение. В настоящее время известен ряд нейробиологических механизмов, ответственных за развитие эпилепсии и депрессивных расстройств: дисбаланс активности серотонин-, ГАМК- и глутаматергических систем головного мозга, нейрогормональные нарушения, касающиеся, в первую

очередь, функции гипоталамо-гипофизарно-адреналовой системы; иммунологические нарушения, структурно-функциональные изменения лимбической системы мозга и т.д. В последние годы получены многочисленные экспериментальные и клинические данные в пользу воспалительной теории депрессивных расстройств. Клеточно-опосредованная иммунная активация и процесс воспаления приводят к дизрегуляции нейротрофинов, в частности, нейротрофического фактора мозга (brain-derived neurotrophic factor, BDNF), снижению нейрогенеза гиппокампа и нейродегенерации, с которыми связано развитие депрессии. Кроме того, предпринимаются попытки использовать «болезнь-модифицирующие» технологии с целью модулировать патологические процессы.

Цель - исследовать содержание BDNF в плазме крови у больных эпилепсией (БЭ) и БЭ с ассоциированной депрессией (БЭД) до и после лечения препаратом рекомбинантного интерлейкина IL-2 (rIL-2h), являющегося регуляторным цитокином.

Материалы и методы. У 38 больных БЭД и 60 БЭ исследовали BDNF в плазме крови до и после лечения препаратом rIL-2h. Контрольную группу составили 32 БЭ, получавшие только АЭП. Всем пациентам проведено клинико-нейропсихологическое и ЭЭГ-исследование до и после нейроиммунотуляции, БЭ контрольной группы – через тот же временной интервал.

Результаты. Исходный уровень BDNF в плазме крови БЭ был 4448 пг/л, после лечения rIL-2h его содержание увеличилось до 7023 пг/л ($p(U) < 0,01$). В контрольной группе БЭ концентрация BDNF имела тенденцию к снижению. Средняя концентрация BDNF у БЭД после лечения rIL-2h не изменилась, однако внутри группы БЭД отмечались две разнонаправленные тенденции изменений BDNF: в первой подгруппе - увеличение BDNF в 2,4 раза, во второй - снижение - в 2,7 раза. Отмечена положительная корреляция между увеличением содержания BDNF и позитивными изменениями клинико-нейрофизиологических показателей у БЭ и БЭД. Снижение BDNF отмечено у БЭ с признаками терапевтической резистентности.

Выводы. Изменение экспрессии BDNF в процессе нейроиммунотуляции у БЭ и БЭД следует рассматривать с позиций нейропластичности: увеличение исследуемого показателя свидетельствует о позитивном нейрогенезе - модуляции нейронных сетей, направленной на восстановление нормального функционирования головного мозга. Таким образом, BDNF может быть предиктором терапевтического ответа у БЭ и БЭД.

Роль позитронно-эмиссионной томографии головного мозга в диагностике эпилепсии и депрессии

Липатова Л.В., Капустина Т.В.

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

Введение. Используемые в настоящее время методы нейровизуализации (ПЭТ, фМРТ, DTI, VBM) следует рассматривать как дополнительные методы, позволяющие уточнить патогенез депрессивных состояний и оценить эффективность проводимого лечения. В многочисленных клинических исследованиях было показано, что при аффективных психопатологических расстройствах отмечается изменение функционального состояния в структурах лимбико-стриарной системы, в частности, при депрессии обнаружен гиперметаболизм в структурах так называемого дорзального мозгового комплекса (дорзолатеральной префронтальной коре, дорзальной передней части поясной извилины, нижней части теменной коры и striatum), что связано с такими симптомами, как апатия, дефицит внимания и замедление мышления, а гиперметаболизм в вентральных областях (гипоталамус, капсула) вызывает такие признаки, как нарушение сна, аппетита и снижение либидо (Mayberg H.S., 1997).

Цель: исследовать метаболизм фтордезоксиглюкозы (ФДГ) головного мозга у больных эпилепсией (БЭ) и БЭ и депрессией (БЭД) в интериктальном периоде.

Материалы и методы. Обследовано 35 БЭД и 35 БЭ с применением методов МРТ, ПЭТ головного мозга с ФДГ, ЭЭГ и ЭЭГ-ВМ.

Результаты. У 49 (60%) БЭ обнаружен очаговый гипометаболизм в различных долях (височной, теменной и лобной) большого полушария. Выявленные фокусы, как правило, соответствовали доминантному эпилептическому очагу (ЭО), установленному у БЭ при ЭЭГ-ВМ. У большинства БЭД (56(80%)) выявлен гипометаболизм в стволе головного мозга и мозжечке. В группе БЭД метаболизм головок хвостатых ядер составлял справа – 2,1 (75%), 2,8 (35%), слева — 1,6 (80%), 2,0 (20%). Данные значения были на 40-45% ниже нормальных показателей. А в группе БЭ средние показатели метаболизма составили: справа - $6,2 \pm 0,2$, слева - $6,7 \pm 0,3$.

Заключение: Полученные данные показывают, что при наличии депрессии у БЭ выявляется «замедленная» нейропластичность нейронов головки хвостатого ядра, которая, согласно ряду литературных данных (Zobel A., Joe A., Freymann N., 2003), принимает непосредственное участие в этиопатогенезе депрессивных расстройств и эпилептогенеза.

Лечение и реабилитация детей и подростков с тяжелыми формами заикания и логоневроза

Лохов М.И.¹, Фесенко Е.В.², Фесенко Е.Ю.², Фесенко Ю.А.³

¹НИИЭМ РАМН,

²ГБУЗ «Городская детская поликлиника №19»,

³ГКУЗ «Центр восстановительного лечения «Детская психиатрия» имени С.С. Мнухина», ФГБОУ ВО СПбГПМУ,
г.Санкт-Петербург

Введение. Заикание – тяжелое расстройство речи, имеющее довольно значительную распространенность (около 3% в популяции). Манифестируя, как правило, в раннем детском возрасте (с 2 до 7 лет), заикание при неуспешном его лечении к подростковому возрасту приобретает форму логоневроза (фобии собственной речи), принося ребенку тяжелую психологическую травму, негативно отражаясь на его формирующейся личности. Поэтому ранняя диагностика, примененная по ее результатам терапия и реабилитационные мероприятия имеют огромное значение.

О новом комплексном способе коррекции заикания написано немало работ (Лохов М.И., Фесенко Ю.А., 2000; Лохов М.И., Фесенко Ю.А., Щугарева Л.М., 2005; Лохов М.И., Фесенко Е.В., Фесенко Ю.А., 2008; Лохов М.И., Фесенко Ю.А., Фесенко Е.Ю., 2014 и др.). Если говорить об эффективности способов лечения и коррекции, применяемых сегодня другими специалистами, то 80% из них в разное время безуспешно лечились чисто дидактическими, чисто психотерапевтическими или инструментальными способами, и только 15% - комплексными. В половине случаев у лиц, подвергавшихся именно комплексным способам лечения, наблюдалось довольно продолжительное, хотя и временное улучшение речи (от 1 до 3 лет).

Необходимо подчеркнуть, что, по крайней мере, у 90% детей заикание связано с минимальной дисфункцией мозга (МДМ), что, как правило, не учитывается. Конечно, с возрастом последствия резидуальных поражений мозга сглаживаются, но никогда не исчезают полностью. Поэтому постоянный врачебный контроль и психофармакотерапия в лечебном процессе у детей и подростков с заиканием является обязательным. К сожалению, логопедическое воздействие, психотерапия и инструментальные методы, применяемые отдельно, имеют кратковременную результативность.

Новый способ лечения заикания, разработанный нами и примененный к настоящему времени более чем на 2000 больных (детей и подростков), показал большую эффективность лечения – до 90% полного восстановления или значительного улучшения речи. Этот способ применим при различных речевых нарушениях и основан на положении, что все расстройства речи являются следствием первичного поражения мозговых структур (резидуально-органических) и нарушения взаимодействия между структурами, обеспечивающими речевые процессы. Соответственно выбранный нами путь устранения патологии речи лежит через интенсивную

психофармакологическую активизацию резервов мозга и восстановление нарушенного структурного взаимодействия при помощи направленных внешних воздействий через обратную связь. Применяемые на этом фоне специальные логопедические приемы (ритмизованная речь на кодовой частоте) и суггестивные воздействия (прямая и косвенная суггестия, релаксация, аутотренинг, игровые методики, гипносуггестия и т.п.) способствуют успешной коррекции расстройств речи.

Психофармакотерапия заключается в использовании, главным образом, неспецифических активаторов резервов головного мозга (ноотропов, нейропротекторов, нейрометаболических средств – предпочтение отдается пантокальцину), средствам, улучшающим мозговое кровообращение противосудорожных средств по показаниям и под контролем ЭЭГ, витаминным препаратам, адаптогенам.

Заключение. Таким образом, новый комплексный способ основан на объективном психофизиологическом обследовании больного, базируется на активном использовании собственных резервов головного мозга, на способности его к саморегуляции, обладает самой высокой эффективностью лечения (количество полных реабилитаций и значительных улучшений речи у детей составляет 90%, у подростков – 80%) и низким количеством рецидивов.

Особенности формирования двигательных функций у детей первого года жизни, родившихся в состоянии гипоксии легкой степени

Лымарева Е.В., Щелокова С.Г.

ОрГМУ, ГБУЗ «ООКПБ»,

г.Оренбург

Введение. Двигательное развитие на первом году жизни является клиническим отражением сложнейших процессов развития нервной системы, начинающихся до рождения и наиболее активно продолжающихся на протяжении первых лет жизни ребенка. Оно тесно связано с особенностями течения беременности, механизмом родов и ранним послеродовым развитием.

Цель: изучить особенности развития грубой моторики у детей первого года жизни, родившихся в состоянии гипоксии легкой степени.

Материалы и методы: обследовано 50 детей в возрасте до года, состояние которых при рождении было оценено по Апгар в 6-7 баллов. Исключены дети с сопутствующей патологией: пороки сердца, гипотиреоз. Дети находились под наблюдением в течение первого года жизни. Дети были осмотрены в возрасте 1, 3, 6, 9 месяцев и в 1 год.

Результаты. При осмотре детей в возрасте 1 месяца у всех исследуемых отмечался физиологический «флексорный гипертонус». В 3 месяца при осмотре обследуемых у 8 детей (16%) отмечалась умеренная диффузная мышечная гипотония (положительные пробы «шарфа», приведения большого пальца, «проваливающихся надплечий», на дорсофлексию стопы, рекурвацию крупных суставов) в сочетании с оживленными рефлексам; у 24 детей (48%) определялось снижение тонуса мышц проксимальных отделов рук в виде

положительной пробы «шарфа», гипотонии мышц плечевого пояса (синдром «проваливающихся надплечий»). В положении лежа на животе у данной группы детей наблюдался симптом «парения». У остальной группы детей формирование грубой моторики соответствовало данному возрастному периоду. Все дети с нарушением мышечного тонуса получали корригирующий массаж с элементами пассивной гимнастики. При осмотре детей первой группы в 6 месяцев отмечалось легкое отставание в моторном развитии в виде ослабления опоры на руки в положении на животе и на ноги в вертикальном состоянии. У детей второй группы на фоне лечения отмечалась положительная симптоматика в виде улучшения тонуса в проксимальных отделах рук и мышцах плечевого пояса. Однако несмотря на положительный эффект моторные навыки не соответствовали возрастной норме: отсутствовала опора на выпрямленные руки и раскрытые ладони. 16 детей (66,6%) из данной группы опирались на согнутые руки, отсутствовало приподнимание грудной клетки над опорой, что значительно уменьшало возможности обзора, не удовлетворяя природное любопытство ребенка. У 8 детей (33,3%) сохранялся симптом «парения». Опора на ножки у всех детей второй группы соответствовала возрасту. Дети, имевшие нормальное развитие в 3 месяца, и в шесть месяцев развивались соответственно возрасту. В возрасте 9 месяцев все дети первой группы и 14 детей (50%) второй группы не ползали и не садились самостоятельно из положения на боку. В данной группе детей отсутствовало активное использование рук при наклонах в сторону, защищающие их от падения. У остальных детей второй группы отмечались варианты патологического ползания. Родители первой и второй групп старались не стимулировать их к ползанию, а чаще ставить у опоры или использовать ходунки, нарушая возможность правильного формирования двигательных функций.

Заключение. Таким образом, больше чем у половины детей (64%), родившихся в состоянии гипоксии легкой степени отмечалось нарушение краниокаудальной направленности формирования локомоции, являющейся отражением развития функциональной координации зон лобной коры, базальных ганглиев и мозжечка.

Диагностическое значение исследования церебрального кровотока у недоношенных новорожденных в раннем неонатальном периоде

Лысенко И.М., Потапова В.Е., Журавлева Л.Н., Баркун Г.К.

УО «Витебский государственный медицинский университет»

г. Витебск, Республика Беларусь

Введение. Среди многих факторов, повреждающих головной мозг новорожденных, особо следует выделить гипоксию, как универсальный повреждающий агент. Асфиксия, регистрируемая у новорожденных, очень часто является лишь продолжением гипоксии, начавшейся еще во внутриутробном периоде. Статистика репродуктивных потерь весьма

убедительно свидетельствует об этом. Внутриматочная гипоксия и гипоксия в родах, обусловленная нарушениями маточно-плацентарного кровообращения, в 38% случаев является причиной перинатальной смертности, а в 59% – причиной мертворождений. В 72% случаев гипоксия и асфиксия становятся главными причинами гибели плода в родах или в раннем неонатальном периоде. Головной мозг новорожденных принципиально отличается от мозга взрослых как по активности реакции на гипоксию, так и по потенциалу компенсаторных возможностей. Современные методы визуализации дают возможность оценить макроструктуру мозгового вещества, наличие пороков развития, размеры и форму ликворных пространств.

Целью исследования явилось изучение церебральной гемодинамики у новорожденных и определение взаимосвязи между клиническим проявлением заболевания и нарушениями, диагностируемыми во время обследования.

Материалы и методы. Нами обследовано 100 детей, рожденных в сроке 30 – 36 недель гестации. Изучались данные анамнеза, оценивался неврологический статус, проводилась нейросонография с доплерометрией мозгового кровотока. Эхографическое обследование новорожденным проводилось с помощью ультразвукового прибора Sonoline Versa Plus фирмы “Siemens”. Для определения степени периинтравентрикулярных кровоизлияний у новорожденных детей использовалась классификация Levene M.J., Crespihy L. Ch. (1983). Для определения степени тяжести перивентрикулярной лейкомаляции использовали классификацию de Vries L.S., 1994.

Результаты и обсуждения. При проведении ультразвукового исследования головного мозга установлено, что у 50% обследованных новорожденных имеют место структурные нарушения последнего. При этом в 11% случаев они заключаются в деструктивных процессах в белом веществе головного мозга, а в 39% – проявляются в виде периинтравентрикулярных кровоизлияний. Детям со структурными нарушениями в головном мозге

проведена доплерометрия мозгового кровотока и определено, что у пациентов с деструктивными процессами в мозговой ткани определяется повышение ИР в бассейне передней и средней мозговых артерий выше возрастной нормы, а у новорожденных с выявленными периинтравентрикулярными кровоизлияниями – снижение.

Заключение. При перинатальных повреждениях центральной нервной системы у новорожденных детей имеет место качественное изменение мозгового кровотока. При обнаружении у новорожденных в ходе проведения доплерометрии мозгового кровотока повышения индексов резистентности передней и средней мозговых артерий необходимо проводить нейропротекторную терапию даже при отсутствии УЗИ признаков деструкции мозговой ткани, так как рост этих показателей является ранним диагностическим критерием разрушения вещества головного мозга. При выявлении снижения индексов резистентности передней и средней мозговых артерий, при проведении доплерометрии мозгового кровотока, и отсутствии УЗИ признаков внутримозговых кровоизлияний показано назначение

антигеморрагической терапии, так как снижение этих показателей является ранним диагностическим признаком периинтравентрикулярных кровоизлияний.

Результаты лечения вертеброгенной цереброваскулярной недостаточности у детей с неэпилептическими пароксизмальными состояниями

Мажейко Л.И.¹, Перунова Н.Ю.²

¹Медицинский центр «Динамика»,

²Областная детская клиническая больница №1,

г. Екатеринбург

Введение. Достижение результативности лечения неэпилептических пароксизмальных состояний (НЭПС) у детей нередко вызывает затруднения в связи с не устраненными механизмами гипоксии на фоне вертеброгенного дефицита церебрального кровотока.

Цель исследования: изучить динамику церебрального кровотока и рентгеноморфологических признаков патологии краниовертебральной области (КВО) в результате проводимого комплексного лечения застарелой посттравматической патологии КВО у детей с НЭПС.

Материалы и методы. Проведены комплексное обследование и вертеброневрологическое лечение 23 пациентам в возрасте от 4 мес. до 11 лет с различными формами НЭПС, у которых были выявлены застарелые травматические изменения КВО (ротационная, латеральная или/и передняя дислокация атланта; блокада или разгибательная нестабильность атлантоокипитального сочленения). Обследование включало неврологический и ортопедический осмотры, транскраниальную доплерографию (ТКДГ) с гиперкапнической пробой и позиционной пробой де Клейна, рентгенофункциональное исследование шейного отдела позвоночника и КВО. Лечебный курс состоял из мягкого дозированного тракционного лечения шейного отдела позвоночника в шине-воротнике оригинальной конструкции (патент №2587960), изометрической лечебной гимнастики, сеансов остеопатии, сосудистой терапии.

Результаты и обсуждение. Вертеброгенная вертебробазилярная недостаточность у детей с НЭПС характеризовалась преимущественно гиперкинетическим асимметричным типом церебрального кровотока, особенно в средних мозговых артериях, повышением периферического сосудистого сопротивления на гиперкапническую пробу, снижением линейной скорости кровотока в V4 сегментах позвоночных артерий при позиционной пробе, венозными дисфункциями. В результате проведенного курса лечения у всех детей отмечалась положительная динамика со стороны клинических проявлений НЭПС (урежение или исчезновение приступов). В результате вытяжения в шине клинически отмечались исчезновение гипертонуса мышц шеи и КВО, восстановление амплитуды движений, уменьшение болезненности при пальпации субокипитальных мышц. Рентгеновский контроль свидетельствовал о восстановлении или улучшении нарушенных

атлантаксиальных соотношений и амплитуды движения в атлантоокципитальном сочленении. Улучшились доплеровские показатели линейной скорости кровотока, пульсационного индекса и индекса периферического сопротивления практически во всех сосудах Вилизиева круга, уменьшились проявления гиперемии в глубинных венах мозга, венозных синусах и сплетениях. Устойчивость лечебного эффекта прослежена на протяжении от 4 мес. до 2 лет.

Заключение. Выявленный хронический дефицит церебрального кровотока у детей с НЭПС, обусловленный застарелыми травматическими нарушениями КВО, является одним из важных патогенетических факторов формирования различных клинических форм НЭПС. Ранняя диагностика и комплексное вертеброневрологическое лечение застарелой травматической патологии КВО у детей с НЭПС дает положительные результаты и со стороны церебральной гемодинамики, и со стороны клинической картины НЭПС.

Вертеброгенные нарушения церебрального кровотока у детей с неэпилептическими пароксизмальными состояниями

Мажейко Л.И.¹, Перунова Н.Ю.²

¹Медицинский центр «Динамика»,

²Областная детская клиническая больница №1,
г. Екатеринбург

Введение. Дисциркуляторные расстройства часто лежат в основе патогенеза многих заболеваний мозга у детей, ведущим механизмом которых является ишемия и гипоксия мозговой ткани.

Цель исследования: изучить состояние церебрального кровотока и характер краниовертебральных нарушений у детей с неэпилептическими пароксизмальными состояниями (НЭПС).

Материалы и методы. Обследовано 23 детей в возрасте от 4 мес. до 11 лет с НЭПС (апноэ, тремором, моторными стереотипиями, пароксизмальными головокружениями не уточненной природы, вагальными обмороками, гипердинамическими расстройствами поведения, сериями пароксизмальных состояний не уточненной природы с отключением сознания). У всех регистрировались легкие или умеренные нарушение БЭА головного мозга, ирритация диэнцефально-стволовых структур, в ряде случаев эпилептиформная активность. Проводились неврологический и ортопедический осмотры, транскраниальная доплерография (ТКДГ) с гиперкапнической пробой и позиционной пробой де Клейна; детям старше 2 лет - рентгенофункциональное исследование краниовертебральной области (КВО). Интерпретация рентгеноморфологических признаков повреждения КВО проводилась в соответствии с авторскими патентами на изобретение (№2154988, №2154989).

Результаты и обсуждение. В анамнезе у 22% детей с НЭПС были отмечены осложненное течение родов, травмы головы; на 1 году жизни у 78% детей выявлялись синдромы повышенной нервно-рефлекторной возбудимости,

пирамидной недостаточности, стато-координаторных и вегето-висцеральных нарушений, синдром Горнера, наклонно-ротационное положение головы при интактной кивательной мышце. На момент осмотра были жалобы на нарушения сна, негрубые отклонения в психомоторном и речевом развитии, вегетативные проявления, дефицит внимания, головные боли, носовые кровотечения. Ортопедическое исследование шейного отдела позвоночника выявляло напряжение задней группы мышц шеи, асимметричное ограничение амплитуды движений, деформации черепа по типу одностороннего уплощения затылочной кости, выраженную болевую реакцию на провокацию внешним давлением на субокципитальные мышцы. Патология КВО была подтверждена рентгенологически: ротационная, латеральная или/и передняя дислокации атланта; блокада, либо разгибательная нестабильность атлантоокципитального сочленения, в ряде случаев гипремобильность в позвоночно-двигательных сегментах С3-С4-С5. Исследование церебральной гемодинамики методом ТКДГ у всех пациентов выявило преимущественно гиперкинетический асимметричный тип церебрального кровотока преимущественно в средних мозговых артериях, повышение периферического сосудистого сопротивления, при позиционной пробе увеличение или резкое снижение линейной скорости кровотока в V4-сегментах позвоночных артерий, венозные дисфункции интракраниально и в позвоночном канале.

Заключение. В результате комплексного обследования у всех детей с НЭПС, имеющих рентгенологические признаки застарелых травм КВО, выявлен хронический дефицит церебрального кровотока и венозные дисфункции головного мозга. Нарушения церебральной гемодинамики были расценены как результат ирритации или компрессии сосудов (позвоночных артерий и вен, венозных сплетений) на уровне поврежденных структур КВО.

Вегетативные нарушения у детей с синдромом гиперактивности и дефицита внимания

Макаров А.В.², Братова Е.А.¹, Мосенкова Т.М.², Иванчикова З.А.²

¹ФГБОУ ВО «Северо-Западный Государственный медицинский Университет им И. И. Мечникова» МЗ РФ,

²СПб ГБУЗ «ГП № 44», детское поликлиническое отделение №41
г. Санкт-Петербург

Цель исследования. Определение динамики вегетативных нарушений при резидуальных поражениях ЦНС у детей дошкольного и младшего школьного возраста на фоне реабилитационного лечения.

Материалы и методы. В течение 2014-2016 гг в дневном стационаре для детей с неврологической патологией получали лечение по поводу проявлений минимальной мозговой дисфункции 324 ребёнка в возрасте от 5 до 10 лет. По выраженности наблюдавшегося синдрома гиперактивности и дефицита внимания выделялись 2 группы детей.

1 группа – 146 человек (45%): повышенная двигательная активность отмечалась в вечернее время, носила непродолжительный характер, сопровождалась умеренно выраженными утомляемостью и раздражительностью без нарушения когнитивных функций. 2 группа – 178 человек (55 %): наблюдались снижение трудоспособности, общительности на фоне быстро угасающего внимания, повышенной двигательной активности в течение дня; выраженная возбудимость, переходящая в агрессивность на фоне увлечения компьютерными играми, общением в социальных сетях.

Вегетативная симптоматика изменялась с возрастом. У детей 5-7 лет (141 человек – 43,5 %) отмечались боли в животе, сопровождаемые нарушениями дефекации. После 7 лет (183 человека – 56,5 %) на фоне роста нагрузок усиливалась утомляемость, наблюдались головные боли, головокружения, сопровождаемые болями в сердце, повышением артериального давления выше 135/90 мм рт. ст., эмоциональной напряжённостью. При ОРЗ, обострении аллергических заболеваний вегетативные нарушения носили более стойкий характер, способствовали снижению обучаемости у детей с неконтролируемым поведением.

При лечении пациентов 1 группы использовались переходный или стимулирующий методы рефлексотерапии, лечебная физкультура на фоне ноотропо- и витаминотерапии. Дети 2 группы получали рефлексотерапию тормозным методом, дыхательную гимнастику по типу биологической обратной связи. Ноотропные препараты назначались в сочетании с седативными средствами.

Рефлексотерапия проводилась методом пунктуры с использованием магнитного поля, лазерного излучения или теплового воздействия с учётом клинической картины и индивидуальных особенностей ребёнка. Кроме того, в комплекс реабилитации последовательно включались массаж шейноворотниковой зоны и физиотерапевтические процедуры (электрофорез сосудистых препаратов, д/арсонваль, фотохромо- и ДМВ – терапия.)

Результаты. У всех детей наблюдалась положительная динамика. Однако, эффективность терапии зависела от поведения пациентов. Стойкое прекращение вегетативных симптомов, повышение работоспособности и устойчивости к нагрузкам наблюдались у детей, старавшихся соблюдать режим дня и выполнять врачебные рекомендации - 164 ребёнка (50,6 %). У 160 детей, пропускавших процедуры и приём лекарственных средств (49,4 %), через 2-3 недели отмечалось возвращение клинической симптоматики на фоне сохраняющейся увлечённости электронными гаджетами и при высоких школьных нагрузках.

Выводы. Комплексное лечение, сочетающее рефлексотерапию, физические и медикаментозные методы, подбирается по индивидуальным и клиническим показаниям. Устойчивость положительной динамики зависит от чёткого соблюдения врачебных рекомендаций и режима дня.

Терапия детей в возрасте от 2 до 5 лет с нейрологическими расстройствами в дневном неврологическом стационаре детской поликлиники

Макаров А.В.², Братова Е. А.¹, Иванченкова З.А.²

¹ФГБОУ ВО «Северо-Западный Государственный медицинский университет им И. И. Мечникова МЗ РФ

²СПб ГБУЗ «ГП 44», детское поликлиническое отделение №41
г. Санкт-Петербург

Цель исследования. Определить эффективность лечения детей с логопедическими расстройствами в возрасте от 2 до 5 лет, перенёвшими в анамнезе гипоксически-ишемическое поражение ЦНС.

Материалы и методы. В 2014-2016 гг в дневном стационаре неврологического профиля пролечено 378 детей младшего возраста с речевыми нарушениями, у которых в анамнезе отмечались гипоксически-ишемические поражения ЦНС на первом году жизни. В зависимости от клинических проявлений дети были разделены на 3 группы. Преобладали пациенты с нечёткостью звукопроизношения и умеренно выраженным беспокойством (200 человек – 53%) – 1 группа. У 2 группы (98 человек - 25,8 %) было затруднено фразопостроение из-за ограниченности словарного запаса. В поведении преобладала раздражительность. В 3 группе (80 человек - 21,8 %) дети общались слогами, жестами или отдельными словами. При этом наблюдались выраженная нечёткость произносимых звуков. Отмечались страхи, плаксивость, неустойчивость сна, быстрое угасание внимания, снижение общительности, замедление развития контролирования мочеиспускания во сне.

Материалы и методы. По результатам сбора анамнеза, осмотра, клинической картины разрабатывались схемы лечения, включавшие в себя медикаментозные средства, рефлексотерапию с последующим проведением физиотерапии и массажа шейноворотниковой зоны. Среди физиотерапевтических методов с учётом индивидуальных особенностей применялись фотохромотерапия, СМТ, КВЧ, электрофорез сосудистых препаратов на рефлексогенные зоны речи. Из медикаментов назначались ноотропы, ангиотропы, симптоматические препараты. Для рефлексотерапии применялись магнитопунктура, лазерорефлексотерапия, терморефлексотерапия сандаловым углём.

Результаты. После курса восстановительного лечения у детей с нарушением звукопроизношения (1 группа) отмечалось улучшение дикции, значительное снижение возбудимости. При этом значительно повышалась заинтересованность к развивающим занятиям и играм.

У пациентов, страдавших затруднением фразопостроения, несвязностью монолога (2 группа) постепенно расширялся словарный запас. На фоне этого повествовательная речь приобретала логичность и завершённость построение выводов и сравнений.

У детей с задержками речевого развития (3 группа) увеличивался словарный запас, но их дикция длительно сохранялась нечёткой.

Выводы. Индивидуальный подбор медикаментозной, физио- и рефлексотерапии в сочетании с наблюдением логопеда при выполнении врачебных рекомендаций ребёнком и его родителями способствует развитию речи.

Особенности течения симптоматической эпилепсии при черепно-мозговой травме у детей **Максимова Н.Е.**

Кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГБОУ ВО СПбГПМУ,
г.Санкт-Петербург

Введение. У пациентов с черепно-мозговой травмой риск эпилепсии в 3 раза выше, чем в общей популяции. По данным отечественных авторов, заболеваемость эпилепсией составляет от 1,1 до 8,9 на 1000 населения, при этом более половины из них дети. Изучение эпилепсии у детей обусловлено широкой распространенностью заболевания, тяжестью клинических проявлений, социальной значимостью раннего лечения и реабилитации.

Целью настоящего исследования являлось изучение анамнестических, клинических, электроэнцефалографических особенностей эпилепсии травматической этиологии для улучшения ее диагностики и тактики ведения.

Материалом для исследования служили анамнестические, клинические, электроэнцефалографические (ЭЭГ) и нейровизуализационные данные.

Обследовано 33 (100%) больных с закрытой черепно-мозговой травмой (ЗЧМТ) различной степени тяжести и срока давности. Из числа этих больных мальчиков – 24 (72,7%), девочек – 9 (27,3%). Возраст детей в момент получения травмы варьировал от 14 дней до 15 лет.

Результаты и обсуждения. Все дети выделены в клинические группы в соответствии с формой ЗЧМТ. Таким образом, сформировано 4 группы пациентов: дети с сотрясением головного мозга (СГМ) -18 детей (54,5 %), с ушибом головного мозга (УГМ) легкой - 7 пациентов (21,2 %), среднетяжелой - 3 детей (9,1%) и тяжелой - 5 (15,2%) степени тяжести. Всем детям произведено ЭЭГ-обследование. В 3х (9,1%) случаях выявлена диффузная β -активность, в 8 (24,2%) – локальное периодическое замедление биоэлектрической активности, в 24 (72,7%) случаях – зарегистрированы острые волны, комплексы «острая-медленная» волна и у 5 (15,1%) больных – вариант нормы.

Проведенное обследование показало, что у больных с УГМ легкой степени тяжести преобладало локальное периодическое замедление на ЭЭГ, а у всех остальных обследованных детей вне зависимости от вида ЗЧМТ преобладали электроэнцефалографические изменения в виде острых волн и комплексов «острая-медленная» волна. При сопоставлении данных нейровизуализации с данными ЭЭГ в 5 (15,2%) случаях получено полное

совпадение мест травмы головного мозга и эпилептического очага. В 4 (12,1%) случаях электроэнцефалографические и очаговые изменения головного мозга располагались в контралатеральном полушарии. У остальных обследуемых не выявлено четкой взаимосвязи между данными показателями.

Из 33 обследованных детей, у 17 (51,5%) - поставлен диагноз эпилепсии. У 12 (70,5%) детей - эпилепсия с фокальными приступами, у 2 (11,8%) – с генерализованными судорожными приступами и у 3 (17,7%) детей - форма эпилепсии требует уточнения.

У 8 (47,1%) детей эпилептические приступы возникли после сотрясения головного мозга, один ребенок получил СГМ во время первого судорожного приступа, у 4 (23,5%) - после УГМ легкой степени, у 1 (5,9%) ребенка с эпилепсией до ЧМТ. После УГМ средней степени тяжести возобновились ранее купированные эпилептические припадки, у 4 (23,5%) детей судорожные приступы возникли после УГМ тяжелой степени.

Временной интервал от момента получения ЗЧМТ до возникновения эпилептических приступов варьировал от момента получения самой травмы до 6 лет. Так, у 7 (41,2%) обследуемых эпилептические приступы возникли во время самой травмы и в течение первой недели после ее получения, у 5 (29,4%) пациентов - на протяжении 12 месяцев, у 4 (23,5%) обследуемых – в течение 4 лет, и у 1 (5,9%) ребенка эпилептические приступы возникли через 6 лет.

Заключение. Результаты ЭЭГ показали, что у больных с ушибом головного мозга легкой степени тяжести преобладало локальное периодическое замедление на ЭЭГ, в то время как у всех остальных обследованных детей вне зависимости от вида ЗЧМТ преобладали ЭЭГ-изменения в виде острых волн и комплексов «острая-медленная» волна. Диагноз симптоматической посттравматической эпилепсии установлен в 17 случаях: у 12 детей - эпилепсия с фокальными приступами, у 2 – с генерализованными судорожными приступами и у 3 детей - форма эпилепсии требует уточнения и дальнейшего наблюдения в динамике. Эпилепсия чаще развивалась после ушибов головного мозга различной степени тяжести, чем при сотрясении головного мозга. Наиболее часто судорожные приступы возникали в первые семь дней от момента получения травмы, вне зависимости от вида ЗЧМТ. У детей как с СГМ, так и с ушибами различной степени тяжести преобладали фокальные приступы.

Влияние прогрессирующей абсансной эпилепсии и ее лечения на функциональное состояние сердечно-сосудистой системы

Мамалыга М.Л.

Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева МЗ,
г.Москва

Введение. Несмотря на многочисленные исследования абсансной эпилепсии (АЭ), ее влияние на состояние сердечно-сосудистой системы при нарастающей судорожной готовности во многом не изучено. Для изучения фундаментальных механизмов взаимообусловленности церебральных и

кардиальных нарушений при АЭ провели исследования на экспериментальных животных.

Цель исследования. Изучить функциональные особенности гемодинамики и регуляции сердечного ритма при разном уровне нарастающей спайк-волновой активности мозга у крыс линии WAG/Rij с генетически детерминированной неконвульсивной эпилепсией.

Материалы и методы. Исследования проведены на 6-, 9- и 12-месячных животных линии WAG/Rij и Wistar. У животных трех возрастных групп исследовали гемодинамику и вариабельность сердечного ритма (BCP) до и после лечения антисудорожным препаратом конвулексом. Синхронный мониторинг ЭЭГ и ЭКГ проводили у свободно перемещающихся животных в режиме online с помощью телеметрической системы фирмы ADInstruments (Австралия). Исследования сердца и сосудов выполняли с помощью ультразвукового аппарата Mindray M5, датчик 10 МГц (фирма Mindray, Китай).

Результаты и обсуждение. У животных линии WAG/Rij с генетически детерминированной АЭ выявлено возраст-зависимое увеличение количества пик-волновых разрядов (SWD), что свидетельствует о повышении судорожной готовности (СГ) мозга. Это существенно влияло на характер вегетативной регуляции функций сердца. Анализ BCP у 9-месячных животных, по сравнению с 6-месячными, выявил статистически достоверное снижение общей мощности спектра (TP), а также увеличение симпато-вагального индекса (LF/HF), что указывает на повышение активности симпатического звена регуляции. Дальнейшее нарастание СГ у 12-месячных животных сопровождается одновременным снижением ($P < 0,01$) не только симпатического, но и парасимпатического звена вегетативной регуляции сердца. Более того, у 12-месячных животных легочное и общее периферическое сосудистое сопротивление на 43% и 40% выше, чем у 9-месячных животных. У 6- и 9-месячных животных показатели гемодинамики статистически достоверно не отличались.

Высокий уровень судорожной готовности мозга у животных с АЭ сопровождается статистически достоверным увеличением ($P < 0,01$) параметров реполяризации левого желудочка (QTc) по сравнению с животными соответствующих возрастных групп линии Wistar без патологии. Это подтверждает, что нарушение реполяризации левого желудочка при неконвульсивной эпилепсии связано с высоким уровнем судорожной готовности. Увеличение интервалов QTc является предиктором жизнеугрожающих нарушений ритма сердца, повышающих риск внезапной сердечной смерти. Лечение АЭ у 6- и 9-месячных животных антисудорожным препаратом конвулексом улучшает вегетативную регуляцию сердца, а также уменьшает интервал QTc. Применение этого препарата у 12-месячных животных, имевших наиболее высокую судорожную готовность, существенно не изменяет сниженную BCP и увеличенный интервал QTc.

Заключение. Возраст-зависимое увеличение судорожной готовности при АЭ усугубляет нарушения гемодинамики и вегетативной регуляции

сердечного ритма. При этом кардиальная дисфункция, возникающая на фоне неконвульсивной эпилепсии, сопровождается увеличением интервалов QTc, что может провоцировать риск возникновения жизнеугрожающих аритмий, повышающих угрозу внезапной сердечной смерти. Применение антисудорожной терапии дает возможность улучшить вегетативную регуляцию сердца. Однако такая возможность сохраняется до тех пор, пока прогрессирующая АЭ не превышает определенный порог.

Клинический случай альфа – подобной эпилептиформной активности у недоношенного новорожденного с однократным генерализованным судорожным приступом

Мелашенко Т.В., Павлова О.И.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ, перинатальный центр, отделение функциональной диагностики,
г.Санкт – Петербург

Введение. Неонатальная ЭЭГ - широко используемый метод диагностики патологии ЦНС у новорожденных детей, особенно сопровождаемой судорожным синдромом. Распространенность судорог в неонатальном периоде составляет 2-5 на 1000 живорожденных детей, среди недоношенных новорожденных распространенность достигает до 10 на 1000 живорожденных детей. Одной из основных причин неонатальных судорог является перинатальное гипоксическое поражение головного мозга. В неонатальном периоде судороги могут быть единственным клиническим проявлением церебрального повреждения, поэтому важно раннее выявление судорожного синдрома. Существуют трудности дифференцировки судорог от другой патологической пароксизмальной активности у новорожденных детей. Золотым стандартом диагностики неонатальных судорог является применение многоканальной электроэнцефалографии. Выявление эпилептиформной и иктальной активности позволяет с высокой достоверностью диагностировать судороги среди патологических пароксизмов у новорожденных. Эпилептиформная активность представляет собой электрические колебания головного мозга в виде электрографических паттернов, отличающихся от основной /фоновой активности более, чем на 50 %. Все иктальные, эпилептиформные изменения в неонатальном периоде характеризуются фокальными (моно – мультифокальными), ограниченными 1-2 отведениями паттернами патологической активности. Наиболее типичными фокусами эпилептиформной активности являются височные и центральные отведения. Морфология эпилептиформных, иктальных изменений в неонатальном периоде представлена фокальными низковольтажными спайками, острыми волнами, вспышками низкочастотной -дельта, тета – активности, редко – короткими пробежками быстрых волн в диапазоне 10-18 Гц. Паттерн фокальных альфа-подобных эпилептиформных разрядов чаще выявляется у пациентов старшей возрастной группы в межприступном периоде с фрагментарными приступами и

характеризуется ритмичной мономорфной продолженной (более 10 секунд) активностью низкой амплитуды.

Клинический случай. Представлены результаты электроэнцефалографического обследования недоношенного ребенка с однократным приступом генерализованных клонических судорог. Гестационный возраст ребенка 32 недели, ПКВ на момент обследования 42 недели. В анамнезе острая интранатальная гипоксия, экстренное кесарево сечение, масса рождения 1900 грамм, оценка состояния при рождении по шкале Апгар составляла 6/7 баллов. аспирация меконием, реанимационные мероприятия начаты в родзале, ИВЛ поддержка 13 суток. У ребенка диагностирован ВПР – рахишизис, выполнено оперативное лечение с частичной резекцией кишечника и наложением энтеростомы. При поступлении в перинатальный центр ФГБОУ ПО СПб ГПМУ у ребенка отмечался приступ генерализованных клонических судорог с адверсией глазных яблок, потерей сознания, длительность приступа составляла 30 минут, купирован введением реланиума. Учитывая длительность судорожного приступа, в анамнезе – длительную перинатальную гипоксию, решено назначить АЭТ (фенобарбитал в нагрузочной дозе 10 мг/кг/сутки с последующим переходом на поддерживающую дозу 3мг/кг/сутки). Выполнена диагностическая люмбальная пункция (без патологии), МРТ мозга (без патологических изменений головного мозга). На следующие сутки после судорожного приступа выполнена ЭЭГ по общепринятой методике с неонатальной модификацией размещения электродов (10-20) и применением моно- и биполярных отведений, применялся энцефалограф-анализатор «Nicolet». Использовались стандартные условия записи ЭЭГ, 8-электродная система. Отмечалось замедление основного ритма, его деформация. Выявлены двухсторонние регионарные синхронные и асинхронные вспышки ритмичной активности частотой 10-15 Гц и амплитудой до 40 мкВ в центрально – теменных отведениях. Заключение: задержка формирования нейрофизиологической активности головного мозга. Регистрируется региональная двухсторонняя эпилептиформная активность преимущественно в центрально – теменных областях.

Заключение. Выявлен нехарактерный для данной возрастной категории паттерн эпилептиформной активности в диапазоне альфа – активности в центральных отведениях у недоношенного ребенка в позднем неонатальном периоде с анамнезом длительной перинатальной гипоксии (острая интранатальная гипоксия, аспирация мекониальных вод, необходимость в выполнении реанимационных мероприятий в родзале, длительность проведения респираторной поддержки) и длительным течением однократного генерализованного судорожного приступа.

Ранние МР - изменения головного мозга у доношенных новорожденных с ГИЭ с судорожным синдромом

Мелашенко Т.В., Поздняков А.В., Ли А.В., Тащилкин А.И.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ, перинатальный центр, ОАРИТН, отделение лучевой диагностики №1, №2.
г.Санкт – Петербург

Актуальность. Наиболее частое повреждение головного мозга у доношенных новорожденных - гипоксически – ишемическая энцефалопатия (ГИЭ). Такое повреждение головного мозга происходит в результате воздействия гипоксии и снижения церебрального кровотока в перинатальный период. До 25 % неонатальной смертности обусловлено тяжелой ГИЭ. Основная причина неврологических нарушений, наблюдаемых у детей раннего возраста – ГИЭ в период новорожденности.

Клиническая картина ГИЭ у новорожденных детей малоспецифична, в основном проявляется судорожным синдромом и нарушением церебрального статуса (угнетение центральной нервной системы). Нейровизуализация, а именно магнитно – резонансная томография (МРТ) головного мозга, выполненная в раннем неонатальном периоде, способствует своевременной диагностике ГИЭ у доношенных новорожденных.

Цель. Выявить основные ранние МР – изменения головного мозга у доношенных новорожденных с ГИЭ и судорожным синдромом.

Материалы и методы. В исследование включено 6 доношенных новорожденных с ГИЭ (масса рождения 2900 -4100 грамм, М =3480±625 грамм). Критерии включения в исследование: оценка по шкале Апгар – (на 5 минуте) 5 и менее баллов, необходимость проведения реанимационных мероприятий, включающих искусственную вентиляцию легких в первые тридцать минут жизни, развитие мультиорганной недостаточности. У всех детей группы исследования отмечалась неврологическая симптоматика: приступ в первые двое суток жизни генерализованных клонических судорог, мышечная дистония, угнетение сознания. Критерии исключения: хромосомные нарушения, врожденные пороки развития головного мозга, воспалительно – инфекционные изменения головного мозга, метаболические нарушения.

Метод обследования. МРТ головного мозга (томограф фирмы Philips Ingenia 1.5 Тл) выполнено всем детям группы исследования в раннем неонатальном периоде с применением стандартных протоколов исследования головного мозга у новорожденных детей (программы 3D T1 ВИ, T2 ВИ, Flair ВИ и DWI – диффузионно – взвешенные изображения). Использовались коронарный, аксиальный и сагиттальный срезы, применялась головная радиочастотная катушка. Исследование выполнено без седации пациента, с мониторингом витальных функций.

Результаты исследования. Выявлены двухсторонние изменения МР – сигнала от базальных ядер и зрительных бугров у пяти новорожденных с ГИЭ усилением МР – сигнала на T1 ВИ и DWI b800. Изменения, выявленные в

базальных ядрах, преимущественно визуализировались от скорлупы и головки хвостатого ядра. У одного новорожденного с вышеописанными изменениями также выявлены патологические изменения МР – сигнала (усиление сигнала на T1 ВИ) в области задних ножек внутренней капсулы и верхних отделах покрышки моста. Кроме того, у двух детей с повреждением зрительных бугров и базальных ядер выявлены МР – признаки субарахноидального кровоизлияния – гиперинтенсивность сигнала на T1 ВИ от субарахноидальных пространств, преимущественно конвекситальных поверхностей больших полушарий.

У шестого обследованного новорожденного определялись только двухсторонние очаговые изменения МР – сигнала по ходу кортико – спинального тракта с усилением сигнала на T1 ВИ и DWI b800 (геморрагические изменения).

Заключение. В результате выполненной МРТ головного мозга в раннем неонатальном периоде у всех доношенных детей с ГИЭ и судорожным синдромом выявлены патологические изменения головного мозга. У большинства новорожденных детей визуализировались постгипоксические ранние МР - изменения в области базальных ганглиев (скорлупы и хвостатого ядра) и в области зрительных бугров в виде усиления сигналов на T1 ВИ и DWI. Выявленные изменения носили двухсторонний характер. Таким образом, у доношенных новорожденных при ГИЭ постгипоксическим изменениям подвергаются преимущественно базальные ганглии и зрительные бугры.

Современные антиэпилептические препараты в лечении фокальных форм эпилепсии ассоциированной с гипоплазией мозолистого тела

Милованова О.А., Проничева Ю.Б.

ФГОУ ДПО РМАНПО,
г.Москва

Цель: проанализировать противоэпилептическое лечение и его эффективность у пациентов с симптоматической фокальной эпилепсией, ассоциированной с гипоплазией мозолистого тела.

Материалы и методы: обследовано 11 пациентов (7 девочек, 4 мальчика) в возрасте от 4 до 16 лет (средний возраст 8.9+2.1) с гипоплазией мозолистого тела: тотальная ГМТ (тГМТ) (n=8), парциальная ГМТ (пГМТ) (n=3). Всем пациентам проводилось клинико-неврологическое обследование: электроэнцефалограмма (ЭЭГ), компьютерная/магнитно-резонансная томография (КТ, МРТ) головного мозга, терапевтический лекарственный мониторинг в динамике.

Результаты: У всех обследуемых пациентов диагностирована симптоматическая фокальная эпилепсия (СФЭ). У пациентов с тГМТ выявлены: сложные парциальные приступы, с вегетативным компонентом в 37.5%; сложные фокальные моторные приступы 25%; синдром Дузе (с миоклоническостатическими приступами) 12.5%. У всех пациентов с пГМТ отмечались сложные парциальные приступы, у одного из них эпилептические проявления

имели статусное течение. При тГМТ эпилептические приступы дебютировали на первом году жизни в 75 % случаях, в возрасте 3х лет в 25%. Региональная или мультифокальная эпилептиформная активность на ЭЭГ зарегистрирована в 62% наблюдений у пациентов с тГМТ. 50 % пациентов с тГМТ получали монотерапию препаратами вальпроевой кислоты, в дозировке 30-50 мг/кг/сут, у всех отмечалась клиничко-медикаментозная ремиссия; 50% получали комбинированное противэпилептическое лечение (вальпроаты из расчета 25-45 мг/кг/сут + ламотриджин 3-5 мг/кг/сут), при этом у 25% отмечалось фармакорезистентное течение, у 25% - снижение индекса эпилептиформной активности на ЭЭГ. 66.6% пациентов с пГМТ получали препараты вальпроевой кислоты в дозировке 30-50 мг/кг/сут; у 33.3% проводилась комбинированная политерапия: депакин (25-30мг/кг/сут), топамакс (3-6мг/кг/сут), кеппра (20-30мг/кг/сут). У всех пациентов с пГМТ отмечалась клиничко-медикаментозная ремиссия.

Выводы: наилучшие результаты в лечении симптоматической фокальной эпилепсии у пациентов с гипоплазией мозолистого тела, были получены при монотерапии вальпроатами. У 66.6% пациентов с пГМТ и 50% с тГМТ отмечалась длительная, клиничко-медикаментозная ремиссия приступов. Комбинированное противэпилептическое лечение получали 45.5% пациентов с ГМТ их них: клиничко-медикаментозная ремиссия у 60% пациентов, фармакорезистентное течение - в 40% случаев.

Опыт лечения нейроинфекций ЦНС у детей в условиях ДЦПНиЭ

Мирасов А.А., Ахметгалеева Н.Ф.

Детский центр психоневрологии и эпилептологии
Башкирский государственный медицинский университет,
г. Уфа

Введение. Инфекционные заболевания нервной системы – одна из частых форм неврологической патологии детского возраста, удельный вес которой в структуре общей патологии нервной системы составляет около 40%. [Яхно Н.Н, 2003].

Цель исследования. Провести анализ случаев гнойно-воспалительных заболеваний ЦНС у детей.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ 79 историй болезней детей с нейроинфекционной патологией, госпитализированных в отделение реанимации Детского центра психоневрологии и эпилептологии (ДЦПНиЭ) за 2015-2016 гг. Возраст пациентов - с 1 месяца до 16 лет.

Результаты и обсуждение. За 2015 год из 96 пролеченных пациентов у 24 (25%) больных были диагностированы менингиты, менингоэнцефалиты или изолированные энцефалиты. Средний возраст больных с нейроинфекциями - $2,7 \pm 1,4$ лет ($M \pm m$). Пролечено девочек - 9 (37,5%), мальчиков - 15 (62,5%). Количество койко-дней, проведенных в отделении реанимации, составило в среднем $10,1 \pm 0,71$.

За 2016 год из пролеченных 129 пациентов уже 55 человек (42,6 %) были с гнойно - воспалительными заболеваниями ЦНС. Таким образом, отмечено увеличение общего числа случаев нейроинфекций, а также нарастание их в структурном соотношении с другими неинфекционными нозологиями. Средний возраст больных составил $2,11 \pm 0,59$ лет. Пролечено девочек - 24 (43,6%), мальчиков – 31 (56,4%). Койко-дней, проведенных в отделении реанимации - $13,8 \pm 2,9$.

При диагностическом поиске возбудителей нейроинфекций были получены следующие данные. Выявлены *Staphylococcus epidermidis* и *Neisseria meningitidis* - по 1 случаю (по 1,3%), *Streptococcus pneumoniae* – 2 случая (2,6%) и *Haemophilus influenzae* – 4 случая (6,3%). Наиболее часто серозный энцефалит вызывали следующие этиопатогены: *Herpes simplex* 1,2 типа – в 10 случаях (12,7%), цитомегаловирус – в 3 случаях (3,4%), вирус клещевого энцефалита, вирус ветряной оспы и энтеровирусы по 1 случаю (по 1,3%). В 69,6% случаев этиология нейроинфекции не была выявлена. Данный факт, как мы полагаем, возникает вследствие того, что в ДЦПНиЭ пациенты обычно поступают из центральных районных больниц республики Башкортостан на 3-6 день от начала заболевания на фоне уже начатой антибактериальной и противовирусной терапии.

У 24 больных, пролеченных в 2015 г, отмечены осложнения следующих видов: симптоматическая эпилепсия (у 10 детей), снижение слуха (у 3 детей), задержка психоречевого и психомоторного развития (у 12 детей). Среди 55 пациентов, пролеченных в 2016 г., отмечены следующие осложнения: симптоматическая эпилепсия (у 34 детей), снижение слуха (у 5 детей), задержка психоречевого и психомоторного развития (у 27 детей). У 3 пациентов с бактериальными менингитами сформировались абсцессы головного мозга с необходимостью их хирургической санации. У 5 детей развилась декомпенсированная окклюзионная гидроцефалия с необходимостью нейрохирургического вмешательства. За наблюдаемый период умерло 2 больных вследствие развития инфекционно-токсического шока с полиорганной недостаточностью.

Заключение. 1. В 2016 г. увеличилось количество нейроинфекций с тяжелым течением заболевания и развитием различных осложнений. 2. Выявлено, что нейроинфекциями заболевают дети преимущественно мужского пола, чаще в грудном и младшем возрасте. 3. Этиологию нейроинфекций в большинстве случаев установить не удастся вследствие позднего начала поиска возбудителя заболевания на фоне уже начатого лечения.

**Эффективность применения биологически активного препарата
ASPARAGUS EXTRACT у детей с индивидуальными особенностями
нейроразвития**

Михайличенко Н.В., Кулагин В.Н.

Медицинский центр «Неврон»,
г.Владивосток

Цель исследования: оценка эффективности использования биологически активного препарата ASPARAGUS EXTRACT (Amino up chemical co., LTD., Japan) в коррекции школьной дезадаптации, поведенческих нарушений, гиперактивности, объема внимания и навыков социализации у детей с индивидуальными особенностями нейроразвития.

Материалы и методы. Объектом исследования явились 20 пациентов в возрасте от 5 до 10 лет с индивидуальными особенностями нейроразвития, среди которых было выделено две группы: 1) дети с СДВГ – 12 обследуемых, 2) дети с аутизмом – 8 обследуемых. Среди пациентов с СДВГ 5 детей были дошкольного возраста (5-7 лет), 7 детей – младшего школьного возраста (8-10 лет). Среди пациентов с аутизмом 4 детей дошкольного возраста и 4 детей младшего школьного возраста. Помимо клинико-неврологического обследования анализировались показатели ЭЭГ, данные нейропсихологической батареи по адаптированной методике Лурия А.Р. для детей 5-10 лет. ASPARAGUS EXTRACT назначался в дозе 500 мг в сутки однократно в течение трех курсов, каждый длительностью по 40 дней и 30-ти дневным перерывом. ASPARAGUS EXTRACT представляет собой энзимный экстракт спаржи и является источником уникальных соединений гидроксиметил фурфурола, стимулирующих выработку шаперонов и сахарозы, активизирующей работу центральной нервной системы.

Результаты и обсуждение. Сравнительный анализ анамнестических данных показал наличие патологического течения беременности в 70% случаев. У 30% детей с рождения отмечались чрезмерная двигательная активность, беспокойство, нарушения сна. В дошкольном возрасте в структуре СДВГ преобладала гиперактивность (80%), в школьном возрасте преобладали пациенты с невнимательностью и трудностями в усвоении программы (85,7%). По данным адаптированного теста Лурия А.Р. при СДВГ у детей дошкольного возраста изменение мышления наблюдалось в 87,5%, снижение памяти и объема активного внимания – в 75%, нарушение произвольных движений и дефекты в речевой сфере – в 62,5%, нарушение пространственных функций – в 50%. У детей младшего школьного возраста преобладало снижение объема активного внимания в 91,7%, изменение мышления – в 83,3%, нарушение произвольных движений – в 75%, дефекты в речевой сфере отмечались в 66,7%, нарушение пространственных функций отмечалось в 50%, снижение памяти – в 50%. Среди обследуемых детей с аутизмом преобладали снижение объема активного внимания и мышления (85%), второе место занимали нарушения

произвольных движений (75%), затем – дефекты в речевой сфере (65%), снижение памяти и нарушение пространственных функций (50%).

При ЭЭГ-исследовании у 65% детей отмечалось замедление основного ритма, увеличение количества высокоамплитудных тета-колебаний, преобладающих в левых лобных отведениях.

На фоне применения ASPARAGUS EXTRACT в группе детей с СДВГ дошкольного возраста преимущественно увеличился объем памяти (80%), улучшилась речь (60%), в группе детей с СДВГ младшего школьного возраста улучшилось поведение (71,4%), в группе детей с аутизмом преимущественно улучшился объем активного внимания и мышления (87,5%). Проявления гиперактивности у детей с СДВГ снизились на 58,3%, при аутизме на 25%.

Заключение. Биологически активный препарат ASPARAGUS EXTRACT в дозе 500 мг в сутки является эффективным средством в комплексном лечении пациентов с индивидуальными особенностями нейроразвития, особенно у детей дошкольной возрастной группы, улучшающим мнестические функции и снижающим симптомы гиперактивности.

Биоэтические аспекты лечения заболеваний нервной системы у детей – одной из самых уязвимых групп пациентов

Михаловска-Карлова Е.П.

Национальный НИИ общественного здоровья имени Н.А. Семашко,
г.Москва

Цель исследования: Исследование мотивации врачей к приверженности принципам биоэтики в процессе этического сопровождения лечения одной из самых уязвимых групп пациентов – детей с заболеваниями нервной системы.

Материалы и методы: Контент-анализ публикаций в неврологических и эпилептологических журналах; социологические исследования (анкетирование, интервью с 265 неврологами и эпилептологами); опыт преподавания биоэтики студентам московских медицинских вузов, биомедицинской и профессиональной этики аспирантам-медикам и врачам – неврологам и эпилептологам – на сертификационных циклах повышения квалификации; участие в работе экспертных советов различного уровня.

Результаты и обсуждение: Приверженность принципам биоэтики в этическом сопровождении лечения заболеваний нервной системы у детей постепенно утверждается в клинической практике российских детских неврологов. Около 72 % респондентов начинают лечение после получения информированного согласия пациента, либо его представителей – родителей детей в возрасте до 15 лет; 60 % руководствуются в своей практике принципами уважения автономии личности пациента и его достоинства; 55% используют во время лечения партнёрскую и контрактную модели в своих взаимоотношениях с пациентами и их родителями. Индекс мотивации детских неврологов к этическому сопровождению лечения довольно высокий: 0,8 – 0,9.

Свыше 90% опрошенных врачей пытаются применять принципы биоэтики в медицинской практике. Однако около 50 % из них затруднились охарактеризовать классические принципы биоэтики и даже не смогли назвать специальные принципы, касающиеся их контингента пациентов – детей, а также не смогли идентифицировать тип модели взаимоотношения с ребёнком и его представителями (родителями), используемой ими во время лечения.

Справедливости ради, следует отметить, что 75% признались в существенном дефиците своих знаний в области биоэтики и применении её принципов. Последнее является показателем осознания детскими неврологами моральной ответственности за свою профессиональную деятельность, что объективно обусловлено противоречивостью последствий заболеваний детского мозга, как катастрофическими, так и прогрессивными – при своевременном лечении дети могут поразительно быстро компенсироваться. Временной фактор здесь имеет существенное значение.

Именно поэтому в детской неврологии грамотное этическое сопровождение приобретает обязательный характер. Применение принципов биоэтики является обязательным для врача на каждой стадии лечения ребёнка, но наиболее важен старт.

Старт лечения – наиболее критическая фаза. На этой стадии врач обязан информировать родителей (представителей) и ребёнка-пациента об оригинальных и воспроизведённых (генерированных) препаратах на рынке, равно как и о рисках и выгодах их применения, о существующих методах исследования и лечения данного заболевания и т.п. В настоящее время доказательства категории «А» об идентичности оригинальных препаратов и дженериков отсутствуют. Напротив, есть много фактов, свидетельствующих об их не идентичности. Био-эквивалентность отнюдь не тождественна терапевтической эквивалентности. Обычно в таких случаях пользуются «правилом максимина», согласно которому в условиях неопределённости начинать старт терапии необходимо с оригинального препарата, способного обеспечить оптимальный результат. Это требование императивно в отношении детей – одной из самых уязвимых групп пациентов. Дети защищены этическими принципами «уязвимости человека и защиты от дискриминации и стигматизации» и принципом «защиты будущих поколений». На всех этапах лечения врач должен руководствоваться принципом уважения автономии в сочетании с принципом наилучших интересов пациента, которые диктуют участие двух субъектов в формировании информированного согласия: родителей и ребёнка в той степени, в какой он компетентен. Значение мнения ребёнка возрастает с возрастом и зрелостью. Информированное мнение родителей – всегда суррогатное. Ограничителем автономии родителей является известный «принцип вреда» Дж. Ст. Милля. Родители должны руководствоваться только принципом наилучших интересов ребёнка. Успех лечения зависит и от выбора модели взаимоотношения врача с ребёнком и родителями. На старте лечения приоритетной является партнёрская модель:

она наилучшим образом позволяет правильно определить стратегию и тактику лечения.

Фаза переключения пациента с одного препарата на другой является наиболее этически чувствительной. Моральная ответственность врача возрастает в разы, когда ему приходится переключать маленького пациента с оригинального препарата на дженерики. По нашим данным, российским докторам приходится делать это часто: из 265 респондентов-врачей, посещающих сертификационные курсы по неврологии и эпилептологии, только 16,5 % ответили, что их пациенты обеспечены оригинальными препаратами.

Российские эпилептологи должны следовать Рекомендациям РПЛ от 07.03.2011 г. и RLAЕ по применению оригинальных АЭП и дженериков, которые не рекомендуют переключение в таких случаях. По отношению к такой уязвимой группе пациентов как дети это становится императивом.

Фаза ремиссии – главная цель для детского невролога, его маленьких пациентов и их родителей. Достижению этой стадии подчинён весь комплайенс и стиль жизни ребёнка и его родителей. Врачи обязаны применять как классические принципы биоэтики, так и специальные принципы: уязвимости, защиты будущих поколений и недопущения стигматизации и дискриминации. В течение ремиссии только договорная модель взаимоотношений врача с ребёнком и родителями способна обеспечить регулярный контакт: только она предполагает постоянное, или продолжительное отношение.

Заключение. Наше исследование показало, что биоэтика в российской детской неврологии постепенно становится инструментом этического анализа, а должна стать инструментом решения практических проблем системы здравоохранения. Для реализации этой цели необходима система непрерывного этического образования, формирующая у врача приверженность принципам биоэтики и мотивацию к этическому сопровождению лечения пациента.

Возможности мышечного тестирования для диагностики субклинических вариантов асимметричного шейно-тонического рефлекса у детей среднего школьного возраста и оценки их коррекции

Могельницкий А.С.¹, Павлова О.Ю.¹, Кучинская О.В.²

¹ГБОУ ВПО Северо-Западный государственный медицинский университет

им. И. И. Мечникова Минздрава России,

²ГБУЗ Городская поликлиника №94,

г.Санкт-Петербург

Введение. Асимметричный шейно-тонический рефлекс (АсШТР) заключается в изменении тонуса мышц конечностей при повороте головы и шеи - возникает экстензия, отведение, наружная ротация в одноименных конечностях и флексия, приведение, внутренняя ротация - в противоположных (поза «стрелка из лука» или «фехтовальщика»). АсШТР активируется в пренатальном периоде и усиливается при рождении ребенка, так как эта

позиция облегчает свободное прохождение воздуха. У здоровых детей АсШТР выявляется в возрасте от 2-х до 4-х месяцев, после он должен быстро угаснуть. При сохраненной активности этого рефлекса ребенку трудно сфокусировать взгляд на отдаленных предметах, особенно при повернутой голове. Могут быть проблемы с походкой - часто встречается гомолатеральная ходьба с подпрыгиванием вместо перекрестных движений, проблемы с балансом, отсутствие или нарушение физиологических торсионных тел, во время писания или рисования ребенок плохо выражает свою мысль, что неврологами расценивается как функциональная неврологическая дезорганизация. В спокойном состоянии этот рефлекс может быть не заметен, но во время наибольшей активности ребенка (плач, смех, выполнение плохо изученного движения), обнаруживается напряжение мышц на одной из сторон тела, при этом на противоположной стороне мышцы расслабляются. Дисбаланс мышц в этих ситуациях следует расценивать как проявления активности патологического АсШТР.

Для диагностики степени мышечного напряжения или расслабления можно использовать тест мануального мышечного тестирования, который позволяет оценить тонический компонент миотатического рефлекса. В норме при отсутствии активного АсШТР при повороте головы в одноименную сторону сила мышц экстензоров должна ослабнуть, а при повороте в противоположную – сохраниться.

Цель исследования. Изучить возможные проявления АсШТР у детей среднего школьного возраста с использованием мышечного тестирования и оценить эффективность их коррекции.

Материалы и методы. Обследованы 20 мальчиков и девочек в возрасте 11-15 лет с жалобами на трудности в обучении и усвоении нового материала, затрудненным формированием навыков двигательной активности, склонностью к уединению в коллективе и гиперактивностью в знакомой обстановке. Всем было проведено клиническое неврологическое и остеопатическое обследование. Выполнялось мануальное мышечное тестирование мышц экстензоров плеча – средней и нижней порции трапециевидных мышц и мышц экстензоров запястья в позиции нейтрального положения головы, ротации головы вправо и влево. Для исключения влияния глазодвигательного тонического рефлекса взгляд при повороте головы оставался в нейтральном положении. Если мышцы экстензоры плеча и запястья ослабевали при повороте головы в противоположную сторону, но сохраняли тонус при повороте в одноименную, у пациентов диагностировалась субклиническая активность АсШТР. Исключение из группы составили пациенты с ослабленными разгибателями плеча и кистей в нейтральном положении головы, а также пациенты, у которых ослабление экстензоров происходило при повороте головы в обе стороны.

На втором этапе пациентам с субклиническим АсШТР проводилась остеопатическая коррекция затылочно-атланта-осевого сустава в комплексе с лечебной физкультурой, направленной на активацию гетеролатерального паттерна походки и функциональных торсионных тел. После этого повторно

оценивалась активность тонического компонента миотатического рефлекса с помощью мышечного тестирования.

Результаты и обсуждение. У 16 пациентов (80%) были выявлена патологическая асимметрия тонуса мышц разгибателей плеча и запястья при ротации головы, что подтверждалось жалобами и клиническими данными в виде расстройства координации движений. У 4 пациентов (20%) асимметрия тонуса мышц разгибателей плеча и запястья была физиологической. После 3-х сеансов остеопатической коррекции в сочетании со специфической ЛФК у пациентов первой группы, произошло гашение субклинически активного АсШТР, что подтверждалось результатами мышечного тестирования и появлением навыков координированных движений.

Выводы: У 80% детей среднего школьного возраста с элементами неврологической дезорганизации возможно присутствие субклинической активности АсШТР.

Наиболее доступным способом диагностики АсШТР является тестирование тонического компонента мышечного сокращения.

Методику мануального мышечного тестирования следует применять во всех случаях затрудненного обучения детей с признаками нарушений координации движений.

Остеопатическая коррекция в сочетании с ЛФК, направленной на модулирование гетеролатеральной ходьбы, является наиболее оптимальным методом гашения активности АсШТР у детей.

Оценка выраженности астено-невротического синдрома у детей с энтеробиозом

Монашова М.Г.¹, Черкасова С.Н.², Чернова Е.В.², Гаврыш Л.И.²

¹ГУ «Луганский государственный медицинский университет им. Святителя Луки»,

²ГУ «ЛГМДБ №3»,

г. Луганск, Украина

Введение. Астено-невротический синдром характеризуется быстрой истощаемостью нервных процессов. При энтеробиозе он обусловлен токсическим влиянием веществ жизнедеятельности остриц на центральную нервную систему.

Цель исследования - изучить выраженность астено-невротического синдрома у детей школьного возраста с энтеробиозом и без глистной инвазии.

Материалы и методы. Состояние здоровья детей оценивали на основании данных анамнеза, жалоб, клинического обследования. Дети были обследованы на энтеробиоз методом Грэхема, трехкратно.

На энтеробиоз обследованы 95 детей (в школьных учреждениях и детских больницах г. Луганска). Основную группу составили 49 детей с острицами, контрольную группу - дети, не инвазированные острицами (46 детей). Возраст детей - от 6 до 18 лет.

Результаты и обсуждения. При анализе жалоб детей наличие астено-невротического синдрома выявили у 32 (65,3%) детей с энтеробиозом и у 18 (39,1%) детей без гельминтоза, $p < 0,05$. Наиболее часто детей с энтеробиозом беспокоила быстрая утомляемость в вечернее время, которая отмечалась у 27 детей (55,1%), в группе контроля данные жалобы встречались у 11 детей (23,9%), $p < 0,01$. Наблюдались признаки общей дезадаптации, у инвазированных детей и детей без энтеробиоза, такие как: плаксивость (у 18 (36,7%) и 8 (17,4%), $p > 0,05$), раздражительность (32 (65,3%) и 18 (39,1%), $p < 0,05$), эмоциональная лабильность (у 19 (38,8%) и 12 (26,1%), $p > 0,05$). Жалобы на рассеянность, агрессивность, снижение памяти не имели статистически достоверной разницы.

Заключение. 1. Астено-невротический синдром в 1,7 раз чаще встречался у детей с энтеробиозом (у 32 (65,3%)), чем у детей без гельминтоза (у 18 (39,1%) детей).

2. Детей с энтеробиозом достоверно чаще, чем детей без глистной инвазии беспокоили жалобы на раздражительность в 1,7 раз, утомляемость в 2,5 раза, нарушение сна в 2 раза.

3. Инвазированным детям в большей степени были свойственны снижение работоспособности, большая их половина испытывала состояние стресса и нервно-психического напряжения, что затрудняло усвоение нового материала в школе.

Двусторонняя невропатия лицевого нерва. Клинический пример

Навагин П.А., Оздерханова Н.В., Порошина А.А.

ГБУЗ Архангельской области АОДКБ им. П.Г.Выжлецова,
г.Архангельск

Введение. Невропатия лицевого нерва является сегодня чрезвычайно актуальной патологией периферической нервной системы. Частота невропатий лицевого нерва составляет, например, в европейских странах 20 случаев, в Японии 30 случаев на 100 тыс. населения. По данным ВОЗ, наиболее распространенным видом является мооневропатия лицевого нерва, которая занимает 2-е место по частоте среди заболеваний периферической нервной системы. В РФ невропатия лицевого нерва составляет от 16 до 25 случаев на 100 тыс. населения. В большинстве случаев наблюдается одностороннее поражение лицевого нерва. Двусторонняя невропатия лицевого нерва (diplegia facialis) составляет 6,17% всех его поражений. В 7–11% случаев встречаются рецидивирующие невропатии лицевого нерва. Однако повторные невропатии протекают тяжелее по сравнению с первичными, они труднее поддаются лечению и почти никогда не завершаются полным восстановлением.

Клинический пример. Девочка, 13 лет, госпитализирована в июне 2016 года в ГБУЗ АО АОДКБ в экстренном порядке. Жалобы при поступлении: на нарушение движений в лицевой мускулатуре с 2-х сторон, боли в нижней челюсти.

Анамнез болезни: в апреле 2013 г. лечилась в АОДКБ с невралгией левого лицевого нерва, инфекционно – аллергического генеза, в июне 13 г. невралгия лицевого нерва справа – получала лечение по месту жительства.

С 23.07.16г, после перенесенной ОРВИ, на 5 сутки появились боли в обеих подчелюстных областях, периферический прозопарез слева, через сутки появился прозопарез справа, сопровождающийся слёзотечением, сутки спустя отмечает вытекание жидкости изо рта, при сохранном глотании и фонации. По месту жительства начата гормональная и противоотёчная, антигистаминная терапия, витаминотерапия, без отчетливой положительной динамики. Направлена на госпитализацию в АОДКБ.

В неврологическом статусе при поступлении: состояние ближе к удовлетворительному по самочувствию, по неврологической симптоматике средней степени тяжести. Сознание ясное. ЧМН – явления двустороннего прозопареза, лагофтальм 5 мм, отсутствие мимических складок, брови и углы рта неподвижны, лёгкое слёзотечение, углы рта в покое симметричны, отсутствуют надбровные рефлексы с 2- сторон; лицо амимичное, в остальном без особенностей. Пальпация точек выхода лицевого нерва безболезненна. При обследовании: в общеклиническом минимуме, биохимическом анализе крови – без особенностей. Кровь на Jg М к клещевому энцефалиту - отр, Jg М и G к боррелиозу – отр. Кровь на ЦИК – 4 ед. КТ головного мозга и височных костей – без патологии. МРТ головного мозга – без патологии.

Получила 3 курса лечения с интервалом в 1 мес: гормональную 12 дней, сосудистую терапия, ноотропную, витаминотерапию; физиотерапию, ГБО 2 курса по № 10; ИРТ 2 курса по № 10, массаж, ЛФК на протяжении всех курсов. На фоне лечения в течение 6 месяцев практически полный регресс двустороннего прозопареза. Выписана с минимальным неврологическим дефицитом: лёгкое ограничение подвижности бровей (субъективно), умеренный симптом ресниц.

Заключение. Таким образом, регресс двустороннего прозопареза более длительный (до 6 месяцев) и восстановление утраченных функций требует нескольких курсов комплексной терапии с короткими интервалами между ними.

Солярная микрополяризация при нейрогенной гипертермии у детей
Нарышкин А.Г., Галанин И.В., Горелик А.Л., Лисичик М.В., Скоромец Т.А.
ФГБУ «СПб НИПНИ им В.М.Бехтерева» МЗ РФ

Вегетативная дисфункция, отличающаяся выраженной полисистемностью своих проявлений, встречается более чем в 25% случаев у пациентов общесоматической сети. При этом жалобы на «необъяснимую» гипертермию составляют значительную часть среди разнообразных соматовегетативных расстройств. Нейрогенная гипертермия (НГ) выделяется отдельно и является характерным признаком перманентных и пароксизмальных вегетативных нарушений, в том числе, в детском и подростковом возрасте. В отличие от гипертермии, связанной с лихорадкой, при которой нарушения температурного

гомеостаза, возникают в связи с неконтролируемой выработкой тепла или недостаточной теплоотдачей, под НГ понимаются расстройства гипоталамической терморегуляции. Она имеет несколько характерных признаков, отличающих ее от других видов гипертермий. В подавляющем большинстве случаев НГ возникает и оканчивается очень быстро (в течение нескольких минут) и без видимых причин (иногда её могут спровоцировать физическое переутомление, стрессовые ситуации или изменения метеоусловий). Отсутствуют характерные признаки лихорадки (нарастающая тахикардия, мышечная ригидность, артериальная гипертензия, коагулопатия с развивающейся гипокальциемией, гиперкалиемией и гиперфосфатемией, что в итоге приводит к метаболическому ацидозу). Отсутствует ответная реакция на применение стандартных антипиретиков (согласно рекомендациям ВОЗ ими являются препараты из группы НПВС - парацетамол или ибупрофен). Практически всегда НГ встречается в сочетании с другими полиморфными вегетативными нарушениями и чувством тревоги, иногда достигающей состояния паники.

На выраженность НГ существенное значение оказывает степень индивидуальной чувствительности к различным психогениям. Температурный гомеостаз объясняется результатом интегративной деятельности физиологических процессов, которые координируются и управляются лимбико-гипоталамо-ретикулярной системой. Мы считаем, что далеко не последнее участие в процессах терморегуляции принадлежит мощному звену периферической вегетативной нервной системы – солнечному сплетению.

На нашем опыте, в подавляющем большинстве случаев, НГ протекала в виде длительного субфебрилитета и сами пациенты её не замечали. По наблюдениям родителей, даже при температуре выше 38°, появлялась лишь незначительная вялость, а субъективные жалобы отсутствовали. Исходя из того, что в большинстве случаев любое исходное поражение вегетативной нервной системы имеет неспецифический характер мы предположили, что именно неспецифические воздействия могут оказывать положительный, лечебный эффект, превышающий, в некоторых случаях, эффект медикаментозной терапии.

С этой целью мы использовали для лечения НГ метод соляной микрополяризации (СМП). Лечение проведено у 9 больных в возрасте до 15 лет. В группе преобладали лица женского пола (6 пациентов). Все пациенты в течение нескольких лет лечились у различных специалистов (терапевтов, инфекционистов, пульмонологов) без видимого эффекта и были всесторонне обследованы. Воздействие проводилось через наложенные, на область солнечного сплетения, электроды. В зависимости от результатов оценки (по шкале Маркелова) при ирритации использовалась сила тока 700 – 800 микроампер, при угнетении – 300 микроампер. Экспозиция проводилась в течение 40 минут, поскольку ранее было показано, что клеточный эффект микрополяризации нарастает в течение примерно 40 минут, после чего выходит на плато, где держится около суток. Курс состоял из 10 процедур и при

недостаточности эффекта мог быть повторен через 3 – 4 месяца. У всех пациентов отмечалось улучшение (в виде сокращения периодов гипертермии по выраженности и времени) уже к концу первого курса. В дальнейшем, у 7 пациентов, эта динамика продолжала нарастать, и дальнейшее наблюдение (катамнез > трех лет) показало полную редукцию имевшихся ранее расстройств. У 2 пациентов, в связи с недостаточностью эффекта, проводились повторные курсы СП, после которых наблюдалось полная редукция гипертермии.

Таким образом, солярная поляризация, на сегодняшний день, является одним из наиболее эффективных способов коррекции НГ, как одной из вариантов вегетативной дисфункции и единственной, направленной на непосредственные звенья патогенеза. Дальнейшее изучение этого метода позволит расширить показания к его применению и значительно уменьшить количество этих «трудных» пациентов.

Клинико-нейрофизиологические особенности вегетативных состояний после дислокации ствола головного мозга и вследствие диффузного аксонального поражения

Нарышкин А.Г.^{1,2}, Горелик А.Л.^{1,2}, Галанин И.В.¹, Орлов И.А.¹, Ключков М.Н.¹, Второв А.В.¹, Мартынов И.В.³, Скоромец Т.А.¹

¹ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский психоневрологический институт им. В.М. Бехтерева» МЗ РФ, г.Санкт-Петербург

²ФГБУН «Институт эволюционной физиологии и биохимии им. И.М. Сеченова» РАН, г.Санкт-Петербург

³Центр восстановительной медицины «Альтернатива плюс», Воронеж

Актуальность проблемы. Общепринятая точка зрения в современной медицинской литературе относительно вегетативного состояния (ВС) заключается в том, что высшие психические и социальные функции у больных находящихся в ВС не восстанавливаются практически никогда [Вартанова И.В., Янишевский С.Н., Полушин А.Ю., Андреев А.А., 2009]. Между тем, количество таких больных прогрессивно возрастает год от года. Так в США в конце XX века вследствие только черепно-мозговой травмы насчитывалось около 2000 новых случаев ВС ежегодно [Robert G. Grossman, Christopher M. Loftus, 1999]. Наиболее частой причиной развития ВС является тяжелая черепно-мозговая травма (ТЧМТ).

Цель исследования. Целью работы является демонстрация эффективности вестибулярной дерцепции в лечении ВС, а также рассмотрение разницы нейрофизиологических механизмов посттравматического ВС вследствие дислокации ствола (ДЛС) и диффузного аксонального поражения головного мозга (ДАП).

Материалы и методы. Под нашим наблюдением находились 57 больных с посттравматическим вегетативным состоянием (ПТВС). Среди них

большинство составляли мужчины (51 больной). Большинство больных принадлежали к возрастной группе от 31 года до 50 лет. Основное количество больных имели сроки анамнеза больше 1 года. У 9 больных сроки анамнеза превышали 3 года. Всего только 3 больных имели анамнез менее 0,5 года. У 15 больных имело место ДАП. 42 больных были прооперированы по поводу травматических внутримозговых гематом и перенесли в острейшем периоде ТЧМТ дислокацию ствола головного мозга. Всем больным проводилось лечение в виде двусторонней вестибулярной дерцепции (ВД) с последовательным чередованием стороны манипуляции каждый день. Курс лечения состоял из 4 манипуляций с каждой стороны. Методика ВД заключается в интратимпанальном введении вестибулотоксического антибиотика стрептомицина. До лечения, сразу после лечения проводилась ЭЭГ. Исследовалась пространственная организация (ПО) ЭЭГ по результатам когерентного анализа. Учитывались связи средней (индекс когерентности 0,5 – 0,7) и сильной (индекс когерентности выше 0,7) интенсивности. Результаты сопоставлялись с базой нормативных данных.

Результаты и обсуждение. Положительный эффект у больных с ПТВС отмечался у 51 больного (89%). В большинстве случаев, уже после первого курса лечения отмечалось снижение мышечного тонуса, убедительная тенденция к нормализации нарушений позы. Удлинялись периоды бодрствования, когда больные лежали с открытыми глазами. Появлялась реакция слежения глазами за окружающим. Налаживался элементарный контакт, в виде выполнения простых действий (пожимание руки, показ языка). Восстанавливались элементарные эмоции. Больные начинали узнавать родственников. Наилучшие результаты были получены у больных со сроками анамнеза до 1 года. У 9 больных (16%) с этими сроками через несколько месяцев после 1 – 2 курсов лечения отмечался выход в ясное сознание с приемлемой социальной адаптацией и высоким уровнем самообслуживания. Более худшие результаты имели место при постдислокационном ВС. Изучение ПО ЭЭГ при ВС вследствие ДЛС и при ДАП выявило разительную разницу между двумя этими группами больных. При ДАП картина ПО ЭЭГ характеризовалась существенным обеднением и дефрагментацией связей. При ВС после ДЛС отмечена гиперсинхронизация между обеими височными долями, что объясняется анатомо-физиологическими изменениями в стволе головного мозга при его дислокации. После проведения курса ВД картина ПО ЭЭГ в значительной степени изменяется у больных с ДАП и менее выражено у больных, перенесших ДЛС.

Заключение. Таким образом, ВД наиболее эффективна при проведении лечения ВС со сроками менее 1 года и у больных после ДАП, а между нейрофизиологическими механизмами формирования ВС после ДЛС и ДАП имеются существенные различия.

Вестибулярная дерецепция в лечении синдрома Туретта (первый опыт)

Нарышкин А.Г., Галанин И.В., Скоромец Т.А.

ФГБУ «СПб НИПНИ им В.М.Бехтерева» МЗ РФ,

г.Санкт-Петербург

С момента появления первых психотропных препаратов и до сегодняшнего дня около 30% больных, страдающих различными расстройствами ЦНС, остаются полностью (или частично) резистентными к медикаментозной терапии. Помимо этого существует целая группа психических расстройств, устойчивых к воздействию медикаментозной терапии и синдром Туретта является одним из них. Считается, что в основе патогенеза синдрома Туретта лежат нарушения дофаминергических и холинергических процессов, возникающих на фоне функциональной недостаточности подкорковых структур. Наиболее часто (примерно в 80% случаев) встречающиеся особенности течения (волнообразность, прогрессивность, аффективная неустойчивость, усиление симптоматики при любом напряжении или попытках задержки проявлений болезни) связывают с этапами морфологического созревания головного мозга.

Низкая эффективность медикаментозной терапии при лечении синдрома Туретта, постоянно заставляла искать альтернативные методы лечения этого заболевания. Последние десятилетия постоянно предпринимались непрекращающиеся попытки применения различных стереотаксических нейрохирургических методов: коагуляция рostrального интраламинарного и медиального таламических ядер, зубчатого ядра мозжечка, субкаудатная трактомия, капсулотомия или лоботомия. Однако все эти методы были достаточно травматичными и ни один из них не обеспечивал стойкого положительного эффекта. Неудовлетворенность сложившейся ситуацией инициировала появление новых, более щадящих методов лечения этого заболевания: стимуляция блуждающего нерва (VNS), транскраниальная магнитная стимуляция (ТКМС), глубокая мозговая стимуляция со стереотаксической имплантацией электродов (DBS) и транстимпанальная химическая вестибулярная дерецепция (ТТХВД). Все эти методы относятся к нейромодулятивным и активно влияют на процессы нейропластичности, при этом ТТХВД выгодно отличается от всех не только недорогостоятельностью и простотой в исполнении, но и более высокой эффективностью, которая была неоднократно продемонстрирована при лечении различных поражениях ЦНС.

Мы впервые применили метод ТТХВД у пациентки, страдающей синдромом Туретта с трех лет. Заболевание дебютировало простыми транзиторными тиками, с 11 лет присоединились голосовые тики. И в дальнейшем оно продолжало постепенно прогрессировать. Простые двигательные и голосовые тики переросли в сложные и стали постоянными. В связи с этим, пациентка была вынуждена оставить учебу, практически перестала выходить из дома. При этом она с 7 лет постоянно принимала медикаментозную терапию в различных сочетаниях: нейролептики, анксиолитики и антидепрессанты (последний год

перед поступлением в отделение в субтоксических дозах) – без видимого эффекта. При поступлении, выраженность симптоматики по шкале Йеля-Брауна – 32 балла. В отделении, на фоне постепенной отмены медикаментозной терапии, было проведено три процедуры ТТХВД слева. Уже после проведения первой процедуры отмечалось значительное уменьшение проявлений заболевания, а после окончания курса они практически полностью регрессировали (13 баллов по шкале Йеля-Брауна). Последующие 8 месяцев после выписки состояние пациентки остается хорошим. Компульсивные проявления полностью исчезли. Пациентка вернулась к активному образу жизни, возобновила учебу. Поддерживающая медикаментозная терапия исчерпывается двукратным приемом клоназепама (по 0,001).

Таким образом, не смотря на сравнительно короткий катамнез, применение ТТХВД при синдроме Туретта, помимо выраженного клинического улучшения, позволило значительно уменьшить количество принимаемых лекарств. Фактически исчезла, имевшаяся ранее, медикаментозная резистентность и значительно улучшилось качество жизни пациентки. Дальнейшее изучение механизмов и результатов применения ТТХВД при болезни Туретта, даст возможность более широкого применения этого метода.

Возраст дебюта мигрени и эпилепсии у женщин Нестерова С.В.¹, Одинцова Г.В.²

¹ФГБУ «СЗФМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, г.Санкт-Петербург

²«РНХИ им. проф. А.Л. Поленова» – филиал ФГБУ «СЗФМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, г.Санкт-Петербург

Цель исследования. Сравнительный анализ возрастных аспектов дебюта мигрени и эпилепсии у женщин.

Материал и методы. В основу исследования положено клиническое наблюдение 2 групп пациентов женского пола: 98 пациентов с мигренью и 155 пациентов с эпилепсией в возрасте от 18 до 55 лет. Применялись клинико-неврологический метод (сбор жалоб и анамнеза заболевания, неврологический осмотр) и клиническое интервьюирование с использованием диагностических анкет, опросников и шкал. Анамнестическим методом выяснен возраст дебюта мигрени и длительность заболевания. Пациенты были разделены на возрастные группы в соответствии с классификацией возрастных периодов ВОЗ (1977): 1 группа – дебют в допубертатный период - 1-9 лет, 2 группа – дебют в пубертатный период - 10-18лет, 3 группа – дебют в постпубертатный период - старше 19лет. Во 2-й группе с дебютом в пубертатный период женщины были разделены на подгруппы в соответствии с уточненной классификацией пубертатного периода девочек: подгруппа А - 10-11лет – предпубертатный подпериод, подгруппа Б - 12-14 лет – начало менархе, подгруппа В - 15-16лет – становление устойчивого овуляторного цикла, подгруппа Г - 16-18 лет – подпериод социального созревания.

Результаты и обсуждение. Средний возраст пациентов с мигренью составил 35,8±8,7 (Me 34) года, с эпилепсией – 25,6±5,3 года (Me 25), где Me – медиана, M±StD. Средний возраст дебюта мигрени составил – 20,2±10,5 (Me 19). Количественное и процентное распределение по группам возраста дебюта мигрени: 1 группа - 17 человек (17%), 2 гр - 35 человек (36%), 3 гр - 46 человек (47%). Преобладают пациенты с дебютом мигрени в постпубертатный период, старше 19 лет. Возрастное распределение дебюта мигрени в подгруппах пубертатного возраста: подгруппа А–5 человек (14%), подгруппа Б–16 человек (46%), подгруппа В–4 человека (11%), подгруппа Г–10 человек (29%). Дебют в возрасте 12-14 лет (подгруппа Б) достоверно чаще, чем в других подгруппах пубертатного возраста ($p<0,05$). Распределение по группам возраста дебюта эпилепсии: 1 группа- 23 человека (15%), 2 группа- 92 человека (59%), 3 группа- 40 человек (26%). Статистически достоверно преобладание пациенток с дебютом эпилепсии в пубертатный период ($p<0,001$). Возрастное распределение дебюта эпилепсии в подгруппах пубертатного возраста: подгруппа А-18 человек (20%), подгруппа Б-35 человек (38%), подгруппа С-24 человека (26%), подгруппа Д-15 человек (16%). Дебют в возрасте 12-14 лет достоверно чаще, чем в 10-11 лет ($p<0,01$) и в период 15-16 лет ($p<0,05$). Достоверно преобладание дебюта эпилепсии в возрастном диапазоне 12-16 лет, в период начала менархе и становлении овуляторных циклов ($p<0,001$).

Заключение. Дебют эпилепсии у женщин более чем в половине случаев приходится на возрастной период 10-18 лет, в подгруппах пубертатного периода дебют чаще в возрасте 12-16 лет. Дебют мигрени у большинства пациентов приходится на возраст старше 19 лет (постпубертатный период). В подгруппах пубертатного периода у женщин дебют мигрени чаще в возрасте 12-14 лет, в период начала менархе, сопровождающийся интенсивной гормональной перестройкой, становлением менструального цикла, нестабильной концентрацией половых гормонов (эстрогенов и прогестина) в крови. В первую фазу пубертатного периода (от 12 до 14 лет) происходит формирование ритма выделения гонадотропинов и усиление синтеза эстрагенов в яичниках, обладающих выраженной проконвульсивной активностью. Гормональная перестройка организма является одним из факторов, вызывающих манифестацию клинических проявлений мигрени и эпилепсии у женщин.

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

Возрастные особенности дебюта мигрени и эпилепсии в гендерном аспекте

Нестерова С.В.¹, Одинцова Г.В.²

¹ФГБУ «СЗФМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, г.Санкт-Петербург

²ФГБУ «СЗФМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России– филиал «РНХИ им. проф. А.Л. Поленова», г.Санкт-Петербург

Цель исследования. Сравнительный анализ возрастных аспектов дебюта мигрени и эпилепсии у женщин.

Материал и методы. В основу исследования положено клиническое наблюдение 2 групп пациентов женского пола: 98 пациентов с мигренью и 155 пациентов с эпилепсией в возрасте от 18 до 55 лет. Критерии включения в исследование: диагноз «мигрень», установленный в соответствии с диагностическими критериями Международной классификации головной боли 2013 (МКГБ-III, бета-версия); при эпилепсии - подтверждённый диагноз в соответствии с классификацией эпилепсий Международной противоэпилептической лиги (ILAE, 1989), основанный на совокупности клинических, электронейрофизиологических и нейрорадиологических данных. Применялись клиничко-неврологический метод (сбор жалоб и анамнеза заболевания, неврологический осмотр) и клиническое интервьюирование с использованием диагностических анкет, опросников и шкал. Анамнестическим методом выяснен возраст дебюта мигрени и длительность заболевания. Пациенты были разделены на возрастные группы в соответствии с классификацией возрастных периодов ВОЗ (1977): 1 группа – дебют в допубертатный период - 1-9 лет, 2 группа – дебют в пубертатный период - 10-18 лет, 3 группа – дебют в постпубертатный период - старше 19 лет. Во 2-й группе с дебютом в пубертатный период женщины были разделены на подгруппы в соответствии с уточненной классификацией пубертатного периода девочек: подгруппа А - 10-11 лет – предпубертатный подпериод, подгруппа Б - 12-14 лет – начало менархе, подгруппа В - 15-16 лет – становление устойчивого овуляторного цикла, подгруппа Г - 16-18 лет – подпериод социального созревания. Статистический анализ полученных данных проводился с использованием параметрических и непараметрических методов (t-критерий Стьюдента, критерий χ^2 (хи-квадрат) с учетом поправки Йейтса, точный критерий Фишера, U-критерия Манна-Уитни, дисперсионный анализ (ANOVA).

Результаты и обсуждение. Средний возраст пациентов с мигренью составил 35,8+8,7 (Me 34) года, с эпилепсией – 25,6+5,3 года (Me 25), где Me – медиана, M+StD. Средний возраст дебюта мигрени составил – 20,2+10,5 (Me 19). Количественное и процентное распределение по группам возраста дебюта мигрени: 1 группа - 17 человек (17%), 2 группа - 35 человек (36%), 3 группа - 46 человек (47%). Преобладают пациенты с дебютом мигрени в постпубертатный период – старше 19 лет. Возрастное распределение дебюта мигрени в подгруппах пубертатного возраста: подгруппа А – 5 человек (14%), подгруппа Б – 16 человек (46%), подгруппа В – 4 человека (11%), подгруппа Г – 10 человек

(29%). Дебют в возрасте 12-14 лет (подгруппа Б) достоверно чаще, чем в других подгруппах пубертатного возраста ($p=0,019$).

Распределение по группам возраста дебюта эпилепсии: 1 группа- 23 человека (15%), 2 группа- 92 человека (59%), 3 группа- 40 человек (26%). Статистически достоверно преобладание пациенток с дебютом эпилепсии в пубертатный период ($p < 0,001$). Возрастное распределение дебюта эпилепсии в подгруппах пубертатного возраста: подгруппа А-18 человек (20%), подгруппа Б-35 человек (38%), подгруппа С-24 человека (26%), подгруппа Д-15 человек (16%). Дебют в возрасте 12-14 лет достоверно чаще, чем в 10-11 лет ($p < 0,01$) и в период 15-16 лет ($p < 0,05$). Достоверно преобладание дебюта эпилепсии в возрастном диапазоне 12-16 лет, в период начала менархе и становлении овуляторных циклов ($p < 0,001$).

Дебют мигрени у большинства пациентов приходится на второе десятилетие жизни (18-20 лет), при этом максимума распространенность мигрени достигает в 30-35 лет. Реже заболевание манифестирует в детском возрасте, также редко первый приступ мигрени приходится на возраст старше 50 лет (Филатова Е.Г., 2008; Камчатнов П.Р., 2010). Также в этот возрастной период, в первую фазу пубертатного периода (от 12 до 14 лет) происходит формирование ритма выделения гонадотропинов и усиление синтеза эстрадиола в яичниках. Гормональная перестройка организма является одним из факторов, вызывающих манифестацию клинических проявлений мигрени, которая является генетически детерминированной первичной нейрогенной дисфункцией головного мозга согласно определению Вейна А.М. (1994).

Заключение. Дебют эпилепсии у женщин более чем в половине случаев приходится на возрастной период 10-18 лет. В подгруппах пубертатного периода дебют чаще в возрасте 12-16 лет, в периоды начала менархе и становления овуляторных циклов, сопровождающиеся интенсивной гормональной перестройкой с увеличением уровня эстрогенов, обладающих выраженной проконвульсивной активностью. Преобладает дебют мигрени в возрастной группе «старше 19 лет» - постпубертатный период. В подгруппах пубертатного периода у женщин дебют мигрени чаще в возрасте 12-14 лет, в период начала менархе, сопровождающийся нестабильной концентрацией половых гормонов (эстрогенов и прогестиннов) в крови. Таким образом, более ранний дебют заболевания характерен для эпилепсии, как и более тесная связь с гормональными перестройками женского организма. Полученные данные важно учитывать при дифференциальной диагностике заболеваний.

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

Случай благоприятного исхода церебрального венозного тромбоза у новорожденного ребенка

Никитина Е.А., Тадтаева З.Г., Бессонова Л.Б., Кудряшова М.Ю.

СПб ГБУЗ «Детская городская больница Святой Ольги»,
г.Санкт-Петербург

Введение. Среди цереброваскулярных заболеваний тромбоз церебральных вен и синусов (ТЦВС) является редкой патологией и составляют от 0,29 до 0,67 на 100 000 детей в год. ТЦВС приводит к тяжелой инвалидизации, особенно среди новорожденных и детей первого года жизни. Внедрение высокоинформативных методов нейровизуализации позволило чаще диагностировать данное заболевание. Большинство работ, касающихся проблемы ТЦВС, посвящены патологии сосудистой системы взрослых. Наиболее часто возникает тромбоз верхнего сагиттального и боковых синусов. Более чем у трети больных в патологический процесс вовлекаются одновременно церебральные синусы и вены. Факторы риска тромбоза выявляются в 77% случаев, основными из которых являются инфекции, травмы и наследуемые протромботические расстройства.

Материалы и методы. Мальчик Т., 11 мес., поступил на повторный курс лечения в ДГБ Св. Ольги. Из анамнеза известно, что ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне ОРВИ в первом триместре. Роды срочные, путем экстренного кесарева сечения (длительный безводный промежуток, слабость родовой деятельности). Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Масса при рождении 4190 г, длина 55 см. В плаценте выявлены признаки бактериального воспаления. Состояние при рождении тяжелое вследствие тяжелых дыхательных, гемодинамических нарушений. Неврологически отмечались признаки внутричерепной гипертензии, повторные судороги. Переведен на ИВЛ. На ЭЭГ зарегистрирован паттерн «вспышка-подавление». При дальнейших исследованиях эпиактивность не подтвердилась. По данным нейросонографии верифицированы признаки ишемии мозга перивентрикулярно, субкортикально. На МРТ головного мозга выявлено постгипоксическое поражение больших полушарий головного мозга с формированием множественных ликворных кист. При МР-венографии головного мозга кровотоков по левому поперечному, левом сигмовидному синусам в области стока синусов по левой яремной вене не определяется; кровотоков по верхнему сагиттальному синусу определяется только в задних верхних отделах, в остальных отделах не визуализируется. Кровотоков в верхних мозговых венах не определяется. При исследовании системы гемостаза установлены признаки гиперкоагуляции. Ребенку назначен гепарин с последующим переходом на варфарин. Показатели гемостаза нормализовались. В связи с отягощенным акушерским анамнезом, нарушением гемостаза проведено исследование на факторы наследственной тромбофилии. Выявлено гетерозиготное носительство полиморфных вариантов генов PAI-1 и MTHFR, ответственного за фолатный цикл. Ребенок выписан на амбулаторное лечение

на 30 сутки жизни в удовлетворительном состоянии. После выписки получал курсы стационарного восстановительного лечения. При поступлении в стационар в неврологическом статусе очаговой патологии не выявлено. Моторное развитие соответствует возрасту (GMFCS II). Легкая задержка психоречевого развития. Оценка по шкале исходов инсульта у детей (шкале PSOM) - 2,5 балла. Отмечена положительная динамика по показателям НСГ: умеренная венрикуломегалия атрофического генеза. Признаков эпилептической активности на ЭЭГ не выявлено. Показатели коагулограммы в норме.

Заключение. Таким образом, данное наблюдение представляет интерес в связи с редкостью заболевания и благоприятным исходом. Необходимы дальнейшие исследования генетических факторов риска тромбозов и системы гемостаза для разработки терапевтических мероприятий, направленных на коррекцию тромбофилии и протромботических изменений.

Изменения спектров ЭЭГ в ходе лечения нарушения внимания методом БОС у детей с СДВГ

Никишена И.С., Яковенко Е.А., Сурушкина С.Ю., Чутко Л.С., Кропотов Ю.Д., Пономарев В.А.
ИМЧ РАН,
г.Санкт-Петербург

Введение. Синдром дефицита внимания с гиперактивностью (СДВГ) является одним из наиболее часто встречающихся расстройств поведения и внимания в детском и подростковом возрасте. Одним из немедикаментозных методов лечения СДВГ является биологическая обратная связь (БОС), направленная на увеличение мощности быстроволновой активности в диапазоне 15-20 Гц и/или на снижение мощности в низкочастотной части спектра.

Целью данной работы было изучение спектров мощности ЭЭГ в ходе курса бета-тренинга.

Методика. В исследовании приняли участие 22 ребенка с СДВГ, дети прошли курс БОС-терапии длительностью 15-20 сеансов. Суть протокола БОС заключалась в повышении относительной мощности бета1-активности (15-18 Гц) левого полушария. ЭЭГ была зарегистрирована до и после курса БОС, а также на одном из сеансов в состоянии отдыха и тренинга. До и после курса лечения было проведено психологическое тестирование Test of Variables of Attention (TOVA).

Спектры ЭЭГ были рассчитаны для записей «Глаза закрыты», «Глаза открыты» до и после курса БОС, а также в ходе одного из сеансов для состояний «тренировка» и «отдых». Значения мощности ЭЭГ и нормированной мощности ЭЭГ в диапазонах тета-ритма (4-7.5 Гц), альфа-ритма (8-12 Гц), сенсомоторного ритма (СМР) (12-15 Гц), бета1-ритма (15-18 Гц), бета2-ритма (18-25 Гц), и отношение мощности бета1-ритма к мощности альфа-ритма и

мощности бета1-ритма к мощности тета-ритма сравнивались с помощью двухфакторного дисперсионного анализа для повторных измерений.

Результаты. TOVA. При сравнении данных TOVA до и после курса лечения были получены следующие результаты. Количество ложных тревог на предъявление NOGO-стимула значительно уменьшилось после курса ЭЭГ-БОС в обеих половинах теста ($Z=2.69$, $p<0.01$ для первой и $Z=4.31$, $p<0.01$ для второй частей теста). Время реакции уменьшилось в первой половине теста ($Z=2.78$, $p<0.01$). Дисперсия времени реакции также уменьшилась в первой половине теста ($Z=2.69$, $p<0.01$). Количество правильных ответов на предъявление ГО-стимула в обеих половинах теста статистически значимо не изменялось.

ЭЭГ. Во время тренинга по сравнению с периодами отдыха было получено увеличение мощности в тета- ($F(1,119)=5.517$, $p=0.02$), бета1- ($F(1,119)=6.117$, $p=0.02$) и бета2 диапазона ($F(1,119)=4.1872$, $p=0.04$). При сравнении мощности ЭЭГ до и после курса БОС было установлено наличие статистически значимого взаимодействия факторов условие (до-после курса) и локализации как для записи ЭЭГ при открытых глазах для тета-ритме ($F(18,468)=2.66$, $p=0.001$), так и для записи ЭЭГ при закрытых глазах для альфа ($F(18,666)=4.05$, $p<0.001$), СМР ($F(18,666)=2.19$, $p=0.05$) и бета2 ($F(18,666)=2.29$, $p<0.05$) диапазонов, а также для отношения мощности бета1-и альфа-ритмов ($F(18,666)=15.67$, $p<0.001$). Полученные результаты говорят о наличии структуры изменения мощности спектра ЭЭГ. При закрытых глазах отношение бета1-ритм/альфа-ритм увеличивается в проекциях всех отведений, кроме лобных и затылочных.

Заключение. Улучшение по признакам снижения ложных тревог, времени реакции и стандартного отклонения времени реакции можно трактовать в нашем исследовании как улучшение психофизиологических показателей внимания, что дает нам право оценивать изменения в ЭЭГ как связанные с нормализацией функционирования системы управления контроля действий в результате курса терапии. В настоящей работе получены данные объективно подтверждающие изменение функционального состояния мозга как в течение сеанса БОС, так и после курса тренировок, направленных на улучшение показателей внимания. Так, с одной стороны, при локальной тренировке бета ритма наблюдается как широко распределенное увеличение бета активности по всем отведениям. С другой стороны, наблюдаются изменения спектров мощности ЭЭГ, вызванные прохождением курса тренировок и, по-видимому, коррелирующие с улучшением состояния пациентов. Полученные данные могут использоваться в качестве маркеров эффективности лечения детей с диагнозом СДВГ в ходе курса биологической обратной связи.

Исследование церебральной организации чтения методом функциональной магнитно-резонансной томографии

Новиков В.А., Поздняков А.В., Корнев А.Н., Гальперина Е.И., Шемякина Н.В., Нагорнова Ж.В.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ, г.Санкт-Петербург

Целью нашего фМРТ -исследования было установление оптимального функционального активирующего задания, определение возможностей фМРТ для картирования корковых сенсорных зон у здоровых добровольцев (10 человек) в возрасте 20-25 лет и их ровесников (10 человек), испытывающих трудности при чтении.

Наши исследования проводились на высокопольном МР-томографе Philips Ingenia (Нидерланды) с приставкой для проведения фМРТ фирмы InVivo (США). Перед проведением функциональных сканов выполнялись анатомические сканы для формирования «маски», а также для обнаружения и поиска возможной органической патологии. В исследования были включения задания по чтению слов, неслов, текстов и фраз, где исследуемому было необходимо прочитать представленный текст, решить элементарную задачу, относящуюся к содержанию прочитанного и дать правильный ответ нажатием на кнопку. Продолжительность одного задания составляла 4 минуты (по 4 блока активации и «отдыха» по 30 секунд). Полученные результаты были обработаны программным обеспечением SPM по методам t-тест, ANOVA с последующим определением показателей кровотока в регионах интереса (ROI).

В результате нашего исследования было выявлено, что при выполнении всех заданий были выявлены зоны активации в фузиформной извилине, в полях Бродмана 17 и 19 слева, а также в лингвальной извилине. Кроме этого, было выявлено, что при чтении текстов был дополнительно задействован клин (Cuneus), при чтении фраз средняя затылочная извилина, при чтении слов поле Бродмана 18 слева. При оценке кровотока в регионах интереса (супрамаргинальная, верхняя височная височная и лингвальная извилины) выявлялась четкое и однозначное отличие при чтении неслов в виде большей активации в группе «плохих» чтецов.

Заключение. Таким образом, данные фМРТ показали степень и локализацию зон активации в коре больших полушарий головного мозга, выявила четкие показатели BOLD-сигнала в зонах интереса, определила, в каком из заданий отличия в группах были наиболее явные.

Анализ неврологического статуса послеоперационного периода у детей с врожденными пороками сердца

Нурмухамедова М.А.

Ташкентский Педиатрический Медицинский Институт, г.Ташкент, Узбекистан

Актуальность: Врожденные пороки сердца (ВПС) являются одной из самых частых форм пороков развития (22% от всех врожденных пороков

развития) и встречаются с частотой 8-12 на 1000 живорожденных детей. Увеличивается количество более сложных и тяжелых пороков сердца. Летальность при ВПС чрезвычайно высока: в первую неделю жизни умирают 29% новорожденных, за первый месяц - 42%, к 1 году – 87% детей при естественном течении порока. В ходе оперативного вмешательства головной мозг пациента подвергается длительной гипоксии, токсическому влиянию наркотических препаратов, что в свою очередь усугубляет неврологические осложнения в послеоперационном периоде, которые наслаиваются на уже существующую неврологическую симптоматику.

Цель работы: изучение состояния нервной системы у детей с врожденными пороками сердца после операционном периоде.

Материалы и методы исследования: Было обследовано 68 детей в возрасте от 2 до 7 лет с врожденным пороком сердца после операционного периода, находившихся в отделении кардиохирургии клиники Ташкентского педиатрического института. Дети были осмотрены в отделении интенсивной терапии после операции в период 1-2 часа и на 3 сутки после операции. Проводилось подробный сбор жалоб и исследования неврологического статуса у больных детей. Из них 40 (60%) девочек и 28 (40%) мальчиков. Распределение по видам пороков развития было следующее: у 48 (70%) больных ДМЖП, у 14 (20%) - ДМПП, у 6 (10%)-тетрада Фалло.

Результаты и обсуждения: Все исследованные больные дети были переведены с отделения реанимации и интенсивной терапии после операции. У детей на 3 сутки в послеоперационном периоде наблюдались следующие жалобы: головная боль наблюдалась у 8(80%) больных, приступы системного головокружения наблюдались у 5(50%) больных, общая слабость у 70%, раздражительность 55%, плаксивость у 67% больных.нервной системы характеризовались расстройством черепно-мозговой иннервации. Нарушение конвергенции глазных яблок было у 2(20%), слабость отводящих мышц глаза у 3(30%), равномерное оживление сухожильных рефлексов -у 9(90%) больных. Судорожный синдром наблюдался у 3(30%) детей. Различной степени отклонения в интеллектуальном развитии были обнаружены 4 (40%) больных детей. Дети с ВПС, имеющие в статусе неврологические изменения, трудно переносят оперативное вмешательство. Всё это свидетельствует о хроническом нарушении кровообращения головного мозга, приводящее к его гипоксии, к судорожной готовности, также нарушению общей и церебральной гемодинамики.

Выводы: Первая группа больных с осложнениями со стороны центральной нервной системы в раннем послеоперационном периоде (24-72ч.) 1. первичные, связанные с хирургическим вмешательством или с использованием методов анестезиологического обеспечения. 2. вторичные, как следствие острых расстройств гемодинамики в послеоперационном периоде.

Вторая группа с осложнениями со стороны центральной нервной системы в госпитальном послеоперационном периоде. группа включает: синдром нейроциркуляторной астении, психопатологические синдромы, депрессивный

синдром, пароксизмальные неврологические синдромы, вегетативно-сосудистые пароксизмы, острые нарушения мозгового кровообращения.

Применение внутривенных форм антиэпилептических препаратов в нейрохирургической эпилептологии

Одинцова Г. В., Абрамов К.Б., Хачатрян В.А.

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

Цель работы - представить опыт применения внутривенных форм антиэпилептических препаратов (АЭП) нового поколения при нейрохирургическом лечении эпилепсии у детей.

Материал и методы. Работа выполнена на базе отделения нейрохирургии для детей РНХИ (научный руководитель- проф. Хачатрян В.А.). На примере 2 клинических случаев рассмотрены показания к применению и тактика назначения внутривенных форм АЭП в нейрохирургической эпилептологии.

Результаты и обсуждение: Клинический случай №1- Леветирацетам (Кеппра). Пациент Б., 9лет. поступил в отделение с жалобами на генерализованные приступы 1раз в 2 мес., ежедневные инфантильные спазмы, задержку психоречевого развития, нарушение поведения. Приступы впервые возникли в возрасте 7 месяцев в виде инфантильных спазмов с положительным ответом на конвулекс. Рецидив приступов в 3 года с развитием фармакорезистентности. Коррекция противосудорожной терапии (депакин-хроно, суксилеп, сабрилекс, фризиум) без положительной динамики. С учетом фармакорезистентности, прогредиентного течения выполнена ОПЕРАЦИЯ — краниотомия в правой лобно-височной области, ЭкоГ, НСГ, удаление субкортикальной патологической ткани (эпилептический очаг). Гистологическое заключение: Фокальная кортикальная дисплазия III b типа (тейлоровская дисплазия, ганглиоцитома) правой височной доли. В раннем послеоперационном периоде (1-3 сутки после операции) отмечались приступы по типу экстензорных спазмов. С учетом типа приступов, формы эпилепсии, КФД переведен на политерапию с внутривенным вводом кеппры до 50 мг/кг*с. Леветирацетам в/в в нейрохирургии используется в качестве временной альтернативы при трудностях применения пероральных форм препарата. Выпускается в форме концентрата для приготовления приготовления инфузионного раствора (100 мг в 1 мл): Применяется у детей старше 4 лет для лечения парциальных припадков с/без вторичной генерализации. Детям с массой тела до 50 кг лечение начинается с суточной дозы 20 мг/кг массы тела, разделенной на 2 введения (по 10 мг/кг массы тела×2 раза/сут). В стационарных условиях применяли схему быстрого ввода насыщающей дозировки с хорошей переносимостью. При выписке приступы купированы на схеме: кеппра раствор для приема внутрь 1500мг/с, депакин хроносфера 1250мг/с. В течении года редкие ГСП при фебрильной температуре.

Клинический случай №2- Лакосамид (Вимпат). Пациентка Ч., 16 лет поступила с жалобами на серийные аутомоторные приступы (по типу педалирования) ежедневные до 15 в день, днем, ночью с диагнозом: Симптоматическая фокальная эпилепсия, фармакорезистентная, неконтролируемая, статусное течение. Соп. диагноз: Аномалия Денди- Уокера. Анамнез заболевания: 1й приступ- в 3 года, ГСП тонический. Начат прием депакина- сироп. Приступы 1-2 раза в месяц- ночные, дневные. В анамнезе- депакин, ФБ, финлепсин, бензонал, суксилеп, трилептал, кеппра, топамакс, фэйкомпа (9 АЭП). Ухудшение в марте 2016г.- при уменьшении дозировки депакина. Максимум- 55 приступов за ночь- в реанимации купированы тиопенталом. При поступлении АЭП: кеппра, топамакс, фэйкомпа. Медикаментозная коррекция с возвратом депакина, увеличением дозировки топамакса без эффекта. Проведена операция— краниотомия в правой лобно- височной области, ЭкоГ, НСГ, удаление патологической ткани (эпилептический очаг). В раннем послеоперационном периоде урежение приступов на 50%. В терапию введен вимпат с учетом фокальных приступов. Препарат применяется в составе комплексной терапии парциальных судорожных припадков, сопровождающихся или не сопровождающихся вторичной генерализацией, у пациентов с эпилепсией в возрасте от 16 лет и старше, выпускается в форме инфузионного раствора (в 1 мл- 10 мг, во флаконе. 20 мл). В/в вводят в течение 15-60 мин без дополнительного разведения или разведенным 2 раза/сут. Рекомендуемая начальная доза составляет 50 мг 2 раза/сут. В стационаре препарат вводился по схеме насыщающей дозировки, на 5сутки начат пероральный прием. Приступы 2 раза в неделю, короткие, не нарушающие общее самочувствие.

Заключение. Применение внутривенных форм современных антиэпилептических препаратов в послеоперационном периоде при нейрохирургическом лечении эпилепсии позволяет быстро достигнуть дозы насыщения препарата и увеличить эффективность лечебных мероприятий.

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

Эффективность применения тэс-терапии у детей школьного возраста с головными болями напряженного типа

Оздерханова Н.В.

ГБУЗ АО АОДКБ,

г. Архангельск

Введение. Частой жалобой при посещении врача у школьников является головная боль или цефалгия. Она может быть как самостоятельным заболеванием, так и симптомом другого заболевания.

По данным разных авторов, распространенность головных болей напряженного типа (ГБН) у детей школьного возраста составляет от 50 до 70% всех цефалгий.

При оценке по критериям МКГБ-III (The International Classification of Headache Disorders, 3-nd edition, beta version, 2013), головными болями напряженного типа страдают до 18-25% детей и подростков.

Они влияют не только на успеваемость, но и на формирование поведенческих реакций и в дальнейшем могут привести к социальной дезадаптации и появлению психосоматических расстройств.

Цель. Оценить эффективность комплексного лечения с использованием транскраниальной электростимуляции в реабилитации школьников с головными болями напряженного типа.

Материалы и методы: Было исследовано 36 детей в возрасте от 7 до 17 лет (20 девочек и 16 мальчиков) находящихся на лечении в 4 соматическом отделении и дневном стационаре ГБУЗ АО АОДКБ с частыми эпизодическими головными болями напряженного типа, получивших в составе комплексного лечения тэс – терапию.

Всем детям проведено клинико-неврологическое обследование, ЭЭГ, ультразвуковое исследование интракраниальных сосудов, психологическое обследование (с определением уровня тревожности – все пациенты были с высоким и средним уровнем тревожности), по показаниям проводилась КТ головного мозга.

Комплексные лечебные мероприятия включали нейрофармакологическую терапию, массаж шейно-воротниковой области, лечебную гимнастику и сеансы транскраниальной электростимуляции. Курс лечения составлял 10-15 дней.

Транскраниальная электростимуляция проводилась на аппарате «Трансаир-4» в течение 10 дней, длительностью от 20 до 30 минут, биполярным током, силой 1,0-3,0 мА.

Результаты и обсуждение: В исследуемой группе в результате проведенного лечения было отмечено, что снижение частоты и интенсивности приступов головной боли наблюдалось у 28 пациентов – 77,8%, уменьшение сопутствующих симптомов (головокружение, сонливость, утомляемость) отмечалось у 31 пациента -86% , нормализация сна – у 16 пациентов (44%), улучшение общего состояния и настроения у всех детей.

Вывод: ТЭС терапия в сочетании с медикаментозным лечением эффективна у тревожных детей с частыми эпизодическими головными болями напряженного типа.

Эффективность этапного комплексного лечения у детей с церебральным параличом

Оздерханова Н.В.

ГБУЗ АО АОДКБ,

г. Архангельск

Введение. Детский церебральный паралич (ДЦП) – это группа хронических прогрессирующих синдромов, которые возникают вследствие

повреждения мозга во внутриутробном, интранатальном и раннем постнатальном периоде и приводят к ранней и стойкой инвалидизации.

Распространенность данного заболевания составляет 2-2,5 случая на 1000 детей. Двигательные нарушения при ДЦП приводят к ограничению жизнедеятельности и являются главной причиной формирования инвалидности у детей.

Цель исследования: оценить эффективность этапного комплексного лечения у детей с церебральным параличом.

Материал и методы исследования: В соответствии с критериями включения и исключения на базе дневного стационара ГБУЗ АО АОДКБ было обследовано 57 детей. Все дети страдали спастическими формами ДЦП, средней степени тяжести, были обследованы, не имели контрактур. Степень спастичности мышц оценивалась по шкале Эшуорта (больные со спастичностью 3 балла), степень выраженности пареза – по пятибалльной шкале.

Комплексное лечение проводилось до 10 - 15 дней в 3 этапа: первым этапом было проведение терапии, включающую медикаментозные препараты (нейротрофики, миорелаксанты, витамины), физиотерапию (синусомоделируемые токи, электрофорез спазмолитиков, магнитотерапию), массаж, лечебную гимнастику с применением тренажеров, ИРТ. В это время проводились обучающие занятия по лечебной гимнастике для родителей пациентов.

Вторым этапом было введение препарата БТА «Диспорт» в спастичные мышцы для улучшения опорности и походки, мелкой моторики кисти и пальцев рук. Максимальные дозы для мелких мышц составили 2-5 ед/кг массы больного, для крупных мышц – 10-15ед/кг. Общая доза препарата на одну процедуру не превышала 30 ед/кг массы тела. Повторные инъекции препарата проводились через 4-6 мес

Третий этап начинался с проведения лечебной гимнастики у этих пациентов в дневном стационаре с последующей выпиской их домой, где продолжали проводить лечебную гимнастику для детей обученные родители. Оценка результатов проводилась в конце 1 этапа и через 14 дней после введения «Диспорта».

Результаты и их обсуждение: В исследуемой группе в результате проведенного этапного лечения было отмечено, что снижение спастичности по шкале Эшуорта с 3 до 2 баллов отмечалось у 48 (84%) пациентов, степени выраженности пареза на 1 балл (с 2 до 3 баллов и с 3 до 4 баллов) отмечалось у 51 пациента (89%), на 2 балла (с 1 до 3 баллов) у 4 (7%) пациентов, без изменения степени выраженности пареза у 2 (3,5%). Улучшение опорной функции и походки, мелкой моторики кисти и пальцев рук наблюдалось у 55 (96%) пациентов.

Выраженный положительный эффект при введении «Диспорта» отмечен у 48 (84%) пациентов, что послужило поводом для повторного введения

препарата через 4-6 месяцев. Отсутствие эффекта ботулинотерапии отмечено у 1 ребенка (1,8%).

Вывод: Этапное комплексное лечение детей с церебральными параличами уменьшает ограничение их жизнедеятельности и «отодвигает» ортопедическую коррекцию спастичности.

Клинический случай поражения сетчатки у ребенка с туберозным склерозом

Ольшанская А.С., Шнайдер Н.А., Дмитренко Д.В.

КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого,
г.Красноярск

Введение. Туберозный склероз (ТС) – наследственное заболевание, характеризующееся развитием множественных гамартом и других опухолей. Гамартомы – доброкачественные опухоли, состоящие из тканей, аналогичных тем тканям и органам, в которых они развиваются. Структура их тканей является аномальной, отличающейся от нормы. Они могут располагаться в головном мозге, почках, коже, глазах. При обнаружении гамартомы с помощью фундоскопии, важны дополнительные методы диагностики.

Клинический случай: девочка Е., 7 лет, осмотрена офтальмологом КрасГМУ с предварительным диагнозом ТС. В возрасте 1 года обнаружено пятно на коже лба, на границе волосистой части головы с ростом светлых волос. В 2 года – появление множественных листовидных пятен депигментации на коже конечностей и туловища. В 6 лет дебют аденомы Прингла на лице, которая расценена педиатром как аллергический дерматит. Через год при повторном осмотре врача обращено внимание на измененный участок кожи на лбу, сделано предположение о контагиозном моллюске. Девочка осмотрена дерматологом, заподозрен ТС. МРТ головного мозга: множественные гамартомы мозга, миграционные тракты, кортикальные дисплазии, объемное образование, предположительно астроцитома, левой гемисферы мозжечка. УЗИ почек: двухсторонний поликистоз. Фундоскопия OS – образование желтого цвета, размером $\frac{1}{2}$ dD, не возвышается над уровнем сетчатки, рекомендовано наблюдение в динамике. Дерматологом и нейрорадиологом пациентка направлена на экспертный консультативный прием к нейрогенетику КрасГМУ, диагноз ТС подтвержден.

Объективно: аденома Прингла, одиночное пятно депигментации на лбу слева, с прядью депигментированных волос, ограниченные участки шагренево-красной кожи на лбу и на спине, множественные листовидные пятна депигментации на коже конечностей и туловища. Фундоскопия OS: выше ДЗН на 1-2 часах наличие округлого желтовато-серого образования (симптом «тутовой ягоды»), возвышающееся над уровнем сетчатки, диаметром до $\frac{1}{2}$ dD. OD – без особенностей. Спектральная оптическая когерентная томография OS: в зоне очага выявлено значительное утолщение и гетерогенность внутренних слоев сетчатки, элевация которых в сторону стекловидного тела, размер 1195x3256

мкм. Таким образом, характер пятен на коже, наличие гамартмы сетчатки, поражение центральной нервной системы в виде множественных гамартм головного мозга, а также вовлечение в патологический процесс почек, поражением костной ткани в виде нарушения осанки, прогрессирующего кариеса, диагноз туберозного склероза и его мультисистемный характер поражения был подтвержден.

Вывод: ТС мультисистемная патология, которая позиционируется как нейроокулокожное заболевание, подчеркивая важную роль офтальмолога в диспансерном наблюдении детей и подростков.

Динамика показателей нейроортопедического статуса у больных ДЦП после проведенных закрытых фасциомиотомий и комплексного санаторно-курортного лечения

Османов Э.А., Голубова Т.Ф., Власенко С.В.

ГБУЗРК «Научно-исследовательский институт детской курортологии, физиотерапии и медицинской реабилитации», Республика Крым, г. Евпатория.

ФГБУ «Евпаторийский военный детский клинический санаторий им.

Е.П.Глинки» Минобороны России, г. Евпатория, Республика Крым

Целью настоящего исследования стала оценка эффективности малоинвазивных хирургических вмешательств в комплексе с санаторно-курортным лечением у больных ДЦП.

Материал и методы. Под нашим наблюдением находилось 36 больных ДЦП (ОГ) со спастическими контрактурами в нижних конечностях. Перед началом курса реабилитации с целью устранения стойких ограничений движений в суставах нижних конечностей пациентам были проведены малоинвазивные хирургические вмешательства (закрытая селективная фасциомиотомия) по разработанной в санатории оригинальной методике. После проведенного лечения пациентам ОГ с первого дня был назначен комплекс реабилитации включавший в себя ультразвук с гидрокортизоном на области томий, лечебную гимнастику, массаж, лазеротерапию. Через 7 дней были включены грязелечение, гидрокинезотерапия в минеральном бассейне. Контрольную группу (КГ) составили 16 пациентов с аналогичными заболеваниями, курс санаторно-курортной реабилитации которым традиционно был назначен через 7 дней после оперативного лечения. Всем пациентам было проведено клиничко-неврологическое обследование. Степень выраженности пареза оценивалась по пятибалльной шкале, степень спастичности мышц оценивалась по шкале Эшуорта. Ограничение объема движений в суставах разделялось на пять степеней. До и после лечения проводилась ангулометрия. двигательная активность больного оценивалась по шкале GrossMotorFunctionClassificationSystemforCerebralPalsy (GMFCS).

Результаты и их обсуждение. Проведенные малоинвазивные вмешательства позволили устранить контрактуры в суставах нижних конечностей, эффективно снять спастичность в мышцах, восстановить

физиологический объём двигательной активности пациентов. В ОГ клинически было достигнуто снижение мышечного тонуса (в среднем на 2-3 балла) и увеличение объема пассивных движений, не менее чем на 30-50%, что статистически достоверно отличалось от показателей в КГ. Больные стали значительно раньше самостоятельно передвигаться, что позволило повысить эффективность лечебной физкультуры и переориентировать инструктора ЛФК на проведение упражнений, вырабатывающих правильный стереотип ходьбы и более сложные движения, что в КГ удавалось достичь значительно позднее. У пациентов ОГ удалось достичь выраженного эффекта в развитии двигательных навыков, уровень по шкале GMFCS соответствовал 2-3, что практически характеризовалось как самостоятельная ходьба с незначительными затруднениями.

Заключение. Таким образом, в условиях специализированного санатория целесообразно при наличии контрактур необходимо вначале реабилитации их устранить с помощью малоинвазивных хирургических методик, впоследствии начать курс реабилитации по разработанной методике с первого дня после проведенной операции.

Эмоционально-когнитивное развитие детей с патологией нервной системы
Пилина Г.С., Ахметшина А.Б., Белобородова О.А., Казанцева Ю.А.,
Шалимова А.П.

ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия»,
г.Ижевск

Введение. Патология нервной системы у детей вызывает много прогностических вопросов в отношении развития высших психических функций ребенка.

Целью выявить влияние патологии перинатального периода, физического развития и состояния вегетативной нервной системы (ВНС) на когнитивно-эмоциональное развитие детей с различными патологиями нервной системы. **Материалы и методы.** На базе неврологических отделений РДКБ и РДКПНБ «Нейрон» г. Ижевска было обследовано 32 ребенка от 6 до 16 лет (средний возраст 11,7 лет), из них 23 девочки (71,88%) и 9 мальчиков (28,12%). Исследование проводилось в возрастных группах 6-10 лет и 11-16 лет: тест Шульте, тест Люшера, тест Равена, состояние ВНС оценивались по дермографизму, пробе Ашнера, ЧСС, ЧД; физическое развитие - по росту и весу. Анализировался акушерский анамнез.

Результаты и обсуждение. У детей с патологией в акушерском анамнезе были высокие показатели тревожности (52,17%), из них - средний уровень в 13,04% и ниже среднего в 39,13%. Среди нормостеников на долю детей в нормальным тонусом ВНС приходилось 76%, ваготонический тип ВНС был характерен для астеников, все гиперстеники были симпатикотониками. Тревожность более характерна для астеников (среди детей со средним уровнем тревожности было 75% астеников). Тест Шульте показал, что у всех

гиперстеников снижена только эффективность работы (100%), а снижение двух и более показателя более характерно для нормостеников и астеников (57% и 56% соответственно). Среди нормостеников преобладали дети с высоким уровнем интеллекта (80%), среди астеников и гиперстеников высокий уровень интеллекта был у половины группы. Повышенный уровень тревожности характерен для нормотоников и ваготоников. В группе детей, у которых нет тревожности, 33% составляют ваготоники, 67% - нормотоники. Для симпатикотоников характерен низкий уровень тревожности. При оценке устойчивости внимания среди группы нормотоников преимущественно снижены несколько оцениваемых показателей (60% детей), а снижение психической устойчивости было только в группе ваготоников. При оценке теста Равена выявлено, что среди группы симпатикотоников определяется наибольшее количество детей со средним интеллектом – 40%, в то время среди нормотоников – 20%, среди ваготоников – 28%. Тревожность детей не влияла на вработываемость, эффективность работы и психическую устойчивость ребенка. В группе детей, у которых не выявлено тревожности, 100% дети с интеллектом выше среднего, когда среди детей со средним уровнем тревожности таких детей только 50%. У детей со средним интеллектом, уровень тревожности средний.

Заключение. В исследуемой группе, дети, имеющие патологию в акушерском анамнезе, имели наиболее высокие показатели тревожности и сниженные параметры внимания. Отягощенность акушерского анамнеза не влияла на физическое развитие ребенка, состояние ВНС и интеллектуальные способности. Дети с нормостеническим физическим развитием обладали более высоким уровнем интеллекта. Повышенный уровень тревожности был характерен для нормо- и ваготонического состояния ВНС. Симпатикотония была характерна для детей с более низкими показателями интеллекта. Тревожность детей не влияла на функции внимания у детей. Более высокий интеллект наблюдается у детей с отсутствием или низким уровнем тревожности.

Головная боль у детей

Пилина Г.С., Бадерутдинова И.Р., Султанова Р.Р

ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия»,
г.Ижевск

Введение. Головная боль в детском возрасте встречается в 12% - 18% (Sillanpaa M 1983, Breslau N, Rasmussen BK 2001). В литературе широко обсуждается отсутствие единогласия в диагностических критериях головных болей у детей (Winner P, et al, 1995, Ozge A, Bugdayci R, et al, 2002).

Цель. Изучение структуры головных болей и влияния различных факторов на развитие цефалгического синдрома у детей

Материалы и методы. В ходе исследования было обследовано 39 детей находящихся в неврологическом отделении "РДКПНБ "НЕЙРОН" МЗ УР", с 4 до 18 лет (средний возраст 11 лет). Из них 21 девочка (54%) и 18 мальчиков (46%). Методы исследования: 1) стандартизированный опросник ГБ из 18

вопросов (Rothner A.D., 2001), 2) неврологический осмотр, 3) оценка вегетативного статуса по дермографизму, ЧСС, ЧДД, 4) определение гармоничности развития по росту и весу с использованием центильных таблиц, 5) Тест Шульте, 6) тест Люшера, 7) оценка акушерского анамнеза, 8) транскраниальная ультрасонография (ТУС), 9) Для уточнения диагноза у 27 детей (69%) было проведено дополнительные исследования (КТ, МРТ, ЭЭГ, ЭХО-ЭГ, УЗДГ брахиоцефальных сосудов, рентгенологическое исследование черепа и шейного отдела позвоночника).

Результаты и обсуждение: среди обследованных встречались три типа ГБ: мигрень у 28% (11 детей), вертеброгенная у 11% (7 детей) и головные боли напряжения (ГБН) у 61% (21 ребенок). Дисгармоничное развитие было в 33% (12 детей), из них: 18% (9 детей) с ожирением 1 степени, 5% (2 детей) с ожирением 2 степени, дефицит массы тела 1 степени встречалось у 10% (4 ребенка). В ходе исследования выяснилось, что в 73% случаях при вертеброгенной ГБ и у 67% детей с мигренью развитие было дисгармоничным, в то время как у большинства детей с ГБН (73%) физическое развитие было гармоничным. У 92% исследуемых детей был отягощенный акушерский анамнез. Мигрень чаще отмечалась при смешанной перинатальной патологии (82% детей), у всех детей с ГБН была церебральная ишемия, при вертеброгенной ГБ отмечена внутриутробная гипоксия в 71% случаев. Вертеброгенная ГБ чаще встречалась у симпатикотоников (76%), ваготоники чаще страдали ГБН (81%), мигрень отмечалась у нормотоников в 82%. Неврологический статус был нарушен у 23% с ГБ (легкий мозжечковый синдром, глазодвигательные нарушения, гемиплегия, гемипарез и гипотонический синдром). ТУС было проведено у 29 из 39 (74%) исследованных, у детей с ГБН в 76% была бивентрикуломегалия, при мигрени в 82% патологии по ТУЗ не отмечалось, у 57% детей с вертеброгенной ГБ отмечалась моноветрикуломегалия. Нарушение режима дня и питания было у 95% пациентов. По данным теста Люшера незначительная тревожность встречалась у 62% детей с ГБН, эмоциональная напряженность у 82% детей с мигренью, состояние дезадаптации у детей с вертеброгенной ГБ в 71%. По тесту Шульте нарушение работоспособности отмечено в 57% случаев вертеброгенной ГБ. Проведенное исследование позволяет сделать выводы: 1) чаще других форм, встречалась ГБН (у 61% детей); 2) Наиболее тревожные до степени дезадаптации и наихудшие показатели работоспособности до степени неудовлетворительности отмечались при вертеброгенных ГБ; 3) Основной этиологический фактор включал неправильное питание и несоблюдение режима дня (95%); при оценке акушерского анамнеза у всех детей с ГБН была церебральная ишемия, у большинства детей с вертеброгенной ГБ - внутриутробная гипоксия (71%), при мигрени часто была смешанная патология (82%); 4) у большинства детей с мигренью и вертеброгенной ГБ развитие было дисгармоничное, преимущественно по типу ожирения.

Причины заикания у дошкольников
Пилина Г.С., Дубинин О.А., Халиуллина К.Р.
ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия»,
г.Ижевск

Введение. Заиканием страдают около 2% детей и до 1,5% взрослых (Меньшикова С.В., 1999; Селиверстов В.И., 2000). В литературе рассматриваются различные причины заикания: генетическая предрасположенность (Bloodstein, O.& Ratner, N., 2010, Kraft, S. & Yairi, E., 2012, Yairi, E. & Ambrose, N., 2013), перинатальное поражение ЦНС (Yairi & Ambrose, 2005, Kelman, E. & Nicholas, A., 2011), а также функциональные нарушения головного мозга по данным нейровизуализационных исследований у заикающихся взрослых (Neumann, K. and Euler, H., 2010).

Цель: Выявить причины заикания у детей дошкольного возраста

Материалы и методы: Исследовано 24 ребенка. Проведен анализ акушерского и наследственного анамнеза. Оценивалось речевое развитие и психоэмоциональное состояние детей. Оценивался характер заикания.

Результаты и обсуждение: в исследуемой группе было 8 девочек (33,3%) и 16 мальчиков (66,7%). Средний возраст детей 4 года 6 месяцев (минимальный 3 года 8 мес, максимальный 6 лет 11 мес). При анализе акушерского анамнеза было выявлено: отягощенность по различным аспектам в 96% (23 ребенка), при чем токсикоз во время беременности в 92% (22 случая). Интранатальная асфиксия легкой степени на 1 минуте была у 54% (13 детей), из них у 21% (5 детей) на 5 минуте показатели не улучшились. В неонатальный период: гемолитическая болезнь новорожденных отмечена в 75% (18 случаев). У 38%(9) детей наследственность по заиканию отягощена.

Темповая задержка речевого развития была у 25% (6 детей). Гиперактивное поведение было у 13 детей (54%), в 6 случаях (25%) отмечен неблагоприятный климат в семье. Заикание в начале слова было в 71% (18 детей), в середине слова - 21%(5). У 38%(9 детей) выявляется зависимость проявления заикания от времени года. У детей с отягощенной наследственностью по заиканию в большем количестве случаев была выявлена асфиксия на 1 минуте (56%) по сравнению с группой, где близкие родственники не заикались (33,3%). У мальчиков в 50% случаях отмечалась интранатальная асфиксия, тогда как у девочек в 100% Апгар при рождении был в норме. У большинства мальчиков, в 63% была внутриутробная гипоксия (у девочек 33,3%). У большинства девочек, в 63% была отягощена наследственность по заиканию (у мальчиков только в 25%).

Заключение. Таким образом, исследование позволяет сделать следующие выводы: 1) в большинстве случаев (96%) акушерский анамнез был отягощен, в 92% матери заикающихся детей страдали токсикозом во время беременности. Неонатальный период был осложнен гемолитической болезнью в 75%; 2) только у 25% детей отмечалась темповая задержка речевого развития; 3) в большинстве случаев (71%) заикание было в начале слова; 4) выявлены

гендерные особенности причин заикания: у девочек 63% основную роль играет наследственность, у мальчиков – отягощенный акушерский анамнез (63 % внутриутробная гипоксия, 50% низкий показатель Апгар на 1 минуте).

Заключение: патология перинатального периода играет значительную роль в развитии заикания у детей и имеет ведущее значение у мальчиков, в то время как у девочек была выявлена высокая генетическая предрасположенность.

Нарушение праксиса у детей с патологией нервной системы
Пилина Г.С., Кузьяева Е.М., Кочина Л.А., Григорьева А.Ю.
ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия»,
г.Ижевск

Введение. Дети с церебральной дисфункцией перинатального происхождения относятся к группе больных высокого риска развития клинко-физиологической декомпенсации полисистемной дизрегуляционной патологии, требующей проведения своевременных неотложных мероприятий (Шайтор В.М., 2008). Более 50% этих детей имеют нарушение развития двигательных функций в виде диспраксии (Тржесоглава З., 1986; Кучма В.Р., 1996; Брызгунов И.П., 2003). При попытке изучить данные о состоянии различных видов праксиса у неврологических больных, встречаемости апраксий, результатах проводимых ранее исследований в литературных источниках нами были найдены лишь немногочисленные сведения, что и побудило нас к проведению данной работы.

Целью исследования явилось выявление особенностей нарушения праксиса у детей с заболеваниями неврологического профиля.

Материалы и методы. Исследование проводилось в неврологических отделениях РДКБ и ДГБ «Нейрон» г. Ижевска. Было исследовано 19 пациентов в возрасте от 3 до 10 лет (средний возраст – 6,5 лет); 7 девочек (36,8%), 12 мальчиков (63,2%). Проводилось исследование с помощью стандартизированных 7 проб, соответствующих 5-ти видам праксиса: кинетический (праксис позы по зрительному образцу), кинестетический (праксис поз по кинестетическому образцу, лицевой), динамический («кулак-ребро-ладонь»), реципрокная координация рук), пространственный (проба Хэда), идеаторный (бытовые навыки). Проводилась оценка акушерского анамнеза

Результаты и обсуждение. Апраксия различных видов определена у 15 из 19 обследованных детей (78,9 %). Идеаторный праксис был развит у большинства детей (94,74%). Наиболее часто (68,42%) страдал динамический праксис. Кинестетический праксис был нарушен у 52,63% пациентов, пространственный – у 57,9%, кинетический – у 10,5%. Кинетическая апраксия во всех случаях сопровождалась динамической и кинестетической, и в 50% случаев идеаторной и пространственной. Нарушение кинестетического праксиса в 100% случаях сочеталось динамической и в 70% случаев пространственной апраксией. Динамическая апраксия наиболее часто

наблюдалась в сочетании с кинестетической и пространственной (в 76,9% и 69,2% случаев соответственно). У всех исследуемых акушерский анамнез был отягощён. Негативными факторами во время внутриутробного развития являлись вредные привычки матери, инфекционно-воспалительные заболевания мочеполовой системы, показатели по шкале Апгар у исследуемых детей варьировали от 3-2 до 9-9. Однако зависимости типа апраксии от влияния определенных патологических перинатальных факторов выявлено не было. Проведенное исследование позволяет сделать следующие выводы: 1) у большинства (78,95%) детей с патологией нервной системы были выявлены различные типы нарушения праксиса; 2) наиболее часто определялись сочетания динамической, пространственной и кинестетической; 3) у всех исследуемых детей был осложнен перинатальный анамнез, патогенетических взаимосвязей типа апраксий и конкретных перинатальных патологических факторов не установлено.

Заключение. Таким образом, у исследуемых детей чаще встречались нарушения при выполнении сложных задач, требующих координации и последовательности действий. Наиболее характерно было сочетание нескольких видов апраксий, преимущественно пространственного, кинестетического и динамического.

Проблемы клинической и ультразвуковой диагностики синдрома внутричерепной гипертензии у детей раннего возраста

Пилина Г.С., Соловьева М.С., Филлипова О.В., Шайхаттаров И.М.
ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия»,
г.Ижевск

Введение. Достаточно широко в диагностике перинатальных поражений головного мозга в настоящее время применяется термин "гидроцефально-гипертензионный синдром (ГГС)", также наблюдается тревожная тенденция переоценивать значение отдельных параклинических методов исследования. (Мизитова А.М., 1997). Многие авторы, оценивая структуру перинатальных поражений нервной системы у новорожденных, ставят на первое место ГГС, который составляет от 41 до 54 % перинатальных заболеваний (Егорова И.А. 2003). По данным Якунина Ю.А. с соавторами, клинические критерии разграничения синдромов внутричерепной гипертензии и повышенной нервно-рефлекторной возбудимости весьма условны.

Цель. Оценить принципы постановки диагноза и назначения лечения гипертензионно-гидроцефального синдрома (ГГС) у детей раннего возраста.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ 420 амбулаторных карт детей 2012 года рождения ДГКП №2 г. Ижевска, не находящихся на диспансерном учете у невролога. Анализировались результаты повторных НСГ 1 года жизни (оценивались размеры переднего рога боковых желудочков (БЖ), межполушарной щели (МПЩ), 3 желудочка), осмотра глазного дна в 1 месяц и в 1 год, динамический осмотр невролога (учитывались

жалобы, неврологический статус, ежемесячное увеличение окружности головы более 1,5 (состояние большого родничка), моторное развитие на первом году жизни, акушерский анамнез матери.

Результаты и обсуждение: ГГС был выявлен у 30 детей, что составило 7,1 % (30/420), из них 18 мальчиков (60%), 12 девочек (40%). Акушерский анамнез отягощен во всех 30 случаях по течению беременности. В 100% моторное развитие на первом году жизни соответствовало возрасту. Жалобы на беспокойство ребенка, нарушение сна, срыгивание были у 24 детей (80%). Выбухание большого родничка и/или напряженность была выявлена у 4 детей (13,3%). Увеличение окружности головы за месяц более 1,5 см было у 3 детей (10%). Изменения на глазном дне в 1 месяц зафиксировано у 16 детей (53,3%) в виде сероватого оттенка диска зрительного нерва и полнокротия вен. В 1 год сохранялись такие же изменения на глазном дне у 5 детей (16,6%) по данным НСГ изменения в 1 месяц имели 20 детей (66,6%) в виде расширения внутренних или/и наружных ликворных путей; в дальнейшем, отрицательная динамика констатирована у 4 детей (13,3%). Из них у двоих детей были жалобы, описанные выше, у одного было выбухание большого родничка, у одного было увеличение ОГ на 1,5 см за месяц и выбухание большого родничка. ГГС выставлен на основании (по Громовой Л.Л., 2013): 1 признака – 3 детям (10%), 2 признаков – 11 детям (36,7%), 3 признаков – 12 детям (40%), 4 признаков – 3 детям (10%), 5 признакам – 1 ребенку (3,3%). Всем детям с ГГС была назначена дегидратирующая терапия.

Таким образом: 1) у 7,1% (30 из 420) детей исследуемой группы был выставлен ГГС; 2) у большинства детей ГГС выставлен на основании жалоб (80%) и/или изменений на НСГ (66,6%). Изменение состояния большого родничка выявлена у 13,3% детей; 3) дегидратирующая терапия была обоснована не более чем в 13,3% случаях.

Заключение: проведенное исследование позволяет говорить о гипердиагностике ГГС и необоснованной фармакотерапии у большинства (86,7%) детей исследуемой группы.

Оценка значимости ретробульбарных невритов в дебюте демиелинизирующих заболеваний

Пискунова Д. Ю.¹, Соловьева С. С.¹, Радаева Т. М.¹, Береснева Е. Е.²

¹НижГМА,

²НОДКБ,

г. Нижний Новгород

Введение. Демиелинизирующие заболевания – аутоиммунные заболевания, основным патоморфологическим проявлением которых является разрушение миелина белого вещества центральной или периферической нервной системы. Из них наиболее распространен рассеянный склероз (РС), характеризующийся диссеминированными очагами воспаления и демиелинизации в белом веществе головного и спинного мозга, зрительного

нерва. В 10 % случаев РС дебютирует до 18 лет, нередко клиникой оптического неврита, чаще ретробульбарного, для которого характерна подострая, обычно односторонняя неполная потеря зрения, болезненность при движениях глаз, афферентные нарушения зрачковых реакций и развитие центральных или парацентральных скотом.

Цель исследования. Сравнительное описание дебютных форм демиелинизирующих заболеваний ЦНС в виде оптических невропатий в трех клинических наблюдениях.

Материалы и методы. Мальчик, 12 лет. Утром появились жалобы на резкое головокружение, многократную рвоту, слабость. В неврологическом статусе выраженная атаксия с пошатыванием вправо, нистагм при взгляде влево, усиливается в положении лежа, тремор кистей рук. МРТ: вариант нормы. Офтальмолог: OD 1,0 OS 1,0. Глазное дно: ДЗН розовые, границы четкие, артерии обычного калибра. Вены: слегка расширены нижние ветви справа. КП: OD – границы в норме, единичные парацентральные скотомы. OS – легкое сужение с височной стороны, парацентральная скотома. ЗВП: Грубое снижение проводимости по миелинизированным волокнам nn. optici dexter et sinister. Отмечался быстрый регресс симптомов на фоне ГКС терапии.

Мальчик, 12 лет. ПП ЦНС, диагноз в 11 лет – идиопатическая внутричерепная гипертензия, застойные ДЗН 1 степени по Трону. В течение нескольких недель беспокоят тошнота и головная боль в лобной области, возникают во время тренировок, несколько раз в неделю, рвоты нет. Жалоб на нарушения зрения нет. МРТ: вариант нормы. Офтальмолог: OD 1,0 OS 1,0. Глазное дно: ДЗН средних размеров, округлые, d=s, физиологической окраски, OD – ступенчатость границ по всему периметру с легкой проминенцией в стекловидное тело. OD – вены несколько расширены. КП: Единичные точечные скотомы. ЗВП: Негрубое снижение проводимости по миелинизированным волокнам n. opticus dexter. Проведена гормональная терапия, субъективно отмечает улучшение состояния.

Мальчик, 15 лет. Выраженное внезапное снижение остроты зрения справа, заметил утром, после пробуждения. Боль при движениях глазного яблока. Связывает заболевание с перенесенной вирусной инфекцией. МРТ: Головной мозг без изменений. Офтальмолог: OD 0,1 не корр. OS 1,0. Глазное дно: без патологии. КП: Обширные центральные и парацентральные абсолютные и относительные скотомы, больше справа. Планируется проведение ЗВП. После недели ГКС терапии OD 0,2 не корр. OS 1,0.

Результаты и обсуждение. Во всех случаях подтвержден ретробульбарный неврит, однако, клиника заболевания, степень проявления симптомов и ответ на терапию разные. Отмечаются клинический полиморфизм – от субъективного снижения зрения до общемозговой симптоматики разной степени выраженности; полиморфизм результатов исследований – остроты зрения, изменений полей зрения, величины и расположения скотом, изменений на глазном дне или их отсутствия; полиморфизм ответа на терапию – от быстрого регресса симптомов до слабовыраженных изменений.

Заключение. Ретробульбарный неврит, в том числе изолированный и с быстрой обратной динамикой, должен быть рассмотрен как возможный дебют демиелинизирующего заболевания в подростковом возрасте.

Оценка уровня тревожности у детей с аффективно-респираторными приступами

Польская А.В., Чутко Л.С.

Институт мозга человека им. Н.П.Бехтеревой Российской академии наук,
г.Санкт-Петербург
ОГБУЗ «Городская детская больница»,
г. Белгорода

Введение. Аффективно-респираторные приступы (АРП) (Breath-holding spells, affective respiratory paroxysms) - это эпизодические появления апноэ у детей, часто сопровождающиеся потерей сознания, нарушением мышечного тонуса и судорогами как ответ на плохо контролируемые ими отрицательные эмоции. Это одно из самых часто встречаемых пароксизмов неэпилептического генеза, встречающееся в детской популяции, по данным разных авторов, от 0,1% до 13% [Stephenson J.V., 1987; Mocan H. et al, 1999; Bhatia M.S. et al, 1990; Ратнер А.Ю., 1995; Di Mario F.J.Jr, 2001; Goldman R.D., 2015], однако официально не систематизируемое ни в одной международной классификации [Stephenson J.V. et al, 2004]. Исследователями отмечено, что зачастую имеет место определенная «невротизация», тревожность ребенка, в результате которой на эмоциональные переживания он с легкостью «разворачивает» картину истерической реакции с громким плачем, за которым следует рефлекторный акт – аффективно-респираторный приступ.

Цель исследования – определение уровня тревожности у детей с аффективно-респираторными пароксизмами в сравнении с общей популяцией.

Материалы и методы. Исследование проводилось на базе Института мозга человека им. Н.П. Бехтеревой Российской Академии наук, а также ОГБУЗ «Городская детская больница» г. Белгорода. Были обследованы 40 детей в возрасте от 1 года до 4 лет с установленным диагнозом АРП. Мальчиков среди них было 22 (55%), девочек 18 (45%). Диагностическое обследование включало клиническую оценку проявлений аффективно-респираторных пароксизмов у детей, неврологическое обследование по общепринятой схеме [Скоромец А.А. и соавт., 2009], электроэнцефалографическое и психологическое исследование. Для оценки уровня тревожности обследуемых детей использовались тест тревожности Р. Тэмбла, В. Амен, М. Дорки, методика определения детской тревожности Лаврентьевой Г. П., Титаренко Т. М. и тест А.И. Захарова для оценки уровня детской тревожности.

Кроме основной, существовала группа контроля – 40 здоровых детей возраста 1-4 лет.

Результаты и обсуждение. При исследовании тревожности с помощью опросника Захарова А.И. уровень тревожности у детей основной группы

составил в среднем $16,65 \pm 0,75$ баллов (при норме менее 5 баллов). В группе контроля, среди практически здоровых детей, уровень тревожности был достоверно более низким $4,85 \pm 0,3$ балла ($p < 0,05$). По результатам теста для оценки детской тревожности Лаврентьевой Г.П., Титаренко Т.М, у детей основной группы уровень тревожности составил в среднем $13,4 \pm 0,6$ балла, что было достоверно выше ($p < 0,05$) по сравнению с результатами детей из контрольной группы - $4 \pm 0,6$ балла. В основной группе уровень тревожности, в соответствии с результатами теста Теммла, Амена, Дорки, был довольно высоким и составлял в среднем $63,5 \pm 2,7\%$, что было достоверно выше ($p < 0,05$) по сравнению с результатами данного теста у детей контрольной группы: $17,1 \pm 1,4\%$.

Заключение. Результаты настоящего исследования позволяют высказать предположение о значительно более высоком уровне тревожности у детей с АРП по сравнению с популяционными значениями. Полученные данные могут нацеливать специалистов на необходимость выработки мероприятий, направленных на коррекцию уровня тревожности у таких пациентов, что в значительной мере позволит обеспечить профилактику возникновения психосоматических заболеваний и тревожных расстройств.

Актуальность и этапы разработки новых классификаций и критериев инвалидности при заболеваниях нервной системы у детей

Помников В.Г., Колчева Ю.А., Пенина Г.О.

Санкт-Петербургский институт усовершенствования врачей экспертов,
г.Санкт-Петербург

Категория «ребенок-инвалид» в 2015 году в Российской Федерации была определена у 69,8 тысяч человек. Однако, существующие принципы установления инвалидности у детей в том числе с заболеваниями нервной системы, должны быть пересмотрены по причине неуклонного увеличения случаев необоснованных направлений для освидетельствования в бюро медико-социальной экспертизы. Так, число подобных прецедентов в 2013 году составило 14,5 %, в 2015 году этот показатель увеличился до 19,2%. Это может быть объяснено утверждением нового приказа Минтруда Р.Ф. 1024 н от 15 декабря 2015 года, регламентирующего критерии установления инвалидности. В связи с принятием данного закона многие актуальные заболевания детского возраста, такие как синдром Дауна, фенилкетонурия, расстройства аутистического спектра, врожденные пороки развития, злокачественные новообразования и др., остались без внимания. Из-за неточностей имеющегося нормативно-правового документа специалисты по медико-социальной экспертизе были вынуждены не во всех случаях подтверждать стойкость нарушенных функций. Также в имеющихся критериях и классификациях не описаны виды нарушенных функций организма, что затрудняет их подробный статистический учет, отсутствует возрастная периодизация, из-за чего возникают сложности при объективизации инвалидности у детей.

В связи с этим возникла необходимость изменения системы установления инвалидности у детей. Разработчиками новых классификаций и критериев была выбрана исследовательская группа из Санкт-Петербургского института усовершенствования врачей экспертов. В результате был создан уникальный законопроект, в котором впервые в России четко сформулированы виды стойких расстройств функций организма, разработана возрастная периодизация, наиболее подходящая для решения экспертных вопросов. Согласно приказу Министерства Труда № 675 от 28 ноября 2016 года выполненные классификации и критерии должны быть апробированы в ходе пилотного проекта в двух субъектах Российской Федерации (Смоленск и Воронеж). Целью проекта является отработка подходов к формированию системы комплексной реабилитации и абилитации инвалидов; определение рисков внедрения в практическую деятельность нового законопроекта, регламентирующего определение инвалидности у детей. В ходе первого этапа Пилотного проекта (с 1 января 2017 года по 28 февраля 2017 года) – бюро медико-социальной экспертизы организуют изучение подходов при применении новых классификаций и критериев. На втором этапе (с 1 марта 2017 года по 30 сентября 2017 года) – будет происходить апробация и выявление недостатков данного законопроекта. На третьем этапе (с 1 октября по 15 ноября 2017 года) на основании изменений показателей инвалидности в детском возрасте, показателях, характеризующих удельный вес и структуру, рекомендаций по реабилитации (абилитации) инвалидов, динамике затрат времени при проведении добровольного освидетельствования будут внесены предложения по доработке новых классификаций и критериев с учетом выявленных рисков и неточностей.

Таким образом, разработанные сотрудниками Санкт-Петербургского государственного института усовершенствования врачей экспертов классификации и критерии по объективизации нарушенных функций у детей должны способствовать изменению правового регулирования медико-социальной экспертизы детского населения, повышению доступности и улучшению качества предоставляемых государственных услуг по медико-социальной экспертизе детскому населению и, в целом, совершенствованию государственной политики в сфере социальной защиты населения.

Оценка вариабельности сердечного ритма у новорожденных детей с гипоксически-ишемическими поражениями ЦНС

Сороковикова Т.В., Чичановская Л.В., Корнюшо Е.М.

ФГБОУ ВО Тверской ГМУ МЗ РФ,

г.Тверь

Цель исследования: оценить вариабельность сердечного ритма у доношенных новорожденных при гипоксически-ишемических поражениях ЦНС.

Материалы и методы исследования: Проведено обследование 86 доношенных новорожденных в возрасте от 10 до 28 дней с диагнозом

гипоксически-ишемическое поражение ЦНС (ГИП ЦНС) (основная группа), из них мальчиков 48 (55,8%), девочек 38 (44,2%). Срок гестации составил $38,7 \pm 0,6$ нед., масса тела – $3150,1 \pm 158,9$ г, длина тела – $52,3 \pm 1,9$ см. Контрольную группу составили 32 условно здоровых доношенных ребенка, не имеющих отличий по полу, гестационному возрасту и физическим параметрам с пациентами основной группы.

ВРС исследовалась с помощью вегетотестора ВНС-Микро (2000 Гц, 12 бит, г. Иваново) с программой «Полиспектр» фирмы «Нейрософт» (Россия). Регистрировалось от 300 до 500 кардиоциклов.

Результаты исследования и обсуждение

ГИП ЦНС 2 степени тяжести были выявлены у 79 новорожденных основной группы (91,9%), 3 степени - у 7 (8,1%). Клиническая картина заболевания характеризовалась наличием синдрома мышечной гипотонии у 49 детей (56,9%), гипертензионного синдрома у 33 новорожденных (38,4%), синдрома угнетения – у 22 детей (25,6%), судорожного – у 18 (20,9%), повышенной нервно-рефлекторной возбудимости – у 11 детей (12,8%).

К методам оценки состояния регуляторных систем организма относится исследование параметров ВСР, которые характеризуют активность различных отделов автономной нервной системы.

При анализе ВРС у доношенных детей с ГИП ЦНС было выявлено снижение в 1,3 раза суммарной мощности спектра ($TP, мс^2$) по сравнению с условно здоровыми детьми ($2204,1 \pm 219,6$ и $2204,1 \pm 219,6$, $p < 0,05$), существенное снижение доли очень медленных волн VLF-диапазона (0,04-0,015 Гц) в структуре спектра ($51,6 \pm 4,1$ и $51,6 \pm 4,1$, $p < 0,05$) и повышение доли низких ($39,8 \pm 3,2$ и $27,1 \pm 2,1$, $p < 0,05$) и высоких ($8,6 \pm 0,6$ и $6,9 \pm 0,4$, $p < 0,05$) волн частотного спектра по сравнению с детьми группы контроля. При оценке распределения частотных компонентов суммарной мощности спектра, представленное в относительных значениях оказалось, что у детей с ГИП ЦНС оно не отличается от группы контроля и представлено как $VLF > LF > HF$, что свидетельствует об умеренном регуляторно-адаптационном напряжении. При этом для детей с синдромом угнетения изменения характеризовались усилением влияния вагусного тонуса и более высоким напряжением регуляции.

Заключение:

У детей с ГИП ЦНС имеется высокий уровень функционирования регуляторных систем, что подтверждается показателями ВСР.

Клинический случай рефлекторной стартл-эпилепсии у ребёнка с детским церебральным параличом

Понятишин А.Е., Цветкова А.И.

ДГБ Святой Ольги

СПБГПМУ кафедра психоневрологии ПП и ДПО

Введение: Пароксизмальные феномены (приступы) при эпилепсии в подавляющем большинстве случаев развиваются спонтанно. Однако, в редких

случаях, могут быть спровоцированы исключительно экзогенными факторами (фото-/фоностимуляция, перегрев, испуг и др.). В проекте новой классификации (ИЛАЕ, 2001) впервые выделена отдельная рубрика – «рефлекторные эпилепсии». Стартл-эпилепсия (эпилепсия «испуга») самостоятельная, редкая форма заболевания, при которой эпилептические приступы развиваются только в ответ на неожиданные звуковые или тактильные стимулы. Стартл-эпилепсия редко встречается у здоровых детей, значительно чаще у детей с перинатальным поражением мозга. По характеру приступы обычно тонико-клонические, реже атонические. В 20-25% отмечается отчетливый фокальный компонент. Интериктальная ЭЭГ неспецифична. Иктальная эпилептиформная активность исходит, как правило, из лобных или теменно-височных отделов одной гемисферы с быстрым развитием феномена «вторичной билатеральной синхронизации». Изменения на МРТ соответствуют первичной патологии мозга. Лечение нередко неэффективно. Прогноз в отношении длительности течения эпилепсии зачастую неблагоприятный.

Клиническое наблюдение: Пациент Я., 8 мес. Ребенок поступил в стационар с жалобами со стороны матери на задержку развития, эпизоды утраты сознания, сопровождающиеся конвульсиями, появившиеся с 6 месячного возраста.

Перинатальный анамнез: мальчик родился на 41 неделе гестации. Беременность у матери протекала на фоне неспецифической урогенитальной инфекции, повторных угроз прерывания беременности. Ребенок родился в состоянии тяжелой асфиксии, оценка по шкале Апгар 1/3 балла, реанимационные мероприятия и ИВЛ в родильном зале. Неонатальные судороги в первые сутки жизни. Стандартные лабораторные, инструментальные и ликворологические исследования без патологии. НСГ – тяжелые постасфиктические изменения с поражением подкорковых ганглиев (*Statusmarmoratus*).

Неврологический статус при поступлении (8 месяцев) – задержка психомоторного развития, микроцефалия, спастический тетрапарез, мышечная дистония.

МРТ – диффузная умеренная атрофия, изменения сигнала от подкорковых ганглиев .

За период наблюдения в стационаре у ребенка исключительно в ответ на неожиданный громкий звук отмечались эпизоды генерализованных тонико-клонических приступов. При этом спонтанно приступы не развивались.

Видео ЭЭГ мониторинг дневного сна: фоновый ритм сформирован по возрасту. Фотостимуляция – без особенностей. Электрографическая структура сна сохранена. Интериктальная эпилептиформная активность в бодрствовании и во сне не регистрируется. В момент звуковой стимуляции (неожиданные хлопки) развился характерный клинический пароксизм. На ЭЭГ регистрируются вспышки высокоамплитудных острых волн и комплексов «поли-пик» с акцентом на лобно-височные отделы левой гемисферы и развитием феномена билатеральной синхронизации.

Пациенту назначен препарат Вальпроевой кислоты в возрастной дозировке. На фоне лечения достигнута быстрая положительная динамика в виде урежения числа приступов с 30-35 эпизодов в сутки до полного их прекращения.

Заключение: С нашей точки зрения, клинические проявления и данные дополнительных исследований укладываются в диагноз: ДЦП, спастико-гиперкинетическая форма. Стартл-эпилепсия (симптоматический вариант).

Практические вопросы организации медицинской и социальной помощи детям с болезнями нервной системы, воспитывающихся в детском учреждении

**Попов В.Н., Матвеева Е.В., Руденко Г.Ф.,
СПБГКУЗ «Психоневрологический дом ребёнка № 6»**

Цель исследования: Мониторинг общественного контроля соответствия деятельности организаций для детей- сирот и детей, оставшихся без попечения родителей, требованиям постановления Правительства РФ от 24.05.2014 № 481.

Материалы и методы: Приказом уполномоченного по правам ребёнка С.- Петербурга С.Ю. Агапитовой была создана группа экспертов, подготовленная и специально обученная для проведения мониторинга. В состав группы вошли психологи детских учреждений, кандидаты психол. наук СПбГУ, педагогического университете им. А.И. Герцена, специалисты по раннему вмешательству, представители общественных организаций, реализующие социально значимые программы в учреждениях для детей, оставшихся без попечения родителей, а также представители общественных организаций: «Родительский мост», «Перспективы», ГАООРДИ и др. Был разработан специальный опросник количественной и качественной оценки исследуемых параметров. Он включал в себя четыре раздела, каждый из которых содержал 11 пунктов с максимальной оценкой каждого пункта в 100 баллов и всех пунктов - в 1000 баллов. В течение с июня по август 2016 г. был проведён общественный контроль (руководитель экспертной группы общественного контроля С.И. Раковская) 8 домов ребёнка С.- Петербурга: №№ 1,2,3,4,6,7,8,9,16. Основное значение придавалось качеству отношений взрослых с детьми и детей друг с другом. В связи с этим проводились наблюдения за ними в игровой и учебной деятельности, в режимных моментах: в периоды кормлений, прогулок, укладываний на сон и т.д.

Результаты и обсуждение: СПБГКУЗ «Психоневрологический дом ребёнка № 6» получил следующее количество баллов согласно разработанного опросника.

I. Направление деятельности организации. 1. Организация проживания детей по принципу семейного воспитания (97 баллов). 2. Приём детей в организацию (100 баллов). 3. Защита прав воспитанников (90 баллов). 4. Содействие устройству детей на воспитание в семью (79 баллов). 5. Работа с воспитанниками, которые помещены в организацию по заявлению родителей (36 баллов). 6. Образование воспитанников организации (65 баллов). 7.

Повышение квалификации работников и волонтеров (90 баллов). 8. Организация досуга воспитанников организации (80 баллов). 9. Особенности воспитания и содержания детей инвалидов и детей с ограниченными возможностями (100 баллов). 10. Открытость и доступность организации (100 баллов). 11. Общий вывод по каждой организации субъекта РФ (837 баллов). II. Оценка соответствия (итоговая оценка: 837 баллов). Следующие разделы: III. Выявленные недостатки в целом по направлению и IV. Рекомендации по устранению выявленных недостатков содержали описательную оценку и были в соответствии с балльной оценкой первых двух разделов. Согласно данным, полученных комиссией общественного контроля, посетившей указанные учреждения, наибольшее количество баллов получил Дом ребенка № 6 (837 б.), затем следовали Дома ребенка № 4 (782 б.), № 16 (746 б.) и т.д.

Заключение: Группа общественного контроля вынесла заключение о том, что СПБГКУЗ «Психоневрологический дом ребенка № 6» может быть ресурсной площадкой по сопровождению Домов ребенка в реализации постановления Правительства РФ № 481.

Абилитационные программы для стимуляции состояний нормального психического развития у детей раннего возраста **Попов В.Н.**

СПБГКУЗ «Психоневрологический дом ребенка № 6»

Цель исследования: максимальная компенсация эмоциональной, сенсорной, психической и других видов депривации для реализации возможности нормального развития психически здоровых детей, воспитывающихся в условиях психоневрологического дома ребенка (ПНДР).

Материалы и методы: Наблюдение детей проводилось в течение 26 лет (более 2150 чел.) в ПНДР № 6 С.-Петербурга. Исследовались 670 детей от 1 мес. до 4,5 лет. У всех детей в возрасте 3,5- 4,5 лет было диагностировано нормальное психическое развитие. Все эти дети в возрасте 3- 4 лет переводились в учреждения народного образования С.-Петербурга. Для оценки использовались методики Г.В. Пантюхиной и соавт. «Диагностика нервно-психического развития детей первых трёх лет жизни», Денверский скрининговый тест оценки развития детей (Frankenburg W.K., Dodds I.B.), методика А.Ю. Панасюка, Л.А. Бударевой «Определение уровня психического развития детей раннего возраста», методика Stanford- Binet. В 1-ю группу вошли 350 детей, абилитация которых проводилась по общепринятым программам. 2-я - составлена из 320 детей, для которых программа была индивидуализирована, расширена и интенсифицирована. Эта программа состояла из нескольких разделов и осуществлялась разными специалистами Дома ребенка. Абилитационная программа отражала объём процедур и занятий, их последовательность и была рассчитана на срок 1- 3 мес. Динамика состояний нормального психического развития детей изучалась на детях 1-й и 2-й групп. Различия влияния общепринятых и интенсифицированных, расширенных и

индивидуализированных реабилитационных программ на здоровье нормального психического развития детей устанавливалось на основе сравнения показателей психомоторного и физического развития детей 1-й и 2-й групп, а также данных психологических методик.

Результаты и обсуждение: Психомоторное развитие детей 2-й группы в возрасте около 1-го года опережало развитие детей 1-й группы, в среднем, на 1,5 мес. (1- 4 мес.). В возрасте около 2 лет- опережало, в среднем, на 2 мес. (0- 6 мес.). К 3 годам опережение составляло, в среднем, 3 мес. (0- 6 мес.). К 4-х-летнему возрасту- в среднем, на 6 мес. (0- 12 мес.). Показатели физического развития детей 2-й группы в возрасте около 1 года были сопоставимы со средними данным детей 1-й группы. В возрасте около 2 лет эти показатели слегка превышали средние данные детей 1-й группы. К 3 годам физическое развитие детей приближалось к максимальным показателям детей 1-й группы. К 4-х летнему возрасту развитие детей соответствовало средним границам нормативных показателей здоровых детей этого возраста. По данным психологических обследований, к 3-м годам жизни, дети обеих групп отставали в сфере экспрессивной речи. В сферах “Движения” и “Навыки самообслуживания” констатировалось опережение в развитии. В остальных сферах отмечалось соответствие нормативным показателям для здоровых домашних детей. Методикой Г.В. Пантюхиной с соавт. было констатировано меньшее отставание детей 2-й группы (в среднем, 1 мес.), по сравнению с 1-й (3 мес.). Выполнение заданий Денверского теста показало, что психическое развитие всех исследуемых соответствует зоне требований для здоровых детей. Методика А.Ю. Панасюка с соавт. показала, что диапазон КПП детей был в пределах 98 – 110 (соответствие всех исследованных большинству здоровых детей, воспитывающихся в домашних условиях). Уровень интеллектуального развития (IQ) по методике Stanford- Binet находился в пределах 110–118 (уровень интеллектуального развития в пределах средней нормы).

Заключение: Использование индивидуализированных, расширенных и интенсифицированных реабилитационных медико-педагогических программ улучшало показатели как психомоторного, так и физического развития детей, воспитывающихся в условиях психоневрологического дома ребёнка.

Особенности судорожных приступов у детей раннего возраста

Порохина К.О., Калмыкова Г.В.

Кафедра нервных болезней и восстановительной медицины медицинского института Белгородского государственного национального исследовательского университета
г. Белгород

У детей судорожные приступы встречаются в 5-10 раз чаще, чем у взрослых (А.С. Петрухин, 2007).

Семиология приступов является основой при постановке диагноза. Значительную помощь в этом оказывает длительное ЭЭГ мониторинговое с

включением сна (G.Kramer, 2009). Согласно рекомендациям комиссии по нейровизуализации Международной противоэпилептической лиги (ILAE) (Chiron S., 1996) абсолютным показанием к нейровизуализирующему исследованию являются любые эпилептические приступы.

Цель исследования: анализ особенностей судорожных приступов у детей до трех лет.

Материал и методы: Проведен ретроспективный анализ 35 историй болезни детей, находившихся на лечении в отделении №4 и № 3 «ОГБУЗ «Городская детская больница» г.Белгорода за 2016 год.

Результаты и обсуждение: В нашем исследовании чаще отмечались приступы вследствие эпилепсии (86%), фебрильные приступы (14%).

Наибольшее количество пациентов среди исследуемой группы детей раннего возраста с судорожными состояниями проживают в Белгородском, Старооскольском и Яковлевском районах.

Акушерский анамнез: Наиболее распространённой причиной по нашим данным была внутриутробная гипоксия плода - в 63 %, в 6 % - порок развития головного мозга, в 3 % - генетическая патология.

Возникновение первого судорожного приступа приходится на возраст до шести месяцев жизни - 53 %, с 6 до 12 месяцев - 23 %. У пациентов с эпилепсией преобладают фокальные приступы – 93%.

Отмечено частое сочетание у детей раннего возраста эпилептических приступов с повышением мышечного тонуса по спастическому типу - у 83% пациентов, у 35 % детей отмечена задержка психоречевого развития.

Патологические изменения на ЭЭГ зарегистрированы у 77% детей. Это были острые волны (74%), группы острых волн, спайки и полиспайки, комплексами спайк-волна и полиспайк-волна (20%). У 3 % детей с синдромом Веста на ЭЭГ зарегистрирована гипсаритмия у 3 % с синдромом Отахара - феномен «вспышка-подавление».

Структурные изменения головного мозга по результатам МРТ были выявлены у 51% исследуемых пациентов. В большинстве случаев дети с эпилепсией получали препараты вальпроевой кислоты (конвулекс и депакин-хроносфера), леветирацетам (кеппру), фенобарбитал, трилептал.

Заключение: У детей раннего возраста чаще встречаются мультифокальные приступы, которые являются проявлением симптоматической эпилепсии. Наиболее частой причиной судорог в нашем случае были гипоксические повреждения головного мозга, реже – пороки развития и генетические синдромы. ЭЭГ и МРТ головного мозга имеют высокую диагностическую ценность у детей этой группы.

У детей раннего возраста отмечено частое сочетание эпилептических приступов с повышением мышечного тонуса по спастическому типу.

В большинстве случаев дети с эпилепсией получали препараты вальпроевой кислоты.

**Опыт комплексного лечения детей с расстройствами речи
в условиях отделения реабилитации
Посохова О.Б., Фирсова Н.А., Вирула Ю.Ю., Веретнова М.А.
ГUAЗ КО ОДКБ
г. Кемерово**

По данным мировой статистики, число речевых расстройств у детей растет, в связи с чем актуальность этой проблемы приобретает не только медицинскую и педагогическую, но и большую социальную значимость.

Цель исследования: оценить результаты комплексного лечения речевых нарушений у детей.

Материалы и методы: в период 2014 – 2016г в отделении реабилитации ГUAЗ КО ОДКБ г Кемерово, получили комплексный курс лечения 48 детей, 29 (60%) мальчиков и 19 (40%) девочек в возрасте 2 - 6 лет, средний возраст 4.8, с расстройствами речи. Все дети осмотрены неврологом, логопедом и мануальным терапевтом. Неврологический диагноз подтверждался результатами дополнительных исследований: электроэнцефалографии, нейросонографии. Мануальным терапевтом применялись методы мануального тестирования. Логопедом использовалась диагностика речевого развития и пальпаторный осмотр артикуляционной мускулатуры.

Результаты и обсуждения: Дети были разделены на 2 группы: I группа 23 ребенка - дети с легкими неврологическими нарушениями, II группа дети с неврологическими нарушениями средней степени выраженности с поражением головного мозга гипоксического и органического генеза.. Логопедическая патология у детей из I группы представлена: дизартрией 11(48%), дислалией обусловленной укороченной подъязычной уздечкой 8 (35%), алалия 2 (8,5%), заикание 2 (8,5%) .

Логопедическая патология у детей из II группы представлена: дизартрией 4 (16%) , дислалией обусловленной укороченной подъязычной уздечкой 12 (48%) , алалия 6 (24%), заикание 3 (12%).

Все дети получали комплексный курс реабилитационного лечения: занятия на компьютерно - игровых тренажерах с биологически обратной связью, сегментарный массаж шейно - воротниковой зоны, мягкие техники мануальной краниосакральной терапии, использовались медикаментозные препараты. Из методов физиотерапии применялись тепловые процедуры на рефлекторно сегментарную зону и метод транскраниальной магнитотерапии (ТКМТ), использовался переменный режим, индукция на поверхности излучателей составляла 15 – 25 мТл, в зависимости от возраста ребенка. Частота модуляции магнитного поля 1-10 Гц, движение поля от височной доли к затылочной синхронно на оба полушария мозга, с постепенным увеличением модуляции с каждой процедурой, время воздействия от 8 до 15 мин. Логопедическая коррекция включала: логопедический массаж лицевых мышц по расслабляющей или стимулирующей методике, артикуляционной гимнастики, дыхательной гимнастики, пальчиковой гимнастики, индивидуальной коррекции

звукопроизношения. Курсы реабилитационной терапии повторялись каждые 3 месяца. Положительная динамика оценивалась после 4-х курсов лечения. Улучшение познавательных функций, улучшение концентрации внимания регистрировалось у детей I группы в 100%, у детей II группы в 88% случаев. Речевые нарушения полностью купированы в I группе в 65% случаев (против 48% во II группе). Частично купированы у 34% в I группе против 52% во II группе.

Заключение: На исход лечения и быстроту появления положительной динамики существенно влияет выраженность имеющихся неврологических нарушений. Комплексный курс реабилитационного лечения, включающий в себя методы физиотерапии, мануальной терапии, логопедический массаж, медикаментозное лечение, существенно повышает эффективность лечения, позволяет воздействовать на различные звенья этиопатогенеза речевых нарушений у детей.

Применение препарата «Кортексин» в терапии недоношенных новорожденных с перинатальным поражением центральной нервной системы

Потапова В.Е., Лысенко И.М., Косенкова Е.Г., Баркун Г.К.

УО «Витебский государственный медицинский университет»

г. Витебск, Республика Беларусь

Согласно международной статистике, преждевременные роды в развитых странах составляют 5 – 12% от общего числа родов, при этом отмечается четкая тенденция снижения их частоты и повышение выживаемости недоношенных детей с очень низкой и экстремально низкой массой тела при рождении. Назначая глубоко недоношенному новорожденному лекарственное средство, врач должен учитывать его возможные ближайшие и отдаленные последствия, владеть оптимальными схемами лечения с позиций доказательной медицины.

Целью нашего исследования явилось изучение эффективности применения препарата «Кортексин» у новорожденных с экстремально и очень низкой массой тела при рождении в плане терапии перинатальных поражений центральной нервной системы.

Материалы и методы: для достижения поставленной цели в исследование было включено 45 недоношенных детей с массой тела при рождении менее 1500 г и в сроке гестации до 32 недель. Для всех детей было проведено полное клиническое, лабораторное и инструментальное обследование, пациенты исследуемой группы были осмотрены узкими специалистами (окулист, ЛОР, ортопед, кардиолог, невролог, генетик). Эхографическое обследование новорожденным проводилось с помощью ультразвукового прибора SonolineVersaPlus фирмы “Siemens”. Анализ эхограммы включал в себя оценку состояния структур головного мозга и цветную доплерографию сосудов бассейна внутренней сонной артерии (передней и средней мозговых артерий), а также вены Галена.

Результаты и обсуждения: Исследование показало, что 90,3% имели соматические заболевания, наличие урогенитальных инфекций отмечено в 27,1% случаев, отягощенный акушерский анамнез выявлен у всех женщин. Течение беременности, создающее риск гипоксии плода, установлено в 75,7% случаев. Все дети родились в состоянии асфиксии с оценкой по шкале Апгар 1 – 4 балла на первой минуте жизни. 73,68% детей в течении первых пяти минут жизни были переведены на ИВЛ, длительность которой составляла $14 \pm 2,1$ дней. При анализе поражения головного мозга выявлено, что перинатальное поражение ЦНС было у всех новорожденных. Из них, поражение головного мозга, связанное с ВЖК II и более степеней выявлены у 36% пациентов, кистозная форма ПВЛ II и более степени диагностирована у 20%.

При применении препарата «Кортексин» клинически наблюдалась положительная динамика в неврологическом статусе пациентов, что подтверждалась ультразвуковым исследованием головного мозга. Исходом ПИВК I и II степеней у детей исследуемой группы стали сформировавшиеся псевдокисты в 60% случаев, в 40% - кровоизлияния разрешились без остаточных явлений. У детей с ПИВК III и IV степеней преобразование кровоизлияний происходило в несколько этапов, в конечном итоге формировались компенсированные формы гидроцефального синдрома (62%) или псевдокисты и ПВЛ (36%). При контрольной доплерометрии мозгового кровотока нормализация показателей выявлялась у 95% пациентов исследуемой группы.

Заключение: 100% детей с ОНМТ при рождении имеют перинатальные поражения головного мозга, из них тяжелые формы встречаются у 46% новорожденных. Они и определяют неблагоприятный неврологический исход в будущем. Приведенные данные доказывают возможность применения препарата «Кортексин» в лечении недоношенных новорожденных с низким гестационным сроком. Следствием использования этого лекарственного средства в схеме терапии перинатального поражения ЦНС является улучшение состояния здоровья детей, рожденных глубоко недоношенными, а также снижение риска выхода их на инвалидность.

Методы вертикализации детей с церебральным параличом

Потапова Г.В.

СПбГПМУ

Патологическая установка туловища и конечностей в положении стоя является камнем преткновения при обучении маленьких пациентов с детским церебральным параличом способностям стоять и ходить. При этом моторное развитие ребёнка может идти только по одному из двух сценариев в зависимости от выбранного специалистом метода лечения. В классическом варианте реабилитации ребёнку помогают осваивать вставание и ходьбу в рамках его патологического двигательного стереотипа. Но это приводит к

усилению патологической установки и формированию стойких контрактур. Всё же такой подход оправдан в случаях невозможности переобучения пациента вследствие грубой патологии ЦНС. Однако у пациентов с более благоприятным прогнозом перспективнее выбор метода лечения, позволяющего насколько возможно в каждом конкретном случае нивелировать патологический двигательный стереотип и направить моторное развитие пациента по пути, максимально приближенному к физиологическому развитию моторных функций.

Такой метод был разработан на основе детального изучения у здоровых детей антигравитационных движений, обеспечивающих человеку вставание и удержание вертикальной позы. Путём наблюдения и тестовых заданий определялась хронологическая последовательность развития всего процесса вертикализации с периода новорожденности и до школьного возраста. Полученная физиологическая норма позволяет детально диагностировать патологические отклонения в развитии двигательных функций у детей с церебральными параличами и по возможности устранять выявленные нарушения. Метод развития антигравитационных движений (метод РАД) основан на тренировке вставания не по узловым позам, как это принято в классической реабилитации (установка головы, повороты, положения сидя, на четвереньках, на коленях и, наконец, стоя), а по 12-ти вариантам вставания, как это происходит в норме у здоровых детей. В результате в процессе тренировок пациент осваивает максимально возможное для него количество из всех ключевых движений. Это позволяет у пациентов с благоприятным прогнозом исправлять патологический двигательный стереотип с максимальным приближением его к физиологической норме в пределах возможностей ребёнка.

Такой подход может значительно улучшить качество жизни пациентов по мере их взросления, так как каждый из пациентов сможет адаптироваться в социуме по возможному для него оптимуму.

Клинический случай синдрома Пьера-Робена Потапова Н.Н., Пшенникова Г.М.

ФГАОУ ВПО «Северо-Восточный федеральный университет им.
М.К.Аммосова», г. Якутск

Актуальность: В 1923 году французский врач-стоматолог Пьер Робен описал новорожденного ребенка с гипоплазией нижней челюсти, большим языком и проблемами с дыханием. В зарубежной литературе этот синдром называется последовательностью Пьера Робена, эта связь заключается в последовательном появлении симптомов друг за другом - гипоплазия нижней челюсти, приводит в дальнейшем к аномальному положению языка и формированию нёба. Причина возникновения последовательности Пьера Робена неизвестна [Richard J. Redett, 2008]. Популяционная частота синдрома 1 : 12000. Наследование может происходить и по аутосомно-доминантному, и по аутосомно-рецессивному типу. [Linda P. Jakobsen, Mary A. Knudsen et al., 2006].

Характерен внешний вид новорожденного — так называемое птичье лицо, что связано с недоразвитием нижней челюсти. [Л.Ф.Вахитова, Л.К.Фазлеева и др., 2013]. Кроме того, описаны: врожденная катаракта, пороки сердца, мочеполовой системы, аномалии развития позвоночника, а также полидактилия и врожденное отсутствие конечностей [Chiriac A., Dawson A., Krapp M. et al. 2007]. Дефекты центральной нервной системы составляют около 50 % случаев. Частыми бывают эпилептические припадки. [Kirschner R.E, Low D.W, Randall P. et al., 2003].

Цель исследования: рассмотреть клинический случай

Метод исследования: клиническое наблюдение.

Результаты: Ребенок В., 2015 г.р. Мальчик рожден от 3 беременности, протекавшей в I половине с признаками токсикоза, угрозой прерывания, женщина находилась на стационарном лечении, во II половине - без особенностей. Беременность желанная. Проведено 3-кратное пренатальное УЗИ-исследование плода на сроке 12,22,32 недели. Роды 2, на 41 неделе оперативным путем. Масса тела при рождении 3020 г., длина 56 см., окружность головы 35 см. Оценка по Апгар 4/7 б. Состояние при рождении тяжелое. Проводились реанимационные мероприятия. Инструментальные исследования: КТ черепа, головного мозга, гортани: атрезия наружных слуховых проходов, микрогнатия. МРТ головного мозга: врожденная мальформация головного мозга: узловатая гетеротопия серого вещества в теменной доле справа. В неврологическом статусе: сознание ясное. На осмотр реагирует двигательным оживлением и сосредоточением. Голова округлой формы, 42 см., БР закрыт. Глазные щели D=S. Зрачки D=S. Взгляд фиксирует, за предметами следит. Слуховой реакции нет. Диффузная мышечная гипотония. Глубокие СХР D=S, вызываются. За время наблюдения отмечается положительная динамика в развитии. Мальчик стал самостоятельно переворачиваться, в положении лежа на спине поворачивается вокруг оси с помощью ног. Пальцами ножек захватывает игрушки. Стал гулить. Питание через назогастральный зонд.

Заключение: В данном клиническом случае диагноз пренатально не был заподозрен. Ультразвуковое исследование является высокоинформативным методом пренатального скрининга на выявление орофациальных расщелин. Чувствительность этого метода в отношении данной патологии составляет 77,6%. У ребенка диагностирован синдром Пьера Робена (микрогнатия, атрезия наружных слуховых проходов, врожденная расщелина твердого и мягкого неба) в сочетании с аплазией верхних конечностей, врожденной аномалией ЦНС в виде грубых структурных изменений мозга и клинических проявлений: мышечной гипотонии, грубой задержки психомоторного развития, отсутствия слуховых функций.

Доброкачественный миоклонус младенчества у близнецов. Первое клиническое описание случая в России

Приворотская В.В., Шадиева М.М., Глебовская О.И.

ДГБ Св.Ольги, 2 неврологическое отделение.

Кафедра психоневрологии ФП и ДПО СПбГПМУ

Пароксизмальные неэпилептические состояния детства (ПНЭСД) – это гетерогенная группа неврологических расстройств, доброкачественных по своей природе, вызывающих диагностические трудности у клиницистов, в связи со сходством их проявлений с эпилептическими приступами.

Одним из таких неврологических расстройств является доброкачественный миоклонус младенчества, или **синдром Феджермана (СФ)**. СФ представляет собой относительно редкий тип пароксизмальных неэпилептических состояний, который характеризуется возникновением флексорных или экстензорных спазмов во время бодрствования, часто протекающих кластерно, и не сопровождающихся пароксизмальными изменениями в ЭЭГ (как во время приступа, так и интериктально). Дебют заболевания приходится на 1-12 месяцев жизни (в среднем 6 месяцев). Характер приступов нередко визуально имитирует синдром Веста, однако отсутствие неврологического дефицита и нормальная картина ЭЭГ помогают исключить злокачественную форму эпилепсии.

Этиология синдрома Феджермана неизвестна. Однако, по данным некоторых авторов (PeniaMainietal., 2016), нельзя исключить связь между развитием СФ и мутацией в гене PRRT2.

По мнению Maydell et al. (2001), двигательные проявления синдрома представляют собой экзальтированный физиологический миоклонус. Пароксизмы могут иметь полиморфный характер: тонические «складывания» по типу инфантильных спазмов, вздрагивания или «дрожание» (shuddering), негативный миоклонус, или же сочетание всего перечисленного; моторные феномены почти всегда симметричны, и могут вовлекать шею, голову, верхние конечности, туловище, мимическую мускулатуру (Lombrosso, Fejerman, 1977; Maydell, 2001; Caraballo, 2009; Panayitopoulos, 2010). В некоторых случаях движения ребенка напоминают тремор и похожи на озноб - именно так их часто описывают родители.

Как было упомянуто прежде, электрографическая картина во время пароксизмов и в интериктальный период соответствует возрастной норме.

Прогноз при СФ благоприятный, с полной спонтанной ремиссией к 2х - летнему возрасту (Lombrosso, Fejerman, 1977). При корректной диагностике специфической терапии в лечении данного состояния не требуется. Согласно наблюдениям нашего отделения, на фоне седативной терапии и лечения сопутствующих соматических заболеваний, достигается положительный эффект в виде урежения частоты и длительности пароксизмов.

Клинический случай: Девочки А. и Д., 9 месяцев, поступили во 2 отделение ДГБ. Святой Ольги экстренно, в связи с жалобами матери на

пароксизмальные движения по типу «кивков», многократно в течение дня, иногда короткими сериями; беспокойный сон, «выгибания», обильные срыгивания у обоих детей.

Из анамнеза известно, что дети от 3 беременности (1,2-м/а), протекавшей на фоне периодических обострений лабиального герпеса; на 29 неделе - отит, конъюнктивит (мать получала антибактериальную терапию); последние 2 месяца беременности мать принимала антикоагулянт Клексан по поводу варикозной болезни. Роды I на сроке 38 недель, плановое кесарево сечение, монохориальная диамниотическая двойня.

Девочка А., первая из двойни: при рождении вес 2350 гр, рост 46 см, окр. головы 34 см, Апгар 9/10б. Девочка Д., вторая из двойни: при рождении вес 2490 гр, рост 47 см, окр. головы 34 см, Апгар 9/10б. Дети выписаны домой на 4 с.ж.

Со слов матери, с первой недели жизни у обеих девочек отмечались обильные срыгивания и колики. НСГ в 1 месяц: у обоих детей эхографическая картина в пределах возрастной нормы. В связи с сохранением желудочно-кишечных расстройств у детей, родители обратились к гастроэнтерологу, ДЗ: Лактазная недостаточность. Проводился подбор смеси. Срыгивания сохранялись, в динамике появилось беспокойство, нарушение сна. В 3 месяца осмотрены неврологом, ДЗ: ПГИПЦНС, синдром мышечной дистонии. Проведен курс массажа обоим детям. В связи с сохранением жалоб насрыгивания и беспокойство, наблюдались гастроэнтерологом, назначалась симптоматическая терапия, без эффекта.

Пароксизмальные движения по типу «кивков» появились у девочки А. в 7,5 месяцев, единичные, только во время бодрствования, без связи с приемом пищи. За неделю до поступления в ДГБ Св.Ольги неврологом назначено ФТЛ (электрофорез с эуфиллином), выполнено 5 сеансов, наблюдалось значительное учащение пароксизмов. Девочка Д. также получила 5 сеансов электрофореза с эуфиллином; в первые дни лечения мать заметила у дочери пароксизмы по типу «кивков», аналогичные пароксизмам у второго ребенка. Пароксизмы имели тенденцию к учащению, в связи с чем детигоспитализированы.

Из дополнительных данных анамнеза: наследственность по эпилепсии не отягощена. Травм, операций, нейроинфекций не было.

При осмотре в отделении грубых неврологических нарушений у обеих девочек не выявлено. Отмечались легкие двигательные расстройства по типу мышечной дистонии, пограничные с физиологическим тонусом. Психомоторное развитие по возрасту.

За время пребывания в отделении у детей зарегистрированы пароксизмальные движения головой по типу «кивков» малой амплитуды, без нарушения сознания и эмоционального фона. Также сохранялись частые срыгивания и функциональные нарушения кишечника в виде запоров. Педиатром выявлены значительные нарушения техники и режима кормления, проведена беседа с матерью, коррекция питания, добавлена симптоматическая терапия, на фоне чего отмечалось некоторое урежение срыгиваний.

ЭЭГ обоих детей соответствовало возрастной норме. При этом во время проведения ЭЭГ у одной из девочек зарегистрированы пароксизмы по типу «кивков», которые не имели каких-либо патологических электрографических эквивалентов. НСГ: эхоморфология интракраниальных структур не нарушена. При осмотре глазного дна окулист патологии не выявил. В УЗИ органов брюшной полости – без патологии.

На основании данных анамнеза, клинической картины и результатов обследования, состояние обоих детей расценено как: Доброкачественный миоклонус младенчества (синдром Феджермана). Функциональное нарушение ЖКТ. Дети направлены на дообследование к гастроэнтерологу. Также с целью уточнения диагноза, проведен

5-часовой видео-ЭЭГ-мониторинг с регистрацией пароксизмов: патологической активности за все время записи не выявлено. Назначена терапия Фенибутом, на фоне которой мать отметила снижение частоты пароксизмов, улучшение сна.

Заключение: Данный клинический случай является первым, описанным в России, наблюдением синдрома Феджермана у близнецов. При анализе зарубежной литературы нам также не удалось найти подобных описаний.

Учитывая клиническое сходство данного синдрома с некоторыми формами младенческой эпилепсии, все состояния, проявляющиеся неоднозначными симптомами, требуют внимательной диагностики, включающей проведение видео-ЭЭГ-мониторинга.

Гипоплазия мозолистого тела: ведущие неврологические симптомы

Проничева Ю.Б., Милованова О.А.

ФГОУ ДПО РМАНПО, г. Москва

Цель: оценить неврологические проявления у пациентов с гипоплазией мозолистого тела.

Материалы и методы: обследованы 14 детей (6 мальчиков, 8 девочек) в возрасте от 5 до 17 лет (средний возраст 10 ± 2.2) с гипоплазией мозолистого тела (ГМТ). Из них: с тотальной ГМТ (тГМТ) (n=9), с парциальной ГМТ (пГМТ) (n=5). Всем пациентам проводилось: клинико-неврологическое обследование, которое включало оценку двигательных функций по шкале R. Palisano и соавт., 1997 (система классификации больших моторных функций – (GMFCS), предназначенная для объективной оценки двигательных нарушений у детей с ДЦП; нейропсихологическое тестирование (шкала И.А. Скворцова, 2008), электроэнцефалограмма (ЭЭГ), компьютерная/магнитно-резонансная томография (КТ/МРТ) головного мозга, медико-генетическое консультирование.

Результаты: у 55.5% детей с тГМТ выявлены генетические аномалии развития: синдром Пьера-Робена (n=1); хромосомная транслокация (46, XX, t(X22) (p.11.2 q11.2) новая мутация (n=1); хромосомная аномалия (46 XX, 5q+) (n=1); синдром Штурге-Вебера (n=1); синдром Денди-Уокера (n=1). В 78.5% случаев диагностирован детский церебральный паралич (ДЦП).

При тГМТ доминировала атонически-астатическая форма (n=4), реже встречались: гемипаретическая (n=2), спастическая диплегия (n=1) и двойная гемиплегия (n=1). Двигательный дефицит по шкале GMFCS: 3й уровень (n=3); 1 уровень (n=2); 5-й уровень (n=1); 4-й уровень (n=1).

При пГМТ преобладала гемипаретическая форма ДЦП (n=3). По шкале GMFCS: 2-й уровень (n=2); 1-й уровень (n=1). У 2-х пациентов с пГМТ двигательные расстройства отсутствовали.

Средне-тяжелые когнитивные нарушения выявлены в 85.7% случаев у пациентов с ГМТ среди них: тГМТ (n=8), пГМТ (n=4).

Симптоматическая фокальная эпилепсия диагностирована у 57.1% пациентов с ГМТ: тГМТ (n=5), пГМТ (n=3).

Выводы: ведущие неврологические симптомы – двигательные нарушения в виде детского церебрального паралича (у всех пациентов с тотальной гипоплазией мозолистого тела и практически в половине случаев у пациентов с парциальной гипоплазией мозолистого тела). Реже встречались когнитивные расстройства и симптоматическая фокальная эпилепсия. Однако полученные результаты следует считать предварительными в связи с минимальной выборкой больных.

Результаты нейровизуализации у пациентов с тотальной и парциальной гипоплазией мозолистого тела

Проничева Ю.Б., Милованова О.А.

ФГОУ ДПО РМАНПО, г. Москва

Цель: проанализировать данные нейровизуализации у пациентов с гипоплазией мозолистого тела.

Материалы и методы: обследованы 14 детей (6 мальчиков, 8 девочек) в возрасте от 5 до 17 лет (средний возраст 10 ± 2.2) с гипоплазией мозолистого тела. Среди них: тотальная ГМТ (тГМТ) (n=9), парциальная ГМТ (пГМТ) (n=5). Всем пациентам проведено клиничко-неврологическое обследование: компьютерная/магнитно-резонансная томография (КТ/МРТ) головного мозга, медико-генетическое консультирование.

Результаты: у 55.5% детей с тГМТ выявлены генетические anomalies развития: синдром Пьера-Робена (n=1); хромосомная транслокация (46, XX, t(X22)(p11.2 q11.2) новая мутация (n=1); хромосомная аномалия (46 XX, 5q+)(n=1); синдром Денди-Уокера (n=1); синдром Штурге-Вебера (n=1). У 20% пациентов с пГМТ – трисомия 18p (n=1). Изолированная ГМТ отмечалась у 2 пациентов (12.5%). Врожденные соматические anomalies развития имели 55% детей с тГМТ: недифференцированная дисплазия соединительной ткани (n=3); врожденный порок сердца (стеноз легочной артерии, дефект межжелудочковой перегородки) (n=1); аномалия развития мочевых путей (мегауретер) (n=1). На КТ/МРТ у всех пациентов с ГМТ верифицирована интракраниальная патология. У 6 (66.6%) пациентов с тГМТ подтверждены: фокальная пахигирия лобных областей (n=2); кортикальная атрофия и гипоплазия червя мозжечка (n=2); полимикрогирия лобно-теменных

областей(n=1);шизэнцефалия левой теменно-височной области(n=1). У (100%) пациентов с пГМТ верифицированы: пахигирия с элементами полимикрогирии височно-затылочной и лобной областей (n=3); гипоплазия лобно-височных отделов коры мозга (n=2);мультинодулярные субэпендимальные гетеротопии серого вещества в стенках височных рогов боковых желудочков (n=1). Нарушение вентральной индукции в виде агенезии полости прозрачной перегородки выявлены в 40% случаев с пГМТ (n=2), у одного пациента диагностирована гипоплазия червя мозжечка. Частично пустое турецкое седло (n=1) у пациента с тГМТ.

Выводы: в 55.5% наблюдений тотальная ГМТ сочеталась с наследственными синдромами. Практически во всех случаях гипоплазии мозолистого тела диспластическое строение вещества мозга связано с нарушением процессов нейрональной миграции (100% пациентов с парциальной ГМТ и 77.7% с тотальной ГМТ). Аномалии развития, связанные с нарушением вентральной индукции выявлены в 40% случаев у пациентов с парциальной ГМТ.

Особенности течения нейрофиброматоза I типа у ребенка дошкольного возраста

Радаева Т.М., Береснева Е.Е., Дорожкина Е.Л., Жураева Т.И., Жураев Д.С.
НижГМА, НОДКБ г. Нижний Новгород

Цель исследования: Динамическая оценка клинических и нейровизуальных проявлений течения нейрофиброматоза I типа.

Материалы и методы: Материалом для исследования послужил разбор клинического случая пациентки Д., 6 лет. Анамнез жизни: ребенок от 1 беременности, акушерский анамнез отягощен – возрастная первородящая – 35 лет, анемия на всем протяжении беременности, роды срочные путем кесарева сечения. С 10 дней состояла на учете у невролога с диагнозом постгипоксическая энцефалопатия, синдром угнетения, пирамидная недостаточность. Развивалась без отставания в стато-моторном развитии, отставала в речевом развитии. Первые признаки нейрофиброматоза в виде пигментных пятен цвета «кофе с молоком» появились на 1 году жизни, с рождения зафиксировано опущение левого верхнего века, в раннем возрасте отмечалось прогрессирующее ухудшение зрения. В возрасте 4 лет (декабрь 2014) впервые возник судорожный приступ – потеря сознания, отведение глаз влево, выкручивание левой руки, время приступа 30 секунд, после приступа засыпала. Затем приступы подобного характера развились в возрасте 5 лет (апрель 2015 года), носили ежедневный характер от 1 до 3 раз в сутки, продолжительностью до нескольких секунд с последующим сном в течение 1.5 часов. Осмотрена неврологом, найдены характерные пятна. Госпитализирована в неврологическое отделение НОДКБ, где был поставлен диагноз: нейрофиброматоз Реклингхаузена, пресинкопальные состояния на фоне ротационного подвывиха атланта, синдром гиперактивности, частичная атрофия

дисков зрительных нервов (далее ЧАЗН) обоих глаз. В дальнейшем появились частые приступы: боль в животе перед приступом, ребенок добегал до кровати и замирал на 30 секунд, при этом не был доступен к контакту, после эпизода засыпал, приступ амнезировал. Во сне наблюдались «педалирующие» движения ногами, вытягивание, выкручивание рук. 31.10.16 консультирована эпилептологом, поставлен диагноз: нейрофиброматоз Реклингхаузена, симптоматическая фокальная эпилепсия со вторично-генерализованными судорожными приступами. ЧАЗН. Назначен топомакс 25 мг. 2 раза в день. Приступы на фоне терапии сохранились. В январе 2017 года развился эпилептический статус, который был купирован депакином. Проведено МРТ – МРТ-картина множественных очаговых изменений больших полушарий, мозолистого тела, левой гемисферы мозжечка, с признаками активности единичных очагов. Глиомы хиазмы и обоих зрительных нервов. Признаки арахноидальной кисты левой латеральной ямки. Нарастание в динамике. ЭЭГ – грубые диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга, грубое замедление ритмики, эпилептиформные изменения.

Результаты и обсуждение: Эпилепсия проявляется приблизительно у 4 - 7% больных нейрофиброматозом I типа. В данном клиническом случае, симптомы нарастали постепенно, что затрудняло постановку диагноза эпилепсия. По данным нейровизуализации определяется умеренная отрицательная динамика. В данном случае сочетание перинатальной патологии и нейрофиброматоза является неблагоприятным фактором для дальнейшего течения эпилепсии.

Заключение: При подтверждении диагноза нейрофиброматоз I типа, необходимо проводить весь комплекс диагностических мероприятий, для более раннего выявления осложнений, так как эпилепсия может являться признаком объемного образования головного мозга.

Особенности клинического течения синдрома вялого ребенка у пациента с аномалией Денди-Уокера

Радаева Т.М., Береснева Е.Е., Жураев Д.С., Трушина И.А., Царук М.С., Белоусов О.С.

ФГБОУ ВО НижГМА, кафедра неврологии и медицинской генетики, НОДКБ

Цель исследования: Разбор клинического случая аномалии Денди-Уокера у ребенка с клиническими проявлениями атонически-астатической формы детского церебрального паралича.

Материалы и методы: В НОДКБ наблюдался больной Александр Б., 3 лет, который поступил с жалобами на отставание в психомоторном развитии, гиперактивное поведение. В ходе сбора анамнеза жизни и настоящего заболевания было выяснено, что ребенок от 3-ей беременности, которая была осложнена токсокозом, хронической внутриутробной гипоксией плода (ХВГП), роды в срок. С рождения регистрировалась диффузная мышечная гипотония, что трактовалось, как синдром вялого ребенка. С раннего детства отставание в

психомоторном развитии: голову держит с 3-х месяцев, сидит с 8.5 месяцев, встал в 2 года, ходит с 2-х лет 8 месяцев, говорит несвязные слоги и звуки, обращенную речь понимает частично. При объективном обследовании выявляются все вышеперечисленные жалобы: статическая и динамическая атаксия, мышечная гипотония при сохранности сухожильных рефлексов, моторная алалия, гиперактивность, отставание в умственном развитии, высокий порог стигматизации. На МРТ один из вариантов мальформации Денди-Уокера. Хромосомный анализ не проводился, рассматривается его целесообразность. Возможно, болезнь является проявлением микроделляционного синдрома.

Результаты и обсуждения: Синдром Денди - врожденное заболевание, аномалия развития мозжечка и окружающих его ликворных пространств. До настоящего времени рассматривается широкий спектр этиологических факторов возникновения: от наследственных до тератогенных и комбинированных. Патология отличается значительным клиническим полиморфизмом, включающем двигательные, интеллектуальные, общемозговые проявления, что связано с комбинацией врожденных структурных нарушений и степенью их прогрессирования. В настоящее время используется пренатальная диагностика аномалии Денди-Уокера с целью решения о дальнейшем продолжении беременности при тяжелых формах патологии.

В данном случае на основании жалоб, анамнеза, объективного обследования и результатов МРТ был поставлен диагноз: синдром Денди-Уокера. Проведено лечение: пирацетам и витамин В6, глицин, занятия с логопедом. За время госпитализации отмечалась положительная динамика – улучшилось общее самочувствие, походка стала более уверенная, ребенок гораздо активнее контактировал с окружающими детьми, стал спокойнее. В речевых навыках без динамики.

Заключение: В вышеописанном клиническом случае, а также в иных ситуациях примечательно развитие данной патологии на фоне осложненной беременности, особенно при развитии ХВГП. По-видимому, целесообразно рассматривать вероятность развития аномалии Денди-Уокера у всех детей с ХВГП, особенно при наличии клиники вялого ребенка, и назначать соответствующее профилактическое консервативное лечение и наблюдение у невролога с целью преждевременного выявления и коррекции нарушений, вызванных данной патологией. В настоящее время активно применяется хирургическое лечение с целью стимуляции оттока ликвора из желудочковой системы мозга. По нашим наблюдениям, консервативное лечение способно оказать положительный эффект и уменьшить задержку в развитии, что может найти применение в превентивной терапии указанного синдрома.

Особенности клинического течения ОНМК по ишемическому типу неуточненного генеза у подростка

Радаева Т.М., Камалиева А.С.

НижГМА

г. Нижний Новгород

Цель исследования: анализ течения инсульта неуточненного генеза у девушки- подростка

Материалы и методы: Наблюдали девочку 14 лет в течении одного месяца. Ребенок из двойни, раннее развитие без патологии. У сестры-сисба отклонений неврологического статуса не отмечено. Семейный анамнез отягощен: у бабушки по линии матери ИБС, инфаркт миокарда, у матери – ИБС, аритмическая форма, несостоятельность соединительной ткани.

За месяц до инсульта мать отмечала головные боли (интенсивные, возникающие вечером, снимали «Солпадеином»), выпадение волос. Заболела остро: во время тренировки по танцам внезапно появилась дезориентация, общая слабость, асимметрия лица, позднее слабость в правых конечностях, угнетение сознания. Каретой СМП госпитализирована в ЦРБ по месту жительства, далее переведена в ОРИТ ГБУЗ ДОКБ где находилась в течение двух суток с Д/з: ОНМК, по ишемическому типу в бассейне ЛСМА

При поступлении наблюдались сопор, тотальная афазия, сглаженность носогубной складки слева, плохая ориентация относительно частей тела, навыки чтения, письма, счета нарушены, сенсорная афазия, нарушение речи 1 уровня, правосторонний центральный гемипарез, грубее в руке. После проведения ряда исследований (объективный статус, МРТ, КТ, биохимия) указанный выше диагноз подтвердился. Было назначено лечение: нейропротективная, нейрометаболическая, антиоксидантная инфузионная терапия; постепенное расширение двигательного режима; ЛФК, ФТЛ, массаж; курс гипербарической оксигенации, логопедический тренинг. К сожалению, дифференцированного тромболитического лечения в силу возраста и неуверенности в типе нарушения кровообращения применено не было.

Инсульты у детей относятся к категории тяжелых и стойких нарушений мозгового кровообращения, имеющих нетравматический характер, с высоким уровнем летальности и развитием инвалидизации с различной степенью социальной адаптации, а также низкой информированностью специалистов об особенностях заболевания в детском возрасте, что нередко сопровождается трудностями диагностики инсультов, особенно на этапе оказания неотложной помощи.

Результаты исследования: На фоне проводимого лечения была заметна положительная динамика в моторном статусе: появились активные движения в паретичной нижней конечности (поднимает ногу над поверхностью кровати при согнутой левой ноге), сидит самостоятельно, без поддержки. Однако плегия правой руки сменилась лишь парезом тяжелой степени с мышечной силой в 1-2 балла,однократно зафиксированы активные движения в правой верхней

конечности, возможно за счет формирования гипертонуса и патологических синкинезий. Более отчетливыми стали мимические движения правой половины лица, лучше прожевывает твердую пищу.

Нарушения высших корковых функций стали более сфокусированными: мимическая речь постепенно сменяется отдельными слогами, появилось звукопроизношение, преимущественно в форме персевераций, «контуров» простых слов. Наряду с моторной афазией держатся элементы сенсорной афазии: ориентирована во времени, пространстве, неполностью - в собственной личности (ответы в основном, мимическими подтверждениями или отрицаниями), агнозии пальцев, акалькулии (левой рукой либо пишет перевернутые цифры, либо неправильные результаты, путается в математических действиях), агнозии лиц и букв. Частично восстановилось чтение «про себя», хотя смысл прочитанного не всегда может объяснить. Поведение эйфоричное, осознание собственной болезни и неврологического дефицита отсутствует.

Заключение: Особенностью инсультов у подростков является сложность выявления этиологических причин и невозможность раннего применения дифференцированной терапии (в частности, тромболитиками), что не только утяжеляет течение инсульта, но и снижает прогностические возможности выздоровления и восстановления трудоспособности, в частности, продолжения дальнейшего школьного обучения. В данном случае, у подростка оформилось два клинически значимых, преимущественно, корковых очага в пределах бассейна кровоснабжения средней мозговой артерии: фронтальный и затылочно-теменно-височный. Все выше перечисленное с учетом поражения доминантного полушария и неуточненного генеза ОНМК существенно ограничивает профилактические и реабилитационные возможности.

Малые неонатальные инсульты, симптоматика и прогноз

Расулова Д.К., Юсупова И.А., Расулова М.Б.

Ташкентская медицинская академия г.Ташкент

Истинная распространенность малых детских инсультов плохо изучена. Малые неонатальные инсульты не всегда рано выявляются и ребенку ставиться диагноз: последствие детского инсульта в лучшем случае в 2-3 месяца, а то и позже, когда ребенок начинает ходить поздно, и волочит одну ножку. Из-за случившейся мозговой катастрофы головной мозг не получает жизненно важные питательные вещества и кислород регулярным притоком крови, для обеспечения нормальной жизнедеятельности клеток мозга, нарушаются главные функции (речь, понимание, движения, управления телом, чувствительность, глазодвигательные расстройства, мимика и др.).

Причины детских инсультов несколько иные, это перинатальные факторы: затяжные или стремительные роды, патология беременности гестозы, анемии, тяжелые токсикозы, преждевременное отхождение околоплодных вод, отслойка плаценты, клинически узкий таз у матери, крупный плод, родовые черепно-

мозговые травмы, родовые травмы шейного отдела позвоночника с развитием компрессии позвоночной артерии, нейроинфекции - вирус ветряной оспы, врожденные нарушения свёртываемости крови - коагулопатии, недоношенность и т.д. Морфологически в головном мозге у новорожденного с расстройством мозгового кровообращения изменения происходят в зоне смежного кровообращения – в перивентрикулярной области. Это та зона, где заканчиваются концевые капилляры 3х крупных артерий мозга (передней, средней и задней мозговых) т.е. в анастомозах между ними, в ответ на гипоксию нарушается кровоток именно вокруг желудочков мозга.

Цель: изучить симптоматику и прогноз малых неонатальных инсультов у детей.

Материал и методы исследования: Мы наблюдали 45 детей с последствиями неонатальных инсультов с 1 месяца до 5 лет. Всем им проводили клинический неврологический осмотр, нейросонографию (НСГ) дважды, до 1 мес и в 3-5 месяцах, после 1го года МРТ головного мозга.

Результаты: Этиологическими факторами инсультов у наших пациентов в 30% случаев наблюдалась слабость родовой деятельности и затяжные роды, в 45% случаев гестозы и преэклампсии при беременности, и 25% детей родились недоношенными средней тяжести. Обследованных детей брали на диспансерный учет при первом обращении в поликлинику по поводу прививок. В первый месяц из анамнеза у детей наблюдался синдром угнетения ЦНС (дети вяло сосали, больше спали). На НСГ выявлялись ВЖК различной степени и перивентрикулярная лейкомаляция (ПВЛ). В начале раннего восстановительного периода перинатальной энцефалопатии т.е., со второго месяца жизни у большинства 86% обследованных детей наблюдался синдром ликворососудистой дистензии (запрокидывание головы назад, срыгивание, увеличение размеров головы на 2см и больше, напряжение большого родничка, глазные симптомы: экзофтальм, симптом Греффе, флексорный гипертонус в конечностях и легкая асимметрия мышечного тонуса. На НСГ нарастающая асимметричная вентрикулодилатация и ПВЛ. К 5-6 месячному возрасту у детей стали доминировать двигательные расстройства в виде: асимметрии сторон - легкие гемисиндромы, задержка редукции безусловного рефлекса АШТР, экзальтация патологического стопного знака Бабинского на паретичной стороне, гемигиперрефлексия.

К 1-1,5 годам или ребенок не ходил, или начинал ходить волоча одну ножку, легкая паретичность какой либо руки и темповая задержка речи. На МРТ участок лейкомаляции в перивентрикулярной зоне. К 5ти годам в неврологическом статусе отмечалась легкая асимметрия рефлексов. В интеллектуальной сфере дети не отличались от своих сверстников.

Выводы: Таким образом, в большинстве случаев неврологическая симптоматика малых неонатальных инсультов у новорожденных не всегда во время диагностируется, и её симптоматика чаще бывает отсроченной, а последствия становятся очевидными по мере роста и развития ребенка. Из-за хорошей нейропластичности детского мозга при своевременном лечении

симптоматика нивелируется и дети не отличаются от своих сверстников в будущем, ни смотря на гемисиндром.

**Междисциплинарный подход как основа в организации
реабилитационного центра для детей с аутизмом на базе федерального
научно-клинического центра**

Розенвальд И. Э., Баландина О.В., Муратова Н.Г.

ФГБУ «Приволжский федеральный медицинский исследовательский
центр» Минздрава России г. Нижний Новгород

Ранний детский аутизм привлекает огромное внимание исследователей и практических специалистов. Несмотря на многочисленные исследования данной проблемы, на сегодняшний день не сформирован единый подход оказанию медицинской помощи и проведению реабилитационных мероприятий.

На базе Института педиатрии ФГБУ «Приволжский федеральный медицинский исследовательский центр» в октябре 2016г. был создан центр длительной реабилитации детей «Добрый сад», ключевой идеей организации которого явились положения междисциплинарного подхода. Центр длительной реабилитации детей «Добрый сад» работает в рамках дневного стационара с пребыванием детей 5 раз в неделю с 9 до 14 часов.

Направления реализации междисциплинарного подхода :

1. Диагностическое направление. При поступлении ребенка в центр проводится врачебно-педагогическая комиссия в составе врача- психиатра, невролога, педиатра и логопеда – дефектолога. На данном этапе решаются вопросы первичной и дифференциальной диагностики, составление прогноза лечения.

2. Реализация индивидуальной программы реабилитации, которая включает в себя:

- ежедневные индивидуальные коррекционно-развивающие занятия с дефектологом, направленные на развитие речи, коммуникации, когнитивных функций.

- психолого-педагогические занятия как индивидуальные, так и групповые, направленные на освоение, перенос и закрепление жизненно важных навыков и умений через прикладные виды занятий (физическая культура, творчество, музыка, обучение бытовым навыкам, общению, самообслуживанию, преодоление сенсорных трудностей).

- Медицинский блок программы реализуется назначением при необходимости медикаментозного лечения, специальной диеты, физиолечения.

3. Динамическое наблюдение и оценка эффективности.

Каждые 3 месяца проводится врачебно-педагогическая комиссия. Необходимым условием реализации индивидуальной программы реабилитации является командный подход, единое видение проблем ребенка, постановка конкретных целей и реализация их всеми участниками команды своими способами и методами.

4. Поддержка, обучение семьи и социальная адаптация.

Таким образом, выделенные нами направления междисциплинарного подхода позволяют объединять различных специалистов для реабилитации детей с аутизмом, что позволяет и семьям детей и самим детям с аутизмом интегрироваться в жизнь современного общества, становиться субъектами системы инклюзивного образования.

Выбор тактики абилитации пациентов со спастико-дискинетическими формами детского церебрального паралича

Розенвальд И. Э., Кондратьева А.Е., Хрулев С.Е., Морозов И.Н.

ФГБУ «Приволжский федеральный медицинский исследовательский центр»
Минздрава России г. Нижний Новгород

Цель исследования: определить показания для назначения тех или иных методов лечения при детском церебральном параличе с вторичными дистоническими нарушениями (спастико-дискинетические формы)

Материалы и методы: проведено наблюдение за пациентами в возрасте от 6 мес до 12 лет с вторичной дистонией, с предварительной оценкой когнитивных функций, последующими абилитационными мероприятиями.

Все пациенты разделены на три группы:

- тяжелая квадриплегия с дистоническими нарушениями, выраженным интеллектуальным дефицитом, корково-подкорковой атрофией, картиной повреждения подкорковых ганглиев, перивентрикулярной лейкопатией при нейровизуализации, в 70% симптоматической эпилепсией.
- дискинетические формы с преобладанием дистонии в сочетании со спастичностью, умеренным снижением или нормальными когнитивными функциями и мышлением (до года - психосенсорным развитием), корково-атрофическими изменениями, редко изменениями в базальных ганглиях, не грубой перивентрикулярной лейкопатией при нейровизуализации, ДЭПД у 25% пациентов.
- синдром ДЦП после перенесенного энцефалита (от пирамидно-экстрапирамидного тетрапареза до гемипареза с цервикальной дистонией, грубым интеллектуальным дефицитом или сохранными когнитивными функциями и мышлением)

Обсуждение. Спастико-дискинетические формы ДЦП являются наиболее сложными для врача и мучительными для пациента и его родителей.

Первые симптомы дискинезий проявляются после 5 месяцев при дистонических формах ДЦП со спастичностью, по мере созревания стриопаллидарной системы, и могут впервые быть выявлены в возрасте 1,5-2 года у детей с тяжелыми квадриплегиями. В рамках эволюции ДЦП отмечен поздний дебют - усиление дистонических нарушений после 10-15 лет, особенно при гемипаретических формах.

Основные проблемы при проведении абилитации: внезапное, аномальное изменение мышечного тонуса, снижающее эффективность и возможность

применения основных методов физической реабилитации; риск развития эпилепсии от 25% при дистонических формах до 50% при тяжелых двусторонних формах, сложность дифференциации; нарушение речи вследствие дискинезии щечно-глоточно-гортанных мышц; глубокое нарушение интеллекта у пациентов с квадриплегиями, при нормальном, или на нижней границе нормы уровне интеллекта у 60-70% пациентов с дистоническими формами; выраженный болевой синдром и тяжелые вторичные ортопедические осложнения; социальная дезадаптация; высокий уровень тревожности в семье. В целом, по всем группам, наибольший эффект отмечен при многоуровневой ботулинотерапии, интратекальном введении лиорезала, подборе средств индивидуальной технической реабилитации с подключением эрготерапии и занятий с психологом у детей с сохранным интеллектом.

Выводы. Учитывая тяжесть состояния при достаточно высоком проценте сохранного интеллекта среди детей со спастико-дискинетическими формами, возрастные ограничения, сложность и малую эффективность в раннем возрасте стереотаксических методов и нейромодуляции, риск возникновения тяжелых вторичных ортопедических осложнений, снижающих в дальнейшем соотношение польза-риск от нейрохирургических операций, возникает необходимость в определении особой тактики ведения у данной группы больных и расширения использования методов ботулинотерапии и интратекального введения лиорезала, с целью как уменьшения спастичности, так и устранения вторичных дистонических нарушений.

Синдром Ангельмана: диагностика на этапе ранних клинических проявлений

Романенко А.Е., Телушко Т.В.

СПбГБУЗ «Детская городская больница Святой Ольги»

Цель исследования: изучить ранние клинические проявления и критерии диагностики синдрома Ангельмана.

Синдром Ангельмана – это хромосомная патология, локализованная на 15 хромосоме [del15(q11-13)], имеющей материнское происхождение и проявляющаяся выраженной задержкой психоречевого и моторного развития, расстройством координации, нарушением поведения, особенностями эмоциональной сферы, эпилептическими приступами. Дебют приступов эпилепсии отмечается в возрасте 18-24 месяцев у 86% детей. Частота встречаемости синдрома Ангельмана 1 на 10-30 тысяч новорожденных. Однако, большое количество случаев остаются не диагностированными, и дети с данным заболеванием наблюдаются у невролога с задержкой речевого развития, нарушениями поведения, эпилепсией. Приводим клиническое наблюдение ребенка с верифицированным синдромом Ангельмана.

Девочка Д., 2 года 3 мес., поступила в отделение с жалобами на задержку развития: не стоит без опоры, не ходит самостоятельно, в речи отсутствуют слова. В анамнезе: ребенок от беременности, протекавшей с постоянной

угрозой прерывания (у мамы «двурогая» матка), на фоне хронического тонзиллита, многоводия. Родилась доношенной, с оценкой по шкале Апгар 6/8 баллов, массой тела 2750 г, длиной 49 см., из роддома выписана в срок. На 1-м году жизни развивалась с задержкой: начала садиться с 8 мес., ползает на четвереньках с 11 мес., встает и переступает у опоры с 1 года. Далее прогресса в развитии не отмечалось. В неврологическом статусе - альтернирующее расходящееся косоглазие, псевдобульбарные нарушения, проявления экстрапирамидной, мозжечковой недостаточности (нарушение мышечного тонуса по типу дистонии с тенденцией к гипертонусу, гиперрефлексия с расширением рефлексогенных зон; тремор рук, головы, усиливающийся при эмоциях; интенция при попытке взять предметы в руку, атаксия при ходьбе за руку). Грубая задержка моторного и психоречевого развития: не стоит без поддержки, не ходит самостоятельно, резко снижено понимание обращенной речи, произносит отдельные звуки. По результатам МРТ головного мозга патологических образований и изменения интенсивности МР-сигнала от вещества головного мозга не выявлено. На ЭЭГ во время бодрствования регистрируется мономорфная активность, преимущественно дельта-диапазона, регулярные комплексы острая-медленная волна над левыми лобными отведениями. Заподозрен синдром Ангельмана. Для верификации диагноза проведено цитогенетическое исследование (хромосомный микроматричный анализ), в ходе которого выявлена делеция длинного плеча (q) 15-й хромосомы, захватывающая локусы 15q11.2-q13.1, что позволило установить диагноз синдром Ангельмана. При катамнестическом обследовании выявлено присоединение судорожных приступов (атипичных абсансов с замиранием, кивками, отведением глаз в сторону) с положительным эффектом на противоэпилептическую терапию (вальпроаты).

Заключение: У детей первых лет жизни с выраженной задержкой психомоторного и речевого развития, с наличием очаговой симптоматики выявление на ЭЭГ эпилептиформной активности дает возможность заподозрить наследственную патологию — синдром Ангельмана, для верификации которого необходимо проведение цитогенетического исследования.

**К вопросу диагностики и профилактики наследственных заболеваний
нервной системы у детей в Медико-генетическом центре
Романенко О.П., Ледашева Т.А.**

СПб ГКУЗ «Диагностический центр (медико-генетический)»
ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И.Мечникова Минздрава России

Поражения нервной системы у детей имеют различный генез: это собственно дегенеративные наследственные заболевания нервной системы (НС), врожденные пороки НС, «ошибки» метаболизма с поражением НС, хромосомные и наследственные синдромы, инфекции, травмы и др. Обязательным условием для профилактики наследственных болезней НС является точный нозологический диагноз, подтвержденный лабораторными

методами. Медико-генетическое консультирование направлено в первую очередь на диагностику заболевания. Врач-генетик консультирует пациента (семью) по направлению врачей педиатрической сети с целью подтверждения (снятия) предполагаемого наследственного диагноза. Основной задачей врача-генетика на первичном приеме ребенка сводится к сбору информации, которая может позволить отделить наследственную патологию от приобретенной.

Методы, используемые для диагностики:

Генеалогический анализ.

Особое внимание врач-генетик уделяет сбору и анализу генеалогических сведений. Особенности родословной семьи дают в конечном итоге сведения о генофонде семьи, на фоне которой возникло заболевание ребенка.

Сбор и анализ анамнеза жизни и болезни ребенка

клиническое и инструментальное обследование

лабораторные методы - биохимические, цитогенетические, молекулярно-цитогенетические, молекулярно-генетические анализы.

Ежегодно в Медико-генетическом центре (МГЦ) получают консультации 4 500 – 5000 первичных семей и 2500 - 3000 семей по прогнозу здорового потомства. Неонатальным скринингом обследуются все новорожденные на пять нозологических форм наследственных болезней обмена веществ (ФКУ, ВГ, АГС, МВ, ГАЛ) с охватом 99,9% новорожденных. В 2016г. выявлен 51 ребенок по неонатальному скринингу с нарушением обмена веществ по пяти нозологиям. Селективным скринингом методом тандемной спектроскопии обследуется 1500 – 2000 детей до 1 года на выявление нарушений обмена аминокислот, органических кислот и ацилкарнитинов у детей. Ежегодно выявляется 2 – 3 случая нарушения обмена органических и жирных кислот. За 2016 год диагностировано 65 хромосомных синдромов у детей, в т.ч.45 детей с с.Дауна, 30 редких наследственных синдромов. Все выявленные - на диспансерном учете и патогенетическом лечении. Все семьи получили медико-генетическую консультацию по прогнозу здорового потомства. При всех нозологических формах с поражением нервной системы у детей при планировании беременности и во время беременности семьи проинформированы о наличии методов пренатальной диагностики выявления заболевания у плода.

Влияние локализации эпилептиформной активности на характер речевого дизонтогенеза у детей дошкольного возраста

Савельева Н.А., Калашникова Т.П., Анисимов Г.В.

ГБОУ ВПО ПГМУ им. ак. Е.А. Вагнера Минздрава России

г. Пермь

Целью предпринятого нами исследования явилось изучение у детей с различными вариантами речевого дизонтогенеза и наличием эпилептиформных изменений на ЭЭГ характера пространственно-временной интеграции зон мозга по данным когерентного анализа электроэнцефалографии (ЭЭГ).

Материалы и методы: Нами обследовано 39 детей в возрасте от 3 до 5 лет. Все дети в соответствии с классификацией МКБ -10 были разделены на две клинические группы в зависимости от характера речевого дизонтогенеза. В 1 группу наблюдения вошли пациенты с артикуляционной диспраксией развития – АДР (18 детей). 2 группа объединяла детей с моторной дисфазией развития – МДР (21 ребенок).

Всем детям проведено комплексное унифицированное обследование, включающее клиническое, нейропсихологическое с оценкой высших корковых функций и электроэнцефалографическое в состоянии спокойного бодрствования с визуальной и количественной ее оценкой. ЭЭГ регистрировали монополярном отведении по международной системе «10-20» на 16-канальном электроэнцефалографе “Нейрон-Спектр 4 /ВП”. Референтными служили ушные электроды. Во время исследования проводились следующие пробы: открывание и закрывание глаз, фотостимуляция и гипервентиляции. Изучали параметры средней мощности когерентности ($\text{мкВ}^2/\text{Гц}$) по всем отведениям в диапазоне 2-20 Гц. Для оценки уровня внутрислошарной интеграции по средним кортико-кортикальным путям использовали пары отведений со средним расстоянием (FP1-C3, FP2-C4, C3-O1, C4-O2, FP1-T3, T3-O1, FP2-T4, T4-O2). Межполушарные пары включали короткие (FP1-FP2, F3-F4, C3-C4, P3-P4, O1-O2) и длинные пары (F7-F8, T3-T4, T5-T6).

Критериями исключения послужили наличие у пациентов задержки психического развития, различные нарушения сенсорных функций. Полученные результаты подверглись статистической обработке.

Результаты и обсуждение: У всех детей 1 и 2 группы наблюдения выявлена эпилептиформная активность, различная по характеру и локализации. У детей 1 группы в 55 % случаев зарегистрированы доброкачественные эпилептиформные разряды детства (ДЭРД) с преимущественной локализацией в левой теменно – центрально – височной области, у детей 2 группы в 71% случаев выявлены ДЭРД с акцентом в правой затылочно – височной области. Анализ показателей средней когерентности (СК) у детей с МДР и АДР выявил следующие закономерности. Дети 1 группы имели достоверно более низкие показатели средней когерентности (C3 – O1 - $0,317+0,09$ и C4 – O2 - $0,325+0,08$), в сравнении с детьми 2 группы (C3 – O1 - $0,389+0,10$, C4 – O2 - $0,392+0,10$, $p \leq 0,05$).

Заключение: Таким образом, суммируя полученные результаты, можно свидетельствовать о связи локализации эпилептиформной активности в мозге и характера речевого развития. Дисфункция правого полушария, с учетом его роли в онтогенезе когнитивных функций, в том числе речи, имеет более глобальный характер, искажает процесс латерализации в процессе развития мозга и определяет тяжесть речевых нарушений в виде моторной дисфазии развития. У детей с нарушением звукопроизношения, в основе которого лежит артикуляционная кинестетическая и динамическая диспраксия, имели ДЭРД в левом полушарии. Кроме того, определен дефицит центрально-затылочных отношений, как в правом, так и в левом полушарии (пара электродов C3-O1 и

С4 – О2) у детей обеих групп наблюдения, которые связаны с одним из базовых нейропсихологических этапов формирования речи – неречевым слуховым гнозисом.

**Редкий случай ранней диагностики поздней инфантильной формы
нейронального цероидного липофусциноза**

Савельева Н.Н., Темина Л.Б., Якунина А.В., Повереннова И.Е.

Самарская Областная клиническая больница им. В.Д. Середавина,
Самарский государственный медицинский университет, г. Самара

Прогрессирующие миоклонус-эпилепсии относятся к симптоматическим генерализованным формам эпилепсии. Частота их составляет 10% среди всех форм миоклонических эпилепсий и 1% среди всех форм эпилепсий у детей и подростков (Genton, 2002). Учитывая невысокую распространенность заболевания и малую осведомленность специалистов о прогрессирующих формах миоклонус-эпилепсий, верификация диагноза затягивается на несколько лет.

Цель исследования: изучение клинических особенностей течения и возможностей ранней диагностики прогрессирующих миоклонус-эпилепсий на примере поздней инфантильной формы нейронального цероидного липофусциноза (НЦЛ).

Материалы и методы: по данным регистра больных эпилепсией, в Самарском Областном противоэпилептическом центре в период с 1994 г. по 2017 г. наблюдалось 8 больных прогрессирующими миоклонус –эпилепсиями. Среди них 6 пациентов с болезнью Унферрихта-Лундборга и 2 с нейрональным цероидным липофусцинозом. Всем больным диагноз был подтвержден с помощью молекулярно-генетического метода.

Средний срок установления нозологической формы этих редких заболеваний составляет от 3 до 5 лет. Особенности течения прогрессирующей миоклонус-эпилепсии продемонстрируем на примере ранней диагностики (спустя год от начала заболевания) поздней инфантильной формы нейронального цероидного липофусциноза.

Результаты: приведем клинический пример. Девочка 3 лет наблюдается эпилептологом по поводу ежедневных миоклоний, прогрессирующей атаксии, регресса психоречевого развития. Девочка от 1 диамнеотической дихориальной беременности, срочных оперативных родов. До 2 лет развивалась по возрасту. В 2 года появились миоклонии, участвовавшие до 100 в день. В неврологическом статусе: псевдобульбарный синдром, мозжечковая атаксия, регресс психоречевого развития. В наше отделение девочка поступила спустя год от начала заболевания. По данным МРТ головного мозга отмечается прогрессирование корково-подкорковой атрофии полушарий большого мозга, мозжечка. ЭЭГ-мониторинг – выраженные диффузные изменения в виде замедления фоновой активности, фотоконвульсивный ответ на широком диапазоне частот от 3 до 16 Гц в виде спайк-волновой активности преимущественно биокципитально.

Заподозрено нейродегенеративное заболевание из группы наследственных прогрессирующих миоклонус – эпилепсий. В лаборатории наследственных болезней обмена веществ проведен поиск мутаций в гене Arg 127 Term и Arg 208 Term в кампаунд-гетерозиготном состоянии. Родители также обследованы, у матери выявлена мутация Arg 208 Term в гетерозиготном состоянии, у отца Arg 208 Term в гетерозиготном состоянии. Вторая сестра из двойни здорова. Диагноз: Нейрональный цероидный липофусциноз, 2 тип. Родители проинформированы о клинических испытаниях препарата CerliponaseAlfa для патогенетической терапии НЦЛ. В настоящее время девочка наблюдается нами по месту жительства, получает противосудорожную и нейрометаболическую терапию. Состояние удовлетворительное.

Заключение: прогрессирующие миоклонус-эпилепсии начинаются с миоклоний, затем присоединяется подкорково-мозжечковая симптоматика, регресс психоречевых навыков. Патогномичным для НЦЛ является ЭЭГ-паттерн – фотоконвульсивный ответ на низких частотах, замедление фоновой активности. В настоящее время доступна ДНК-диагностика и патогенетическая шаперонотерапия данного заболевания.

Анализ связи полиморфизмаRS1800497 гена DRD2 в формировании СДВГ у детей узбекской популяции

Саидходжаева С.Н., Каримов Х.Я., Маджидова Е.Н., Бобоев К.Т.
кафедра « Неврологии, детской неврологии и медицинской генетики»
Ташкентского Педиатрического Медицинского института
НИИ гематологии и переливания крови МЗ РУз
г. Ташкент, Узбекистан

Синдром дефицита внимания и гиперактивности (СДВГ) является одной из наиболее распространенных форм нейропсихологических нарушений у детей и остается актуальной медико-социальной проблемой.

В последние годы особое внимание исследователей привлекает молекулярно-генетические основы развития СДВГ. Удалось установить, некоторые генетические предикторы развития данного синдрома. Однако, несмотря на это, молекулярно-генетические механизмы, лежащие в основе развития СДВГ, до конца не ясны. Имеющиеся в литературе сведения по выявлению генов-кандидатов, характеризуются противоречивыми данными вследствие выраженных межэтнических различий частот распределения аллелей и генотипов этих генов. Это и послужило необходимостью проведения исследований по изучению молекулярно-генетических основ формирования СДВГ в узбекской популяции.

Целью данной исследовательской работы было проведение ассоциативного анализа связи гена полиморфизма rs1800497 генаDRD2 с формированием СДВГ у детей узбекской национальности.

Материалы и методы: В исследование были включены 94 пациента с СДВИГ (66-мальчики и 24-девочки), проживающие в различных регионах

республики. Средний возраст пациентов с СДВГ составил 9 ± 4.7 лет. В качестве контроля использовали образцы ДНК 97 условно здоровых детей узбекской национальности, аналогичного возраста и без признаков СДВИГ (48- мальчиков и 49 - девочек). Выделение ДНК из лимфоцитов периферической крови проводили набором «РНК/ДНК сорб» ООО «Интерлабсервис» (Россия). Детекции полиморфизма проводили с использованием тест-систем ООО НПФ Литех (Россия). Амплификацию проводили с помощью термоциклера GeneAmp PCR-system 9700 (Applied Biosystems, США). В качестве инструмента вычислений использован пакет прикладных программ «OpenEpi 2009, Version 2.3».

Результаты и обсуждения: В исследуемых выборках различия между фактическим и ожидаемым числом генотипов полиморфизма rs1800497 гена DRD2, оказались статистически незначимыми ($P \geq 0.05$), распределение частот генотипов подчиняется закону Харди – Вайнберга.

Частота распределения генотипов С/С (A2/A2), С/Т(A2/A1) и Т/Т(A1/A1) составили: 38.3%, 43.6% и 18.1% – в основной группе и 53.6 %, 38.1% и 8.2% – в контрольной группе. Обнаружено, что частота встречаемости дикого генотипа A2/A2 достоверно выше в группе контроля (53.6%), чем у детей с СДВГ (38.3%). Показатель соотношения шансов OR составил <1 ($\chi^2=4.5$; $P=0.03$; $OR=0.5$; 95% CI 0.30- 0.95), что делает генотипа A2/A2 локуса rs1800497 гена DRD2 маркером пониженного риска развития СДВГ.

Сравнительный анализ распределения частоты гетерозиготного генотипа A2/A1 между обследованных групп, не обнаружил статистически значимых различий ($\chi^2=0.6$; $P=0.4$; $OR=1.2$; 95% CI 1.14- 2.7).

В группе детей с СДВГ частота неблагоприятного гомозиготного генотипа A1/A1 составила 18.1%, что достоверно превышает частоту в контрольной группе, равную 8.2% ($P < 0.05$). Согласно рассчитанному коэффициенту соотношения шансов наличие данного генотипа достоверно увеличивало риск развития СДВГ более чем в 2.5 раза ($\chi^2=4.1$; $P=0.04$; $OR=2.5$; 95% CI 1.0- 6.01).

Статистический анализ сравнения частот аллелей и генотипов в подгруппах мальчиков и девочек выявил отсутствие гендерных значимых различий ($p > 0.05$).

Заключение: Распределение частот аллелей и генотипов полиморфизма rs1800497 гена DRD2 в изученных выборках, статистически достоверно различаются, что свидетельствует о наличии патогенетической связи между этим генетическим полиморфизмом и формированием СДВГ у детей в узбекской популяции.

Особенности показателей компьютерной стабилотрии у детей при нарушении моторного развития

Самсонова Т.В., Земляникин К.О., Назаров С.Б.

ФГБУ «Ивановский научно-исследовательский институт материнства и детства им. В.Н. Городкова» Минздрава России, г.Иваново

Цель исследования: выявить особенности показателей компьютерной стабилотрии (КС) у детей первого года жизни с последствиями перинатального поражения ЦНС (ППЦНС) в виде нарушения моторного развития (НМР).

Материалы и методы: Обследовано 114 детей первого года жизни. Основную группу составили 90 детей с последствиями перинатального гипоксического поражения ЦНС в виде нарушения моторного развития, контрольную группу – 24 ребенка без неврологической патологии. При ретроспективном анализе дети основной группы были разделены на три подгруппы в зависимости от исходов ППЦНС: с компенсацией неврологических нарушений (n=55), неспецифической задержкой моторного развития (n=17) и детским церебральным параличом (ДЦП, n=18). Всем детям в возрасте 3-6 месяцев жизни проводилось неврологическое обследование; компьютерная стабилотрия по предложенной нами методике. Для исследования использовалась укладка пациента в антигравитационной позе лежа на животе с опорой на предплечья или ладони. Статистическая обработка полученных результатов проводилась на персональном компьютере с использованием программы Microsoft Excel 2003, STATISTICA 10.

Результаты и обсуждение: При оценке результатов КС у детей с нарушением моторного развития в возрасте 3-6 месяцев жизни установлено, что площадь, длина, разность длины и ширины эллипса статокинезиограммы у них были выше, чем в контрольной группе ($p=0,04$; $p=0,01$; $p=0,0000$, соответственно). По-видимому, различия стабилотрических показателей в основной и контрольной группах детей связаны со снижением устойчивости во время поддержания антигравитационной позы лежа на животе с опорой на предплечья или ладони при НМР. Анализ показателей КС у детей с различными исходами ППЦНС к концу первого года жизни выявил, что показатель разности длины и ширины эллипса статокинезиограммы у детей с компенсацией неврологических нарушений, неспецифической задержкой психомоторного развития и ДЦП к концу первого года жизни был выше, чем в контрольной группе ($p=0,000$; $p=0,005$; $p=0,03$ соответственно). Показатель уровня 60% мощности спектра в сагиттальной плоскости у детей с ДЦП был ниже, чем в контрольной группе и при компенсации неврологических нарушений ($p=0,007$; $p=0,02$ соответственно). Показатель длины эллипса статокинезиограммы у детей с компенсацией двигательных нарушений был выше, чем в контрольной группе ($p=0,03$). По-видимому, выявленные различия стабилотрических показателей при различных исходах ППЦНС обусловлены разной выраженностью компенсаторных механизмов у детей.

Заключение: Таким образом, у детей с последствиями ППЦНС в виде нарушения моторного развития снижена устойчивость во время поддержания первых антигравитационных поз. В результате исследования выявлены особенности показателей компьютерной стабилотрии у этих детей при различных исходах ППЦНС.

Эпидемиология демиелинизирующих заболеваний детского возраста в ставропольском крае

Сахарова Е.В., Агранович О.В., Полякова И.В., Хапаева М.М.

ГБУЗ КДКБ, г.Ставрополь

Из всех демиелинизирующих заболеваний, именно рассеянный склероз является одной из самых главных причин инвалидизации лиц молодого возраста.

Цель работы: изучение частоты встречаемости и распространенности демиелинизирующих заболеваний у детей Ставропольского края.

Материалы и методы: Выписные эпикризы историй болезни. Были изучены истории болезней детей (n=416) из психоневрологического отделения КДКБ в период 2012 – 2016 гг. Провели оценку неврологического статуса и данных нейровизуализации. Для подтверждения диагноза больным с демиелинизирующими заболеваниями (ДЗ) проводилась магнитно-резонансная томография головного и спинного мозга в режиме T1, T2 и FLAIR. Распределили ДЗ по нозологии, по возрасту, по полу, по районам Ставропольского края (СК).

Результаты: На первом месте находились пациенты с рассеянным склерозом (РС) – 148 (35,6%) пациентов. Острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ) выявлен у 115 (27,6%) больных, оптиконеуромиелит (ОНМ) – у 69 (16,6%) пациентов. Реже встречались лейкодистрофии – 42 (10,1%) наблюдения. РС чаще наблюдался в возрасте 14-18 лет, ОРЭМ – в возрасте 11-13 лет, оптиконеуромиелити лейкодистрофия – 10-12 лет.

У детей с РС число мальчиков составило 21(33,3%), а девочек 42(66,6%). При ОРЭМ – мальчиков 44(38%), а девочек 71(62%). К детям с оптикомиелитом относилось мальчиков 32(46,4%), а девочек 37(53,6%). С лейкодистрофией – мальчиков 19(45%), девочек 23(55%).

ДЗ зарегистрированы в 15 районах Ставропольского края. Выделены собственные зоны риска для Ставропольского края: 5 районов отнесены к зоне низкого риска (менее 3 случаев на 100 000 населения), 7 районов – к зоне среднего риска и 3 района – к зоне высокого риска (от 3-4 случаев и выше). Распространенность в Степновском, Грачевском, Советском, Левокумском, Шпаковском районах составила – 2%, а в районах Георгиевском, Нефтекумском и Кировском – 6,6%.

Обсуждения: По нозологии частота рассеянного склероза выше (148 чел – 35,6%), чем других заболеваний. Среди детей старшего возраста (14-18 лет) чаще встречается РС. Практически во всех возрастных группах сохраняется

преобладание ДЗ среди женского пола. Зону высокого риска распространенности ДЗ составили три района Ставропольского края: Георгиевский, Нефтекумский и Кировский.

Оптимизация восстановления функции кисти у детей с церебральным параличом

Серганова Т.И, Алексеева Н.С
ДГБ Св. Ольги, ДОЦ «Первый шаг»

С первых дней, недель и месяцев жизни надо помнить, что базой для будущей оптимальной профорientации больных с церебральным параличом, наряду с коррекцией большой моторики, служит также своевременное и настойчивое совершенствование функции рук, пальчиков кистей рук ребенка. Физиологи рассматривают кисть руки как орган речи, такой же как и артикуляционный аппарат.

Целью исследования послужило с параллельно проводимой активной лечебной физической культуре, стремление широко включить в процесс восстановительного лечения детей с церебральным параличом восстановление функции верхних конечностей, кистей рук.

Материалы: Повседневная работа специалистов по восстановительному лечению детей с перинатальной церебральной патологией, в том числе с исходом заболевания в церебральный паралич.

В постнатальном онтогенезе в задачах восстановительной терапии учитывались функциональные этапы становления моторики кисти. Так хватательный рефлекс сохраняется до 6 - 8 недель жизни. Вместе с тем его элементы (способность осуществлять хватательные движения) входят в качестве составной части в формирование более сложных поведенческих навыков. В 3-4 недели жизни ребенок уже способен короткое время удерживать погремушку в кулаке и даже произвольным движением получить ее звучание. Около 5 месяцев жизни ребенок начинает противопоставлять большой палец кисти другим пальцам. К 6 месяцам схватывающие движения пальцев кисти становятся более точными. В 8-9 месяцев ребенок берет пальцами мелкие предметы и появляется «указательный» жест. Далее на каждом возрастном этапе функция кисти усложняется. Перед проведением непосредственной работы по восстановлению функции кисти, было необходимо добиваться нормализации мышечного тонуса в проксимальных отделах верхних конечностей. Для этого применялась пассивная, пассивно-активная и активная лечебная физическая культура, массаж, пальчиковая гимнастика.

Начало занятий с поглаживания по тыльной поверхности кисти от кончиков пальцев, вдоль руки к лучезапястному, локтевому и плечевому суставам. Применялся точечный массаж с целью улучшения кровообращения головного мозга, сегментарного воздействия на верхние конечности (ТА да-

джу, да- джуй, цзинь-цзин, би- нао, шоу-сан-ли, вай-гуан, джи-гоу, хе-гу, ян-си, лао-гун).

У основания основных фаланг пальцев с тыльной стороны и точках акупунктуры концевых фаланг кисти проводилось воздействие стимулирующим методом с последующим потряхиванием руки по методике Фелпса и ряд последовательных упражнений:

- круговые повороты кисти, прокручивание при фиксированном локте
- вом суставе (ладонью методиста захватывается кисть ребенка)
- отведение – приведение кисти вправо-влево;
- спиралеобразные движения по пальцам от кончика до основания;
- вращение пальцев кисти (отдельно каждого);
- сгибание пальцев в кулачок (первый палец выведен из положения ладонной флексии. Затем каждый палец разгибается отдельно);
- поглаживание каждого пальца от кончика до основания с четырех сторон;
- поглаживание тыльной поверхности руки от пальцев до локтя, с придавливанием по наружной стороне руки и легкие поглаживания с внутренней стороны руки;
- разминание каждого пальца вверх – вниз;
- разведение и приведение всех пальцев; сгибание пальцев по фалангам;
- противопоставление первого пальца остальным («колечки»);
- соединение ладони с ладонью (пальчиков с пальчиками);
- «фиги» между всеми пальцами;
- расслабление кисти потряхиванием, при этом рука методиста фиксирует руку ребенка в области локтя и проводится похлопывание.
- противопоставление пальцев обеих рук и постукивание пальчика о пальчик, ноготка о ноготок);
- интенсивный массаж кончиков пальцев с соскальзывающим движением между II III пальцами методиста по ногтевой фаланге ребенка;
- использование щеточного массажа; поглаживание вверх по руке.

Заключение: Уровень развития речи у детей всегда находится в прямой зависимости от степени развития тонких движений пальцев рук. Необходимо одновременное развитие как большой моторики, так и коррекции нарушенных функциональных возможностей кисти и пальцев кисти. Тонкие движения рук формируют становление речи.

Некинезиогенная дискинезия на фоне осложненного течения хронической адено tonsиллярной патологии с синдромом обструктивного апноэ/гипопноэ сна: клинический случай

Сидоренко Д.Р., Шнайдер Н.А., Терскова Н.В.

ФГБОУ ВО Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России

г. Красноярск

Цель исследования: Представление клинического случая некинезиогенной дискинезии у ребенка с хронической адено tonsиллярной гипертрофией.

Материалы и методы обследования: Пациент Ф., 3-х лет впервые обратился к неврологу по поводу стереотипно протекающих приступов во время ночного сна, с дистонической установкой головы, напряжением мышц конечностей и шеи. Проведены нейро-радиологическое обследование (МРТ головного мозга), видео-ЭЭГ-мониторинг, УЗИ верхних отделов ЖКТ, респираторный мониторинг и оториноларингологический осмотр с эндоскопическим исследованием носоглотки.

Результаты и обсуждения: Субъективная клиническая симптоматика: приступы во время ночного сна (до 3-4 раз за ночь) с внезапным пробуждением, беспокойством, плачем; с межприступными промежутками (до 10 дней); дистоническая установка головы с наклоном и поворотом в сторону, дистонические напряжения мышц конечностей и шеи; храп и сопение во время ночного сна. Видео-ЭЭГ-мониторинг без особенностей. УЗИ верхних отделов ЖКТ без патологических изменений. Неврологический статус: без выраженных нарушений. ЛОР-статус: дыхание через нос на момент осмотра умеренно затруднено. При торцевой эндоскопии - узкие носовые ходы, собильным слизистым отделяемым, просвет хоан перекрыт на 2/3. Рот при дыхании приоткрыт. Формирование готического неба. Нёбные миндалины – I степени гипертрофии. Подчелюстные, шейные лимфоузлы увеличены 7,0*10,0*5,0 мм, с двух сторон, безболезненные, не спаяны между собой. МРТ головного мозга: просвет носоглотки сужен – обтурация аденоидной тканью на 2/3 перекрывающая просвет верхних дыхательных путей, выраженное снижение пневматизации верхнечелюстных, клиновидной пазух. Респираторный мониторинг: индекс апноэ/гипопноэ (ИАГ) = 2,0/час (норма до 1/час). Индекс десатурации = 3 эп/час. Храп регистрировался, течение, индекс храпа – 30%. Средняя сатурация – 96%, минимальная сатурация – 88%. Количество дыхательных нарушений – 4, из них 2 эпизода апноэ, с максимальной продолжительностью до 15 секунд, 2 эпизода гипопноэ, с максимальной продолжительностью до 40 секунд. ЧСС_{ср.}=85/минуту, ЧСС_{мин.}=51/минуту, ЧСС_{макс.}=196/минуту. Заключение: синдром апноэ/гипопноэ сна 2 степени тяжести. Синусовая аритмия. Катамнез: по жизненным показаниям под общим обезболиванием мальчику рекомендовано проведение холодно-плазменной аденотомии, для уменьшения ночных дистонических атак и восстановления сердечного ритма на фоне эпизодов апноэ/гипопноэ сна.

Заключение: Выраженная адено tonsиллярная гипертрофия, осложненная синдромом обструктивного апноэ/гипопноэ сна у детей – состояние, при котором неврологическая симптоматика может варьировать в клиническом диапазоне, мимикрируя на неврологические заболевания. В данном клиническом случае проводилась дифференциальная диагностика с ночными эпилептическими приступами, синдромом Сандифера, пароксизмальной некинезиогенной дискинезией. Затрудненное носовое дыхание и «затеки» слизи, вызывавшие дистоническую установку у ребенка, напоминало клиническую картину синдрома Сандифера и пароксизмальную лобно-долевую эпилепсию. Совместное ведение ребенка с оториноларингологом и расширение диагностических мероприятий позволили уточнить клинический диагноз.

Содержание метаболита витамина D 25 (ОН) D у детей с энцефалитами и демиелинизирующими заболеваниями

Скрипченко Е.Ю., Бухалко М.А., Скрипченко Н.В., Алексеева Л.А.

ФГБУ «Детский научно-клинический центр инфекционных болезней Федерального медико-биологического агентства»; ФГБУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России; Институт мозга человека РАН им. Н.П. Бехтеревой

Введение: Демиелинизирующие заболевания в 21 веке являются лидирующей патологией в инфектологии и неврологии и отличаются тяжелым течением и инвалидизирующими последствиями в 60-70 % случаев при энцефалитах (Э) и острых диссеминированных энцефаломиелитах (ОДЭМ), в 100% случаев при рассеянном склерозе (РС). В последние годы в патогенезе развития соматических заболеваний придается витамину D, который рассматривается, как многофункциональный гормон, контролирующей врожденный и приобретенный иммунитет, регулирующий пролиферацию и дифференцировку клеток всех органов и тканей, включая клетки нервной системы, оказывая нейропротекторное и нейротрофическое действие.

Цель исследования: оценить содержание метаболита витамина D 25 (ОН) D в сыворотке крови у детей с энцефалитами, диссеминированными энцефаломиелитами и РС.

Материалы и методы: обследовали и наблюдали 14 детей в возрасте от 4 до 16 лет, из них с энцефалитами 5, ОДЭМ 5, рассеянным склерозом 4. Материалом для исследования являлась сыворотка пациентов, взятая в первые трое суток от поступления в стационар (1-3 день заболевания). Сыворотка исследовалась на уровень 25 (ОН) D с помощью электрохемилюминесцентного иммуноанализатора Cobas 6000 (Roche Diagnostics) в лаборатории ООО «НПФ «ХЕЛИКС». Оценка результатов проводилась согласно рекомендациям российских специалистов (О.А.Громова, С.В.Мальцев, И.Н.Захарова, 2016г.) и с учетом согласованного мнения европейских ученых. Выраженный дефицит витамина D определялся как уровень 25(ОН) D менее 10 нг/мл, дефицит —11-

20 нг/мл, недостаточность — 21-29 нг/мл, оптимальное содержание витамина D – 30-50 нг/мл у детей независимо от возраста.

Результаты: Среди детей с энцефалитом (n=5) у 2х (больные: с менингоэнцефалитом менингококковой этиологии и ветряночным энцефалитом), заболевание имело крайне-тяжелое течение за счет развития мозговой комы с нарушением сознания и переводом на ИВЛ, причем в первом случае имел место летальный исход. Содержание 25 (ОН)D в сыворотке крови составило 11,19 нг/мл и 7,83 нг/мл соответственно у пациента с менингококковым менингоэнцефалитом и ветряночным энцефалитом. У остальных 3-х детей с энцефалитами состояние было тяжелым за счет очаговых нарушений, но без нарушения сознания и не требовало перевода на ИВЛ. Из них, у ребенка с ветряночным энцефалитом с благоприятным течением и выздоровлением через 3 недели, при поступлении содержание 25 (ОН)D было 28,69 нг/мл, тогда как у больного с энцефаломиелополирадикулоневропатией смешанной вирусно-бактериальной этиологии (ЦМВ, боррелии) и наличием сопутствующей мочекаменной болезни, мезенхимальной недостаточности - 17,49 нг/мл, а у больного с герпетическим энцефалитом, осложнившимся симптоматической эпилепсией, но поступившего в период ранней реконвалесценции (на 13-й день от начала заболевания) имело место нормальное содержание 25 (ОН)D до 32,44 нг/мл.

Среди детей с ДЭМ (n=5) у одного больного имело место острое течение, а у четырех - хроническое течение заболевания. Установлено, что у ребенка с ОДЭМ энтеровирусной этиологии, острым течением заболевания, состояние было тяжелым за счет выраженной очаговой симптоматики и наличием очагов поражения как в головном, так и спинном мозге, что коррелировало со снижением содержания 25 (ОН) D в сыворотке крови до 7,58 нг/мл. В тоже время следует отметить, что у 2-х детей с хроническим течением заболевания, протекающего с обострениями средней степени тяжести и отсутствием новых очагов поражения в ЦНС, содержание 25 (ОН) D составило 38,02 нг/мл и 22,55 нг/мл. У 2-х пациентов с хроническим течением ДЭМ, у которых имело место обострение тяжелой степени тяжести с увеличением «старых» очагов в ЦНС и появлением «новых» очагов измененного сигнала, обращало на себя внимание снижение содержания 25 (ОН) D до 18,24 нг/мл и 4,39 нг/мл. В последнем случае у ребенка отмечалось клинико-лучевое обострение тяжелой степени на фоне активации смешанной герпетической инфекции (ВЭБ+ВГ 6 типа+ВПГ 1,2 типов).

У всех 4-х больных с РС имело место рецидивирующе-ремитирующее течение заболевания. Обращает на себя внимание, что у 2-х детей с дефицитом метаболита 25 (ОН) D до 15,56 нг/мл и 14,10 нг/мл соответственно, имела место отрицательная клинико-лучевая динамика заболевания в виде увеличения количества очагов по данным МРТ, в т.ч. накапливающих контраст, что указывает на активный воспалительный процесс в ЦНС. У 1 ребенка, обследованного вне обострения в период клинико-лучевой ремиссии, был выявлен нормальный уровень 25 (ОН) D в сыворотке крови до 38,71 нг/мл,

тогда как у пациента с выраженной неврологической симптоматикой и наличием множественных (11) очагов демиелинизации в головном и спинном мозге с впервые установленным диагнозом РС, имел место дефицит 25 (ОН) D в сыворотке крови до 13, 25 нг/мл.

Таким образом, на основании пилотного исследования установлено, что при органическом поражении ЦНС, связанным как с воспалительными, так и демиелинизирующими заболеваниями, в 79% случаев (11 детей из 14) имеет место недостаточный уровень витамина D в крови, причем степень выраженности дефицита коррелирует с характером течения и тяжестью заболевания. Выраженный дефицит 25 (ОН) D в сыворотке крови до 4,39 нг/мл выявлялся у детей с хроническим течением ОДЭМ в период клинико-лучевого обострения тяжелой степени тяжести и у пациентов с энцефалитами, протекающими с нарушением сознания, требующим перевода на ИВЛ, до 7,83 нг/мл. У пациентов с воспалительными заболеваниями ЦНС в период клинико-лучевой ремиссии и в период ранней реконвалесценции содержание 25 (ОН) D в сыворотке крови оставалось в пределах нормы. В период обострения РС отмечалось выраженное снижение 25 (ОН) D в сыворотке крови, что, вероятно, может быть использовано для прогноза течения заболевания и для совершенствования лечения.

Дифференциальная диагностика энцефалитов, диссеминированных энцефаломиелитов и рассеянного склероза у детей

**Скрипченко Н.В., Иванова Г.П., Скрипченко Е.Ю., Суровцева А.В.,
Мурина Е. А., Железникова Г.Ф., Алексеева Л.А.**

ФГБУ «Детский научно-клинический центр инфекционных болезней ФМБА России», Санкт-Петербург, Институт мозга человека РАН им. Н.П. Бехтеревой

Дифференциальная диагностика энцефалитов (ЭФ), диссеминированных энцефаломиелитов (ДЭМ) и рассеянного склероза (РС) у детей сохраняет актуальность, что связано с взаимосвязью инфекционного и аутоиммунного факторов патогенеза, а также схожестью ряда клинико-лабораторных и лучевых параметров этих заболеваний. Так, инфекционные агенты могут выявляться при заболеваниях ЦНС традиционно считающихся неинфекционной природы, а лабораторные показатели аутоагрессии, связанной с мимикрией, могут наблюдаться у пациентов с нейроинфекциями. [Скрипченко Н.В., Иванова Г.П., Скрипченко Е.Ю., Суровцева А.В., 2016; Jussi O. Virtanen, Jenna Pietiläinen-Nicklén, Lasse Uotila, et al., 2011; Bronstein D.E., Shields W.D., Glaser C.A., 2014].

Цель исследования: Уточнить параметры клинико-лабораторной дифференциальной диагностики ЭФ, ДЭМ и РС у детей.

Материалы и методы: Проведен анализ клинической симптоматики при ЭФ (n=52), ДЭМ (n=46) и РС (n=40) у детей в возрасте от 1 мес. до 17 лет. Всем пациентам при поступлении проводилось МРТ обследование головного и/или спинного мозга. Лабораторная диагностика включала этиологическую верификацию (ПЦР, ИФА, иммуноцитохимия) на вирус герпеса 1-6 типов,

энтеровирусы, вирус клещевого энцефалита (КЭ), парвовирус В19, боррелии бургдорфери, хламидии и микоплазмы. В ЦСЖ определялся плеоцитоз, уровень основного белка миелина (ОБМ), в сыворотке и ЦСЖ - синтез IgG методом изоэлектрофокусирования, в крови - аутоантитела к ОБМ, Д-димер и циркулирующие эндотелиоциты.

Результаты и выводы: Средний возраст детей с ЭФ был достоверно младше ($4,2 \pm 1,5$), чем пациентов с ДЭМ ($9,7 \pm 1,1$) и РС ($13,5 \pm 1,9$ лет). Клиническая картина ЭФ характеризовалась развитием нарушения сознания (86,5%) и эпилептических приступов (в 76,9%), которые реже встречались при ДЭМ и не наблюдались при РС. Тогда как ретробульбарный неврит достоверно чаще наблюдался при РС (40%), чем при ДЭМ и отсутствовал при ЭФ. Инфекционные агенты в ЦСЖ методом ПЦР и/или иммуноцитохимии выявлялись при ЭФ в 88,4 %, при ДЭМ – в 84,7%, а при РС – в 45% случаев. При ЭФ вирус варицелла-зостер, КЭ и энтеровирусы составили ~63% всех подтвержденных случаев, а при ДЭМ кроме вируса варицелла-зостер наиболее часто выявлялись вирус Эпштейна – Барр (ВЭБ) и боррелия бургдорфери (*B. burgdorferi* s.l.). При РС доминировал ВЭБ (94%), более чем в 2/3 случаев вместе с вирусом герпеса 6 типа. Клинико-эпидемиологические, а также лабораторные данные свидетельствовали, что ЭФ у детей ~в 2/3 случаев развились на фоне «первичной» генерализованной инфекции (ветряная оспа, клещевой энцефалит и др.). Тогда как, при ДЭМ, и особенно, при РС клинико-лабораторные параметры свидетельствовали о реактивации хронической, чаще герпесвирусной инфекции. ЭФ отличались достоверно более высоким показателем плеоцитоза в ЦСЖ и Д-димера в сыворотке крови, по сравнению с ДЭМ и РС, и наличием нормального содержания ОБМ в 87%, а также поликлональной продукция IgG в крови и ликворе более чем у 1/2 детей. Тогда как при РС в ЦСЖ выявлялись олигоклональные полосы IgG в 80%, и отмечались максимально высокие показатели содержания ОБМ в ЦСЖ и аутоантител класса G к миелиновому белку в сравнении с другими группами. При ДЭМ в 50% случаев определялись олигоклональные полосы IgG в сыворотке крови и меньше в ЦСЖ, а содержание ОБМ и аутоантител имело достоверно более низкий уровень, чем при РС. Таким образом, комплекс клинико-лабораторных параметров этиологического и биохимического исследования ликвора и крови, позволяет проводить дифференциальную диагностику ЭФ, ДЭМ и РС. При этом получение положительного или отрицательного результата на инфекционный агент, как при ЭФ, так и при ДЭМ и РС не может подтвердить или отвергнуть поставленный диагноз, но должен определять этиологическую направленность терапии.

Поражение центральной нервной системы при цитомегаловирусной инфекции у детей и возможности терапии

Скрипченко Н.В., Иванова Г.П.

ФГБУ ДНКЦИБ ФМБА России, Санкт-Петербург

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, Санкт-Петербург

ООО «ДМЦ «Вирилис», Санкт-Петербург

Цитомегаловирусная инфекция (ЦМВИ) является одной из наиболее распространенных врожденных и приобретенных герпесвирусных инфекций у детей, тяжелым проявлением которой может быть поражение ЦНС.

Целью исследования явилась характеристика клинико-нейровизуализационной картины поражения ЦНС при цитомегаловирусной инфекции у детей и оценка эффективности её терапии.

Материалы и методы: Под наблюдением находились 127 детей с различными синдромами поражения ЦНС при ЦМВИ в возрасте от 0 до 17 лет, из них 89 детей, проходили обследование и лечение в клинике НИИ детских инфекций (2011-2015гг), а 38 – наблюдались амбулаторно в ДМЦ «Вирилис» (2016-2017гг). Диагностика включала ПЦР ликвора, крови, мочи, слюны, а также ИФА с определением IgM и G, авидности IgG. Пациентам до 1 года проводили нейросонографию (НСГ) и/или МРТ, а старше 1 года – МРТ.

Результаты: Дети раннего возраста (до 3-х лет) составили – 76% (n=97), в т.ч. до 1 года – 59,8% (n=76), старше 4-х лет – 24% (n=30). Синдромы поражения ЦНС у детей до 3-х лет в 88% случаев развивались в результате врожденной инфекции, источником которой была мать, а старше 4-х лет – в 80,6% при реактивации хронической приобретенной ЦМВИ. У 77% детей заболевание имеет хроническое или затяжное течение, как правило, с подострым нарастаем неврологической симптоматики, и только в 20% - острое, а в 3% - молниеносное течение. Из 89 детей, получавших лечение в НИИДИ, в 85,5% (n=76) случаев был диагностирован энцефалит (или менингоэнцефалит), в 13,5% (n=12) - энцефаломиелит и в 1% (n=1) – энцефаломиелополирадикулоневит. Особенностью течения ЦМВИ в раннем возрасте было поражение внутренних органов (легких, почек, ЖКТ, печени) в 34,4% (n=20), наличие пороков ЦНС в 18,1% (микроцефалия, полимикрогирия) и др. органов (глаз, сердца) – в 15,3%. В 83% ЦМВИ протекала в виде моноинфекции. Наиболее часто развивались парезы (61,2%), эпилептические приступы (38,7%), реже – нарушение слуха (13,7%). Заболевание осложнялось отеком головного мозга в 28,6% и окклюзионной гидроцефалией в 10,2%. У 81,4% детей до госпитализации выявлялась задержка психомоторного развития и вентрикулодилатация. На МРТ у детей раннего возраста определялось диффузное поражение (91,5%), в 54,4% - фиброзно-глиозные изменения и кисты в перивентрикулярных отделах (16,9%). У детей старше 4-х лет ЦМВ энцефалиты (ЭФ) в 73% случаев характеризовались очаговыми симптомами поражения головного или головного и спинного мозга, в 20% в сочетании с прогрессирующими когнитивными

нарушениями и эпилептическими приступами. В 2/3 случаев ЦМВ выявлялся одновременно с др. представителями семейства Herpesviridae: вирусами герпеса 4, 6 и/или 1-2 типа. На МРТ определялись очаги в белом веществе гемисфер (перивентрикулярно и субкортикально), в шейном отделе спинного мозга. В ДМЦ «Вирилис» вирусологическое обследование 116 детей в возрасте 0 до 12 мес. проводилось при выявлении на НСГ псевдокист сосудистых сплетений, субэпендимальных кист, очаговых изменений в подкорковых ганглиях, расширении ликворных пространств, что позволило диагностировать ЦМВИ в 33% (n=38). В 57% ЦМВИ имела клинически асимптомное течение, а в 43% наблюдалась задержка формирования двигательных и речевых навыков, пирамидные и экстрапирамидные симптомы. Комплексная терапия зависела от тяжести заболевания и лабораторных параметров. При клинически асимптомном течении назначались курсы интерферона-альфа2 (виферон) и индуктора интерферонов (анаферон) в течение 3-6 мес. При манифестном течении дети дополнительно получали (ганцикловир, виферон, специфический внутривенный иммуноглобулин, ациклические нуклеозиды, ронколейкин). Улучшение неврологической и нейровизуализационной картины достигнуто – в 62 %, а её регресс – в 30%.

Заключение: Наиболее частым синдромом поражения ЦНС при ЦМВИ является энцефалит, который в 60% встречается у детей до 1 года в результате врожденной инфекции и характеризуется хроническим течением с подострым нарастанием симптоматики или может иметь многие месяцы клинически асимптомное течение, что диктует необходимость вирусологического обследования как при выявлении очаговых симптомов, так и при изолированным обнаружением НСГ (или МРТ) - паттернов. У детей старше 4-х лет ЦМВ энцефалит в 2/3 случаев развивается при сочетании ЦМВ с др. представителями семейства, сопровождаясь поражением чаще перивентрикулярного белого вещества. Комплексная дифференцированная противовирусная терапия обеспечивает положительный результат в 92% случаев.

Мониторинг состояния периферической нервной системы во время программной полихимиотерапии у детей с острым лимфобластным лейкозом

Смирнов Д.С.

ГБУЗ Челябинская областная детская клиническая больница, г. Челябинск

Цель исследования: динамическая оценка клинического и электрофизиологического состояния периферической нервной системы у детей с острым лимфобластным лейкозом (ОЛЛ) на фоне полихимиотерапии.

Материалы и методы: проспективно обследовано 23 ребенка с ОЛЛ в возрасте от 1 до 16 лет ($5,7 \pm 0,8$ лет), получающих один из Протоколов лечения в условиях отделения детской онкологии и гематологии за период с 1.01-31.12.2016 г. В группе контроля обследовано 56 здоровых детей, средний возраст

8,46 ± 0,63 лет. Применяемым цитостатиком с нейротоксическим действием являлся винкристин (ВК). Кумулятивная доза ВК - 9,43 ± 0,85 мг/м². Все дети дважды осматривались неврологом с проведением электронейромиографии (ЭНМГ) в начале лечения до первого введения ВК и повторно, на фоне проводимой терапии с неоднократным введением ВК. Клинически неврологический статус оценивался по стандартной методике. Для оценки выраженности неврологического дефицита применялась шкала NIS-LL. У детей до 7 лет (10 человек) чувствительность не оценивалась. Клиническое состояние оценивалось на основании стадии патологического процесса. Анализировалась возможность ходьбы на пятках. ЭНМГ проводилась по стандартной методике. Исследовались амплитуда ответа и скорость проведения по моторным волокнам локтевого, большеберцового, малоберцового нервов. Применяли антидромную методику стимуляции с оценкой амплитуды сенсорного ответа и скорости распространения возбуждения сенсорных волокон локтевого, поверхностного малоберцового нервов и икроножного нерва.

Результаты и обсуждение: средний балл по шкале NIS-LL составил 13,09±2,45. При анализе степени тяжести преобладала стадия начальных проявлений – 16 детей (70%), стадия развернутых проявлений - у 4 детей (17%), стадия декомпенсации – у 2 детей (9%), 1 ребенок (4%) имел минимально выраженные клинические проявления. При оценке возможности ходьбы на пятках у 12 (52%) детей нарушения исследуемой функции не выявлено, у 6 (26%) детей – ходьба на пятках вызывала затруднения, 3 (13%) ребенка навык ходьбы на пятках утратили, 2 (9%) пациента отказались от демонстрации навыка. Клинические проявления полинейропатии в виде ступня были отмечены у 8 больных (35%). При оценке глубоких сухожильных рефлексов исчезновение ахиллова сухожилия отмечалось у 19 детей (83%), а его значительное снижение – у 3 детей (13%), исчезновение коленного рефлекса у 7 детей (30%), значительное снижение – у 13 детей (56%). При оценке сенсорных нарушений у детей старше 7 лет (n = 10) выявлено умеренное снижение тактильной чувствительности у 4 детей (17%), болевой чувствительности у 2 детей (9%). Во всех случаях клинические проявления носили полиневритический характер. При сравнении ЭНМГ показателей в исследуемой группе на фоне проводимой химиотерапии с группой контроля получены статистически значимые различия амплитуды М-ответа всех исследованных нервов: локтевого - 5,38±0,43 мВ (P_{MW}=0,0001), малоберцового - 1,89±0,24 мВ (P_{MW}=0,0001) и большеберцового – 9,21±0,9 мВ (P_{MW}=0,0002). Также статистически значимо различалась амплитуда сенсорного ответа локтевого и икроножного нерва: 16,37±2,36 мВ (P_{MW}=0,0002) и 15,27±1,68 мВ (P_{MW}=0,0002) соответственно. При сопоставлении скорости проведения по нервным волокнам статистически значимыми оказались скорость проведения по моторной порции большеберцового нерва 50,39±1,27 мВ (P_{MW}=0,0009) и по сенсорному икроножному нерву 52,05±1,07 мВ (P_{MW}=0,0002).

Выводы: Клинические проявления химиоиндуцированной полинейропатии выявлены в 100% случаев, преобладали легкие и

среднетяжелые формы. Полученные изменения ЭНМГ показателей свидетельствуют о ведущем аксональном характере поражения сенсорных и моторных волокон нервов, наиболее тяжело страдает моторная порция малоберцового и локтевого нерва.

Аневризмы вены Галена у новорожденного. Клинический случай
Смирнова Л.А.
ОГАУЗ ОПЦ, г.Томск

Цель исследования: оценка клинических и нейровизуализационных проявлений мальформации вены Галена у новорожденного ребенка.

Материалы и методы: материалом для исследования послужил разбор клинического случая и данные обследования головного мозга методом нейросонографии и МРТ головного мозга.

Результаты и обсуждения: аномалии развития сосудов головного мозга формируются вследствие нарушения развития сосудистой системы и могут быть в виде аневризмы или аномалии строения капилляров между артериальной и венозной системами. Разновидностью артериовенозных аневризм является дефект развития вены Галена. Аневризматическое расширение, расположенное между задней или верхней мозжечковой артерией и веной Галена, сдавливает водопровод мозга, III желудочек, пластинку крыши среднего мозга. Это приводит к развитию гидроцефально-гипертензионного синдрома.

В данном случае, о котором мы хотим доложить, имеет место врожденная аномалия в виде мальформации вены Галена, артериовенозный порок развития церебральных сосудов.

Ребёнок К., 18.12.2015 года рождения. Роды в срок 38 нед. Вес при рождении 3080г, рост 55 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Находился в отделении физиологии новорожденных.

4-е сутки - ухудшение состояния, угнетение сознания, тахипноэ до 75 в минуту. НСГ: выявлена аневризма вены Галена. Перевод в отделение реанимации. 6-е сутки – состояние тяжелое, угнетён, проводится ИВЛ. Большой родничок выполнен, швы закрыты, умеренное усиление венозного рисунка поверхностных вен черепа. Очаговой симптоматики не выявлено.

МРТ головного мозга - мальформация вены Галена, хориоидальный тип, киста прозрачной перегородки, умеренное расширение наружных ликворных пространств в теменной и височных областях с обеих сторон.

20-е сутки перевод в отделение патологии новорожденных. Осмотр офтальмолога – глазное дно без особенностей. Проведена ЭЭГ с видеомониторированием – эпилептиформной активности не выявлено. В ОПН ребёнок наблюдался в течение 3 недель.

В удовлетворительном состоянии выписан домой с наблюдением в отделении катамнеза ОПЦ. В возрасте 3 месяцев направлен в НИИ им.Мешалкина (г.Новосибирск), где проведено дообследование и оперативное лечение в виде парциальной эмболизации артерио-венозной мальформации вены Галена.

При осмотре в отделении катамнеза в возрасте 5 месяцев обнаружены признаки гидроцефалии и умеренная задержка психомоторного развития. Повторная операция в НИИ им.Мешалкина - тотальная эмболизация вены Галена и вентрикуло-перитонеальное шунтирование.

МРТ головного мозга после операции – вена Галена представлена округлым образованием 3,84x3,46см, с наличием клипсы; шунт функционирует. Осмотр невролога в отделении катамнеза в 7, 9, 12мес – психомоторное развитие соответствует возрасту. Последнее посещение в возрасте 1,5 лет – эмоции, речь, игры, двигательная активность соответствуют возрасту, за исключением умеренного снижения мышечного тонуса. Дальнейшее наблюдение за развитием ребенка продолжается.

Заключение: этим клиническим примером мы хотели бы еще раз напомнить неонатальным неврологам о том, что артерио-венозная мальформация вены Галена не так часта, но все же встречается в практике детского невролога. Такие обследования как НСГ, МРТ головного мозга дают возможность выявить и подтвердить эту патологию; вовремя оказать правильную помощь, провести хирургическую коррекцию и помочь ребенку полноценно жить и развиваться.

Особенности течения туберозного склероза у новорожденных и детей раннего детского возраста

Снегова Е.В.

СПб ГБУЗ «Консультативно-диагностический центр для детей»

Введение: Туберозный склероз - это редкое генетическое заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, характеризующееся развитием множественных гамартом и других опухолей, развивающихся в различных органах. Одним из первых проявлений туберозного склероза являются рабдомиомы сердца, которые можно диагностировать еще внутриутробно, а также туберы, субэпендимальные гигантоклеиочные астроцитомы (СЭГА) и субэпендимальные узлы в головном мозге. В 90% случаев после рождения развиваются фокальные эпилептические приступы (с вторичной генерализацией или без).

Клинический пример: В СПб ГБУЗ КДЦД к неврологу обратились родители с ребенком Т.А. в возрасте 2 месяцев с жалобами на фокальные моторные приступы. Из анамнеза жизни известно: ребенок от 3 срочных родов, с весом 3280г, ростом 50 см, оценка по Апгар 8\9 баллов. Внутриутробно в 32 недели беременности у плода диагностировали множественные рабдомиомы сердца в количестве 6. МРТ плода выявила в головном мозге множественные субэпендимальные очаги 2-5 мм, в правой лобной доле зону треугольной формы,

неоднородной структуры с кистозным компонентом и обызвествлениями, распространяющуюся до стенки переднего рога правого бокового желудочка. Генетиком заподозрен диагноз: Туберозный склероз? После рождения количество рабдомиом уменьшилось до 3. Проведено холтеровское мониторирование сердца – патологии не выявлено. С 3 недельного возраста отмечались мышечные напряжения, которые неврологи в поликлинике расценили как колики. Однако частота приступов нарастала. Чаще после пробуждения и под утро, реже после дневного сна до 6-9 раз в сутки отмечались напряжения, поворот головы и отведение глаз влево, кряхтение, хрипение, подергивания в конечностях. Длительность приступа около 30 секунд. Объективно: улыбается, гулит, активный комплекс оживления, на коже туловища и конечностей отмечается 6 бледных депигментированных пятен 3-5 мм, диффузная мышечная гипотония, СХР живые, чуть выше с левых конечностей. Активные рефлексы новорожденных (опоры, ходьбы, Бауэра, Моро). Ребенок госпитализирован в стационар для подбора противоэпилептической терапии, где назначили депакин хроно в дозе 15 мг\кг в сутки. Однако частота приступов сохранялась. В амбулаторных условиях была проведена коррекция дозы депакина до 35 мг\кг в сутки (приступы уменьшились до 2 -3 в сутки). ВидеоЭЭГмониторинг – региональные изменения по правой лобной области представлены периодическим замедлением в диапазоне тета-, дельта-волн и эпилептиформной активностью в виде острых волн, комплексов «О-МВ», без диффузного распространения. Также зарегистрированы иктальные паттерны в виде адверсивных приступов, продолжительностью до 1 минуты. МРТ головного мозга – множественные мелкие субкортикальные образования с включением кальцификатов, крупные кортикальные узлы в правой лобной доле с деформацией борозд и извилин. По совокупности данных анамнеза (уменьшение количества рабдомиом постнатально, наличия изменений на МРТ), клинических данных – фокальные эпилептические приступы, очаги депигментации на коже, установлен диагноз - Туберозный склероз. Симптоматическая эпилепсия. В связи с сохраняющимися приступами к противоэпилептической терапии (проведен консилиум ведущих специалистов по туберозному склерозу) добавлен сабрил в дозе 200 мг\кг в сутки. В настоящее время в возрасте 5,5 месяцев девочка получает депакин 35 мг\кг в сутки и сабрил 200 мг\кг в сутки. Приступы нерегулярные – 1-2 эпизода в 2-3 дня. Активно гулит, смеется, играет в игрушки. В моторном развитии отмечается легкая задержка развития (не переворачивается, не встает на четвереньки). В неврологическом статусе отмечается незначительный гипертонус мышц в левых конечностях с оживлением СХР слева. ВидеоЭЭГмониторинг – уменьшение эпилептиформных проявлений в правой лобной области. Паттерна гипсаритмии не выявлено. Проводится генетическое исследование гена TSC, ребенок направлен на консультацию нейрохирурга. Тактика ведения – контроль ВидеоЭЭГмониторинга (не пропустить паттерн гипсаритмии), ХМ (исключить синдром WPW), контроль УЗИ органов брюшной полости (почки - ангиомиолипомы), окулист – глазное дно. МРТ

головного мозга (рост субэпендимальных узлов, возможность развития СЭГА) и другие специалисты по показаниям.

Заключение: Данный клинический пример показывает необходимость мультидисциплинарного подхода к данному заболеванию, раннего назначения специфических противоэпилептических препаратов для профилактики развития тяжелых осложнений, возникающих при туберозном склерозе.

**Клинический случай раннего проявления синдрома
Кожевникова – Расмуссена
Соболева О.А., Бережная Г.М.**

Краевая детская клиническая больница, психо-неврологическое отделение.
г. Ставрополь

Синдром (энцефалит) Кожевникова-Расмуссена (СКР) – хронический прогрессирующий очаговый энцефалит. Точная этиология заболевания неизвестна. Заболевание характеризуется клинической триадой: эпилептические приступы, двигательные нарушения (центральный гемипарез) и расстройство высших психических функций в сочетании с неуклонно прогрессирующим течением и возможным летальным исходом. Дебют в широком возрастном диапазоне – от 1 до 14 лет, с пиком в 5-8 лет.

Клинический случай острой фазы энцефалита Расмуссена: больная 2 г. 1 мес. госпитализирована в психо-неврологическое отделение с жалобами на повторные судороги миоклонического характера с преобладанием в левой стороне, с учащением серий до статусного течения. Во время приступа ребенок замирает, нарастает неловкость в левой руке. Имеют место нарушения походки, ограничение активных движений в левых конечностях. *Анамнез* заболевания: больна в течении месяца, когда впервые появились «подергивания» в левой ноге. *Анамнез*: жизни: ребёнок от 1-й беременности. Роды 1 срочные с массой 3390 г., рост 52 см, закричала сразу. Выписана на 7 сут. Перенесенные заболевания: ОРВИ. Росла и развивалась по возрасту. Проф. прививки: по возрасту. Аллергологический анамнез – не отягощён. Наследственный анамнез по эпилепсии: не отягощён.

В неврологическом статусе: левосторонний гемипарез. Менингознаков нет. Симптом Бабинского непостоянный с 2-х сторон. Атаксия в позе Ромберга. Брадилалия. Психо-речевое развитие по возрасту.

Обследования: общий анализ крови, мочи, биохимический анализ крови, люмбальная пункция – без патологии. ЭЭГ – эпиактивность из правой лобной доли. КТ головного мозга – без КТ признаков органического поражения. МРТ гол. мозга – объёмно-очаговой патологии не выявлено.

В отделении проводился подбор АЭТ: депакин, финлепсин ретард, макситопир, бензонал, трилептал, кеппра. Введение кортикостероидов.

Отмечалась кратковременная положительная динамика в виде урежения приступов. Затем ухудшение состояния, статусное течение судорог, с длительным нарушением сознания. Во время приступов неоднократно

отмечался подъём температуры тела, преимущественно до субфебрильных цифр, купировавшийся самостоятельно. Дважды перевод в ОИТАР. Нарастали проявления гемипареза, перестала самостоятельно сидеть, ходить.

Учитывая тяжесть состояния, статусное течение судорог, резистентность к проводимой АЭТ, было принято решение провести три сеанса плазмафереза с раствором альбумина, затем ВВИГ «Гамунекс» № 5. Судороги купированы, сохраняется тремор и локальные миоклонии в левой кисти, левосторонний гемипарез. Девочка активна, эмоциональна, самостоятельно ходит.

На дальнейшее лечение переведена в РДКБ г. Москва, где диагноз был окончательно подтверждён. Девочка направлена на оперативное лечение.

Задача медикаментозной терапии синдрома Кожевникова –Расмуссена заключается не только в облегчении эпилептических приступов, но и в попытке замедлить прогрессирующий характер атрофического процесса в головном мозге. Но одним из реальных методов помощи больным СКР является нейрохирургическое вмешательство (функциональная гемисферотомия), которая должна быть выполнена на возможно ранних стадиях заболевания.

Значение базисной физиотерапии детей, страдающих детским церебральным параличом, на этапе санаторно-курортного лечения

Соломкина Н.Ю., Сергеева И.О., Головки Т.А., Котова В.Н.

ГБОУ ВПО СПбГПМУ

СПб ГБУЗ «Детский психоневрологический санаторий «Комарово»

Оптимизация состояния здоровья детей с детским церебральным параличом остается актуальной проблемой. Остается непреложной необходимостью этапного физиотерапевтического лечения (ФТЛ) на всех этапах совокупной помощи – стационарном, амбулаторном, санаторно-курортном. Физиотерапия остается одним из приоритетных направлений для достижения этой цели. Санаторно-курортное лечение детей с ДЦП проводится в ряде детских санаториев. Одним из старейших из них является детский психоневрологический санаторий в Комарово, в котором более 55 лет получают комплексное лечение и реабилитацию дети с неврологической, ортопедической и психиатрической патологией. Столь длительный период времени позволил ретроспективно оценить эффективность проводимых лечебно-реабилитационных и абилитационных мероприятий и сформировать комплекс базовых физиотерапевтических методов, обеспечивающих оптимальную переносимость последующих лечебно-реабилитационных мероприятий, стабилизирующих ритмологическую активность: сон – бодрствование, аппетит – насыщение, улучшение переносимости различных нагрузок и пр., а также возможность формирования когнитивных функций, навыков общения, двигательной и познавательной активности, самообслуживания.

К методам базисной физиотерапии, назначаемым для достижения поставленных целей, относятся: - светолечение – селективное излучение оптического диапазона с использованием зеленой и синей областей с

дифференцированным дозированием параметров, лазеротерапию, - постоянное магнитное поле, - низкочастотная электротерапия: постоянный гальванический ток (гальванизация и электрофорез магнeзии серноокислой, бишофита, препаратов, стимулирующих ангиогенез, витаминов), транскраниальная электростимуляция –ТЭС терапия (метод В.П. Лебедева), - биоакустическая коррекция (метод К.В. Константинова) по традиционным и модифицированным нами методикам, - водо- и теплoлечение – ванны соляно-хвойные, соляно-валериановые по разработанной нами методике, жемчужные, аппликации сестрорецкой лечебной грязи, бишофита, озокерита.

Последующие курсы ФТЛ назначаются в соответствии с особенностями формы детского церебрального паралича, степенью тяжести заболевания и возрастом пациента. За период 2011 – 2016 год в санатории получили помощь 1697 детей с ДЦП в возрасте 3 – 15 лет, из них 973 мальчика и 714 девочек, до 2016 года преобладали дети 4 – 7 лет, в 2016 году – 8 – 14 лет. За каждый анализируемый год преобладали дети со средней степенью тяжести заболевания (47-78%), всего 399 детей.

Проанализированные результаты лечения в катамнезе за 2011 – 2016 годы свидетельствуют о предпочтительном назначении методов базисной физиотерапии по разработанным нами методикам, по сравнению с существующей тактикой, направленной на превалирование нейромюостимулирующих процедур, проводимых длительными курсами и без предварительной подготовки.

Таким образом, базисная физиотерапия у детей, страдающих детским церебральным параличом, должна быть отнесена к обязательным стартовым мероприятиям в комплексном лечении детей с детским церебральным параличом на санаторно-курортном этапе.

Оценка вариабельности сердечного ритма у новорожденных детей с гипоксически-ишемическими поражениями ЦНС

Сороковикова Т.В., Чичановская Л.В., Корнюшо Е.М.

ФГБОУ ВО Тверской государственной медицинский университет Минздрава
России,
г. Тверь

Цель исследования: оценить вариабельность сердечного ритма у доношенных новорожденных при гипоксически-ишемических поражениях ЦНС

Материалы и методы исследования: Проведено обследование 86 доношенных новорожденных в возрасте от 10 до 28 дней с диагнозом гипоксически-ишемическое поражение ЦНС (ГИП ЦНС) (основная группа), из них мальчиков 48 (55,8%), девочек 38 (44,2%). Срок гестации составил $38,7 \pm 0,6$ нед., масса тела – $3150,1 \pm 158,9$ г, длина тела – $52,3 \pm 1,9$ см. Контрольную группу составили 32 условно здоровых доношенных ребенка, не имеющих отличий по полу, гестационному возрасту и физическим параметрам с пациентами основной группы.

ВРС исследовалась с помощью вегетотестора ВНС-Микро (2000 Гц, 12 бит, г. Иваново) с программой «Полиспектр» фирмы «Нейрософт» (Россия). Регистрировалось от 300 до 500 кардиоциклов.

Результаты исследования и обсуждение: ГИП ЦНС 2 степени тяжести были выявлены у 79 новорожденных основной группы (91,9%), 3 степени - у 7 (8,1%). Клиническая картина заболевания характеризовалась наличием синдрома мышечной гипотонии у 49 детей (56,9%), гипертензионного синдрома у 33 новорожденных (38,4%), синдрома угнетения – у 22 детей (25,6%), судорожного – у 18 (20,9%), повышенной нервно-рефлекторной возбудимости – у 11 детей (12,8%).

К методам оценки состояния регуляторных систем организма относится исследование параметров ВСР, которые характеризуют активность различных отделов автономной нервной системы.

При анализе ВРС у доношенных детей с ГИП ЦНС было выявлено снижение в 1,3 раза суммарной мощности спектра ($TP, мс^2$) по сравнению с условно здоровыми детьми ($2204,1 \pm 219,6$ и $2204,1 \pm 219,6$, $p < 0,05$), существенное снижение доли очень медленных волн VLF-диапазона (0,04-0,015 Гц) в структуре спектра ($51,6 \pm 4,1$ и $51,6 \pm 4,1$, $p < 0,05$) и повышение доли низких ($39,8 \pm 3,2$ и $27,1 \pm 2,1$, $p < 0,05$) и высоких ($8,6 \pm 0,6$ и $6,9 \pm 0,4$, $p < 0,05$) волн частотного спектра по сравнению с детьми группы контроля. При оценке распределения частотных компонентов суммарной мощности спектра, представленное в относительных значениях оказалось, что у детей с ГИП ЦНС оно не отличается от группы контроля и представлено как $VLF > LF > HF$, что свидетельствует об умеренном регуляторно-адаптационном напряжении. При этом для детей с синдромом угнетения изменения характеризовались усилением влияния вагусного тонуса и более высоким напряжением регуляции.

Заключение: У детей с ГИП ЦНС имеется высокий уровень функционирования регуляторных систем, что подтверждается показателями ВСР.

Кинезиологическое тейпирование как метод реабилитации двигательных и речевых нарушений у детей с ДЦП

Соцкова Т.О., Семенова К.А.

ГБУЗ МО Детская городская больница г. Клин

АНО «Центр лечения и реабилитации детей ДЦП профессора К.А. Семеновой»
г. Москва

Цель исследования: изучение эффективности метода кинезиологического тейпирования в реабилитации двигательных и речевых нарушений у детей с различными формами ДЦП.

Материалы и методы: кинезиологический тейп; комплексное неврологическое исследование.

Результаты и обсуждение: Кинезиологические тейпы – специальные эластичные клейкие ленты, накладываемые на кожу определенным образом.

Они оказывают действие на проприоцептивную систему мышц, суставов и связок с последующим эффектом коррекции двигательного стереотипа мышц тела. В одной из техник наложения кинезиологические тейпы могут воздействовать на артикуляционную мускулатуру и, следовательно, на центры, контролирующие речевую функцию, что, в свою очередь способствует коррекции речевых нарушений у детей с ДЦП с дизартрией и улучшению когнитивных функций. Такое комплексное воздействие, интенсивно влияющее на двигательные и речевые нарушения у детей с ДЦП, способствует их дальнейшей социализации. При основных формах ДЦП можно рекомендовать курсы аппликаций продолжительностью 6-8 недель (одна аппликация может находиться на теле ребенка 3-5 дней, с перерывом 1 сутки). Стоит учитывать, что на теле ребенка не должно находиться более 3 аппликаций в симметричных зонах одновременно во избежание избыточной сенсорной стимуляции. Поэтому необходимо до курса тейпирования разработать индивидуальный план аппликаций.

Несомненными достоинствами метода также являются: отсутствие лекарственных веществ в составе классических кинезиологических тейпов; доступность и низкая стоимость метода – родители могут быть обучены индивидуальной схеме апплицирования ребенка, а себестоимость курса лечения кинезиологическим тейпированием составит стоимость 1-2 рулонов кинезиотейпа; малое количество противопоказаний, из них основные – индивидуальная непереносимость компонентов тейпа и негативизм к лечению. Мы наблюдали 30 детей с различными формами ДЦП, в основном спастическая диплегия и гемипарезы, и различными уровнями двигательного и когнитивного дефицита. В результате курса терапии у детей в значительной степени корригировалась моторика, речь и на этом фоне, несомненно, обнаруживалось улучшение когнитивной функции.

Заключение: Метод можно рекомендовать в качестве одного из инструментов реабилитации двигательных и речевых нарушений детей с ДЦП, т.к. он является одним из немногих методов, воздействующих непосредственно на нарушенную функциональную систему антигравитации, дисфункция которой является одним из ведущих звеньев патогенеза ДЦП (К. Бобат, 1984), что доступно не каждому применяемому в настоящее время реабилитационному методу.

Сегментарные вегетативные нарушения, вследствие раздражения ресничного узла

Степаненко О.С., Снегова Е.В., Соснина И.Б.

СПб ГБУЗ «Консультативно-диагностический центр для детей»

По анатомическим критериям вегетативную нервную систему разделяют на сегментарный и надсегментарный отделы. Основной принцип вегетативной регуляции - рефлекторный. В отличие от соматического спинального мотонейрона вегетативные сегментарные эфферентные пути двухнейронны:

волокна от клеток боковых рогов прерываются в узлах и постганглионарный нейрон достигает органа. Известны висцеро-висцеральные рефлексы (например, сердечно-легочные, висцерокутанные, которые, в частности, обуславливают появление участков кожной гиперестезии при заболеваниях внутренних органов, сегментарной гиперемии) и кожно-висцеральные рефлексы.

Приводим клинический случай нарушения вегетативной регуляции.

Девочка А. 5 мес поступила в КДЦД с жалобами: с 3 мес жизни периодически отмечается гиперемия правой половины лица, пароксизмального характера, возникающая чаще в горизонтальном положении тела, не проходящая при вертикализации, сопровождается гиперемией склеры правого глазного яблока. Данные состояния возникают на фоне соматического здоровья, в спокойном состоянии, не сопровождаются слезотечением, купируются самостоятельно в течение 5-10 минут. В динамике отмечается учащение до ежедневных эпизодов. Ребенок от первой беременности, протекавшей на фоне хронической урогенитальной инфекции, хронического цистита. Родилась в срок путем экстренной операции кесарево сечение, в связи со слабостью родовой деятельности, с массой тела 3200г, ростом 51см, окружностью головы 35см. Период новорожденности без особенностей. Отмечаются редкие срыгивания, не более 1 раза в день, объемом 20-30мл. Обращает на себя внимание задержка стула до 1 раза в неделю. Дермографизм белый, симметричный. Черепно-мозговая иннервация без особенностей. Психомоторное развитие соответствует возрасту.

За время наблюдения исключены объемные образования головного мозга, орбит (проведена КТ головного мозга и шейного отдела, НСГ, УЗИ глазного яблока – патологии не выявлено), патология желудочно-кишечного тракта и сердечно-сосудистой системы.. На фоне начатой ноотропной и витаминотерапии, отмечается значительное снижение частоты эпизодов гиперемии лица.

Состояние трактуется, как Синдром вегетативных нарушений. Синдром раздражения ресничного узла. Диагностический поиск в настоящее время продолжается. Проводится широкий спектр гематологических исследований для исключения инфекционного генеза заболевания.

Хориоидпапиллома 3 желудочка.

Клинический случай

Стецура С.С.¹, Меньшикова О.В.²

¹РДКПНБ Нейрон,

²ГДКБ №5,

г. Ижевск

Хориоидпапиллома- доброкачественная нейроэктодермальная опухоль, которая произрастает из эпителия сосудистых сплетений желудочков головного мозга. Наиболее характерным местом локализации являются боковые

желудочки головного мозга. Хориоидпапилломы могут встречаться в любом возрасте. Однако данные новообразования более характерны для детей — более 70 % всех больных данной патологией являются детьми, около 50 % младше 2 лет. В ряде случаев имеют врождённый характер. Их частота составляет около 1 % всех первичных опухолей мозга.

Данные клинического наблюдения. Мальчик 5 лет заболел остро, утром после пробуждения почувствовал себя плохо, пожаловался на тошноту, слабость, вялость, потерял сознание, упал на пол. СМП госпитализирован в приёмный покой нейрохирургического отделения, где был осмотрен нейрохирургом и проведена СКТ головного мозга. На СКТ выявлено объемное образование 3 желудочка, окклюзионная бивентрикулярная гидроцефалия. Госпитализирован в н/х отделение, где проведена МРТ головного мозга, диагноз подтвержден и принято решение об оперативном лечении данного образования в условиях ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. Академика Н.Н. Бурденко» города Москвы.

Проведена операция «Удаление хориоидпапилломы 3 желудочка (транскаллезный доступ справа) с УЗИ-навигацией», с последующим ВПШ справа, удаление шунта с установкой наружного вентрикулярного дренажа и удаление дренажа. Выписан домой под наблюдение невролога. Ребенок регулярно наблюдается неврологом по месту жительства, проведена контрольная СКТ головного мозга :срединные структуры мозга не смещены. Базальные цистерны прослеживаются.

В неврологическом статусе: со стороны ЧМН-ослабление конвергенции с обеих сторон негрубо. Тонус мышц снижен (общая мышечная гипотония), рефлексы живые, равные. Походка и координация без особенностей. Сила мышц 5 б, грубых нарушений чувствительности нет. ФГО контролирует.

Прогноз: Хориоидпапилломы являются доброкачественными новообразованиями. Прогноз относительно благоприятный. 217 научных публикаций, посвящённых лечению данного заболевания, показывают, что 1-, 5- и 10-летняя выживаемость (количество больных, которые живы через 1, 5 и 10 лет соответственно после операции) составляют 90 %, 81 % и 77 %.

Выводы. Данный случай хориоидпапилломы 3 желудочка у ребенка, представляет определенный интерес для детских неврологов.

Синдром Гийена-Барре в практике детского невролога.

Клинический случай

Стецура С.С.¹, Меньшикова О.В.²

¹РДКПНБ Нейрон,

²ГДКБ №5,

г.Ижевск

Синдром Гийена-Барре – острое, быстро прогрессирующее аутоиммунное поражение периферической нервной системы, проявляющееся в виде парестезий конечностей, мышечной слабости и вялых параличей. Синдром

Гийена-Барре – редкий вид острой демиелинизирующей патологии, встречающейся с частотой 1-1,9 случая на 100 тысяч населения.

Этиологические факторы синдрома Гийена-Барре окончательно не изучены, что позволяет именовать болезнь идиопатической полинейропатией. Имеются основания рассматривать целый ряд патогенных микроорганизмов в качестве этиологически значимых, поскольку инфицирование ими зачастую (в 66% случаев) предшествует развитию синдрома Гийена-Барре. В их числе фигурируют следующие: цитомегаловирус (ЦМВ), вирус Epstein-Barr, *Haemophilus influenzae* тип b, *Mycoplasma pneumoniae*, *Campylobacter jejuni* и многие другие возбудители инфекционных болезней и процессов. В сравнительно недавнем прошлом рассматривались 2 клинические формы синдрома Гийена-Барре; острая идиопатическая форма и хроническая (рецидивирующая). В настоящее время хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХВДП) рассматривается в качестве отдельного заболевания. По современным представлениям, выделяют не менее 6 разновидностей (клинических вариантов/подтипов) синдрома Гийена-Барре.

Клинический случай. На приеме у невролога мальчик 10 лет. Жалобы на слабость в ногах, трудности передвижения, боли в икроножных мышцах; тремор в руках в покое, усиливающийся при эмоциональном напряжении; периодическое непроизвольное подергивание пальцев кисти при умственном, эмоциональном сосредоточении; беспокоит двоение при рассматривании предметов на дальнем расстоянии; отмечается снижение аппетита, быстрая утомляемость, эмоциональная лабильность.

Заболел в начале декабря 2016г.: после интенсивной физической нагрузки (соревнования по футболу), появились боли в ногах, выраженная утомляемость, слабость на фоне редкого сухого кашля по ночам. Мальчик получал противовирусные препараты, в связи с подозрением на ОРВИ (к врачу не обращались, родители самостоятельно назначили лечение ребенку). 12.12.2016г. посетили батутный центр, после чего в течение недели отмечалось прогрессирование астенического синдрома, появилась интенсивная головная боль, беспокоила рвота, слабость в ногах, возникло затруднение походки. К педиатру обратились 17.12.2016г и ребенок был госпитализирован в инфекционную клинику с диагнозом: Синдром Гийена – Барре.

После курса лечения в инфекционном отделении переведен в неврологическое отделение, для дальнейшего наблюдения и лечения с диагнозом: Синдром Гийена – Барре в виде вялого тетрапареза, легкого в руках, умеренного в ногах, чувствительных нарушений, легкого бульбарного синдрома. ЦМВИ, хроническое персистирующее течение, реактивация.

Проведена МРТ головного мозга, шейного, грудного, поясничного, крестцового отделов позвоночника – без патологии.

В ликворе : белок 1580 мг/л, хлориды 108 ммоль/л, цитоз $4 \cdot 10^6$, лимфоциты: моноциты=3:1; ПЦР крови.: обнаружена ДНК ЦМВ, ИФА на ЦМВ - + ИГ М, ИГ G, авидность 54%.

В *неврологическом статусе*- менингеальных знаков нет. Со стороны ЧМН- асимметрия глазных щелей, уже слева. Легкая гипомимия. Зрачки равны, фотореакция прямая и содружественная удовлетворительная. Движения глазных яблок в полном объеме. Глотание, фонация в норме. Глоточные рефлексы живые. Тонус мышц в конечностях диффузно умеренно снижен. Рефлексы снижены с рук, низкие с ног. Сила мышц в руках 4б, в ногах 3,5 б. С трудом встает на носочки, на носочках ходить не может, затруднена ходьба на пятках. При опоре на носки – боль в области голеностопного сустава. Приседание вызывает нарушение равновесия тела. Тремор пальцев кисти. Грубых нарушений чувствительности не выявлено. Проба Барре + с рук и ног. Походка паретическая.

Прогноз в целом благоприятный, но у многих пациентов детского возраста остается неврологический дефект, по данным ряда исследователей у 17 из 69 пациентов формируются стойкие двигательные ограничения, которые в большинстве случаев носят умеренный характер. Поэтому после окончания острого периода необходимы комплексные реабилитационные мероприятия, план которых составляют в индивидуальном порядке в зависимости от выраженности резидуальной симптоматики.

Вывод: это одно из немногочисленных заболеваний, среди тяжелых поражений нервной системы, которое при своевременной диагностике и лечении, позволяет добиться полного восстановления у большинства больных.

Функциональная и магниторезонансная оценка состояния скелетных мышц нижних конечностей у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна

Руденко Д.И., Суслов В.М

Федеральное Государственное Бюджетное Общеобразовательное Учреждение Высшего Образования "Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет" министерства здравоохранения Российской Федерации

Цель: оценка и описание функциональных возможностей и паттерна патологических изменений скелетных мышц нижних конечностей у пациента с мышечной дистрофией Дюшенна

Материалы и методы: проведена оценка функциональных возможностей по шкалам MotorFunctionMeasure (MFM) и MRC, выполнено МРТ исследование скелетных мышц тазового пояса, бёдер и голени (с использованием протоколов T1, T2, STIR) пациенту 12 лет с генетически подтвержденным диагнозом "мышечная дистрофия Дюшенна".

Результаты: Пациент - мальчик 12 лет. Отмечается симметричный периферический тетрапарез. По шкале MRC при оценке мышц тазового пояса и бёдер были получены следующие данные: сгибание бедра - 1 балл, разгибание, отведение и приведение бедра - 0 баллов, разгибание голени - 2 балла, сгибание голени - 4 балла. Переднюю и заднюю группы мышц голени достоверно не

оценить из-за выраженных контрактур голеностопных суставов. Абдоминальная мускулатура - 1 балл. В верхних конечностях: отведение плеча - 3 балла, сгибание в локтевом суставе - 3- баллов, разгибание в локтевом суставе - 4-баллов. Отмечалась сохранность мышц предплечий и кистей - 5- баллов.

По данным шкалы MFМ функциональные возможности пациента составляли:

- D1 (подъем и передвижение): 7.96% (остается сохранной возможность удерживать положение тела сидя).
- D2 (аксиальная и проксимальная мускулатура): 72,2% (снижение показателей преимущественно за счет слабости нижних конечностей и абдоминальной мускулатуры).
- D3 (дистальная мускулатура): 85,7% (ограничение движений в стопах за счёт выраженных контрактур).

По данным МРТ скелетных мышц в тазовом поясе была выявлена тотальная симметричная жировая дегенерация скелетных мышц. В мышцах бёдер так же выявлено тяжелое поражение переднего и заднего компартментов, однако отмечалась относительная сохранность *mm. gracillis, sartorius, semitendinosus*. В голени выявлена наибольшая жировая инфильтрация в *mm. gastrocnemius* и *peroneus*.

Заключение: полученные данные соответствуют характерному фенотипу мышечной дистрофии Дюшенна. Использование и сопоставление данных шкал MRC и MotorFunctionMeasure в сочетании с магниторезонансной томографией скелетных мышц дают подробные и достоверные данные о функциональных возможностях и состоянии скелетной мускулатуры у пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна. Так же эти исследования имеют высокий диагностический потенциал при оценке течения заболевания в динамике и оценке эффективности проведения терапевтических и реабилитационных мероприятий.

Эндоскопическая ревизия, невролиз и декомпрессии плечевого сплетения при родовом параличе

Суфианов А.А., Гизатуллин М.Р., Якимов Ю.А., Белик А.А.
ФГБУ “Федеральный центр нейрохирургии” г. Тюмень МЗ РФ.
г.Тюмень

Существующие методы хирургического лечения не могут считаться безопасным и эффективным, так как самимогут являться серьезным травмирующим фактором, при этом верификация сплетения при спаечном процессе бывает затруднена и связана с риском повреждения структур сплетения.

Цель исследования: оценить возможности эндоскопического невролиза, декомпрессии плечевого сплетения при родовом параличе.

Материалы и методы: за период с 2013 по 2017 год нами прооперировано 13 пациентов с диагнозом родовой паралич из них 7 мальчиков и 6 девочек. По возрасту выделены 3 группы: до 3 месяцев, с 4 месяцев до 1 года, с 1 года до 2 лет. По клиническому проявлению паралича было выделено 3 типа. 1 тип – тотальный паралич, 2 тип – проксимальный паралич, 3 тип – дистальный паралич. Результаты оперативного лечения отмечали по трем показателям. Продолжительность болевого синдрома, двигательная активность, срок появления новых движений. Всем пациентам были проведены МРТ плечевого сплетения, МРТ шейного отдела спинного мозга, УЗИ плечевого сплетения. Всем пациентам была проведена эндоскопическая невролиз-декомпрессия структур плечевого сплетения от уровня образованных нервов до уровня межпозвоночных отверстий корешков C5 до Th1.

Результаты и обсуждение. У всех пациентов не было выявлено повреждения корешков с C5 по Th1, но были выявлены изменения нервов и окружающих тканей по данным МРТ и УЗИ. Болевой синдром в 1 группе длился $16,2 \pm 0,7$ ч., во 2 группе $22,1 \pm 0,6$ ч., в 3 группе $22,6 \pm 1,1$ ч. В раннем послеоперационном периоде у 9 пациентов двигательная активность осталась на прежнем уровне, у 3 появилось напряжение в сгибателях, у 1 пациента отмечалось ухудшение движений – отсутствие появившегося сгибания в локтевом суставе. Средний срок появления новых движений составил $27,3 \pm 4,2$ дня для 1 группы, $46,2 \pm 3,2$ дня для второй группы, $92,7 \pm 7,4$ дня для третьей группы.

Спаечный процесс традиционного невролиза возникает в 7-75% случаях, что всегда является помехой к ранней хирургической помощи. Решение о необходимости проведения оперативного лечения, его сроков и объемов вмешательства до сих пор обсуждается в литературе, и четких указаний нет. Однако проведение оперативного лечения в ранние сроки достоверно имеет преимущество перед поздними сроками. Эндоскопический невролиз и декомпрессия позволяет полностью сохранить анатомические структуры (кожа, фасции, мышцы, ключица, артерии, вены, нервы) и минимизировать повреждение структур плечевого сплетения, так как невролиз проводится вдоль стволов и пучков сплетения в рамках естественных анатомических пространств.

Заключение. Таким образом, предложенный способ ревизии и невролиза плечевого сплетения позволяет минимизировать операционную травму и полностью провести ревизию и невролиз всех структур плечевого сплетения как в остром, в раннем восстановительном, так и в позднем восстановительном периоде родовой паралича.

Клинический случай хирургического лечения фармакорезистентной инсулярной эпилепсии с использованием инвазивного ЭЭГ мониторинга

Суфианов А.А., Якимов Ю.А., Стефанов С.Ж., Клименко О.М.
ФГБУ “Федеральный центр нейрохирургии” Минздрава РФ, г. Тюмень.

Эпилепсия является одним из наиболее распространенных

неврологических заболеваний, ее распространенность в популяции по данным относительно РФ составляет 0,34%. В настоящее время в мире насчитывается более 50 млн. больных эпилепсией. Среди заболеваний нервной системы эпилепсия является одной из наиболее частых причин инвалидизации. Несмотря на успехи фармакотерапии, частота «неконтролируемой» эпилепсии в индустриально развитых странах, придерживающихся современных стандартов лечения, составляет от 30 до 40%. Пациенты с эпилепсией, с доступными для удаления поражениями, являются наиболее вероятными кандидатами на хирургическое лечение.

Пациент С. поступил в ФГБУ «Федеральный центр нейрохирургии» г.Тюмень в июне 2016 года, с жалобами на приступы в виде неприятных ощущений в эпигастральной области, имеющих восходящий характер, чувство страха, сердцебиения, потливости, сопровождающиеся ознобоподобным дрожанием всего тела, без нарушения сознания. Частота приступов до 5-ти в сутки, длительность до 2 мин. Также предъявлял жалобы на приступы в виде тонического напряжения левых конечностей, с частичным нарушением сознания, длительностью до 1 мин, с частотой 2-3 в месяц. Слабость в левых конечностях.

Из анамнеза: ребенок от 1 беременности, перинатальный анамнез не отягощен. Родился в срок, вес 3400 г, оценка по шкале Апгар: 9 баллов. Выписан на 3 сутки. При скрининговом обследовании в возрасте 1 мес. по нейросонографии выявлено кистозное расширение правого бокового желудочка. К началу ходьбы диагностирован левосторонний гемипарез. Дебют заболевания с фебрильных судорог в возрасте 5 лет, далее приступы на фоне повышения температуры тела один раз в год. С 2013 года приступы стали носить афебрильный характер. Наблюдался неврологом, получал противосудорожную терапию: депакин, кеппра, топирамат, трилептал, в монотерапии и в различных комбинациях. Без эффекта по частоте приступов.

Неврологический статус: сознание ясное. Общемозговые симптомы не выражены. Менингеальных знаков нет. ЧМН: зрачки D=S, фотореакция сохранена, движения глазных яблок в полном объеме, нистагма нет. Лицо асимметрично, сглажена левая носогубная складка. Язык по средней линии, глотание не нарушено. Мышечный тонус повышен в левых конечностях по пирамидному типу. Глубокие рефлексy S>D. Патологические стопные знаки слева. Умеренный левосторонний гемипарез до 3б. Проксимально, 2б, дистально. Походка гемипаретическая. Интеллект сохранен. Обучается в общеобразовательной школе.

Предоперационное обследование проводилось согласно международным стандартами включало в себя: клиническая семиология приступов, нейровизуализация (МРТ головного мозга с использованием программ эписканирования на томографе 3 Тл), длительный скальповый ЭЭГ видео мониторинг, МР трактография, позитронно-эмиссионная томография с глюкозой, инвазивный ЭЭГ видеомониторинг с наложением субдуральных электродов, МР спектроскопия, функциональное МРТ с определением

моторных зон левых конечностей и доминантного полушария.

По данным проведенного обследования: параклинически компенсирован, МРТ головного мозга: асимметричная внутренняя гидроцефалия, ЭЭГ видеомониторинг (продолжительность записи 56 часов, с фиксацией приступов): иктальная активность исходит из правого полушария с локализацией патологических форм активности в височных и заднелобных отведениях, ПЭТ: гипометаболизм глюкозы в правой височной доле с вовлечением островковой зоны. С учетом недостаточности данных о точной локализации эпилептогенного очага, была проведена имплантация субдуральных электродов для длительного инвазивного ЭЭГ видеомониторинга. Были имплантированы 3 пластины электродов: 64 контакта на правую лобную долю, 32 контакта на височную долю и 32 контакта на моторную зону. В ходе исследования зафиксирована межприступная активность, 2 приступа, исходящих из премоторной зоны лобной коры, под определенной группой электродов, а также регулярная патологическая активность из правой височной доли, с вовлечением оперкулярной коры.

С учетом локализации эпилептогенного очага, расположенного в функционально значимых отделах коры головного мозга, было проведено функциональное МРТ. По данным результатов, представительство моторных зон левых конечностей находилось в типичном месте левого полушария. В результате оценки всех проведенных методов исследования, определена тактика и объем оперативного вмешательства. Пациенту проведена передняя височная лобэктомия справа, с резекцией медиобазальных структур, островка и эпилептогенного очага в премоторной коре лобной доли. Послеоперационный период протекал без осложнений. В неврологическом статусе без нарастания неврологического дефицита. Выписан на восьмые сутки. Катамнез по данному случаю составил 10 месяцев. Приступы у данного пациента отсутствуют.

Выводы: Использование инвазивного ЭЭГ мониторинга в рамках предхирургического обследования позволяет локализовать очаг эпилептической активности при «МРТ негативных» формах эпилепсии, выбрать тактику и определить необходимый объем хирургического вмешательства, улучшив исходы хирургического лечения.

Хирургическое лечение фармакорезистентной эпилепсии в ФЦН(Тюмень) Суфианов А.А. Стефанов С.Ж.

ФГБУ «Федеральный центр нейрохирургии» г.Тюмень.

Эпилепсия — расстройство головного мозга, характеризующееся стойкой предрасположенностью к эпилептическим приступам. На практике под этим понимают наличие двух неспровоцированных эпилептических приступов с интервалом более 24 часов.

Целью данного исследования является предоставление собственного опыта в хирургии эпилепсии, оценка эффективности различных методов оперативного лечения эпилепсии на основании проведенных в «ФЦН» вмешательств.

Материалы и методы: Ретроспективно проанализированы 178 пациентов с эпилепсией, проходивших лечение в «ФЦН» г. Тюмень.

Результаты: Средний возраст пациентов исследуемой группы составил $20,17 \pm 1,99$ лет. Средняя длительность заболевания $17,2 \pm 2,49$ лет. Средняя частота приступов 17,2 (1-450 в мес.) Среднее количество, принимаемых на момент госпитализации, АЭП-3,7. Во всех проанализированных случаях проводилось хирургическое вмешательство. 35,9% (n=64) от всех видов оперативных вмешательств составили имплантации систем хронической стимуляции блуждающего нерва. В 20,7%(n=37) была выполнена височная лобэктомия. В 6,7%(n=12) проводилась селективная кортикальная топэктомия эпилептогенного очага. В 16,8% (n=30) выполнена каллозотомия. В 73%(n=22) каллозотомия была дополнена эндоскопической комиссуротомией. В 2 случаях выполнялась эндоскопическая каллозотомия. Однократно проведена изолированная эндоскопическая передняя комиссуротомия. В 2,8%(n=5) была выполнена стереотаксическая имплантация системы для хронической стимуляции передних ядер таламусов с 2х сторон. В 8,4%(n=15) оперативное лечение заключалось в имплантации интракраниальных электродов для ЭЭГ-мониторинга. В 6,7% (n=12) была выполнена функциональная гемисферэктомия. В 1,1%(n=2) оперативное лечение заключалось в функциональной квадрантэктомии.

В 84% проанализированных случаев в послеоперационном периоде отмечалось уменьшение числа и/или снижение тяжести течения приступов. Во всех случаях в послеоперационном периоде пациенты продолжали прием противосудорожных препаратов.

Выводы: Хирургическое вмешательство является эффективным методом лечения фармакорезистентных форм эпилепсии. Проведение хирургического вмешательства в раннем детском возрасте позволяет значительно улучшить прогноз течения заболевания, когнитивного развития и социальной адаптации пациента.

Возрастная динамика ЭЭГ у детей с СДВГ при интеллектуальном внимании

Тамбиев А.Э.

НИИ нейрокибернетики Академии биологии и биотехнологии ЮФУ
г. Ростов-на-Дону

Целью исследования являлось выявление особенностей возрастной динамики ЭЭГ в процессе интеллектуальной деятельности у детей с СДВГ.

В исследовании принимали участие 22 ребенка с СДВГ в возрасте от 8 до 13 лет. ЭЭГ регистрировалась электроэнцефалографом «Энцефалан-131-03» в покое и во время интеллектуального внимания. Для мобилизации внимания зачитывались списки из 4-х слов, в которых 3 слова относились к одной категории понятий, и 1 слово к другой. Задача - определить «лишнее» слово. Слова в списках были подобраны в соответствии с возрастом обследуемых.

Анализ ЭЭГ осуществлялся с использованием программного обеспечения «Энцефалан-131-03». Анализ Фурье проводился по ансамблям длиной 512 отсчетов с 50%-ным перекрытием последовательных ансамблей. Длительность записей ЭЭГ составляла 100 с. Далее рассчитывались значения средневзвешенных частот (ЗСЧ) и эффективная полоса частот (ЭПЧ) θ -, α -, β_1 - и β_2 -частотных диапазонах ЭЭГ для каждого отведения и для каждой экспериментальной ситуации.

При внимании у детей младшего школьного возраста (8-10 лет) с СДВГ наблюдалось увеличение средней частоты β_2 -диапазона ЭЭГ в теменных областях коры (P_4 - $F=18.25$, $p=0,001$; P_3 - $F=5.39$, $p=0,03$). У подростков с СДВГ средняя частота увеличивалась не только в теменных областях, но и в правых центральной и затылочной областях коры. Регулярность по частоте снижалась в β_1 -ритме в левом затылочном, правом центральном, и в лобных отделах коры. Снижение регулярности β_2 -ритма наблюдалось в правых затылочной и теменной областях, фронто-центральных отделах коры.

При внимании у подростков с СДВГ частота β_2 -ритма выше ($F=12.89$, $p=0,002$) и ЭПЧ β_2 -ритма шире ($F=5.09$, $p=0,04$), чем у здоровых детей.

У детей с СДВГ наблюдается увеличение частоты быстрых ритмов, с возрастом снижается регулярность высокочастотных ритмов, а не θ -ритма ЭЭГ. Для детей с СДВГ характерно ослабление влияний со стороны ретикулярной формации, вследствие чего, у них наблюдается слабая реакция десинхронизации при предъявлении нового стимула. Вероятно, нестабильные активирующие влияния к нейронным ансамблям коры мозга поступают по афферентным волокнам с разной эффективностью, из-за чего нейронные ансамбли работают с меньшей регулярностью, отражаясь в суммарной ЭЭГ увеличением ЭПЧ.

У детей с СДВГ с возрастом наблюдается более высокая средневзвешенная частота быстроволновой активности, как в покое, так и при внимании. Эти данные могут указывать на постоянное, но недостаточно эффективное состояние готовности у детей с СДВГ, которое может быть результатом привлечения соседних нейронных ансамблей, способствующих повышению частоты ритма.

У здоровых детей подросткового возраста в лобных долях мозга увеличивается количество пирамидно-звездчатых нейронов, способствующих совершенствованию процессов обработки информации и более быстрому осуществлению регуляторного влияния лобной области на другие структуры мозга. Наличие недостаточности центробежных регулирующих влияний, поступающих из лобных долей в РФ ствола мозга, позволяет предположить существование дефицита пирамидно-звездчатых нейронов в лобной коре мозга у детей с СДВГ, что находит отражение в частотных характеристиках ЭЭГ. Таким образом, полученные результаты о возрастных изменениях частотных характеристик ЭЭГ у детей с СДВГ в покое и при интеллектуальном внимании прежде всего свидетельствуют о различном уровне созревания коры мозга.

Современная антиэпилептическая терапия симптоматической эпилепсии у пациентов с агенезией мозолистого тела

Тараканова Т.Ю., Милованова О.А.

ГБУЗ МО КЦРБ, г. Коломна; ФГОУ ДПО РМАНПО, г. Москва

Цель: оценить эффективность антиэпилептического лечения у пациентов с агенезией мозолистого тела (АМТ).

Материал и методы: обследовано 16 пациентов (12 девочек, 4 мальчика) в возрасте 1,5-17 лет (средний возраст $7,4 \pm 2,2$ года) с агенезией мозолистого тела (АМТ), страдающих симптоматической фокальной эпилепсией. Всем пациентам проведено клиничко-неврологическое обследование, ЭЭГ, КТ/МРТ головного мозга, медико-генетическое консультирование. У всех обследованных пациентов диагностирована симптоматическая фокальная эпилепсия, при нейровизуализации АМТ сочеталась с различными церебральными мальформациями. На первом году жизни эпилепсия дебютировала в 56% (n=9), дебют в раннем детском и дошкольном возрасте в 44% (n=7). У 37,5% (n=6) пациентов с АМТ выявлены тонические (с или без латерализации) инфантильные спазмы с частотой 2–14 серий в сутки; у 25% (n=4) пациентов – сложные парциальные моторные приступы; 37,5% (n=6) пациентов – сложные фокальные моторные с вторичной генерализацией. Все пациенты получили терапию антиэпилептическими препаратами (АЭП). Данные ЭЭГ подтвердили наличие региональной/мультифокальной эпилептиформной активности с/без вторичной генерализации. Катамнез – 12 месяцев.

Результаты: Политерапию АЭП получали 12 пациентов (75%): у 10-и пациентов вальпроат в сочетании с другими АЭП (леветирацетам, ламотриджин, топирамат, фенобарбитал, бензонал); в 1-м случае леветирацетам + топирамат; у 1 пациента карбамазепин + паглюферал. Монотерапия АЭП была у 4 пациентов: у 3-х пациентов вальпроат; у 1 пациента карбамазепин. Фармакорезистентное течение эпилепсии отмечено в 10-и (62,5%) случаях: в 7-ми случаях (43,75%) на политерапии с вальпроатом (в сочетании с леветирацетамом, окскарбазепином, ламотриджином, топираматом, бензоналом, фенобарбиталом); в 2-х случаях монотерапия вальпроатом; в 1-м случае леветирацетам + топирамат. Клиничко-медикаментозная ремиссия продолжительностью от 6 месяцев до 3-х лет была зарегистрирована у 6-ти (37,5%) пациентов, из них у 4-х (25%) пациентов на терапии вальпроат + леветирацетам, монотерапия вальпроатом у 2-х (12,5%) пациентов, монотерапия карбамазепином у 1-го (6,25%) пациента.

Выводы: В 25% случаев лечения симптоматической фокальной эпилепсии, ассоциированной с агенезией мозолистого тела, достигнута ремиссия при комбинированной антиэпилептической терапии вальпроат + леветирацетам. Однако полученные результаты следует считать предварительными в связи с небольшой выборкой пациентов.

Остеопластическая и резекционная трепанация черепа при опухолях задней черепной ямки у детей

Ткачёва Е.А., Хачатрян В.А.

РНХИ им. проф.А.Л. Поленова-филиал ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова»
МЗ РФ.

Цель исследования. Провести сравнение течения послеоперационного периода и динамику неврологической симптоматики детей, оперированных по поводу опухоли задней черепной ямки (ЗЧЯ), при использовании остеопластической и декомпрессивной краниотомии.

Материалы и методы. Ретроспективный анализ 99 историй болезни детей (возраст от 3 мес. до 17 лет.), оперированных в нейрохирургическом отделении №2 для детей в период с 2009 по 2016гг.

Результаты и обсуждение. Неврологическая симптоматика при поступлении была представлена гипертензионно-гидроцефальным синдромом в 90% (92 пациента); бульбарной симптоматикой в 72% (71 пациент); атаксией в 84% (83 пациента); очаговой неврологической симптоматикой (дисфункцией III, IV, VI, VII, VIII черепно-мозговых нервов) в 59% (58 пациентов); пирамидной недостаточностью в 33,3% (33 пациента). Остеопластическая субокципитальная краниотомия выполнена в 93% (92 пациентам) – 1 группа, декомпрессивная краниотомия выполнена в 7% (7 пациентам) – 2 группа. В послеоперационном периоде пациенты с костным дефектом предъявляли жалобы на головокружение (11 пациентов); головную боль (10 пациентов); метеозависимость (1 пациент); дискомфорт в области дефекта (4 пациента). У пациентов с остеопластической трепанацией отмечалась только головная боль (6 пациентов) и головокружение (2 пациента). Ликворрея у пациентов 2 группы была в 5% случаев, местные воспалительные изменения в 1 случае; в 1 группе вышеописанные осложнения не отмечались. Гидроцефалия в послеоперационном периоде прогрессировала в 1% случаев в 1 группе, в 6% случаев во второй группе. Резекционная трепанация ЗЧЯ в детском возрасте достоверно чаще сопровождается развитием послеоперационных осложнений, обусловленных наличием дефекта костей черепа.

Заключение. Остеопластическая краниотомия при удалении новообразований ЗЧЯ у детей должна быть методом выбора при отсутствии дополнительных показаний к декомпрессивной трепанации черепа.

Септо-оптическая дисплазия (клиническое наблюдение)

Ткачева Н.В., Шелатонова Е.А., Цоцонава Ж.М., Михайлюк Н.Г.

ГБОУ ВПО Астраханский ГМУ Минздрава РФ, г.Астрахань

Состояние здоровья новорожденных, детей более старшего возраста находится в зависимости от многих факторов, что привело к созданию методов диагностики и лечения, которые помогают социально адаптировать детей с врожденной патологией. Проблема врожденных пороков развития остается одной из актуальных в педиатрии (Сопрунова И.В., Белопасов В.В., Ткачева Н.В., 2011). Септооптическая дисплазия (синдром де Морсье) включает

следующую триаду симптомов: гипоплазию зрительного нерва, агенезию мозолистого тела и прозрачной перегородки (Катенев В.Л.,2012).Характерны эндокринные расстройства(Айкарди Ж,2013).Заболевание встречается с одинаковой частотой у мальчиков и девочек. Выявлена генетическая природа заболевания – мутации в гене HESX1.Тип наследования септооптической дисплазии аутосомно-рецессивный.

Методы исследования: общеклинические, нейровизуализационные (нейросонография(НСГ), магнитно-резонансная томография(МРТ)) методы, зрительные вызванные потенциалы медико- генетическое консультирование.

Результаты исследования.Под нашим наблюдением находился ребенок женского пола с рождения до 7месяцев. Мать на учете в женской консультации не состояла. Не обследована. Ребенок от третьей беременности, третьих срочных родов. Вес при рождении 3230, рост 51см. С рождения у ребенка выявлен горизонтальный мелкоамплитудный нистагм. В клинической картине преобладал синдром угнетения.При обследовании общеклинические анализы без патологических изменений. На нейросонограмме – агенезия прозрачной перегородки. Приисследовании зрительных вызванных потенциалов отмечается несоответствие амплитуды и латентности пиков возрастным характеристикам. По данным МРТ обнаружена агенезия прозрачной перегородки, гипоплазия зрительных нервов. За период наблюдения ребенок растет с выраженной задержкой в психомоторном развитии. Голову удерживает, не переворачивается, не садится, не сидит, игрушками не манипулирует. Зрительное сосредоточение отсутствует. Сохраняется горизонтальный нистагм. В неврологическом статусе преобладает умереннаямышечная гипотония, сухожильные рефлексy живые. Ребенок консультирован генетиком.Проведено кариотипирование, при котором выявлен женский кариотип.

Консультация окулиста – глазное дно без патологии.Рекомендовано наблюдение в динамике.

Заключение: Пренатальная диагностика септальной агенезии возможна, но данную патологию трудно дифференцировать от сложных пороков.Поэтому наиболее эффективным методом ранней диагностики является МРТ как метод первичной диагностики для детей группы высокого неврологического риска.

К вопросу в возрастном и гендерном распределении рассеянного склероза в детской популяции Московской области в 2016 году на основании ретроспективного анализа архивных данных

Токарева Ю.В., Котов А.С.,Луцик В.Н., Мухина Е.В., Шаталин А.В.

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им.

М.Ф. Владимирского»

г. Москва

Цель исследования: Получение сведений в возрастном и гендерном распределении заболевших рассеянным склерозом детей на территории

Московской области за 2016 год по результатам ретроспективного анализа архивных данных.

Материал и методы: На базе детского неврологического отделения ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского проведен ретроспективный анализ историй болезни детей различных возрастных групп, поступивших с рассеянным склерозом и клинически изолированным синдромом. У всех пациентов была проведена комплексная клиничко-неврологическая диагностика с использованием лабораторных и инструментальных методов, в частности магнитно-резонансной томографии и оценки неврологического статуса по шкале EDSS.

Результаты и обсуждение: За 2016 год из 21 пациента – у 18 пациентов ремиттирующее течение рассеянного склероза (85,72%), у 2 – клинически изолированный синдром (9,52%), у 1 (4,76%) – дебют рассеянного склероза. Возраст детей варьировался от 9 лет до 17 лет 11 месяцев, преимущественно отмечались дети 16 лет и старше (10 человек, 47,62%), дети 14-16 лет составили 28,57% (6 человек), дети в возрасте 9-14 лет составили 23,81% (5 человек). Гендерное соотношение в группе детей старше 16 лет м:ж = 1:1, в группе 14-16 лет м:ж = 1:5, в возрастной группе 9-14 лет соотношение м:ж составляет 2:3. При оценке неврологического статуса баллы по шкале EDSS варьировались в диапазоне 1-3,5 балла. Пациенты с ремиттирующим течением рассеянного склероза (18 человек, 100%) получают препараты, изменяющие течение рассеянного склероза (ПИТРС): инфибета (2 человека из 18, 11,11%), ребиф (13 человек, 72,22%), генфаксон (3 человека, 16,67%).

Заключение: Полученные данные демонстрируют такое возрастное и гендерное распределение при котором в структуре поступивших детей преобладал верифицированный при дальнейшем обследовании рассеянный склероз, в том числе и случаи дебюта. Два ребенка с клинически изолированным синдромом требуют катамнестического наблюдения, поскольку входят в группу риска манифестации. При этом, различные врожденные и приобретенные заболевания могут приняты за проявления рассеянного склероза, что указывает на гипердиагностику демиелинизирующих заболеваний в настоящее время.

Некоторые молекулярно-генетические особенности формирования фармакорезистентного течения эпилепсии у лиц узбекской популяции

Туйчибаева Н.М.

Ташкентская Медицинская Академия

Ташкент, Узбекистан.

Механизмы развития фармакорезистентности до сих пор остаются недостаточно изученными. Ключевыми участниками систем метаболизма АЭП являются ферменты системы биотрансформации ксенобиотиков и транспортеры лекарственных средств. Среди белков-транспортеров основную роль в процессах всасывания, распределения и выведения АЭП играет гликопротеин Р,

кодируемый геном MDR1. При исследовании ассоциаций с лекарственной резистентностью, среди многих полиморфных маркеров, в гене MDR1 предпочтение отдают полиморфизму С3435Т.

Цель работы: Исследование полиморфизма С3435Т гена MDR1 и оценка его ассоциативной связи с формированием фармакорезистентности у больных эпилепсией на фоне лечения АЭП.

Материалы и методы: В исследование были включены 89 пациентов с ФРЭ и 55 неродственных здоровых лиц узбекской национальности.

Результаты исследования: Проведен анализ частоты распределения полиморфизма 3435 Т/С гена MDR1 среди больных с ФРЭ и условно-здоровых доноров. Определено, что распределение частот аллелей генов соответствовало ожидаемым закону равновесия Харди-Вайнберга ($p > 0,05$). Показатели относительного отклонения ожидаемой гетерозиготности от наблюдаемой в исследованных группах больных и контроля составили $D = -0.11$ и $D = +0.08$, соответственно. Частота встречаемости генотипических вариантов данного полиморфизма в группе больных составила: СС – в 18.6%, СТ – в 55.9%, ТТ – в 25.4% случаев. В группе контроля: СС – в 60.0%, СТ – в 33.3%, ТТ – в 6.6% случаев. Полученные результаты свидетельствуют о значительном влиянии функционально ослабленных вариантов полиморфизма С3435Т гена MDR1 на эффективность противоэпилептического лечения. Так, среди больных слабо или не отвечающих на проводимое лечение, частота встречаемости функционально неблагоприятного генотипа Т/Т более чем в 4 раза достоверно выше чем группа контроля ($X^2 = 4.5$; $P = 0.03$; $OR = 4.8$; $95\%CI = 1.013, 22.48$). Кроме того, благодаря высокому уровню специфичности ($SP = 0.81$) и среднему уровню чувствительности ($SE = 0.6$), рассчитанный показатель AUC (0,70) также доказывает относительно высокий уровень эффективности по классификатору данного маркера в качестве самостоятельного гена-кандидата фармакорезистентности при эпилепсии.

Выводы: наличие Т-аллеля полиморфизма С3435Т гена MDR1 увеличивает риск развития фармакорезистентности у больных эпилепсией, и является достоверным и прогностическим критерием эффективности и обоснованности проводимой противоэпилептической терапии.

**Клинико-морфологическая характеристика
туберозного склероза у детей
Федосеева И.Ф., Петров Ю.В., Попонникова Т.В.,
Галиева Г.Ю.**

ФГБОУ ВО Кемеровский государственный медицинский университет,
ГАУЗ Кемеровская областная клиническая больница им. С.В. Беляева,
г. Кемерово

Туберозный склероз является формой моногенной наследственной патологии, относящейся к нейрокожным синдромам (факоматозам). Диагностика факоматозов осложнена выраженным клиническим

полиморфизмом и возрастзависимым дебютом симптомов (Шнайдер Н.А., 2010). Распространенность туберозного склероза составляет 1 случай на 10000 человек, среди новорожденных – 1 на 6000 (Евтушенко С.К., Гагара Д.А., 2015).

Цель исследования: выявить клинико-морфологические особенности туберозного склероза у детей.

Материалы и методы исследования: Проведен ретроспективный анализ 11 клинических случаев туберозного склероза у пациентов в возрасте от 1 года до 15 лет, проходивших лечение в отделении для детей с поражением ЦНС Кемеровской областной клинической больницы. Средний возраст больных составлял $1,8 \pm 0,2$ года. Всем детям проведено неврологическое, электроэнцефалографическое, офтальмологическое, логопедическое обследование, мультиспиральная компьютерная томография головного мозга. Статистическую обработку осуществляли с использованием программы STATISTICA 6.1. Различия показателей оценивали с помощью критерия Фишера. За статистическую достоверность различий принимали $p < 0,05$.

Результаты и их обсуждение: Заболевание дебютировало в возрасте до 1 года у 6 детей (54,5%), с 1 года до 3 лет - у 4 детей (36,4%), старше 3 лет - у 1 ребенка (9,1%). Эпилептический синдром отмечался у всех детей и проявлялся в виде фокальных приступов у 9 человек (81,8%, $p < 0,01$), инфантильных спазмов – у 2 (18,2%). По данным ЭЭГ у всех больных (11 человек, 100 %) зарегистрирована фокальная эпилептическая активность. Кожный синдром в виде гипопигментированных и кофейных пятен, ангиофибром диагностирован у 7 больных (63,6%, $p < 0,05$). Задержка психо-речевого развития отмечалась у 10 детей (90,9%, $p < 0,05$). Морфологические изменения головного мозга в виде кальцинатов обнаружены у 7 детей (63,6%, $p < 0,05$), кисты – у 3 больных (27,3%). При обследовании внутренних органов патология выявлена у 9 больных: рабдомиома сердца у 3 детей (27,3%), кистозное поражение почек у 3 пациентов (27,3%), поражение печени в 2 случаях (18,2%), поликистоз яичников у 1 ребенка (9,1%).

Выводы: В клинической картине туберозного склероза доминируют кожный и эпилептический синдромы, а также задержка психо-речевого развития. Заболевание проявляется частыми фокальными эпилептическими приступами, большинство которых дебютирует на первом году жизни ребенка. Морфологические изменения головного мозга в виде кальцинатов встречаются в большинстве случаев.

Головная боль напряжения у детей и подростков и психоэмоциональные нарушения

Филипович Е.К.

Республика Беларусь, г. Минск, ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»

Среди всех цефалгий первое место по частоте занимает головная боль напряжения (ГБН). Не смотря на относительно доброкачественные

характеристики болевого синдрома, данное заболевание отрицательно влияет на качество жизни пациентов. В имеющихся работах много уделяется внимания влиянию стрессов, психоэмоциональных нарушений и личностных особенностей у пациентов с ГБН. На сколько эти причины играют решающую роль, требует уточнения. Все люди периодически переносят различные отрицательные эмоции, но не у всех возникает ГБ. Убедительных доказательств, что стресс и депрессия способствуют формированию ГБН, нет.

Цель: провести анализ встречаемости психоэмоциональных нарушений у детей и подростков с ГБН.

Материалы и методы: данные исследования 438 пациентов с ГБН от 6 до 17 лет. По возрасту выделены 3 группы: 1-я (6-9 лет) – 47 человек; 2-я (10-14 лет) – 185 человек; 3-я (15-17 лет) – 206 человек. Для оценки психоэмоциональных нарушений использовали «госпитальную шкалу тревоги и депрессии» (Т – тревога, Д – депрессия).

Результаты и обсуждение. Установлено, что средний уровень Т = $7,98 \pm 2,62$ баллов, Д = $4,34 \pm 2,41$ баллов. Признаки субклинических тревожных нарушений имелись у пациентов всех групп, наиболее – во 2-й ($p < 0,05$). Уровень депрессивных нарушений не достигал пороговых показателей во всех группах без достоверной разницы ($p > 0,05$). По мере продолжительности заболевания происходит уменьшение частоты и выраженности психоэмоциональных проявлений (при анамнезе ГБН более трех лет уровень тревоги достоверно снижался ($t = 2,5$ $p < 0,05$)). Жалобы на инсомнии имелись у 228 (52,1%; 95% ДИ 47,4-56,7) обследованных. Трудности при засыпании наблюдались у 206 (47% 95 ДИ 42,4-51,7) детей, беспокойный сон – у 37 (8,5% 95 ДИ 6,2-11,4) человек, сочетание инсомний было у 15 пациентов (3,4% 95 ДИ 2,1-5,6). Наиболее часто нарушения сна отмечались в 3 группе ($p < 0,05$).

Нами изучены и выделены значимые социальные факторы, негативно влияющие на психоэмоциональный статус. Проживание в неполной семье было наиболее характерно для девочек старшей группы ($\chi^2_{1-3} = 9,9$ $p < 0,01$; OR = 3,2 95% ДИ 1,4-7,5). Мальчики младшего возраста чаще являлись единственным ребенком ($\chi^2_{1-3} = 11,5$ $p < 0,01$; OR = 2,895% ДИ 1,7-4,9), это же относилось и к девочкам старшего возраста ($\chi^2_{2-3} = 5,3$, $p < 0,05$). Установлено частое проживание мальчиков младшей и средней ($\chi^2_{1-3} = 4,9$ $p < 0,05$; $\chi^2_{2-3} = 10,1$ $p < 0,01$; OR = 1,9 95% ДИ 1,1-3,5) и девочек старшей групп ($\chi^2_{1-3} = 4,3$ $p < 0,05$; OR = 1,1 95% ДИ 1,0-1,3) в семьях, где кто-то из близких родственников имеет головные боли. Чаще всего дети и подростки с ГБН затруднялись назвать фактор, послуживший толчком к ее возникновению – 184 (42%, 95% ДИ 37,5-46,7) человек. Среди известных указываемых причин наиболее частой была учебная школьная нагрузка – 80 (18,3%, 95% ДИ 14,9-22,2) человек. При рассмотрении факторов-триггеров эпизодов ГБ, соотношение несколько изменяется: неизвестные причины – 139 (31,7%, 95% ДИ 27,6-36,2) человек, а умственное утомление – 149 (34,0%, 95% ДИ 29,7-38,6) человек.

Таким образом, выявление предмета внутренних негативных переживаний у детей зачастую затруднительно. В силу возраста и

недостаточного опыта, у ребенка не всегда получается самостоятельно справиться с тем, что его волнует и беспокоит. В развитии ГБН у детей играет роль повышенная тревожность, и даже чувство вины из-за несоответствия своих возможностей и предъявляемых требований. Важны социально-семейные факторы. Повседневные школьные и внешкольные занятия являются теми систематическими стрессовыми событиями, которые не всегда осознанно воспринимаются как нагрузка, но служат причиной поддержания ГБ. Этим факторам стоит отдельно уделять внимание при разработке программ лечебных и реабилитационных мероприятий.

Диагностика туберозного склероза и возможности хирургического лечения

Хачатрян Р.Г., Лебедев К.Э., Одинцова Г.В., Маматханов М.Р.

РНХИ им. проф. А.Л.Поленова - филиал ИПО ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

Туберозный склероз мультиорганное генетически детерминированное заболевание с вариабельной экспансивностью, относящаяся к группе факоматозов. Заболевание характеризуется поражением нервной системы, органов зрения, кожных покровов, внутренних органов и т.д. Поражение нервной системы доминирует в клинической картине туберозного склероза. Наиболее характерны судорожные пароксизмы, которые могут дебютировать в любом возрасте у 75-92 % больных туберозным склерозом. Примерно у 63% пациентов пароксизмы являются резистентными к противоэпилептическим препаратам (ПЭП).

Диагностика туберозного склероза основывается на принятых в 1998г. диагностических критериях и на результатах генетического тестирования.

Цель исследования: Анализ диагностических критерий и определение методов хирургического лечения пациентов с фармако-резистентными формами пароксизмов.

Материалы и методы: Для определения методов и результатов хирургического лечения фармако-резистентных пароксизмов у пациентов с туберозным склерозом был проведен ретроспективный анализ лечения 19 детей и подростков. Исследователи выполнили исследование структур припадков, частоту, данные нейропсихологических исследований, ЭЭГ, инвазивное ЭЭГ и ЭСуКГ, 3D СКТ, КТ-перифузия, МРТ (1,5-3 Тл.) фМРТ, МРТ спектроскопия, ¹⁷Fgluc ПЭТ, SPECT, имплантацию глубинных, эпи- или субдуральных grid-, strip-электродов, УЗИ брюшной полости. Катамнез 0,5-15 лет

Результаты: 19 пациентов с фармако-резистентными пароксизмами получали лечение в отделении нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л.Поленова периоде с 2002 по 2017гг. Диагноз туберозный склероз был подтвержден по общепринятым критериям. 8 больным у которых были субэпендимарные гигантоклеточные астроцитомы либо совпадение данных нейрофизиологических и нейровизуализационных методов ведущий

эпилептический очаг(и) были удалены различными хирургическими методами. 11 больным была выполнена коррекция противоэпилептической терапии. Анализ полученных данных показал, что после хирургического лечения класс Engel I и II был достигнут в 62,5% случаев.

Заключение: Все пациенты с фармако-резистентной эпилепсией при туберозном склерозе могут рассматриваться как потенциальные кандидаты для хирургического лечения. Наличие множества туберов и супэпендимарных гигантоклеточных опухолей не является противопоказанием. При невозможности резективной хирургии возможно применение стимуляции блуждающего нерва.

Островковая доля и эпилепсия

Хачатрян Р.Г.

РНХИ им. проф. А.Л.Поленова - филиал ИПО ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

Участие островковой доли в развитие эпилепсии и значение учета особенностей проявления этого феномена в эпилептогенезе и лечении медикаментозно-резистентной эпилепсии изучено недостаточно, хотя в литературе существуют данные указывающие на важность этой проблемы.

Цель исследования: Изучение особенности проявления эпилепсии при вовлечении островка в эпилептический процесс.

Материалы и методы: Для определения роли островковой доли при темпоральной эпилепсии проведен ретроспективный анализ результатов хирургического лечения 80 детей и подростков (возраст от 2 до 17 лет) с медикаментозно-резистентной височной эпилепсией, оперированных в отделении нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л. Поленова в периоде с 2011 по 2016гг. Всем больным была выполнена передняя темпоральная резекция, 12 больным проводилась дополнительная частичная резекция коры островка. О вовлечении островка в эпилептический процесс судили по суммарной оценке структур припадков (ларингеальные спазмы, соматосенсорные припадки, висцеросенсорные припадки и т.д), данным нейровизуализации, электрофизиологических и гистологических исследований биопсийного материала.

Результаты: При подробном изучении 80 детей с прогрессирующей фармакорезистентной эпилепсией клиническое у 19 пациентов (23,75%) были выявлены характерные для вовлечения островковой доли приступы. По данным нейровизуализационных исследований (МРТ- 1,5-3 Тл., КТ, фМРТ, МРТ спектроскопия, ПЭТ) анатомическое поражение островковой доли выявлено у 5 (26,3%) пациентов среди этих 19. Статистический анализ полученных данных показал, что при вовлечении островка в эпилептический процесс результаты операции: темпоральной лобэктомии хуже, чем когда эпилептический процесс локализуется только в пределах височной доли.

Заключение: Островковая доля вовлекается в эпилептический процесс у детей с медикаментозно-резистентной височной эпилепсией в ¼ случаях. Вовлечение островка в эпилептический процесс и неадекватная диагностика является одной из причин низкой эффективности темпоральной лобэктомии в лечении височной эпилепсии у детей.

Клиническая и цитогенетическая характеристики моносомии 15q11.2-q15

Хурс О.М., Румянцева Н.В., Зобикова О.Л., Егорова Т.М., Требка Е.Г.

ГУ РПНЦ «Мать и дитя»
г. Минск, Республика Беларусь

Хромосомная патология – одна из причин множественных врожденных пороков развития (МВПР) и задержки психо-речевого развития (ЗПРР). Несбалансированные реципрокные транслокации между акроцентрическими хромосомами при вовлечении q-плеча лишь одной из них приводят к частичной моносомии по данной хромосоме-участнику, и являются редкими аномалиями.

Цель исследования. Провести фенотипический анализ частичной моносомии 15q11.2-q15.

Материалы и методы. Ребенок с МВПР, задержкой физического (ЗФР), моторного (ЗМР) и ЗПРР обследован с использованием клинико-генеалогического, цитогенетического (GTG-banding) и FISH (флуоресцентная ДНК-проба LSIPWS/ASVysis-AbbottMol. Inc.) методов.

Результаты и обсуждение. Пробанд – девочка, родилась от 1 беременности в сроке 35-36 недель с массой 2 310 г и длиной тела 44 см (<3 pc), окружностью головы 33 см (ОГ, 10-25 pc). В неонатальном периоде отмечены черепно-лицевые дисморфии, порок Денди-Уокера, неврологические расстройства, открытое овальное окно (ООО). Вскармливание через зонд. В кариотипе выявлена несбалансированная реципрокная транслокация с вовлечением q-плеча хромосомы 15 – 45,XX,der(13)t(13;15)(p11.2;q15),-15. Анализ FISH подтвердил утрату критического локуса 15q11.2-q13.1 синдромов Прадера-Вилли/Ангельмана (СПВ, СА) в пределах моносомии 15q11.2-q15, установленной у пациента. Родители для обследования недоступны. В возрасте 3 лет наблюдались: тяжелая ЗФР (масса 8500 г, рост 81 см, <3 pc), ЗМР (не сидит, не стоит, не ходит), ЗПРР (контакту недоступна, речи нет, недовольство выражает двигательным беспокойством и криком, стереотипные движения рук, приступов смеха нет), неврологические расстройства (спастический тетрапарез, дистония, бульбарные нарушения, вялые сухожильно-периостальные рефлекссы, взгляд не фиксирует, косоглазие, симптом Грефе; грубые изменения на ЭЭГ). С 1 года – фебрильные судороги. Жидкую пищу получает через зонд, твердую глотает. МВПР: окклюзионная гидроцефалия (шунтирование; ОГ 50,5 см, >90 pc), гипоплазия мозолистого тела, частичная атрофия зрительных нервов; ООО, ДХЛЖ, регургитация I степени на митральном, трикуспидальном, аортальном клапанах; поясничная дистопия левой почки; камптодактилия, косолапость,

частичная синдактилия 2-3 стоп; гипоплазия клитора и малых половых губ. Гипоплазия щитовидной железы (субклинический гипотиреоз).

Вовлечение в моносомию критического локуса 15q11.2-q13 в зависимости от родительского происхождения деривативной хромосомы приводит к клиническим проявлениям СПВ или СА. У пробанда отсутствуют признаки СПВ. Наблюдаемые ЗМиПРР, неврологические нарушения и МВПР значительно тяжелее известного фенотипа СА. Это можно связать с утратой более протяженного хромосомного участка, чем критическая область СПВ/СА. В литературе не найдено описаний моносомии 15q11.2-q15. Опубликованы наблюдения интерстициальных делеций отдельных сегментов в пределах данного региона. Симптомокомплекс нашего пробанда перекрывается по тяжести ЗМиПРР и ряду ВПР с фенотипом пациента с моносомией 15q13-q15, имевшего умственную отсталость, микроцефалию, судороги, гипоплазию мозолистого тела, расширение боковых желудочков, расщелину неба, контрактуры суставов, ООО, подковообразную почку, гипоплазию яичек [1].

Заключение. Клинические проявления моносомий сегментов, локализованных дистальнее либо протяженнее локуса 15q11.2-q12 отличаются от фенотипов СПВ/СА. Для оценки корреляций «кариотип-фенотип» необходимо большее число наблюдений «чистых» дистальных моносомий 15q.

Трудности диагностики и лечения нейронального цериодного липофусциноза II типа

Цоцонава Ж.М., Фролова О.В., Хазанова Е.И.

Астраханский государственный медицинский университет
Областная детская клиническая больница им. Н.Н. Селищевой
Астрахань

Нейрональные цереиодные липофусцинозы (НЦЛ) – это группа наследственных нейродегенеративных заболеваний, клинически проявляющихся фармакорезистентными эпилептическими приступами, прогрессирующими двигательными и интеллектуальными нарушениями, бульбарными расстройствами и слепотой. В тоже время эти симптомы могут быть при многих других заболеваниях центральной нервной системы, а НЦЛ настолько редко встречается, что почти всегда его диагностика в дебюте весьма затруднена.

Цель исследования: изучить динамику течения неврологических нарушений у пациентов в НЦЛ.

Материалы и методы. Проводилось обследование и динамическое наблюдение 4-х пациентов с достоверно установленным диагнозом «Нейрональный цереиодный липофусциноз II типа». Оценивались степень выраженности неврологических и нейропсихологических нарушений, показатели общеклинических анализов, электрофизиологических (ЭЭГ-мониторинг) и нейровизуализационных данных (КТ/МРТ головного мозга).

Результаты и обсуждение. Из анамнеза было установлено, что все дети рождены на фоне благоприятно протекавшей беременности, в срок, естественным путем. Раннее развитие моторных функций во всех случаях соответствовало возрасту, но отмечалась не грубая задержка психоречевого развития. Первыми симптомами болезни были генерализованные тонико-клонические приступы в возрасте от 2-х до 3-х лет.

Проведенное нейровизуализационное исследование в дебюте заболевания не выявило ни у одного из наблюдаемых пациентов грубых структурных изменений в веществе головного мозга. По мере развития патологического процесса у всех отмечалось нарастание диффузной атрофии вещества головного мозга. При ЭЭГ-мониторинге регистрировалась диффузная эпилептиформная активность. По совокупности клинико-электро-визуализационных данных при первичном обращении к неврологу всем пациентам был выставлен диагноз «Криптогенная генерализованная эпилепсия» и начата антиэпилептическая терапия препаратами вальпроевой кислоты пролонгированного действия (депакин-хроно, депакин-хроносфера).

После возникновения судорожных приступов у пациентов развивались и другие неврологические расстройства: тремор рук, неустойчивость при ходьбе, частые спотыкания, обеднение эмоционального фона, снижение интереса к игрушкам. Достаточно быстро (в течение первых 3 - 6 месяцев) на фоне сохранявшихся тонико-клонических судорог, присоединились дневные атонически-астатические пароксизмы, миоклонии и атипичные абсансы. Проводимая коррекция антиэпилептической терапии (вальпроаты в комбинации с топираматом или леветирацетамом, или ламотриджином, гормональная терапия) была малоэффективной. Кроме того, наблюдалось выраженное интеллектуальное снижение, присоединились нарушения глотания и зрения.

Прогрессирующее течение заболевания с нарастанием неврологических симптомов и регрессом психомоторных навыков являлось поводом для проведения медико-генетического исследования, выявившего мутацию в гене CLN2\TPP1 в гомозиготном состоянии, что дало основание к постановке диагноза «Нейрональный цероидный липофусциноз II типа».

Обсуждение. Диагноз редкой наследственной патологии, дебютировавшей с эпилептических приступов, был уточнен на основании медико-генетического обследования. Катамнез на протяжении многих лет (от 4-х до 7-ти) показал непрерывно прогрессирующее течение заболевания с полной утратой двигательных и интеллектуальных навыков, потерей зрения, нарушением глотания, вплоть до афагии, фармакорезистентной эпилепсией. В настоящее время эффективных средств лечения данной патологии не известно. Однако, говоря о детях, страдающих «разрушающими» нейродегенеративными заболеваниями, важным является принцип - «Если больного нельзя вылечить, это не значит, что ему нельзя помочь!». В этом аспекте весьма актуальна доступность для этих пациентов различных видов паллиативной помощи.

Клинический случай тяжелого ветряночного энцефалита у больного с эпилепсией и ДЦП

Цыпина Л.Г., Мирасов А.А., Бессолицина Е.Н.

Детский центр психоневрологии и эпилептологии, Башкирский государственный медицинский университет, г. Уфа

Частота неврологических осложнений, ассоциированных с ветряной оспой, составляет 1-7,5:1000 случаев (Зинченко А.П., 1986, Скрипченко Н.В., 2004). Развитие ветряночного энцефалита может быть обусловлено как непосредственным воздействием вируса, так и за счет инфекционно-аллергического процесса. Клинически ветряночный энцефалит – серьезное и жизнеугрожающее осложнение ветряной оспы, и степень поражения нервной системы не зависит от тяжести течения ветряной оспы. По данным Детского центра психоневрологии и эпилептологии (ДЦПНиЭ) ежегодно наблюдается 3-5 больных с осложнениями после перенесения ветряной оспы, в основном, с симптоматикой острогocereбеллита с благоприятным исходом. Данный случай представляет клинический интерес по тяжести течения заболевания и клинико-параклиническим показателям.

В отделение реанимации ДЦПНиЭ г. Уфы поступил ребенок С., 1 год 2 мес., тяжесть его состояния была обусловлена отеком головного мозга, генерализованной вирусной инфекцией, дыхательной недостаточностью II-III степени. У ребенка на фоне заболевания ветряной оспой на 5-й день от начала высыпаний отмечалось ухудшение состояния в виде развития эпилептических приступов. Ранний анамнез отягощен по органическому повреждению ЦНС, больной находится на инвалидности по поводу тяжелой спастической формы ДЦП и симптоматической эпилепсии, развитие - с выраженной задержкой. При поступлении у ребенка - клиника рефрактерного эпилептического статуса без положительного эффекта от введения бензодиазепинов, с угнетением сознания до комы II степени, признаки дыхательной недостаточности с сатурацией крови 40%. Ребенок был переведен на искусственную вентиляцию легких с программным введением тиопентала натрия. Наблюдалась гипертермия до 40,0°C в течение 5 дней, плохо купируемая медикаментозно. По лабораторным данным определялся ДВС-синдром в стадии коагулопатии потребления. По иммунограмме отмечалось резкое повышение уровня антител против вирусов группы Herpesviridae: иммуноглобулинов класса G к ЦМВИ до 171,0 Ед/мл, класса M до 8,32 Ед/мл; иммуноглобулинов класса G к ядерному антигену вируса Эпштейн-Барра до 3,0 Ед/мл (норма < 0,16), антител класса M к капсидному антигену до 0,46 Ед/мл (норма < 0,23). Считается, что в патогенезе ветряночных энцефалитов, возникших после появления сыпи, преобладают параинфекционные механизмы, обусловленные реализацией иммунного ответа на вирус, проникающий в ЦНС в период вторичной виремии (Сорокина М.Н., 2002). В нашем наблюдении определилась и активация ЦМВИ, и вируса Эпштейна –Барра, что мы связываем с изменением иммунного статуса ребенка на фоне тяжелого течения ветряной оспы. В лечении проводилась коррекция

ДВС-синдрома, этиотропная противовирусная терапия ацикловиром в течение 10 дней, дегидратационная терапия, коррекция электролитных и метаболических нарушений, ИВЛ - 7 дней. На фоне интенсивной терапии, в течение 2,5 недель появилась положительная динамика. В анализах отмечено снижение антител класса М против ЦМВИ до 1,77 Ед/мл, нормализация показателей периферической крови. По КТ головного мозга отмечались выраженные атрофические изменения вещества мозга обеих полушарий, дилатация желудочков. В целом, клиническое течение энцефалита составило 6 недель, восстановление неврологического статуса происходило медленно и наблюдалось усиление неврологического дефицита – сформировался более тяжелый спастико-дискинетический тетрапарез, углубился психоорганический синдром с нарушением когнитивных функций по типу апалического синдрома.

Таким образом, у данного ребенка присоединение ветряной оспы на фоне сопутствующего органического повреждения головного мозга с клинически проявлениями спастической формы ДЦП привело к развитию тяжелого энцефалита с отеком головного мозга и исходом в более выраженный психоневрологический дефицит.

Клинический анализ заболеваний периферической нервной системы у детей

Цыпина Л.Г., Алханова Э.Ф., Каева Д.Ф., Антипина Ю.Г.

Детский центр психоневрологии и эпилептологии РДКБ,
Башкирский государственный медицинский университет, г. Уфа

В детской неврологической практике особое место занимают болезни периферической нервной системы, среди которых по тяжести наиболее значимы полинейропатии, а по частоте – нейропатии лицевого нерва. Возникновение воспалительных заболеваний периферической нервной системы зависит от агрессивности возбудителя, уровня иммунитета и преморбидного состояния организма ребенка. Основной причиной развития нейропатий является переохлаждение и респираторные инфекции.

Нами за период 2014-2016 год наблюдалось 72 ребенка с острыми заболеваниями периферической нервной системы в возрасте 3-10 лет. По клиническим формам заболевания больные распределились следующим образом – инфекционно-аллергические полинейропатии – 12 (16,7%) больных, острые нейропатии лицевого нерва – 57 (79,2%) детей, травматические повреждения периферической нервной системы – 3 больных. Согласно литературным данным (Гузева В.И. 2014), нейропатия лицевого нерва - наиболее распространенный вид мононейропатии и составляет более 30% среди заболеваний периферической нервной системы. В патогенезе данной патологии значение имеют переохлаждение, которое приводит к нарушению регионального кровообращения и любые воспалительные процессы, которые вызывают отек и ишемию лицевого нерва. Течение усугубляется тем, что поражение нерва возникает в неподвижном фаллопиевом канале, и в ряде

случаев индивидуальная узость фаллопиевого канала способствует нарушению васкулизации нерва и ущемлению его.

В наблюдаемой группе из 57 больных превалировала симптоматика вялого периферического пареза лицевого нерва с гипомимией, лагофтальмом, слезотечением. Признаки гиперактузии отмечены у одного больного, нарушение вкуса – у двоих детей. Восстановление функции лицевого нерва отмечалось у всех больных, однако, у 17,5% (10 детей) из них требовалось проведение 2-3 курсов восстановительного лечения с использованием физиотерапии и иглорефлексотерапии. По исходам при нейропатии лицевого нерва среди пролеченных больных не наблюдалось постпаралитических контрактур и синкинезий.

С инфекционно-аллергическими полинейропатиями типа Гийена-Барре пролечено 12 детей. Заболевание развивалось остро в течение 3-5 дней, первичная диагностика была основана на совокупности признаков: болевой синдром с симптомами натяжения и вялыми парезами в конечностях. В динамике в течение первой недели наблюдалось нарастание тяжести парезов до выраженного вялого тетрапареза, и у 83,3% (10) больных с большим повреждением нижних конечностей, нарушением статико-динамических функций. Болевой синдром имел умеренный характер, сохранялся от 5 – до 20 дней. У 5 больных в первые два дня от начала заболевания наблюдалась задержка мочи, что было связано с выраженным болевым синдромом. Первые признаки восстановления проявлялись на 4 неделе заболевания, однако, у 25% (3) больных восстановление двигательных функций происходило через 6-7 месяцев. По тяжести состояния только один ребенок находился на ИВЛ в течение 5 суток. При диагностике, по иммунограмме определялись изменения, указывающие на подострое течение воспалительного процесса. В последующем, нормализация показателей иммунограммы происходила только после 2-3 курса лечения. По ЭНМГ регистрировались аксонопатические повреждения, которые сохранялись при повторном ЭНМГ-мониторинге до 12 месяцев. В лечение, в острый период полинейропатии применялись высокодозные иммуноглобулины внутривенно в течение 3-7 дней в зависимости от тяжести заболевания, гормональная терапия дексаметазоном в сочетании с противовирусными препаратами, и далее симптоматическое лечение. Физиотерапевтическое воздействие назначалось на 5 день госпитализации и направлялось на купирование болевого синдрома в первые дни, и далее было направлено на противовоспалительное воздействие. По исходам полное восстановление двигательных функций имело место у всех пролеченных детей, но гипотонический синдром со снижением мышечной силы до 4,5 баллов сохранялся в течение 14-18 месяцев, оформление инвалидности имело место у 2 детей. Кратность повторной госпитализации определялась уровнем выраженности вялого пареза, так у 75% (9) больных повторные стационарные курсы лечения проводились дважды, у 25% более 4 раз. При проведении восстановительного лечения назначался курс кортексина 10мг внутримышечно №10-15 в комплексе с витаминами группы В и элькармом, холитилином внутрь.

Диспансерное наблюдение при нейропатии лицевого нерва составило 1 год, после перенесения полинейропатии с вялым тетрапарезом – минимум 3 года.

Влияние предваряющей экспозиции низкочастотной зрительной информации на характеристики опознания высокочастотных элементов зрительных объектов у детей с аномалиями развития

Черенкова Л.В., Соколова Л.В.

Санкт-Петербургский государственный университет

Онтогенез зрительного восприятия является одной из фундаментальных проблем возрастной психофизиологии (Рубинштейн, 1957; Леонтьев, 1965, Запорожец, 1967; Gibson, 1979). Приоритетным направлением современной психологии развития становятся исследования механизмов, обеспечивающих восприятие, и специфики их реализации при отклоняющемся развитии. При этом характер аномалий восприятия является адекватной моделью для изучения процессов, обеспечивающих целостность зрительного образа (Behrmann, 2006).

В ходе выполнения работы проводилось исследование влияния глобальной низкочастотной информации на количественные и качественные параметры процесса зрительного восприятия. Полученные результаты показали, что при типичном развитии предваряющая экспозиция показала, что при типичном развитии предваряющая экспозиция шахматных паттернов с низкой пространственной частотой приводит к достоверному снижению времени опознания стимулов с высокой пространственной частотой. У детей с задержкой психического развития этот эффект выражен в меньшей степени, а у детей с расстройством аутистического спектра отсутствует.

Для изучения временного преимущества низкочастотной информации был проведен анализ зависимости времени опознания от интервала между стимулами с высокой и низкой пространственной частотой. Полученные данные показали, что при типичном развитии эффект облегчения процесса опознания наблюдается при межстимульных интервалах от 100 до 300 мс. Эти результаты подтверждают предположение о временном преимуществе низкочастотной информации и о ее влиянии на процесс опознания объектов, содержащих высокие пространственные частоты. У детей с задержкой психического развития эффект облегчения опознания проявляется в интервале от 200 мс до 400 мс, что свидетельствует о замедлении проведения низкочастотной информации и ослаблении его влияния на процесс опознания стимулов с высокой пространственной частотой. У детей с расстройством аутистического спектра достоверной зависимости времени реакции от величины межстимульного интервала выявлено не было. Однако можно отметить тенденцию к снижению этого параметра при опознании стимулов с высокой пространственной частотой в интервале 300-500 мс. Это может быть связано с тем, что значительное замедление проведения низкочастотной информации у этой группы детей не позволяет нервным элементам зрительной коры

настроиться на быстрое и эффективное восприятие высокочастотных элементов зрительных объектов.

Особенности диагностики церебральных венозных тромбозов

Чухловина М.Л. Сергеева Л.Ю., Балашов Н.А.

СПБГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница» I Неврологическое
отделение.

Введение: Актуальной проблемой неврологии является диагностика и лечение тромбозов венозных синусов и вен головного мозга [Глебов М.В и соавторы, 2011; Кириенко А.И. Явелов И.С, 2015.]. В последние годы отмечается увеличение числа случаев церебральных венозных тромбозов у пациентов молодого возраста. В связи с этим целью работы стало изучение особенностей диагностики церебральных венозных синусов.

Материалы и методы: Пациент Ф. 44 года экстренно поступил в «Городскую Мариинскую больницу» с жалобами на общую слабость, сильную головную боль, преимущественно в теменно-затылочной локализации, отдающую в глаза при движениях. Наблюдался терапевтом с диагнозом «гипертоническая болезнь» в течение пяти дней.

Анамнез болезни: Из анамнеза известно, что сильная головная боль, усиливалась постепенно, сохранялась в течение шести дней, дважды вызывал СП, отмечено повышение АД 170/100, подъем температуры до 37,0, тошнота, рвота, в связи с чем на шестой день болезни госпитализирован.

Объективно: Состояние средней тяжести. Кожные покровы и видимые слизистые гиперемированы в области лица и туловища, сухие. АД 130/70, пульс 70 в минуту. Тоны сердца звучные, ритмичные. Дыхание жесткое. Тазовые функции сохранены.

Сознание: ясное. Речевых нарушений нет. Зрачки D=S, реакция на свет живая с двух сторон. Движение глазных яблок в полном объеме. Увеличен венозный рисунок в лобной области, отек век S>D Ослаблена конвергенция слева. Лицо без грубой асимметрии. Девиация языка влево. Глоточный рефлекс сохранен. Мышечная сила: достаточна. Мышечный тонус физиологический. Глубокие рефлексы S>D средней живости. Симптом Жуковского слева. Выявляется ригидность затылочных мышц на 1,5 поперечных пальца. Симптом Кернига отрицательный. Чувствительных нарушений нет. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно с двух сторон.

Окулист: ангиопатия сетчатки обоих глаз. Рекомендовано наблюдение офтальмолога по месту жительства.

МРТ головного мозга, МР-ангиография: МР-данных за ОНМК, объемный процесс головного мозга на момент исследования не получено. МР-признаки единичных точечных очаговых изменений в белом веществе головного мозга сосудистого генеза. Умеренное расширение наружных ликворных пространств. «Малый» диаметр правой позвоночной артерии в сегменте V4.

МР-венография: Признаки нарушения венозного кровотока по верхнему сагиттальному, поперечному и сигмовидному синусам слева.

МРТ венография в динамике: Сохраняется снижение МР – сигнала от кровотока по верхнему сагиттальному, прямому, верхнему и нижнему каменистому синусам, большой вене мозга на всем протяжении. Отмечается восстановление МР – сигнала от кровотока по левым поперечному и сигмовидному синусам. Отмечается асимметрия поперечных синусов (просвет правого до 1,9см, левого до 0,5см). Глубокие мозговые вены имеют неравномерно сниженный МР-сигнал.

Заключение: МР-картина синус-тромбоза, умеренная положительная динамика.

Общий анализ ликвора: Белок : 0,77 г/л. Цитоз: $80,67 \cdot 10^6$ /л. Нейтрофилы: 43%. Лимфоциты: 57%.

Дуплексное сканирование со спектральным доплеровским анализом брахицефальных сосудов: Диффузные умеренно выраженные атеросклеротические изменения сонных артерий (ОСА, ВСА, НСА) в виде неравномерного уплотнения и утолщения комплекса интима-медиа, преимущественно в области бифуркации (справа до 1,1мм, слева 1,5мм) без формирования бляшек, стенотических поражений и гемодинамически значимых нарушений кровотока на протяжении ОСА и ВСА с двух сторон. Скоростные показатели в пределах возрастной нормы, без значимой асимметрии. Дилатация позвоночных вен с двух сторон – косвенные признаки венозной дисциркуляции в ВББ. Внутренние яремные вены не расширены, проходимы, кровоток фазный, данных за острый тромбоз на момент осмотра не получено. Кровоток по подключичным артериям магистрального типа с двух сторон.

Учитывая данные анамнеза, результаты неврологического осмотра, лабораторно – инструментальных данных, установлен диагноз: Тромбоз венозной системы головного мозга с преимущественным поражением верхнего сагиттального, поперечного и сигмовидного синуса слева. Гипертоническая болезнь 3ст. Артериальная гипертензия 3ст. РССО 4. Атеросклероз сосудов головного мозга. Дисциркуляторная энцефалопатия II ст.

Выводы: При постановке диагноза тромбоза венозных синусов и вен мозга больной должен быть в срочном порядке госпитализирован, обследование должно включать осмотр невролога и отоларинголога. Наряду с углубленным неврологическим осмотром используются методы нейровизуализации: МРТ головного мозга, МРАГ, МР-венография. Такой подход способствует ранней диагностике тромбозов церебральных синусов и вен и проведению терапии.

Ювенильный паркинсонизм и когнитивный дефицит у подростков

М.Л.Чухловина

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский
университет

В настоящее время увеличивается распространённость паркинсонизма в подростковом возрасте [Garcia-Amador M. et al., 2015, Taylore tal., 2016]. Однако в научной литературе имеются немногочисленные, нередко противоречивые данные, посвящённые причинам, клиническим проявлениям, оценке когнитивных функций при ювенильном паркинсонизме.

Целью работы стало изучение этиологии, особенностей клинических проявлений, когнитивного дефицита, патогенетических механизмов неврологических нарушений у подростков с ювенильным паркинсонизмом.

Материалы и методы. Обследованы 16 пациентов с ювенильным паркинсонизмом от 14 до 18 лет (6 девочек и 10 мальчиков). Наряду с углублённым неврологическим осмотром, всем больным проводились осмотр окулиста, эндокринолога, исследовали биохимические показатели крови с определением липидного спектра, уровней СРБ, церулоплазмينا в крови. Комплексное обследование включало МРТ головного мозга. Для оценки когнитивных функций использовали краткую шкалу оценки психического статуса (КШОПС), тест рисования часов, батарею лобной дисфункции.

Результаты. Установлено, что у всех обследованных пациентов был вторичный паркинсонизм. Анализ причин ювенильного паркинсонизма показал следующее: у 4 больных в анамнезе - терапия галоперидолом, у 2 – приём циклофосфамида и метотрексата, у 7 – повторные черепно-мозговые травмы, у 3 – злоупотребление наркотическими препаратами, содержащими марганец. Клинические проявления включали акинетико-ригидный синдром, ассоциированный у 8 пациентов с дистонией, у 3 - с тремором покоя. У 12 из обследованных больных выявлялись брадифрения, снижение памяти, внимания, нарушения зрительно-пространственной функции; у 14 пациентов отмечались тревожные состояния.

Обсуждение. Таким образом, у подростков с ювенильным паркинсонизмом отмечаются не только двигательные нарушения, но и немоторные симптомы, связанные с нарушениями дофаминового обмена. Для снижения числа случаев ювенильного паркинсонизма необходим междисциплинарный подход, тесное сотрудничество между неврологом, психиатром и наркологом.

Влияние гипобарической адаптации на психоневрологический статус детей с патологией нервной системы

Шалькевич Л.В., Степанюк А.А., Кудлач А.И., Хорликова О.А., Лаппо О.Г.

ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»,
г. Минск

УЗ «Минская областная клиническая больница», г. Минск

УЗ «5-я городская клиническая больница», г. Минск
г. Минск, Республика Беларусь

Введение. Гипобарическая адаптация (ГБА) является немедикаментозным методом лечения и реабилитации, в основе которого лежит приспособление клеток и тканей организма к дозированной периодической гипоксии и опосредованная таким воздействием активация защитных сил и физиологических ресурсов. Для осуществления гипобарического воздействия искусственно создаются условия, имитирующие нахождение пациента в течение заданного времени в условиях пониженного атмосферного давления («ступенчатые подъемы» на высоту 1500-3500 метров над уровнем моря).

Интервальная гипоксия оказывает положительное влияние прежде всего на нервную систему, которая является наиболее чувствительной по отношению к гипоксии. При этом наиболее значимые изменения отмечаются со стороны коры головного мозга и лимбической системы: происходит улучшение условно-рефлекторной деятельности, психоэмоционального состояния, когнитивных и мнестических функций.

Цель. Изучить влияние гипобарической адаптации на различные клинические проявления нарушения психоневрологического статуса у детей.

Материалы и методы. В исследовании приняло участие 21 пациент в возрасте от 1 года до 15 лет (средний возраст $5,6 \pm 3,5$ лет) с различными видами неврологической патологии: детский церебральный паралич, эпилепсия, нарушение психомоторного или психоречевого развития. Все пациенты прошли курс гипобарической адаптации, состоящий из 15 сеансов (5 сеансов ежедневно «подъема» на высоту, 5 сеансов «рабочей» высоты, затем 5 сеансов «спуска»). Максимальная высота подъема составила 2700 метра над уровнем моря. Перед началом курса ГБА и после его окончания всем пациентам была проведена оценка психоневрологического статуса.

Результаты и обсуждение. Положительные изменения в неврологическом статусе (нормализация мышечного тонуса, улучшение координации) отмечались у 9,5% пациентов (n=2), становление новых моторных навыков у 14,3% пациентов (n=3), улучшение психического статуса – у 66,7% (n=14) пациентов, а именно: нормализация цикла сон-бодрствование сна у 33,3% (n=7), улучшение функции внимания у 38,1% (n=8) и памяти у 28,6% (n=6), нормализация эмоционального фона у 33,3% (n=7), приобретение новых психомоторных навыков у 14,3% (n=3). ОР улучшения в психическом статусе пациентов детского возраста с неврологической патологией в

сопоставлении с улучшением у них в моторном статусе после прохождения курса ГБА составил 2,8 (ДИ 1,2-6,4) ($\chi^2 = 7,8$ $p < 0,01$).

Выводы. ГБА оказывает неспецифическое положительное влияние преимущественно на психические функции организма по отношению к неврологическим, и может быть использована в комплексной реабилитации детей с психоневрологической патологией.

**Ранняя эпилептическая энцефалопатия-синдром Отахара
Шамансуров Ш.Ш., Гулямова Д.Н.**

Ташкентский Институт Усовершенствования Врачей (ТашИУВ).

Кафедра детской неврологии,
г. Ташкент, Республика Узбекистан.

Цель исследования. Синдром Отахара – одна из редких форм ранней эпилептической энцефалопатии с характерной клинической симптоматикой в виде грубой задержки развития, с высокой резистентностью к противоэпилептической терапии. Дебют неонатальной эпилептической энцефалопатии (синдром Отахара) наблюдается в первый месяц жизни. Причины данного синдрома гетерогенны, в большинстве случаев в роли этиологического фактора выступает перинатальное поражение мозга. Основной вид приступов – тонические спазмы с продолжительностью до 10 секунд, обычно возникают в виде серий (до 10–40), как в период бодрствования, так и во сне, возможны короткие парциальные приступы.

Клинический случай. Больной А. впервые поступил в отделение в возрасте 6 мес. Из анамнеза: ребенок от молодых, здоровых родителей, брак неродственный, от 1-ой беременности, протекавшей с угрозой прерывания в первом триместре, анемией и частыми ОРВИ. Роды на 38 неделе, самостоятельные. Вес при рождении 3000 г, рост 55 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. На 3 сутки после рождения у ребёнка неоднократно наблюдались судороги генерализованного тонического характера. К возрасту 1 месяцев появились приступы по типу тонических спазмов одной конечности серийного характера с прогрессирующим нарастанием частоты. Ребенок получал антиэпилептическую терапию, Конвулекс по 30 мг/кг/сут. К 5-месячному возрасту судороги участились, и ребёнку был назначен фенобарбитал 10 мг/сут. В неврологическом статусе отмечалось: ребенок вялый, сонливый. Менингеальных симптомов нет. Окружность головы = 45,0 см, большой родничок 2 x 2 см, спокоен. Черепные нервы: взорне фиксирует и не следит, произвольные движения глазных яблок, зрачки округлой формы, фотореакция живая, конъюнктивальные и корнеальные рефлексы живые, на звуки не реагирует, нистагм установочный в крайних отведениях. Голову не держит, не переворачивается, не сидит. Объем движений в конечностях снижен. Мышечный тонус дистоничный. Сухожильные рефлексы симметричные. На болевые раздражители реагирует. Выраженная задержка психомоторного, предречевого развития. Судороги имеют преимущественно тонический

характер, больше выражены на руках. Оперкулярные приступы проявляющиеся пароксизмами жевательных, сосательных, движений, причмокиванием. Глазодвигательные судороги клинически проявляются стереотипными пароксизмами тонической девиации глазных яблок в виде приступов горизонтального крупноразмашистого нистагма, движением глазных яблок по типу симптомов “заходящего” или “восходящего солнца”. Приступы кластерного характера от 10 до 15 раз в сутки, в каждом кластере до 10–20 приступов. После приступов у ребёнка наблюдается вялость, гипотония.

Консультации специалистов - фтальмолог. Заключение: Косоглазие содружественное, сходящееся. Ангиоспазм сосудов сетчатки.

МРТ головного мозга. Заключение: признаки диффузного расширения субарахноидального пространства лобно-височных областей с обеих сторон. Косвенные признаки внутричерепной гипертензии. Гиперплазия аденоидной ткани носоглотки. По данным видео-ЭЭГ мониторинга заключение: паттерн вспышка – подавление головного мозга периодический очаг эпиактивности в затылочном отделе. Грубые диффузные изменения головного мозга.

Заключение. Приведенный клинический случай интересен не только тем, что данный синдром встречается очень редко, но также особенностями диагностического поиска и лечения. Хотелось бы еще раз подчеркнуть, что необходима настороженность специалистов в плане диагностики эпилепсий в раннем детском возрасте, особенно сочетающихся с тоническими спазмами, изменениями на ЭЭГ – «супрессивно - взрывной» паттерн («вспышка-угнетение»), послужившие основанием для установления диагноза.

Синдром Панайотопулоса Шамансуров Ш.Ш., Гулямова М.К., Саидазизова Ш.Х.

Ташкентский институт усовершенствования врачей,
г.Ташкент, Узбекистан

Актуальность: Среди детей не так часто встречаются некоторые формы пароксизмов, которые не столь распространены в общей популяции.

Всемирная Противоэпилептическая Лига (International League Against Epilepsy, ILAE) в 2001 г. выделила две формы детских затылочных эпилепсий: доброкачественную затылочную эпилепсию с ранним и поздним началом, которые известны как тип Panayiotopoulos и тип Gastaut.

«Синдром Panayiotopoulos (СП) представляет собой доброкачественную возраст-зависимую фокальную форму эпилепсии характеризующуюся часто пролонгированными, преимущественно вегетативными симптомами и мультифокальными изменениями на ЭЭГ, часто с затылочной локализацией».

С.Р. Panayiotopoulos, (2005), предлагает именовать одноименный синдром как «доброкачественные детские вегетативные приступы и вегетативный эпилептический статус». Основными клиническими проявлениями являются различные вегетативные симптомы, важнейшие из которых - позывы на рвоту и рвота, нарушения сознания и моторные симптомы.

Электроклиническая характеристика СП не выявляет постоянно определенной зоны коры или доли, из которой исходит эпилептический разряд. Типичные приступные клинические особенности отражают вовлечение вегетативной нервной системы, с распространением на корковые и субкортикальные отделы обоих полушарий. Топография интериктальных ЭЭГ спайков указывает на мультифокальную кортикальную гипервозбудимость, с незначительным преобладанием в затылочной доле.

Цель: Изучить особенности синдрома Панайотопулоса у детей.

Материалы и методы: Приводим описание случая с СП. Пациент А.А. 6 лет. Впервые обратились в нашу клинику в 3-хлетнем возрасте с жалобами на ночные приступы генерализованного характера. Со слов матери, среди ночи просыпается со страхом, его тошнит, отмечается неоднократная рвота, появляется страх, расширяются зрачки, бледнеет, сильно потеет, холодеют конечности. Отмечается выраженная гиперсаливация. Приступ гемиконвульсивного характера: голова и глаза поворачиваются в сторону, глаза открыты, несколько секунд (около 30) не отвечает на вопросы. На раздражители не реагирует. Данное состояние длится около 15 минут. Затем приходит в себя, бледный, слабый. После приступов становится сомнолентным. Приступы частично не помнит.

Назначенный врачом поликлиники «бензонал по 0.05 мг 2хкратно в течение 3 месяцев» не оказал эффекта. Приступы начали повторяться, однажды отмечалось состояние эпистатуса, находился в отделении реанимации.

Перинатальный фон не отягощен. Мать страдает мигренью, у брата в анамнезе были фебрильные пароксизмы. В соматическом статусе имеет место признаки хронической синусогенной интоксикации. Невростатус- значимой органической симптоматики не выявил. Но обращало внимание наличие выраженных признаков вегетатодисфункции, которые выражались мраморностью кожных покровов, акроцианозом, дистальной гипотермией, белым дермографизмом, склонностью к желудочным спазмам.

ЭЭГ - эпиактивность в затылочных отделах головного мозга. Общемозговые изменения ирритативного характера. МРТ исследование не визуализирует каких-либо структурных изменений.

Психолог: Интеллект, мышление в норме. Снижена переключаемость, утомляемость, истощаемость, снижен уровень запоминания, ребенок гиперактивный, неусидчивый, временами агрессивный. (имеет место дефект воспитания, гиперопека со стороны родителей)

Основной клинический: G40.0. Детская идиопатическая эпилепсия с парциальными затылочными приступами. (Синдром Панайотопулоса). Фон: F.45.3. Соматогенная вегетодисфункция.

Лечение-монотерапией депакина в дозе 20 мг\кг\сут, грандаксин, обладающим вегетокорректирующим эффектом, препараты магния, метаболики.

Катамнез: За время наблюдения в течении 2-хлет, приступов нет.

Выводы:

1. При СП имеется предрасположенность в семье к мигреням или другим проявлениям вегетодисфункции.
2. Сон является вероятным провоцирующим фактором данных видов приступов
3. При СП эффективны вальпроаты в сочетании с препаратами вегетокоррегирующего действия.
5. СП необходимо дифференцировать с роландической эпилепсией.

Сопоставимость шкалы PSOM-SNE (PediatricStrokeOutcomeMeasure) и данных МРТ в оценке исходов детского инсульта

Шамансуров Ш.Ш., Саидазизова Ш.Х., Назарова С.О., Туляганова Н.М.

Ташкентский институт усовершенствования врачей,
г.Ташкент, Узбекистан

Актуальность: В настоящее время инсульты у детей, в силу сложности дифференциации и реабилитации, рассматриваются, как серьезная медико-социальная проблема. Перенесенный инсульт – это ухудшение качества жизни не только больного, но и всей семьи. К сожалению, на сегодняшний день (в мировом масштабе) отсутствуют реабилитационные центры для детей, перенесших инсульт. Результаты исследований исходов инсульта в детской популяции демонстрируют высокие показатели прогнозируемой заболеваемости в течение всей жизни и социально-экономического бремени [Amlie-Lefondetal., 2008; deVeberetal., 2000; Loetal., 2008]. Неврологический дефицит проявляется примерно у двух трети детей после церебрального инсульта [Chabrieretal., 2000; DeVeberetal., 2000; Goldenbergeretal., 2009, Steinlinetal., 2005].

Цель исследования: Оценка исходов инсульта с помощью шкалы PSOM-SNE (PediatricStrokeOutcomeMeasure) и ее корреляция с данными МРТ.

Материал и методы исследования: При помощи шкалы исходов детского инсульта PSOM-SNE (PediatricStrokeOutcomeMeasure) произведена оценка пяти сфер развития ребенка, перенесшего церебральный инсульт с последующей корреляцией этих данных с МРТ. Обследовано 38 детей с ПОНМК в возрасте от рождения до 7 лет (M-7,43; SD±16,2 мес.). PSOM-SNE (PediatricStrokeOutcomeMeasure) – это шкала оценки исходов детского инсульта, которая выявляет неврологические нарушения в 5 сферах: сенсомоторный дефицит (левосторонний и правосторонний); речевые нарушения; понимание речи; когнитивные и поведенческие нарушения.

Результаты и обсуждение: В случаях ОНМК по ишемическому типу с уровнем среднего дефицита имели место: сенсомоторный и когнитивно-поведенческий дефицит, с уровнем тяжелого дефицита - распределение нарушений, носивших более равномерный характер с вовлечением сенсомоторного, речевого и когнитивно-поведенческого дефицита. По сравнению с геморрагическими инсультами - дефицитарность носила менее выраженный характер. Согласно результатам шкалы и данным МР-

трактографии наиболее чаще выявлялась левополушарная локализация, подтверждающая большую уязвимость левого полушария (в силу особенностей каротидного бассейна слева) и отражавшая превалирование изменений в лобно-височно-теменных структурах, что вполне укладывалось в объяснения сенсомоторного, когнитивного и речевого дефицита.

Заключение: Данная шкала выявила: наиболее часто имело место вовлечение в процесс левого полушария; наличие грубых изменений на МРТ – еще не основание для утверждения повреждений на уровне всех 5 сфер развития ребенка, т.е., при наличии грубых структурных изменений на МРТ использование шкалы PSOM-SNE (PediatricStrokeOutcomeMeasure) может служить обнадеживающим фактором в выборе определенной тактики реабилитации с целью отбора детей на группы в зависимости от церебрального дефекта. Данная шкала объективизирует общую неврологическую ситуацию, когда выявление структурных изменений может являться “приговором” для ребенка и указывает на возможности в лечении и реабилитации пациентов в перспективе, что подтверждает нейропластичность детского мозга, обладающего более широкими, чем мы думаем, возможностями. Предикторы исхода детских инсультов помогут предоставить информацию о поражении конкретной сферы, что будет способствовать правильному отбору детей с неблагоприятным исходом для своевременного терапевтического вмешательства.

Особенности распространённости и структуры эпилептического статуса у детей Московской области за 2016 год

Шаталин А.В., Котов А.С., Луцик В.Н., Токарева Ю.В., Мухина Е.В.

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»
г. Москва

Цель исследования: изучение распространенности и структуры впервые возникшего эпилептического статуса у детей различных возрастных групп, поступивших в детское реанимационное отделение в 2016 году.

Материалы и методы: Проанализированы данные 24 детей, поступивших с эпилептическим статусом. Проведен семиологический и этиологический анализ наблюдаемых нарушений. Отслеживались данные нейровизуализации с использованием метода компьютерной томографии; рутинное ЭЭГ-исследование и пролонгированная ЭЭГ-запись. Проводился ретроспективный анализ проводимой терапии.

Результаты и обсуждение: Рассмотрено 24 (n=24) случая с нарушением сознания и статусным течением эпилептических приступов. Возраст варьировал от 2 месяцев до 16 лет. Дебют статуса наблюдался у 10 мальчиков (41.7 %) и 14 девочек (58.3 %); в структуре поступивших в реанимационное и детское неврологическое отделения преобладали девочки. Заболевание чаще

дебютировало у детей дошкольного (10) (41.7%) и младшего школьного возраста (3) (12.5 %). В остальных случаях наблюдались пациенты среднего школьного (9) (37.5%) и старшего школьного возраста (2) (8.3%). У подавляющего большинства пациентов имел место статус с явными двигательными проявлениями, которые позволили на раннем этапе предпринять необходимые меры по терапии (18 пациентов) (75%) из них: генерализованный судорожный 8 пациентов (44.44%), фокальный с генерализацией 5 пациентов (27.78%), у 3 пациентов (16.67%): фокальный моторный адверсивный статус, у 1 пациента (5.56%) наблюдался окулоклонический статус приступов, еще у 1 пациента (5.56%) миоклонический статус с комой. У 5 пациентов (20.8%) отмечался фокальный статус без явных двигательных проявлений: «трудноуловимый» статус с комой – 2 пациента (8.3%); у 1 пациента статус атипичных абсансов (4.2%), у 1 пациента (4.2%) дебют вегетативного статуса, еще у 1 ребенка (4.2%) фокальный статус с нарушением сознания. Из 24 детей симптоматический статус был у 22 детей (91.7%). Непосредственные причины статуса: спонтанные внутримозговые кровоизлияния (16.7%); дебют наследственной болезни обмена веществ (8.3%), объемное внутримозговое образование (опухоли различной природы и локализации – у 2 пациентов (8.3%); вирусные и вирусно-бактериальные поражения – у 9 пациентов (37.5%); декомпенсация расстройств метаболизма у 3 пациентов (12.5%), статус после эпизода аноксии (утопления в пресной воде – у 2 пациентов (8.3%). У 2 детей (8.3%) причина развития статуса осталась неизвестной (криптогенный эпилептический статус). Всем назначалась противоэпилептическая терапия, применение в некоторых случаях средств для наркоза: из 24 пациентов конвулекс для парентерального введения получали 19; леветирацетам - 4; фенобарбитал – 1; ГОМК у 11 пациентов (45.8%); Тиопентал натрия у 8 пациентов (33.3%). У 2 пациентов (8.3%) использовались иммуноглобулины; у 3 пациентов пульс-терапия метилпреднизолоном (12.5%). Состояние улучшилось у 20 детей (83.3%). Летальных случаев: 4 (16.7%). Основными причинами были: несвоевременная госпитализация, запредельное расстройство функций жизненно важных органов (генерализация инфекции и шок – 2 пациента) и обмена веществ (1 пациент), несовместимые с жизнью генетические аномалии (1 пациент).

Заключение: Своевременно проведенная диагностика и в полном объеме оказанная терапия с попыткой максимального «захвата» всех этиологических, симптоматических и патогенетических механизмов в развитии и течении эпилептического статуса еще раз доказывает свою эффективность.

Трудности дифференциальной диагностики эпилептических и гипокальциемических судорог при различных метаболических заболеваниях

Шедеркина И.О., Орлова К.А., Колтунов И.Е., Корнеев Д.Ю., Заваденко Н.Н., Орлова Е.М.

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России, ФГБУ «Эндокринологический научный центр» Минздрава
России,
г. Москва

Гипокальциемия – потенциально угрожающее жизни состояние в виде снижения уровня кальция в сыворотке крови ниже 2,1 ммоль/л. Гипокальциемические состояния наблюдаются при ряде заболеваний, которые подразделяются на нарушения секреции или действия паратгормона, нарушения, связанные с витамином Д, а также при патологии кальций-чувствительного рецептора. Клинические проявления гипокальциемии широко варьируются – от асимптомных форм, выявленных при лабораторной диагностике, до угрожающих жизни метаболических нарушений. Одним из нередких дебютных симптомов при заболеваниях, сопровождающихся гипокальциемией, являются судорожные приступы (Victor and Ropper, 2001; Riggs, 2002). Судороги возникают у 20-25% пациентов с гипокальциемией и у 30-70% пациентов с гипопаратиреозом, часто в сочетании с тетанией, нарушениями психического статуса и гипокальциемией (Messing and Simon, 1986; Gupta, 1989). Сложность проведения дифференциального диагноза гипокальциемических и эпилептических судорожных приступов заключается, прежде всего, в схожести их в некоторых случаях по кинематике. При гипокальциемических состояниях наблюдаются генерализованные тонико-клонические, фокальные моторные, реже – атипичные абсансы и гипомоторные приступы (Riggs, 2002; Mrowka et al., 2004), бессудорожный эпилептический статус (Kline et al., 1998). Помимо этого, затруднения в постановке диагноза может вызывать обнаружение патологической активности на ЭЭГ. К изменениям на ЭЭГ, ассоциированным с гипокальциемией относятся замедление фоновой активности, увеличение индекса диффузной медленноволновой активности тета-дельта диапазона. Также могут выявляться генерализованные эпилептиформные разряды комплексов острая-медленная волна (Kaplan, 2004a). В неонатальном периоде на ЭЭГ также могут наблюдаться билатеральные разряды пик-медленная волна частотой 3-4 Гц (Kossoff et al., 2002).

Цель: продемонстрировать сложность дифференциальной диагностики гипокальциемических и эпилептических приступов на примере клинических случаев.

Материалы и методы: Проанализированы истории болезни пациентов, наблюдавшихся в неврологическом, эндокринологическом и консультативном отделениях ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», ФГБУ ЭНЦ, имеющих

пароксизмальные состояния, требующие проведения дифференциальной диагностики. Всем детям проведено лабораторное исследование крови и мочи (включая показатели общего и ионизированного уровня кальция, фосфора, паратгормона, щелочной фосфатазы), электроэнцефалография, МРТ головного мозга, генетическое консультирование.

Результаты: Среди обследованных пациентов были выделены следующие группы: 1 – пациенты с гипокальциемическими приступами, без диагноза эпилепсия; 2 – пациенты с гипокальциемическими приступами и изменениями по данным ЭЭГ; 3 – пациенты с сочетанием эпилептических и гипокальциемических приступов; 4 – пациенты с гипокальциемией на фоне проводимой антиэпилептической терапии.

Выводы: Гипокальциемические приступы в некоторых случаях трудно клинически отдифференцировать от эпилептических. У детей с гипокальциемическими судорогами могут встречаться как диффузные, так и региональные разряды эпилептиформной активности различной локализации, что затрудняет установление правильного диагноза. Отдельные противоэпилептические препараты при длительном применении могут снижать уровень кальция в крови, что также усложняет диагностический поиск, если терапия уже назначена. Классические АЭП (бензодиазепины, карбамазепин, фенитоин, фенобарбитал, вальпроевая кислота) вызывают дефицит витамина Д. Во избежание ошибочного диагноза необходимо проведение полноценного обследования детей с пароксизмальными состояниями до назначения антиэпилептической терапии с включением видео-ЭЭГ мониторинга, а также лабораторных исследований показателей, изменения которых могут приводить к возникновению судорожных приступов (глюкоза, кальций, калий).

Влияние неврологического исхода перинатального повреждения головного мозга на дальнейшее развитие ребенка

Шимченко Е.В., Клещенко Е.И.

Кубанский государственный медицинский университет, г. Краснодар

Детская краевая клиническая больница, г. Краснодар

Краснодарская городская клиническая больница скорой медицинской помощи

В связи с интенсивным развитием неонатальной реанимационной службы все большее место в структуре заболеваемости детей первых лет жизни занимают перинатальные поражения центральной нервной системы. Ведущее место в структуре заболеваний, приводящих к инвалидности, занимают психические расстройства, болезни нервной системы и органов чувств, до 60%-70% причин детской инвалидности связаны с перинатальной патологией.

Особую актуальность приобрели анализ физического и психомоторного развития, соматической патологии у детей с различными исходами перинатального повреждения головного мозга.

Цель исследования. Определить влияние неврологического исхода перинатального повреждения головного мозга на дальнейшее развитие ребенка.

Материалы и методы. Исследование проводилось на базе ГБУЗ «Детская краевая клиническая больница» г. Краснодара. В основную группу были включены 126 детей с перинатальным гипоксическим поражением головного мозга, перенесших неонатальную реанимацию. Контрольную группу составили 36 детей, не нуждавшихся в проведении интенсивной терапии в неонатальном периоде. Для оценки физического развития использовались сигмальные таблицы, разработанные на основе средних статистических показателей основных параметров физического развития в зависимости от возраста и половой принадлежности ребенка. Анализ психомоторного развития осуществлялся с использованием шкалы КАТ/КЛАМС (CAT/CLAMS – TheClinicalAdaptiveTest/ClinicalLinguisticandAuditoryMilestoneScale).

Результаты и обсуждение. В возрасте 1-го года и 2-х лет неврологическая патология выявлена в 100% случаев у детей основной группы, и в 16,7% случаев в контрольной группе ($p < 0,001$). В постнатальном периоде дети, перенесшие неонатальную реанимацию, имели различные исходы: стойкий неврологический дефицит – 55 детей (43,7%), минимальная мозговая дисфункция (функциональные расстройства) – 71 ребенок (56,3%).

Нарушения физического развития в течение первых двух лет жизни у детей с неврологическим дефицитом проявлялись преимущественно дефицитом массы тела при сравнении с детьми, имеющими функциональные расстройства, и детьми контрольной группы ($p < 0,001$). У детей с функциональными расстройствами среди нарушений физического развития преобладал избыток массы тела ($p < 0,05$). Оценка психомоторного развития детей по шкале КАТ/КЛАМС позволила определить коэффициенты речевого, познавательного и моторного развития. У детей с неврологическим дефицитом выявлено снижение показателей ($< 75\%$) по всем линиям развития. У детей с функциональными расстройствами отмечалось отставание в речевом развитии.

Анализ структуры соматической патологии у детей раннего возраста, перенесших неонатальную реанимацию, показал, что ведущее место занимали респираторная патология (81,7%) и дисфункции желудочно-кишечного тракта (84,9%). У детей с неврологическим дефицитом при сравнении с детьми, имеющими функциональные расстройства, чаще выявлялся обструктивный бронхит, аспирационная пневмония, кишечная колика, запоры ($p < 0,001$) преимущественно за счет детей с парасимпатической гиперактивацией.

Заключение. Неврологический исход во многом определял дальнейшее физическое и психомоторное развитие ребенка, структуру соматической патологии. Своевременная диагностика и лечение неврологических нарушений имеют первостепенное значение, позволяя значительно улучшить дальнейшее развитие ребенка.

Клинический случай доброкачественных семейных младенческих приступов (синдром Виджевано)

Шичкина А.Е., Агранович О.В., Бережная Г.М.

Краевая детская клиническая больница,
г. Ставрополь

Цель работы. Описание клинического случая синдрома Виджевано.

Материал и методы. Ребенок в возрасте 5 мес поступил в отделение реанимации Краевой детской клинической больницы в связи с кластерными генерализованными судорогами. Анамнез заболевания: Впервые приступ отмечался за неделю до вышеобозначенного эпизода, когда внезапно на фоне соматического благополучия возник приступ с фиксацией взора, широко тарасил глазки, цианоз кожных покровов и генерализованные тонико-клонические судороги. Анамнез жизни: Беременность и роды у матери протекали физиологически. До развития судорог психомоторное и речевое развитие ребенка по возрасту. Общеклиническое обследование без признаков соматической патологии. Неврологический статус без отклонений. Межприступная ЭЭГ бодрствования и сна вариант нормы. КТ головного мозга без структурных изменений. Генеалогический анамнез. У мамы ребенка имеется 5 детей. У 1-ого ребенка-девочки (возраст 15 лет) в 4мес отмечались доброкачественные младенческие приступы, которые купировались на фоне терапии фенобарбиталом (терапия в течение 6 мес). 2-ой ребенок мальчик здоров. У 3-го ребенка-мальчика (возраст 7 лет) отмечались доброкачественные младенческие приступы в 5 мес, получал терапию бензоналом до возраста 1 год. 4-й ребенок мальчик здоров. 5-й ребенок описываемый пробанд-мальчик. У самой мамы мальчика до 1 года также отмечались доброкачественные младенческие приступы, лечения не получала. У матери пробанда имеется две родных сестры, у каждой из которых у ребенка до 1 года отмечались подобные приступы и лечения эти дети не получали. По линии близких родственников бабушки пробанда также известен эпизод доброкачественных судорог у ребенка до 1 года. Таким образом, прослежена ситуация доброкачественных младенческих приступов в 3-х поколениях по линии матери пробанда.

Ребенку в нашем случае была назначена противосудорожная терапия препаратом вальпроевой кислоты (депакин-сироп) в средней терапевтической дозе (20 мг/кг/сутки), который принимал в течение 7 мес до возраста 1 год (отмена далее проведена по воле самой матери ребенка). Приступы у мальчика за это время более не повторялись, психомоторное и речевое развитие по возрасту, при ЭЭГ контроле вариант нормы.

Результаты и обсуждение. Существование доброкачественных эпилептических состояний у младенцев долгое время подвергалось сомнению. Vigevano и соавт. (1992г.) описали 5 младенцев с доброкачественными судорогами, у которых отмечался семейный характер приступов. Авторы предложили название «доброкачественные младенческие семейные судороги». Международная противоэпилептическая лига в дальнейшем заменила термин

«судороги» на «приступы». Распространенность синдрома не уточнена. Caraballo и соавт. (2007) считают, что это третий по частоте эпилептический синдром у младенцев после синдрома Веста и симптоматической фокальной эпилепсии.

Вопрос о назначении противоэпилептической терапии остается спорным. С одной стороны известно, что приступы носят доброкачественный характер и эпилепсия не развивается. С другой стороны, при повторных приступах и кластерном течении не всегда можно с уверенностью прогнозировать их доброкачественность. Поэтому противоэпилептический препарат назначают в среднетерапевтической дозе и применять его рекомендуется недолго.

Заключение. По нашему семейному клиническому описанию можно полагать целесообразность приема противоэпилептического препарата не менее 6 мес от последнего эпизода приступов.

Сложность дифференциальной диагностики кожных и офтальмологических проявлений нейрофиброматоза I типа у детей дошкольного возраста

Шнайдер Н.А., Ольшанская А.С., Дюжакова А.В.

Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого.

Нейрофиброматоз I типа (НФИ) — полисиндромное прогрессирующее нейроэктодермальное наследственное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования. Диагноз НФИ может быть установлен при наличии у пациента не менее двух из семи признаков, определенных Международным комитетом экспертов по НФИ. Наличие одного гиперпигментированного пятна на коже у ребенка позволяет предположительно установить диагноз НФИ типа, который требует последующего динамического контроля всех специалистов, включая дерматолога и офтальмолога. Однако пятна гиперпигментации, напоминающие НФИ I типа, могут быть проявлением других форм фактоматозов. Представленные клинические случаи подтверждают важность мультидисциплинарного динамического диспансерного наблюдения пациентов с НФИ, который может имитировать другие нейроокулокожные синдромы.

Мальчик М., 5 лет. Диагноз НФИ установлен в возрасте 6 мес. Наблюдение нерегулярное, комплаентность к выполнению рекомендаций нейрогенетика со стороны родителей недостаточная. С 3-х лет пациент активно приглашается по программе исследования нейроокулокожных синдромов в КрасГМУ. В декабре 2016 г. выявлено прогрессирующее снижение остроты зрения правого глаза, нарастающая асимметрия правой половины лица, деформация глазной щели справа, появление гамартнома радужке правого глаза и патологических изменений по данным ЗВП, увеличение количества пятен цвета «кофе с молоком» на коже, появление в области правого предплечья множественных подкожных образований, болезненных при пальпации. В январе 2017 г. проведена МРТ головного мозга: -выявлены двухсторонние объемные

образования хиазмы и зрительных нервов (глиомы), множественные гамартомы и очаги дисмиелинизации в базальных ядрах больших полушарий, на различных уровнях ствола мозга и в мозжечке; участок фокальной кортикальной дисплазии в левой лобной доле, объемное образование в правой параселлярной области в проекции правого кавернозного синуса, гипоплазия височной доли правого полушария, костная дисплазия (клиновидная кость, орбита и верхнечелюстная пазуха справа). Уточнен диагноз: НФИ с системным поражением центральной и периферической нервной системы, кожи, органа зрения икостно – мышечной системы.

Девочка Б., 4 года. Первично осмотрена нами в возрасте 2,5 года в связи с врожденным гиперпигментированным пятном светло - коричневого цвета с множественными мелкими на нем невусами в области предплечья слева. Предположительный диагноз НФИ, рекомендовано дообследование. Консультация генетика: данных за НФИ не достаточно, рекомендовано наблюдение в динамике. Осмотр дерматолога не был проведен по решению родителей, но в течение последующих 4-х лет увеличивается размер пятна по мере роста ребенка, отмечается его потемнение со слиянием многочисленных мелких невусов воедино и появлением огрубевших длинных волос на пятне (симптом «шкуры крота»). В 2016 г. девочка активно приглашена по программе исследования нейроокулокожных синдромов в КрасГМУ с целью проведения нейроофтальмологического осмотра, патологии со стороны глаза выявлено. На основании характера видоизменения невуса и отсутствия других признаков НФИ со стороны глаз и ЦНС, диагноз пересмотрен на врожденный меланоцитарный невус. Проводилась дифференциальная диагностика с невусом Беккера. Ребенок проконсультирован дерматологом для исключения злокачественной трансформации пятна. Злокачественный рост исключен, диагноз врожденного меланоцитарного невуса подтвержден, рекомендовано наблюдение в динамике у онкодерматолога с целью исключения риска малигнизации.

Девочка Г., 2 года, с 2 мес. наблюдается с эпилепсией. Имеет линейный невус на коже цвета «кофе с молоком» в области шеи, лица и волосистой части головы. В 4 мес. направлен к нейрогенетику КрасГМУ с предположительным НФИ I. Проводилась дифдиагностика между НФИ и синдромом линейного пигментного невуса. В период наблюдения ребенок дополнительно проконсультирован офтальмологом, генетиком, дерматологом, сделано МРТ головного мозга. Выявлено поражение кожи в виде крупного линейного невуса (гамартомы) кожи в области шеи, лица и волосистой части волос; ВПР мозга, поражение органа зрения. Учитывая комбинацию поражения органов и систем выставлен диагноз синдром Шиммельпеннинга-Фейерштейна-Мимса. Рекомендовано междисциплинарное наблюдение у невролога- эпилептолога, дерматолога, офтальмолога, ортопеда и онколога.

Вывод. Диагноз НФИ у детей младшего возраста может быть сложен. Все дети должны находиться на диспансерном наблюдении с целью уточнения диагноза и исключения малигнизации.

Современные подходы к терапии рассеянного склероза у детей

Шумилина М.В., Скоромец А.П.

Кафедра неврологии и нейрохирургии ПСПбГМУ им.акад.И.П.Павлова
Городской центр рассеянного склероза и других аутоиммунных заболеваний
СПб ГБУЗ «ГКБ № 31»

Кафедра педиатрии, эндокринологии и абилитологии ФП и ДПО ФГБОУ ВО
СПбГПМУ

Цель исследования: проанализировать эффективность и безопасность терапии, изменяющей течение рассеянного склероза (ПИТРС) у детей.

Материалы и методы: выполнено проспективное исследование с использованием данных городского регистра по РС. В настоящее время в регистре состоит около 3200 пациентов с РС. В 9,5 % случаев (n=304) дебют заболевания происходил до 18 лет. С 2011 года получали терапию ПИТРС 46 детей, из них 33 девочки (71%). Оценивали эффективность терапии и спектр нежелательных явлений в течение двух лет непрерывного лечения (учитывались обострения и МР-активность). Проводился статистический анализ с использованием программ Excel, Prism 7.0

Результаты: по данным городского регистра заболеваемость составила 3 на 100000 детского населения в год. Возраст дебюта у детей получавших специфическую терапию составил $14,4 \pm 2,2$ лет. Время между дебютом и 2м обострением РС (среднее) – $10,7 \pm 9,2$ месяца. Средний возраст начала терапии – $16,2 \pm 1,7$ [11;17]. При последнем осмотре балл EDSS $2,2 \pm 1,2$ лет [1; 6,5]. Распределение по модифицирующей терапии было следующим (некоторые дети получали не один препарат): глатирамера ацетат – 18,5 % (n=10), интерферон бета 1 а 30 мкг - 24,1 % (n=13), интерферон бета 1 а 44 мкг - 29,6 % (n=16), интерферон бета 1 б - 5,6 % (n=3), также 1 ребенок лечился натализумабом и одному ребенку была проведена терапия митоксантрон. Около 10 детей получают препарат в рамках клинических исследований (терифлунамид или финголимод). В группе интерферон бета 1 а 30 мкг у 4 детей из 8 препарат был эффективен, у 2 терапия была отменена. Интерферон бета 1 а 44 мкг был отменен у 5 пациентов из 12 из-за неэффективности, у 4 пациентов отсутствовали клинические и радиологические признаки активности РС. При лечении глатирамера ацетат у 2 детей из 9 проведена смена терапии в связи с неэффективностью. По переносимости препаратов получены схожие нежелательные явления как и у взрослых пациентов (у интерферонов это преимущественно гриппоподобный синдром, на глатирамера ацетат – системные реакции).

Заключение: Эффективность и переносимость инъекционных ПИТРС у детей сравнима с аналогичным лечением у взрослых. Необходимо учитывать возрастные ограничения при применении препаратов при рассеянном склерозе.

Комплексный подход в терапии детей с задержкой психического развития
Щелокова С.Г., Лымарева Е.В.
ОрГМУ, ГБУЗ «ООКПБ»,
г.Оренбург

В последние годы увеличивается число детей с задержкой психического развития (ЗПР). На сегодняшний день распространенность данной патологии среди детского населения (как самостоятельной группы состояний) составляет 1%, 2% и 8–10% в общей структуре психических заболеваний (Л.М.Кузнецова). Это происходит под влиянием ряда факторов, таких, как неблагоприятные условия макро- и микросреды, в которой воспитывается ребенок, наследственные факторы, усложнение школьной программы, совершенствование методов и методик диагностики интеллектуального развития ребенка и индивидуально-психологических характеристик ребенка.

Цель: определить эффективность комплексного подхода к лечению детей с задержкой психического развития.

Материалы и методы: обследовано 30 детей в возрасте от 2,5 до 3 лет, которым был выставлен диагноз задержка психического развития. Дети находились под наблюдением в течение года. Осматривались 4 раза в год следующими специалистами: невролог, психиатр, психолог, логопед. Для психолого-педагогического обследования использовалась методика Е.А.Стребелевой.

Результаты: У 8 детей (26,7%) в возрасте 2,5 лет в силу незрелости нервной системы наблюдалась дисфункция созревания двигательных и общепсихических функций. В данном случае речь идет об общей задержке психомоторного развития с большей выраженностью отставания психических функций. У детей трех лет 22 чел.(73,3%) можно было выделить уже более очерченные психоневрологические синдромы. Одними из главных клинических признаков задержки психического развития в данном случае были: запаздывание развития основных психофизических функций (моторики, речи, социального поведения); эмоциональная незрелость; неравномерность развития отдельных психических функций.

За основу терапии детей с ЗПР было положено медикаментозное и физиотерапевтическое лечение, которое сопровождалось психолого-педагогической коррекцией. Коррекционные занятия были направлены на улучшение когнитивных функций ребенка и его эмоционально-коммуникативной сферы. Особое внимание уделялось развитию мелкой моторики, продуктивной деятельности (рисованию, лепке, аппликации), дидактическим играм, развитию зрительного и слухового внимания, пассивного словаря и активной речи, связной речи. Решающим фактором стал возраст начала лечебных и коррекционных мероприятий. В 2–3 года недостаточность познавательной деятельности у детей с психическим недоразвитием проявляется в особенностях их поведения. У детей наблюдается недоразвитие речи, навыков опрятности, несформированность игровой деятельности и

слабовыраженная познавательная активность. Чем раньше начаты развивающие занятия с ребенком, тем быстрее и успешнее был достигнут результат. Очень важно, чтобы родители, заметив у малыша признаки задержки речевого развития, не просто уповали на помощь специалистов, но и сами активно занимались с ребенком.

Сравнивая результаты лечения можно сказать, что у детей 19 чел. (63,3%), которым проводилось комплексное лечение с участием ко-терапевтов (логопед, психолог, дефектолог) наблюдалось улучшение когнитивных функций, поведения и социальной адаптации в течение первых месяцев лечения. У 11 пациентов (36,7%) из этой же группы, получавших медикаментозное лечение и физиотерапевтические процедуры, наблюдались незначительные улучшения или отмечался отсроченный результат лечения.

Выводы: В результате комплексного подхода к лечению детей с задержкой психического развития с участием медицинских работников, психологов, логопедов удается достигнуть цели по улучшению когнитивных, речевых и коммуникативных навыков у детей раннего возраста за более короткий период времени и с большей эффективностью.

Формирование и развитие просодической стороны речи у детей с речевыми нарушениями **Щерба Н.В.**

ГБОУ Школа № 1222 имени Маршала Советского Союза И.Х. Баграмяна,
г.Москва

В настоящее время одной из актуальных проблем в дефектологии является поиск оптимальных путей помощи детям с речевыми нарушениями. Развитие просодической стороны речи является важным показателем развития речи в целом. (А. З. Андропова – Арутюнян, Г. А. Волкова, Е. А. Дьякова, З.Р. Матанова, В. А. Ковшиков, и др.).

Проблемами исследования просодической стороны речи в лингвистике и психолингвистике занимались: В. А. Артемов, Л. П. Блохина, Л. В. Бондарко, Е. А. Брызгунова, Л. Р. Зиндер, Н. Д. Светозарова, Н.В.Черемисина, Л. В. Щерба и др., в логопедии Е. Ф. Архипова, И. И. Ермакова, Е. В. Лаврова, Л. В. Лопатина, О. С. Орлова, Н. В. Серебрякова, А. Ф. Чернопольская, Г. В. Чиркина, А. В. Ястребова и др.

Поиск оптимальных путей помощи детям, страдающих речевыми нарушениями, требует пристального внимания к изучению данной темы, разработки и внедрения новых технологий, использования моделей междисциплинарного взаимодействия.

Цель исследования

Повышение эффективности коррекционно – логопедического воздействия, за счет разработки и внедрения новых методов и приемов по развитию просодики речи у детей.

Теоретико – методологическая основа исследования

- инновационная теория нейропластичности, рассматривающая мозг, не как набор специализированных частей, каждая из которых имеет определенное место и функцию, а как динамичный орган, способный перепрограммировать, изменять структуры нейронов, их функций, образовывать новые нейронные связи в ответ на различные воздействия (П. К. Анохин, Т. В. Ахутина, Н. А. Бернштейн, Т. Г. Визель, Е. Н. Винарская, А. Р. Лурия, А. В. Семенович, Л. С. Цветкова, В. М. Шкловский и др.);
- научные представления о становлении речевой деятельности и формировании интонационной системы в процессе онтогенеза речи (А. Н. Гвоздев, Н. И. Жинкин, Н. С. Жукова, Г. В. Тонкова – Ямпольская, С. Н. Цейтлин и др.);
- положения о сложной структуре речевой деятельности и взаимодействии ее компонентов (Л. С. Выготский, Н. И. Жинкин, И. А. Зимняя, А. Н. Леонтьев, А. Р. Лурия и др.);
- концепция о комплексном и системном подходе к обучению и воспитанию детей с нарушениями речи (Р. Е. Левина, Т. Б. Филичева, Г. В. Чиркина, С. Н. Шаховская и др.).

Теоретическая значимость

Совершенствованы методы и приемы коррекционной работы по восстановлению просодики речи, путем применения моделей междисциплинарного взаимодействия. Результат изучения просодических нарушений создает теоретическую основу для разработки новых методов и упражнений в комплексной системе преодоления речевых расстройств у дошкольников.

Практическая значимость

Заключается в том, что на основе экспериментального изучения разработаны, апробированы и внедрены упражнения по коррекции дыхания, голоса и просодики речи, которая может быть использована логопедами в комплексной системе коррекционной помощи детям, страдающим речевыми нарушениями, что позволит повысить эффективность логопедической работы.

Факторы риска формирования речевой патологии у детей дошкольного возраста

Ягунова К.В., Гайнетдинова Д.Д.

ФГБОУ ВО "Казанский государственный медицинский университет"
Министерства здравоохранения РФ, г. Казань

Актуальность темы: Становление речи в онтогенезе представляет собой непрерывный и нелинейный процесс, на который постоянно оказывают влияние многочисленные неблагоприятные факторы. Их воздействие приводит к нарушению правильного формирования речевых функций. Раннее выявление этих факторов позволяет своевременно определить детей, попадающих в группу риска по речевой патологии.

Цель исследования: изучение факторов риска формирования речевых нарушений у детей дошкольного возраста.

Материал: Обследовано 55 детей (34 мальчика, 21 девочка) 2-6 лет (средний возраст $3,9 \pm 0,5$ года). В основную группу (34 ребенка) вошли дети с последствиями перенесённых гипоксически-ишемических поражений головного мозга в перинатальном периоде в форме речевых нарушений (дизартрия – 29%, алалия – 71%). Критерии исключения: задержка психического развития, умственная отсталость, эпилепсия, патология органов зрения и слуха, аномалии челюстно-лицевой области, детский церебральный паралич. Группу сравнения составил 21 ребенок.

Методы исследования: анамнестический (анкетирование родителей, анализ детских амбулаторных карт, акушерско-гинекологический анамнез матерей); клиничко-неврологический (оценка неврологического статуса по общепринятой методике с углубленным изучением нейрологопедических особенностей); статистический анализ (методы описательной и сравнительной статистики с применением программ «Statistica 10.0», Microsoft Excel 2007).

Результаты и их обсуждение: В основной группе достоверно чаще ($p \leq 0.05$) встречается патология течения беременности и родов (токсикоз-41%, угроза прерывания в первой половине беременности-24%, длительный приём лекарственных препаратов-44%, сильные психоэмоциональные стрессы, контакт матери с химическими веществами-21%, оперативное родоразрешение-56%, уровень гемоглобина у матери ≤ 110 г/л-29%) и факт прерывания речевого развития у детей в раннем возрасте-18%. Статистически значимой разницы между числом детей, бывших на искусственном вскармливании и продолжительно использовавших пустышку (дольше 1 года), в основной группе и в группе сравнения не выявлено. Большой процент двуязычных семей среди детей без речевых нарушений (33%) по сравнению с основной группой (24%) позволяет предположить, что билингвизм не оказывает неблагоприятного влияния на формирование речевой функции у детей.

Сравнительный анализ факторов риска между детьми основной группы с алалией и дизартрией выявил, что достоверно чаще ($p \leq 0.05$) встречалась угроза прерывания беременности в I триместре-50% и прерывание речевого развития в анамнезе-30% у детей с дизартрией, в то время, как у детей с алалией преобладало воздействие вредных факторов на организм матери во время беременности-25%, длительный период ожидания наступления беременности-17% (экстракорпоральное оплодотворение, стимуляция овуляции). Более 70% детей с алалией находились на искусственном вскармливании и пользовались пустышкой дольше 1 года.

Заключение: Проведённое исследование выявило различия в факторах риска у детей с алалией и дизартрией. Так, на функции артикуляционного аппарата в большей степени оказывают влияние гипоксия плода в антенатальном периоде и воздействие инфекционных агентов в постнатальном, тогда как на процессы формирования корковых речевых центров – соматическое неблагополучие матери во время беременности.

Особенности личности пациентов молодого возраста с последствиями черепно-мозговых травм

Якунина О.Н.

ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский психоневрологический институт им. В.М. Бехтерева»

Цель исследования: Изучение особенностей личности молодых людей, перенесших черепно-мозговые травмы. Такое исследование особенно актуально в связи с призывом на воинскую службу и профилактикой психических нарушений у военнослужащих. Применение методов психологической диагностики позволяет обнаружить нарушения различных сторон психической деятельности пациентов, существенно дополняя результаты клинического исследования.

Материалы и методы: Обследован 51 пациент мужского пола в возрасте от 16 до 25 лет. Все пациенты проходили стационарное обследование и лечение по поводу последствий черепно-мозговых травм, полученных в разные возрастные периоды, а также во время родов. При психологическом обследовании, наряду с методами анамнестической беседы и наблюдения, использовались хорошо апробированные экспериментально-психологические методики для оценки когнитивной, эмоциональной и поведенческой сферы. Психологическая диагностика даёт качественную и количественную оценку психических проявлений, уточняя структуру личности пациентов. Все методики разработаны или адаптированы в лаборатории клинической психологи СПбНИПНИ им. В.М. Бехтерева.

Результаты и обсуждение: Анализ результатов психологического исследования проводился в 4-х группах обследуемых. Первую группу составили 7 пациентов, предъявлявших жалобы на головные боли, головокружение, слабость, вялость, повышенную утомляемость, ослабление памяти, колебания настроения. У всех пациентов этой группы были выявлены пароксизмальные или пароксизмоподобные нарушения биоэлектрической активности, проявляющейся в основном на фоне функциональных нагрузок. Психологическое исследование обнаружило у них астенические проявления, вегетативную лабильность, ослабление памяти, внимания при относительной сохранности мышления, отсутствии грубых нарушений эмоционального реагирования и поведения. Вторая группа представлена 12 пациентами в клинической картине и жалобах, которых основное место занимали приступы кратковременной утраты сознания без падения и судорог, пароксизмальные нарушения сна, состояния “уже виденного”. Некоторые из этих проявлений больные амнезировали или не придавали им значение. Здесь психологическая диагностика выявила выраженные астено-вегетативные нарушения, более значительное ослабление когнитивных функций. У 50% больных имелась неустойчивость настроения с тенденцией к снижению, импульсивность, сенситивность, ослабление коммуникативных возможностей. У 13 пациентов

третьей группы при наличии цефалгий, астенических проявлений отсутствовали жалобы на приступы с отключением сознания, но в анамнезе, в детские годы имелись фебрильные судороги, генерализованные судорожные припадки. Были обнаружены более выраженные пароксизмальные нарушения биоэлектрической активности мозга. У 30% пациентов выявлено ослабление когнитивных функций, астено-вегетативные и эмоциональные нарушения, без выраженного снижения уровня коммуникабельности. Все пациенты 4 группы (19 человек) предъявляли жалобы на сильные и частые головные боли, приступы с утратой сознания, судорожного и парциального характера, повышенную утомляемость, колебания настроения, снижение когнитивных функций. У них имелись выраженные пароксизмальные нарушения биоэлектрической активности головного мозга, проводилось медикаментозное противоприступное лечение. Психологическое исследование выявило у 74% больных астенические проявления и вегетативную лабильность, 47% молодых людей имели диффузное когнитивное снижение. Чаще чем в других группах встречались эмоциональные и поведенческие расстройства, неадаптивные формы реагирования в ситуациях психоэмоционального напряжения.

Заключение: Таким образом, результаты психологического исследования свидетельствуют о преобладании у пациентов с последствиями черепно-мозговых травм астенических, вегетативных, когнитивных и эмоциональных нарушений, степень выраженности которых зависит от тяжести клинической картины заболевания.

Особенности макроструктуры сна и нейропсихологического статуса у детей дошкольного возраста с синдромом обструктивных апноэ сна
Ястребова А. В., Кравцов Ю.И., Калашникова Т.П., Анисимов Г.В.

ПГМУ им. ак. Е.А. Вагнера, ПМПЦ «Лингва Бона»,
г.Пермь

Цель исследования – изучить клинические особенности, нейропсихологический статус и организацию структуры сна по данным ночного полисомнографического исследования у детей с синдромом обструктивных апноэ сна (СОАС).

Материалы и методы. Нами обследованы 25 пациентов в возрасте от 5 до 10 лет. Всем детям на основании клинической картины и кардиореспираторного ночного мониторинга установлен диагноз СОАС. Контрольная группа включала 20 здоровых детей того же возраста. Клиническое исследование сна оценивалось по специально разработанной авторской анкете сна. Для выявления соединительнотканной дисплазии использовалась шкала Бэйтона. Проведено нейропсихологическое тестирование по диагностическим методикам адаптированных для детского возраста Э.Г. Симерницкой. Для оценки состояния памяти использована методика Лурия А.Р. Уровень тревожности оценивался по рисуночному тесту Р. Тэмпла, В. Амена.

Нейрофизиологическое обследование включало ночное полисомнографическое исследование с параллельным видеомониторингом. Идентификацию стадий сна осуществляли в соответствии с международными стандартами. При анализе полисомнографического исследования использовались как качественные, так и количественные оценки сна.

Результаты. Пациенты основной группы (страдающие СОАС) обратились на консультативный прием к неврологу с жалобами на повышенную утомляемость, неустойчивость внимания, снижение памяти, двигательную расторможенность, неусидчивость. При проведении оториноларингологического обследования у всех детей с СОАС имеется патология ЛОР органов, подтвержденная эндоскопией: у 50% пациентов – аденоиды II степени, у 20% - аденоиды III степени, в 30% наблюдений – гиперемия и отек слизистой оболочки носа. Сопутствующая гипертрофия небных миндалин II степени выявлена у 80% пациентов, III степени – у 20%. Параметры шкалы Бэйтона свидетельствовали о наличии синдрома гипермобильности суставов. У 12% детей оценка по шкале Бэйтона составила 8 баллов. В 16% наблюдений - 6 баллов. У оставшихся пациентов - 4 балла.

В процессе изучения высших корковых функций у 36% обследуемых выявлены нарушения реципрокной координации. В контрольной группе этот показатель составил 3%. Кинестетическая диспраксия выявлена в 76 % наблюдений, 32% усваивают алгоритм только после совместного выполнения с речевой инструкцией, в контрольной группе 71% детей выполняли пробу после первого предъявления. Высокая продуктивность и устойчивость внимания ($S = 1,00-1,25$) отмечался у 35% детей контрольной группы, в группе с СОАС данный показатель составил 4%. Индекс тревожности выше 50%, что расценивается как высокий уровень тревожности, выявлен у 72% пациентов с СОАС и лишь у 15% детей контрольной группы.

У 2/3 пациентов основной группы апноэ сопровождалось храпом, а у 1/3 выявлено только апноэ без сопутствующего храпа. Частые ночные пробуждения (три и более), повышенная двигательная активность во сне расценивались как интрасомнические и преобладали у пациентов с СОАС – в 40% наблюдений. Показатель в контрольной группе составил 20%. Постсомнические нарушения в виде трудности пробуждения, дневной сонливости, снижения работоспособности в утренние часы встречались в 4% наблюдений одинаково с контрольной группой.

Общая продолжительность сна в группах существенно не различалась. У детей с СОАС значимо сокращалась фаза дремоты до $3,0 \pm 1,5$ мин в сравнении с контрольной группой – $13,4 \pm 3,0$ мин. Пациенты как бы «проваливались» в сон. Дельта – сон у детей с СОАС имел тенденцию к увеличению продолжительности и составил $27,1 \pm 3,4\%$ у детей с СОАС. В то время как у здоровых сверстников медленный сон $20,2 \pm 4,5\%$ от общего времени сна. Латентный период фазы быстрого сна (ФБС) не имел принципиальных различий. У детей с СОАС составил $118,7 \pm 23,2$ мин., в контрольной группе $116,4 \pm 21,1$ мин. Важным является изменение продолжительности ФБС в

группах наблюдения. У детей основной группы ФБС составила $62,9 \pm 5,3$ мин и имела значимые отличия этого показателя у детей контрольной группы $97,1 \pm 9,2$ мин. Таким образом, доля быстрого сна в общей структуре сна составила $14,25 \pm 2,1\%$, а в контрольной группе $21,1 \pm 3,2\%$.

Характерным для детей с СОАС оказалось увеличение числа активаций, в том числе связанных с дыхательными усилиями. Для пациентов с апноэ типичными оказались вегетативные нарушения во время сна: повышенная потливость, увеличение эпизодов тахикардий в среднем составляло $120 \pm 11,2$ эпизодов, а в контрольной группе – $57 \pm 4,8$ ($p < 0,0001$).

Выводы. Полученные результаты свидетельствуют о том, что не только храп является маркером СОАС, апноэ может иметь место без сопутствующего храпа, что затрудняет диагностику. Важным этиологическим фактором СОАС, помимо адено tonsиллярной патологии, является соединительнотканная дисплазия. Дети с СОАС имели высокий уровень тревожности, нарушение кинестетического и динамического праксиса и реципрокной координации движений, что отличало их от здоровых детей. Характерными особенностями структуры сна у детей с СОАС является сокращение ФБС. ФБС сопряжена с биологической основой психологической адаптации, закреплением путей решения поисковой задачи, с функциональным созреванием нейронов и консолидацией следов памяти. Таким образом, уменьшение представленности ФБС можно рассматривать как важное звено патогенеза неврологических и нейропсихологических синдромов у детей с СОАС.

СОДЕРЖАНИЕ

ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ЭПИЛЕПТОГЕННЫЕ ФАКТОРЫ РАЗВИТИЯ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ВИСОЧНОЙ ЭПИЛЕПСИИ У НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКИХ ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА Абрамов К.Б., Лебедев К.Э., Маматханов М.Р., Одинцова Г.В.	3
РЕЧЕВОЙ ДИЗОНТОГЕНЕЗ У ДЕТЕЙ С АТИПИЧНЫМ АУТИЗМОМ С УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ Агранович З.Е., Алексеева А.М., Железникова Т.П.	4
СИНДРОМ НЕЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ БОЛИ У ПАЦИЕНТА С АНГИДРОЗОМ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ Агранович О.В., Агранович А.О., Лобода Е.С., Беляева Е.А., Холина Т.П.	5
ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ПРИМЕНЕНИЯ ПЕРАМПАНЕЛА Агранович О.В., Руденко С.Н., Агранович А.О., Бережная Г.М., Шичкина А.Е.	6
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕВОЧКИ ПОДРОСТКА С ПОСТАНОКСИЧЕСКИМИ ПРИСТУПАМИ НА ФОНЕ ХРОНИЧЕСКОГО АДЕНОИДИТА Алексеева О.В., Шнайдер Н.А.	8
ОСОБЕННОСТИ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ, РОЖДЕННЫХ ПОСЛЕ ЭКСТРАКОРПОРАЛЬНОГО ОПЛОДОТВОРЕНИЯ Ананьева С.А., Володина Н.А., Шайдулина Г.Р.	9
ПОЛИКИСТОЗ ПОЧЕК (ОЧЕНЬ РАННЕЕ ВЫЯВЛЕНИЕ) С ТУБЕРОЗНЫМ СКЛЕРОЗОМ У МАЛЬЧИКА 6 МЕСЯЦЕВ: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ Андреева Э.Ф., Савенкова Н.Д.	10
ЦИТОКИНОВЫЙ МЕХАНИЗМ ФОРМИРОВАНИЯ ЦИТОГЕНЕТИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ В ЭРИТРОЦИТАХ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ Афандиева Л.З., Гайнетдинова Д.Д.	11
РОЛЬ ВНУТРИУТРОБНЫХ ИНФЕКЦИЙ У НОВОРОЖДЕННЫХ С НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ НАРУШЕНИЯМИ Базарова А.К., Утаганова Г.Х.	12
ПАТОМОРФОЗ РЕЧЕВЫХ НАРУШЕНИЙ У ДЕТЕЙ С ЗАДЕРЖКАМИ РЕЧЕВОГО РАЗВИТИЯ Бак М.В., Маркелова К.А., Семерикова Ю.И., Радаева Т.М., Трушина И.А., Огинова И.А.	14
СУКСИЛЕП В ЛЕЧЕНИИ ЭПИЛЕПСИИ Баркова Е. Б., Снегова Е.В., Соснина И.Б.	15
РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ, ПЕРЕНЕСШИХ ИШЕМИЧЕСКИЙ ИНСУЛЬТ В ГБУЗ «НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКОМ ЦЕНТРЕ ДЕТСКОЙ ПСИХОНЕВРОЛОГИИ ДЗМ» Батышева Т.Т., Квасова О.В., Бурд С.Г., Дмитриева Т.В.	16

ИЗУЧЕНИЕ ВЛИЯНИЯ ПРЕНАТАЛЬНОГО ВВЕДЕНИЯ ПСИХОМОТОРНЫХ СТИМУЛЯТОРОВ НА ПОВЕДЕНИЕ КРЫСЯТ Башкатова В.Г., Алексеева Е.В., Богданова Н.Г., Назарова Г.А., Meunier J., Maurice T.....	17
ПЕРИНАТАЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЦНС У ДОНОШЕННЫХ И НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ БЕЛГОРОДСКОЙ ОБЛАСТИ В СРАВНЕНИИ Белозерова И.С., Калмыкова Г.В.....	19
ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ БОЛЬНЫХ ТУБЕРОЗНЫМ СКЛЕРОЗОМ ДЕТЕЙ В СТАВРОПОЛЬСКОМ КРАЕ Бережная Г.М., Шичкина А. Е.....	20
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ У РЕБЕНКА БОЛЕЗНИ ДАУНА И ТУБЕРОЗНОГО СКЛЕРОЗА Бережная Г.М., К.м.н. Шичкина А. Е.....	21
ОСОБЕННОСТИ СРОКОВ ВВЕДЕНИЯ ЭТИОТРОПНОЙ ТЕРАПИИ ГЕРПИТИЧЕСКОГО ЭНЦЕФАЛИТА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА Бессолицина Е.Н., Вихляева Л.В., Мирасов А.А.....	22
ОСОБЕННОСТИ ПРОЯВЛЕНИЙ ВЕГЕТОСОСУДИСТОЙ ДИСТОНИИ У ДЕТЕЙ С КАРДИАЛЬНЫМ СИНДРОМОМ Богущая Н.К., Билоус Т.М.	24
АФАТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМОЙ Борисова Н.В., Тютюкина А.И.....	25
ПРИЧИННО-СЛЕДСТВЕННЫЕ СВЯЗИ В РАЗВИТИИ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА Бритикова Е.А., Липатова Е.С.....	26
ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИ ИЗОЛИРОВАННОГО СИНДРОМА В ДЕТСКОМ И ЮНОШЕСКОМ ВОЗРАСТЕ Быкова В.А., Каликина Т.А., Попова О.Н., Севостьянова Е.И.....	27
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ОСТРОГО НАРУШЕНИЯ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ У ПАЦИЕНТКИ МОЛОДОГО ВОЗРАСТА НА ФОНЕ АНТИФОСФОЛИПИДНОГО СИНДРОМА Быкова О.Н.....	29
РЕЧЕВЫЕ НАРУШЕНИЯ У ПАЦИЕНТОВ, ПЕРЕНЕСШИХ ОСТРОЕ НАРУШЕНИЕ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ. Быкова О.Н.....	30
ДИАГНОСТИКА ПОСЛЕДСТВИЙ ГИПОКСИЧЕСКИ-ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ Варламова М.П., Клещенко Е.И., Каюмова Д.А.....	31
ХАРАКТЕРИСТИКА ВТОРИЧНЫХ ИНФЕКЦИОННЫХ ПОРАЖЕНИЙ ЦНС У НОВОРОЖДЕННЫХ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМИ КРОВОИЗЛИЯНИЯМИ Васильева М.А., Кубраков К.М., Потапова В.Е.....	32

РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С ДЦП – К МИРОВЫМ СТАНДАРТАМ КАЧЕСТВА! Вечкаева О.В., Князюк Н.Ф.....	34
СТЕРЕОМЕТРИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ РАЗВИТИЯ ОСТРОГО ПОСТТРАВМАТИЧЕСКОГО ОТЕКА–НАБУХАНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА Виноградов О.А.....	35
ГИПЕРДИАГНОСТИКА И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ПЕРИВЕНТРИКУЛЯРНОЙ ЛЕЙКОМАЛЯЦИИ У ДЕТЕЙ Власюк В.В.....	36
ДИНАМИКА ПРОВЕДЕНИЯ ПО ПЕРИФЕРИЧЕСКИМ НЕРВАМ У ЗДОРОВЫХ ДЕТЕЙ РАЗЛИЧНОГО ВОЗРАСТА Войтенков В.Б., Климкин А.В., Скрипченко Н.В., Аксенова А.И.....	37
РАССТРОЙСТВА СНА У СТАРШЕКЛАССНИКОВ Газенкампф К.А., Омеленчук Р.К., Емельянова В.Н., Шнайдер Н.А., Дмитренко Д.В., Алексеева А.Н., Алексеева О.В.....	39
КЛИНИКО - ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКОЙ ПОЛИНЕЙРОПАТИИ Гайбиев А.А., Умирова С.М., Игамова С.С.....	40
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА «POLIP» Глазов М.Ю.....	42
ОСОБЕННОСТИ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВЫХ КРОВОИЗЛИЯНИЙ, СОЧЕТАННЫХ С ПОРАЖЕНИЯМИ ДРУГИХ СТРУКТУР ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ Глухов Б.М., Байдарбекова А.К.....	45
ОСОБЕННОСТИ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВЫХ КРОВОИЗЛИЯНИЙ У ДЕТЕЙ, РАЗЛИЧНЫХ ПО СИММЕТРИЧНОСТИ И ИЗОЛИРОВАННОСТИ ПОРАЖЕНИЯ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ СИСТЕМЫ МОЗГА Глухов Б.М., Байдарбекова А.К.....	47
ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ В СТРУКТУРЕ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ПОРАЖЕНИЙ МОЗГА Глухов Б.М., Байдарбекова А.К.....	48
АНАЛИЗ РИСКА РАЗВИТИЯ НЕВРОТИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ И ОСОБЕННОСТИ ВЕГЕТАТИВНОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ 7-9 ЛЕТ С ПОСТТРАВМАТИЧЕСКИМ СТРЕССОВЫМ РАССТРОЙСТВОМ Глушко Ю.В.....	50
НОВЫЕ ПОДХОДЫ К КОРРЕКЦИИ ДИЗАРТРИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ У БОЛЬНЫХ ДЦП Т.Ф. Голубова, Власенко С.В., Кафанова К.А.....	52

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ИЗВИТОСТИЭКСТРАКРАНИАЛЬНЫХ СОСУДОВ У ДЕТЕЙ Гончаренко В.А., Федосеева И.Ф., Галиева Г.Ю.....	53
ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ, КЛИНИКИ И ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ДЖИВОНСА У ДЕТЕЙ Горкина Л.Ф., Калинина Ю.Ю., Скорая Н.В., Чуйко Н.А., Шумилина М.В.....	54
НАЧАЛЬНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПСИХИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА Горюнова А.В., Боброва Н.А., Максимова Е. Г.....	56
ГОЛОВНАЯ БОЛЬ НАПРЯЖЕНИЯ У ДЕТЕЙ: ВЗГЛЯД НЕВРОЛОГА И ПСИХИАТРА Горюнова А.В., Горюнов А.В.....	57
«ВРОЖДЕННАЯ КОНСТИТУЦИОНАЛЬНАЯ ВОЗБУДИМОСТЬ» НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ КАК ОСНОВА ФОРМИРОВАНИЯ РАССТРОЙСТВ ПОВЕДЕНИЯ В РАННЕМ ВОЗРАСТЕ Гречаный С. В.....	58
СПЕКТР ГИПЕРКИНЕТИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ У ДЕТЕЙ Гречаный С. В.....	60
ПРЕВЕНТИВНАЯ ТЕРАПИЯ ЭПИЛЕПСИЯ ПРИ ТУБЕРОЗНОМ СКЛЕРОЗЕ Григорьева А.В., Дорофеева М.Ю., Горчханова З.К., Перминов В.С., Белоусова Е.Д.....	62
СЛУЧАЙ ЧАСТИЧНОЙ МОНОСОМИИ 3p26 У РЕБЕНКА С НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ ГромькоО.А., ЗобиковаО.Л.....	63
НОВЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ ПОВЫШЕНИЯ ЭФФЕКТИВНОСТИ И БЕЗОПАСНОСТИ АНТИЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ ПОДРОСТКОВОГО ВОЗРАСТА Гузева В.И., Анненкова И.Д., Гузева В.В., Гузева О.В.....	64
ПОКАЗАТЕЛИ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ СТУДЕНТОВ С РАЗНЫМ МАТЕРИАЛЬНЫМ ПОЛОЖЕНИЕМ Гузева В.И., Анненкова И.Д., Гузева О.В., Гузева В.В.....	65
ВЗАИМОСВЯЗЬ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ СТУДЕНТОВ И РЕЗУЛЬТАТОВ ИХ УЧЕБЫ Гузева В.И., Анненкова И.Д., Гузева О.В., Гузева В.В.....	65
ОСОБЕННОСТИ РАЗВИТИЯ МЕДИЦИНСКИХ ЦЕНТРОВ В СОВРЕМЕННЫХ УСЛОВИЯХ Гузева В.И., Гузева В.В., Гузева О.В., Духанина Д.О.....	67
ДИАГНОСТИКА ВЕНОЗНОГО ИШЕМИЧЕСКОГО ИНСУЛЬТА Гузева В. И., Белинская В. Г., Васильченко Н. О., Эрзиханова У. Ш.....	68
ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА ХАКИМА-АДАМСА Гузева В.И., Белинская В.Г., Васильченко Н.О., Эрзиханова У.Ш.....	69
НЕЙРОПАТИЯ ЛИЦЕВОГО НЕРВА НА ФОНЕ КИСТЫ МОСТМОЗЖЕЧКОВОГО УГЛА Гузева В.И. Глебовская О.И. Григорьева Ю.А. Лебеденко И.И.....	71

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ХАКИМА-АДАМСА Гузева В.И., Алиева И.В., Серебрякова Т.А., Смирнова В.В.....	72
ФУНИКУЛЯРНЫЙ МИЕЛОЗ НА ФОНЕ ХРОНИЧЕСКОГО ГАСТРОДУОДЕНИТА И АЛИМЕНТАРНОГО ДЕФИЦИТА Гузева В.И., Ишмуратова В.С., Серебрякова Т.А., Смирнова В.В.....	74
МЕНИНГОЭНЦЕФАЛИТ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ. Гузева В.И., Белинская В.Г., Рублева О.В., Ухов Д.И.....	75
ИШЕМИЧЕСКИЙ ИНСУЛЬТ В ВЕРТЕБРАЛЬНО-БАЗИЛЯРНОМ И ПРАВОМ КАРОТИДНОМ БАССЕЙНЕ У МОЛОДОГО МУЖЧИНЫ С ТРОМБОФИЛИЕЙ.КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ Гузева В.И., Белинская В.Г., Рублева О.В., Ухов Д.И.....	76
ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ МИГРИРУЮЩИЕ ПАРЦИАЛЬНЫЕ ПРИСТУПЫ МЛАДЕНЧЕСТВА, ИЛИ СИНДРОМ КОППОЛА— ДЮЛАКА Гузева В.И., Глебовская О.И., Григорьева Ю.А., Булатникова М.А., Шидова К.А.....	78
НЕЙРАЛЬНЫЙ ЦЕРОИДНЫЙ ЛИПОФУСЦИНОЗ II ТИПА, БОЛЕЗНЬ ЯНСКОГО – БИЛЬШОВСКОГО. Гузева В.И., Глебовская О.И., Григорьева Ю.А., Шидова К.А.....	81
СИМТОМАТИЧЕСКАЯ ФОКАЛЬНАЯ ЭПИЛЕПСИЯ, ПОСЛЕДВСТВИЕ ПЕРЕНЕСЕННОГО КЛЕЩЕВОГО ЭНЦЕФАЛИТА Гузева В.И., Глебовская О.И., Приворотская В.В., Сватков И.А.....	84
ЭПИЛЕПСИЯ С НЕПРЕРВНЫМИ КОМПЛЕКАСМИ ПИК-ВОЛНА НА ЭЭГ ВО ВРЕМЯ ФАЗЫ МЕДЛЕННОГО СНА Гузева В.И., Глебовская О.И., Приворотская В.В., Сватков И.А.....	87
СИНДРОМ НЕОБРАТИМОЙ ЛИТИЕВОЙ НЕЙРОТОКСИЧНОСТИ(SILENT) Проф. д.м.н. Гузева В.И., Гуменная М.А., Джанклич Э.М.....	90
ПОВТОРНЫЕ ИШЕМИЧЕСКИЕ ИНСУЛЬТЫ У ПАЦИЕНТА 45 ЛЕТ Гузева В.И., Данилова М.Р., Иванов С.Д.....	92
ПРЕХОДЯЩЕЕ НАРУШЕНИЕ СПИНАЛЬНОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ НА ФОНЕ ОККЛЮЗИИ ДИСТАЛЬНОГО ОТДЕЛА БРЮШНОЙ АОРТЫ Гузева В.И., Данилова М.Р., Иванов С.Д.....	94
ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ МИОДИСТРОФИЯ ДЮШЕННА. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ Гузева В.И., Зеленькова Л.А., Маненок Ю.Н., Филонова А.А.....	96
ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИИ ДЮШЕННА Гузева В.И., Зеленькова Л.А., Маненок Ю.Н., Светлова В.Д.....	97

СИНДРОМ ШТУРГЕ-ВЕБЕРА	
Гузева В.И., Зеленькова Л.А., Маненок Ю.Н., Светлова В.Д.....	99
БОЛЕЗНЬ ШАРКО – МАРИ -ТУТА 1 ТИПА	
Гузева В.И., Зеленькова Л.А., Маненок Ю.Н., Филонова А.А.....	100
ЮНОШЕСКАЯ МИОКЛОНИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ (СИНДРОМ ЯНЦА)	
Гузева В.И., Маненок Ю.Н., Ёлдашева Ш.М.....	101
ТУБЕРОЗНЫЙ СКЛЕРОЗ. СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ ЭПИЛЕПСИЯ, РЕМИССИЯ. НАРУШЕНИЕ КОГНИТИВНЫХ ФУНКЦИЙ	
МНОЖЕСТВЕННЫЕ КИСТЫ ОБЕИХ ПОЧЕК В СТРУКТУРЕ ОСНОВНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ. ПНО 0. РАБДОМИОМА СЕРДЦА. НК 0	
Гузева В.И., Маненок Ю.Н., Ёлдашева Ш.М.....	103
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛИССЭНЦЕФАЛИИ С ДЕБЮТОМ ЭПИЛЕПСИИ	
Гузева В.И., Охрим И.В., Ефет Е.А., Шин С.В.....	104
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДИСТОНИИ	
Гузева В.И., Охрим И.В., Ефет Е.А., Шин С.В.....	107
МЕНИНГИОМА ПРАВОЙ ТЕМЕННОЙ ОБЛАСТИ. ЭПИ-СИНДРОМ	
Гузева В.И., Рублева О.В., Максимов С.О.....	110
ОЛИВОПОНТОЦЕРЕБЕЛЛЯРНАЯ ДЕГЕНЕРАЦИЯ	
Гузева В.И., Рублева О.В., Максимов С.О.....	112
КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ СИНДРОМА КАБУКИ	
Гулямова Д.Н., Мухамедов А.А.....	113
ОСОБЕННОСТИ НЕЙРОИНФЕКЦИИ, ВЫЗВАННОЙ ВИРУСОМ ЭПШТЕЙНА-БАРРА И ЦИТОМЕГАЛОВИРУСОМ	
Давидыч А.М., Хворостинко Р.Б., Колесник Я.В.....	114
РЕЗУЛЬТАТЫ ТЕРАПИИ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ В КРАСНОЯРСКОМ КРАЕ	
Демьянова И.М., Таранушенко Т.Е., Вшивков Д.А.....	116
КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ В КРАСНОЯРСКОМ КРАЕ	
Демьянова И.М., Таранушенко Т.Е., Вшивков Д.А.....	117
АНАЛИЗ ТЕРАПИИ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ В КРАСНОЯРСКОМ КРАЕ	
Демьянова И.М., Таранушенко Т.Е., Вшивков Д.А.....	118
АНАЛИЗ ПОБОЧНЫХ ЭФФЕКТОВ АНТИЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ В КРАСНОЯРСКОМ КРАЕ	
Демьянова И.М., Таранушенко Т.Е., Вшивков Д.А.....	119
К ВОПРОСУ О ВОЗМОЖНОЙ РОЛИ ИММУННЫХ ПРОЦЕССОВ В ЦНС ПРИ ОСТРОЙ ЛИМФОБЛАСТНОЙ ЛЕЙКЕМИИ И НЕЙРОЛЕЙКЕМИИ У ДЕТЕЙ	
Джаныбекова И.А.....	120

СТАРТ РОССИЙСКОГО РЕГИСТРА БЕРЕМЕННОСТИ И ЭПИЛЕПСИИ Дмитренко Д.В., Власов П.Н., Шнайдер Н.А.....	123
ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ЭПИДЕРМАЛЬНОМ ПИГМЕНТНОМ НЕВУСЕ Дмитренко Д.В., Дюжакова А.В.....	125
СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ ОКАЗАНИЯ КОМПЛЕКСНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ РАННЕГО ВОЗРАСТА ИЗ ГРУППЫ ПЕРИНАТАЛЬНОГО РИСКА И УГРОЗОЙ РАЗВИТИЯ НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ Е.А. Дугина, Плаксина А.Н.....	127
ОСОБЕННОСТИ ГЕМОДИНАМИКИ У ДЕТЕЙ 5-6 ЛЕТ ПЕРЕНЕСШИХ ПЕРИНАТАЛЬНУЮ ГИПОКСИЮ Дьяконова Е.Н. Шниткова Е.В.....	128
НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ В РЕАБИЛИТАЦИИ СЕНСОМОТОРНЫХ НАРУШЕНИЙ ПРИ ПОРАЖЕНИИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ НА СПИНАЛЬНОМ УРОВНЕ Екушева Е.В.1,2, Войтенков В.Б., Скрипченко Н.В., Самойлова И.Г., Филимонов В.А.....	129
РУССКОЯЗЫЧНАЯ АДАПТАЦИЯ БАТАРЕИ ТЕСТОВ ДЛЯ ОЦЕНКИ УРОВНЯ РАЗВИТИЯ РЕЧИ ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ ОТ 4 ДО 12 ЛЕТ Елисеева Н.Н., Горобец Е.А., Филиппова О.Г., Марини А.....	130
ПОИСК МОДЕЛИ ОКАЗАНИЯ ЭФФЕКТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ТЯЖЕЛЫМИ ДВИГАТЕЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ Жеребцова В.А., Phillips J., Varkocу M., Морозова Т.Ю., Довбня С.В. , Григорьева Е.А., Максименко А.А.....	132
АНАЛИЗ ПАРАМЕТРОВ Н-РЕФЛЕКСА У ДЕТЕЙ С ПОРАЖЕНИЯМИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ Жеребцова В.А., Симонова Е.Н.....	133
СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ В КОМПЛЕКСНОЙ ФИЗИЧЕСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ Жеребцова В.А., Шилина С.А.....	134
ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ВЖК III СТЕПЕНИ Житомирская М.Л. Снегова Е.В. Соснина И.Б.....	135
ДИНАМИКА БЕЛКОВ ОСТРОЙ ФАЗЫ ВОСПАЛЕНИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С ПЕРИНАТАЛЬНЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ Журавлева Л.Н., Потапова В.Е., Лысенко И.М., Косенкова Е.Г., Васильева М.А.....	136
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА РЕГТА Згода В.Н. Чокмосов М.С.....	137

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ПАРЦИАЛЬНОЙ ЛОБНОЙ ЭПИЛЕПСИИ НА ФОНЕ ЛОБАРНОЙ ГОЛОПРОЗЭНЦЕФАЛИИ Згода В.Н. Чокмосов М.С.....	140
О НЕГАТИВНОМ ФЕНОМЕНЕ НАСИЛЬСТВЕННОЙ НОРМАЛИЗАЦИЯ ЭЭГ У ДЕТЕЙ С ТРУДНОКУРАБЕЛЬНЫМИ ФОРМАМИ ЭПИЛЕПСИИ С.К.Евтушенко, Д.А.Гагара, И.А.Евтушенко.....	142
КЛИНИЧЕСКИ ИЗОЛИРОВАННЫЙ СИНДРОМ И МРТ ДИССОЦИАЦИЯ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА У ДЕТЕЙ Евтушенко С.К., Москаленко М.А., Савченко Е.А.....	143
СЕМЕЙНЫЙ СЛУЧАЙ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ МИОДИСТРОФИИ ДЮШЕННА Зеленькова Л.А., Соловьева Е.А., Телухина М.О.....	145
ДИСФУНКЦИИ ЛИКВОРОШУНТИРУЮЩИХ СИСТЕМ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ Земляникин В.В., Братцев И.С., Чекалова С.А., Тимофеева Е.Ю.....	148
КЛИНИКО-ГЕНЕТИЧЕСКОЕ ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ СИНДРОМА МИКРОДЕЛЕЦИИ 3Q29 Зобикова О.Л., Зимовина Т.С., Хурс О.М., Румянцева Н.В.....	149
РОЛЬ ОЦЕНКИ СПОСОБНОСТИ ПРИНЯТИЯ ПИЩИ И ЖИДКОСТИ (EDACS) У ДЕТЕЙ С ДЦП В СОСТАВЛЕНИИ ПРОГРАММЫ РЕАБИЛИТАЦИОННЫХ МЕРОПРИЯТИЙ, ЛОГОПЕДИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ НЕЙРОГЕННОЙ ДИСФАГИИ Зуева Г.А., Дульнев В.В., Калабухова Т.Н.....	150
РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ КОГНИТИВНЫХ НАРУШЕНИЙ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА И ИХ СВЯЗЬ С УРОВНЕМ ДВИГАТЕЛЬНОГО ДЕФИЦИТА Зуева Г.А., Дульнев В.В., Воронова С.А., Кулова О.Ю., Егорова Н.А., Троянова К.Н.....	152
РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ СТРУКТУРНОЙ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА И ИХ СВЯЗЬ С УРОВНЕМ ДВИГАТЕЛЬНОГО ДЕФИЦИТА Зуева Г.А., Дульнев В.В., Кулова О.Ю.....	153
ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ВЕСТИБУЛЯРНЫХ ПЛАСТИНОК В ЛОГОПЕДИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ДЕТЕЙ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЦНС Зуева Г.А., Калабухова Т.Н.....	154
ОСОБЕННОСТИ ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ИШЕМИЧЕСКОГО ИНСУЛЬТА У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ Калмыкова Г.В., Чефранова Ж.Ю., Огурцова А.И., Рыбникова В.Ф., Луцкая Н.Ю., Берестовая Н.А., Агутина Н.А., Головченко Н.Л., Алексенко О.В., Балакирева Е.А., Щукина И.Г., Сафонова Н.А.....	155
ПРИМЕНЕНИЕ МЕТОДОВ ОСТЕОПАТИИ И ТЕЙПИРОВАНИЯ ПЛАСТЫРЯМИ «ИНТРАРИЧ» В ЛЕЧЕНИИ ПОДРОСТКОВ С РЕАКТИВНЫМ АРТРИТОМ Каплан Б.М., Лозинский Л.В., Смирнов А.Е., Медведева Е.А., Фадеев А.В.....	157

КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С СОСУДИСТЫМИ НАРУШЕНИЯМИ ПРИ ОСТЕОХОНДРОЗЕ ШЕЙНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА Каплан Б.М., Лозинский Л.В., Смирнов А.Е., Медведева Е.А., Фадеев А.В.....	159
ПРИМЕНЕНИЕ АППАРАТА «РИКТА» ДЛЯ ЛАЗЕРОФОРЕЗА ПРОТИВОВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ СРЕДСТВ ПРИ ХРОНИЧЕСКИХ ДОРСОПАТИЯХ Каплан Б.М., Лозинский Л.В., Смирнов А.Е., Медведева Е.А., Фадеев А.В.....	160
ВЛИЯНИЕ ДВИГАТЕЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ БОЛЬНЫХ ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ НА КАЧЕСТВО ЖИЗНИ И ПСИХО-ЭМОЦИОНАЛЬНЫЙ СТАТУС УХАЖИВАЮЩЕГО Каримова Л.И., Рахматуллин А.Р., Бахтиярова К.З., Магжанов Р.В.....	161
ВЛИЯНИЕ ПРОТИВОСВЕРТЫВАЮЩЕЙ ТЕРАПИИ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ НА ЧАСТОТУ ПЕРИВЕНТРИКУЛЯРНЫХ КРОВОИЗЛИЯНИЙ У НОВОРОЖДЕННЫХ Каримова Л.К., Гайнетдинова Д.Д.....	163
АНАЛИЗ СЛУЧАЯ ДЕТСКОЙ АБСАНСНОЙ ЭПИЛЕПСИИ В СОЧЕТАНИИ С МИЗОФОБИЕЙ И АЛЬТЕРНАТИВНЫМ ПСИХОЗОМ Карлов В.А., Илюшенко С.В., Новоселова Г.Б.....	164
ЭМОЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ И ЛИЧНОСТНЫЕ СВОЙСТВА КАК ФАКТОРЫ КОМПЛАЕНТНОСТИ У ПОДРОСТКОВ С ЭПИЛЕПСИЕЙ Карпович Е.И., Лукушкина Е.Ф., Чабан О.Д., Гусейнова Г.С., Долганова Е.М.....	165
НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ПРИ ТЯЖЕЛОЙ СОЧЕТАННОЙ ЧЕРЕПНО- МОЗГОВОЙ ТРАВМЕ У ДЕТЕЙ Касумов В.Р., Максимова Н.Е.....	166
ПРИМЕНЕНИЕ ШАГОВЫХ КОМПЬЮТЕРНЫХ ИГР ДЛЯ ТРЕНИРОВКИ ДВИГАТЕЛЬНЫХ ФУНКЦИЙ Качмар О. А., Козьявкин В. И., Кушнир А.Д.....	168
НЕЙРОИММУНОЛОГИЯ АУТИЗМА Кашапов Ф.Ф., Валиахметова К.Р., Шумилова М.М.....	169
ЗРИТЕЛЬНЫЕ И АКУСТИЧЕСКИЕ ВЫЗВАННЫЕ ПОТЕНЦИАЛЫ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМ ДИССЕМНИРОВАННЫМ ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТОМ И РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ Климкин А.В., Войтенков В.Б., Скрипченко Н.В., Суровцева А.В.....	171
ТУБЕРКУЛЕЗНЫЙ МЕНИНГИТ У ДЕТЕЙ: ПОВЕРЖЕН, НО НЕ ПОБЕЖДЕН Клочкова Л.В., Лозовская М.Э.....	172
РОЛЬ ВИДЕО ЭЭГ МОНИТОРИНГА В РАННЕМ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ ПОСЛЕ НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА. ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ Кожокару А.Б.....	173

ЭФФЕКТИВНЫЙ СПОСОБ КОРРЕКЦИИ НАРУШЕНИЙ ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ГЕНЕЗА Кожушко Н.Ю., Беникова Е.В., Кудашева Л.А., Матвеев Ю.К., Пономарева Е.А., Шилоносова Г.А., Щетинина И.Н.....	174
СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ ОПУХОЛИ ЗАДНЕЙ ЧЕРЕПНОЙ ЯМКИ У ДЕВОЧКИ 17 ЛЕТ Козырева Е.А., Снегова Е.В., Соснина И.Б.....	176
ИСПОЛЬЗОВАНИЕ КОМПЬЮТЕРНЫХ ИГРОВЫХ ТЕХНОЛОГИЙ В РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С АУТИЗМОМ Козьявкин В.И., Волошин Т.Б., Качмар О.А.....	177
РЕГРЕСС – КАК ПРОЯВЛЕНИЕ ПСИХИЧЕСКОГО ДИЗОНТОГЕНЕЗА У ДЕТЕЙ Колчева Ю.А.....	178
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ БИОТИНИДАЗЫ У МАЛЬЧИКА 6 МЕСЯЦЕВ Колчева Ю.А.....	179
К ВОПРОСУ О НОВЫХ КРИТЕРИЯХ УСТАНОВЛЕНИЯ ИНВАЛИДНОСТИ У ДЕТЕЙ ПРИ ДЕТСКОМ ЦЕРЕБРАЛЬНОМ ПАРАЛИЧЕ Колчева Ю.А., Помников В.Г.....	180
ОСОБЕННОСТИ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦНСУ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДАУНА Корнюшо Е.М., Чичановская Л.В., Сороковикова Т.В.....	182
УЧАСТИЕ НЕЙРОПЕПТИДОВ И КАРИОТИПИЧЕСКАЯ СТАБИЛЬНОСТЬ ПРИ АКТИВАЦИИ ЛАТЕРАЛЬНОГО ГИПОТАЛАМУСА У КРЫС Косякова Г.П., Лебедев А.А., Бессолова Ю., Бычков Е.Р.....	182
РОЛЬ ОРЕКСИНА А И ЭКСПРЕССИЯ РИБОСОМНЫХ ЦИСТРОНОВ В МЕХАНИЗМАХ ПОДКРЕПЛЕНИЯ Коякова Г.П., Шабанов П.Д.....	184
ИСПОЛЬЗОВАНИЕ БОТУЛИНОТЕРАПИИ В ЛЕЧЕНИИ ДЕТСКИХ ЦЕРЕБРАЛЬНЫХ ПАРАЛИЧЕЙ У ДЕТЕЙ С РАЗЛИЧНЫМИ УРОВНЯМИ ГЛОБАЛЬНЫХ МОТОРНЫХ ФУНКЦИЙ Краева Л.С., Кузьмина А.В.....	185
ВОЗМОЖНОСТИ ГЛУБОКОГО СЕНСОРНОГО ДАВЛЕНИЯ МЯГКИМИ ФУНКЦИОНАЛЬНЫМИ ОРТЕЗАМИ ДЛЯ УЛУЧШЕНИЯ ФУНКЦИИ ХОДЬБЫ У ДЕТЕЙ С ДЦП Красавина Д.А., Еремин С.А., Васильева О.Н.....	187
ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ НА ПЯТИГОРСКОМ КУРОРТЕ Кривобоков В.Н.....	188

ДИЗЭМБРИОБЛАСТИЧЕСКАЯ НЕЙРОЭПИТЕЛИАЛЬНАЯ ОПУХОЛЬ ЛЕВОЙ ЛОБНОЙ ДОЛИ. КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР Крутых И.В., Комарицкая А.И.....	189
ЗНАЧЕНИЕ УЛЬТРАСОНОГРАФИИ В МАРШРУТИЗАЦИИ НОВОРОЖДЕННЫХ С КЕФАЛОГЕМАТОМАМИ НА ЭТАПЕ РОДИЛЬНОГО ДОМА Крюкова И.А., Королева Л.И., Крюков Е.Ю., Козырев Д.А., Сотников С.А., Усенко И.Н., Иова А.С.....	190
СТЕРЕОТИПНЫЕ АКТЫ ПРИ НАРУШЕНИЯХ ПСИХОЛОГИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ Кудляч А.И., Шалькевич Л.В., Симоненко А.В., Наливко И.И., Литвинова О.С.....	192
НЕЙРОДЕГЕНЕРАЦИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ПАНТОТЕНАТКИНАЗЫ (БОЛЕЗНЬ ГАЛЛЕРВОРДЕНА-ШПАТЦА). КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ Кузьмина А.В., Краева Л.С.....	194
ПРИЧИНЫ ВОЗНИКНОВЕНИЯ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА Куракина Е.С., Калмыкова Г.В.....	195
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АТИПИЧНОГО ТЕЧЕНИЯ МЕНИНГОКОККОВОГО ЭНЦЕФАЛИТА У РЕБЕНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ Лашина Т.В., Радаева Т.М., Береснева Е.В., Трушина И.А., Коньшкіна Т.М., Ласкина В.А.....	196
ОСОБЕННОСТИ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ (СНИЖЕНИЕ ИНТЕЛЛЕКТА, УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ, СВЕТОБОЯЗНЬ, НАРУШЕНИЕ ПОХОДКИ, КООРДИНАЦИИ, ДВУСТОРОННИЕ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ КАЛЬЦИФИКАТЫ БАЗАЛЬНЫХ ГАНГЛИЕВ) ПРИ АТИПИЧНОЙ ФОРМЕ GITELMAN СИНДРОМА Левиашвили Ж.Г., Савенкова Н.Д., Аничкова И.В., Гузева В.И., Папаян К.А., Андреева Э.Ф.....	198
ОПЫТ НАБЛЮДЕНИЯ ДЕТЕЙ СО СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИЕЙ МЕЖДИСЦИПЛИНАРНОЙ КОМАНДОЙ Левитина Е.В., Змановская В.А., Чуфаровская А.А., Буторина М.Н., Селиванов О.К., Поротикова И.С., Перфилова О.В.....	199
ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ОСТРЫХ НАРУШЕНИЙ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ У ДЕТЕЙ (ПО ДАННЫМ РЕГИСТРА Г.ТЮМЕНИ И ЮГА ТЮМЕНСКОЙ ОБЛАСТИ) Левитина Е.В., Мокина А.В., Хезриева М.А., Мошкина Е.В.....	201
ЭФФЕКТИВНОСТЬ НООКЛЕРИНА В ЛЕЧЕНИИ СИНДРОМА ДЕФИЦИТА ВНИМАНИЯ С ГИПЕРАКТИВНОСТЬЮ У ДЕТЕЙ Левитина Е.В., Ноговицина О.Р., Лебедев И.А., Ноговицина Н.И.....	202
СЛУЧАЙ ПАРАЗИТАРНОГО ПОРАЖЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА (АЛЬВЕОКОККОЗ?) Леденцова Д.В., Снегова Е.В., Соснина И.Б.....	203

НЕЙРОТРОФИЧЕСКИЙ ФАКТОР МОЗГА КАК ПРЕДИКТОР ТЕРАПЕВТИЧЕСКОГО ОТВЕТА БОЛЬНЫХ ЭПИЛЕПСИЕЙ И АССОЦИИРОВАННОЙ ДЕПРЕССИЕЙ Липатова Л.В., Серебряная Н.Б., Капустина Т.В., Сивакова Н.А.....	205
РОЛЬ ПОЗИТРОННО-ЭМИССИОННОЙ ТОМОГРАФИИ ГОЛОВНОГО МОЗГА В ДИАГНОСТИКЕ ЭПИЛЕПСИИ И ДЕПРЕССИИ Липатова Л.В., Капустина Т.В.....	207
ЛЕЧЕНИЕ И РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С ТЯЖЕЛЫМИ ФОРМАМИ ЗАИКАНИЯ И ЛОГОНЕВРОЗА Лохов М.И., Фесенко Е.В., Фесенко Е.Ю., Фесенко Ю.А.....	208
ОСОБЕННОСТИ ФОРМИРОВАНИЯ ДВИГАТЕЛЬНЫХ ФУНКЦИЙ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ, РОДИВШИХСЯ В СОСТОЯНИИ ГИПОКСИИ ЛЕГКОЙ СТЕПЕНИ. Лымарева Е.В., Щелокова С.Г.....	209
ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ ЦЕРЕБРАЛЬНОГО КРОВотоКА У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ В РАННЕМ НЕОНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ Лысенко И.М., Потапова В.Е., Журавлева Л.Н., Баркун Г.К.....	210
РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ВЕРТЕБРОГЕННОЙ ЦЕРЕБРОВАСКУЛЯРНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ С НЕЭПИЛЕПТИЧЕСКИМИ ПАРОКСИЗМАЛЬНЫМИ СОСТОЯНИЯМИ Мажейко Л.И., Перунова Н.Ю.....	212
ВЕРТЕБРОГЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ ЦЕРЕБРАЛЬНОГО КРОВотоКА У ДЕТЕЙ С НЕЭПИЛЕПТИЧЕСКИМИ ПАРОКСИЗМАЛЬНЫМИ СОСТОЯНИЯМИ Мажейко Л.И., Перунова Н.Ю.....	213
ВЕГЕТАТИВНЫЕ НАРУШЕНИЯ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ГИПЕРАКТИВНОСТИ И ДЕФИЦИТА ВНИМАНИЯ Макаров А.В., Братова Е.А., Мосенкова Т.М., Иванчикова З.А.....	214
ТЕРАПИЯ ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ ОТ 2 ДО 5 ЛЕТ С НЕЙРОЛОГОПЕДИЧЕСКИМИ РАССТРОЙСТВАМИ В ДНЕВНОМ НЕВРОЛОГИЧЕСКОМ СТАЦИОНАРЕ ДЕТСКОЙ ПОЛИКЛИНИКИ Макаров А.В., Братова Е. А., Иванченкова З.А.....	216
ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ ПРИ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЕ У ДЕТЕЙ Максимова Н.Е.....	217
ВЛИЯНИЕ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ АБСАНСНОЙ ЭПИЛЕПСИИ И ЕЕ ЛЕЧЕНИЯ НА ФУНКЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ Мамалыга М.Л.....	218
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АЛЬФА – ПОДОБНОЙ ЭПИЛЕПТИФОРМНОЙ АКТИВНОСТИ У НЕДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО С ОДНОКРАТНЫМ ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫМ СУДОРОЖНЫМ ПРИСТУПОМ Мелашенко Т.В., Павлова О.И.....	220

РАННИЕ МР - ИЗМЕНЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С ГИЭ С СУДОРОЖНЫМ СИНДРОМОМ Мелашенко Т.В., Поздняков А.В., Ли А.В, Тащилкин А.И.....	222
СОВРЕМЕННЫЕ АНТИЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПРЕПАРАТЫ В ЛЕЧЕНИИ ФОКАЛЬНЫХ ФОРМ ЭПИЛЕПСИИ АССОЦИИРОВАННОЙ С ГИПОПЛАЗИЕЙ МОЗОЛИСТОГО ТЕЛА Милованова О.А., Проничева Ю.Б.....	223
ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ НЕЙРОИНФЕКЦИЙ ЦНС У ДЕТЕЙ В УСЛОВИЯХ ДЦПНИЭ Мирасов А.А., Ахметгалева Н.Ф.....	224
ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ БИОЛОГИЧЕСКИ АКТИВНОГО ПРЕПАРАТА ASPARAGUS EXTRACT У ДЕТЕЙ С ИНДИВИДУАЛЬНЫМИ ОСОБЕННОСТЯМИ НЕЙРОРАЗВИТИЯ Михайличенко Н.В., Кулагин В.Н.....	226
БИОЭТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ – ОДНОЙ ИЗ САМЫХ УЯЗВИМЫХ ГРУПП ПАЦИЕНТОВ Михаловска-Карлова Е.П.....	227
ВОЗМОЖНОСТИ МЫШЕЧНОГО ТЕСТИРОВАНИЯ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ СУБКЛИНИЧЕСКИХ ВАРИАНТОВ АСИММЕТРИЧНОГО ШЕЙНО-ТОНИЧЕСКОГО РЕФЛЕКСА У ДЕТЕЙ СРЕДНЕГО ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА И ОЦЕНКИ ИХ КОРРЕКЦИИ Могельницкий А.С., Павлова О.Ю., Кучинская О.В.....	229
ОЦЕНКА ВЫРАЖЕННОСТИ АСТЕНО-НЕВРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ С ЭНТЕРОБИОЗОМ Монашова М.Г., Черкасова С.Н., Чернова Е.В., Гаврыш Л.И.....	231
ДУВУСТОРОННЯЯ НЕВРОПАТИЯ ЛИЦЕВОГО НЕРВА. КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР Навагин П.А., Оздерханова Н.В., Порошина А.А.....	232
СОЛЯРНАЯ МИКРОПОЛЯРИЗАЦИЯ ПРИ НЕЙРОГЕННОЙ ГИПЕРТЕРМИИ У ДЕТЕЙ Нарышкин А.Г., Галанин И.В., Горелик А.Л., Лисичик М.В., Скоромец Т.А.....	233
КЛИНИКО-НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ВЕГЕТАТИВНЫХ СОСТОЯНИЙ ПОСЛЕ ДИСЛОКАЦИИ СТВОЛА ГОЛОВНОГО МОЗГА И ВСЛЕДСТВИЕ ДИФФУЗНОГО АКСОНАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ Нарышкин А.Г., Горелик А.Л., Галанин И.В., Орлов И.А., Клочков М.Н., Второв А.В., Мартынов И.В., Скоромец Т.А.....	235
ВЕСТИБУЛЯРНАЯ ДЕРЕЦЕПЦИЯ В ЛЕЧЕНИИ СИНДРОМА ТУРЕТТА (ПЕРВЫЙ ОПЫТ) Нарышкин А.Г., Галанин И.В., Скоромец Т.А.....	237
ВОЗРАСТ ДЕБЮТА МИГРЕНИ И ЭПИЛЕПСИИ У ЖЕНЩИН Нестерова С.В., Одинцова Г.В.....	238
ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ДЕБЮТА МИГРЕНИ И ЭПИЛЕПСИИ В ГЕНДЕРНОМ АСПЕКТЕ Нестерова С.В., Одинцова Г.В.....	240

СЛУЧАЙ БЛАГОПРИЯТНОГО ИСХОДА ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ВЕНОЗНОГО ТРОМБОЗАУ НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА Никитина Е.А., Тадтаева З.Г., Бессонова Л.Б., Кудряшова М.Ю.....	242
ИЗМЕНЕНИЯ СПЕКТРОВ ЭЭГ В ХОДЕ ЛЕЧЕНИЯ НАРУШЕНИЯ ВНИМАНИЯ МЕТОДОМ БОС У ДЕТЕЙ С СДВГ Никишена И.С., Яковенко Е.А., Сурушкина С.Ю., Чутко Л.С., Кропотов Ю.Д., Пономарев В.А.....	243
ИССЛЕДОВАНИЕ ЦЕРЕБРАЛЬНОЙ ОРГАНИЗАЦИИ ЧТЕНИЯ МЕТОДОМ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ Новиков В.А., Поздняков А.В., Корнев А.Н., Гальперина Е.И., Шемякина Н.В., Нагорнова Ж.В.....	245
АНАЛИЗ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО СТАТУСА ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ПЕРИОДА У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА Нурмухамедова М.А.....	245
ПРИМЕНЕНИЕ ВНУТРИВЕННЫХ ФОРМ АНТИЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРЕПАРАТОВ В НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПТОЛОГИИ Одинцова Г. В, Абрамов К.Б., Хачатрян В.А.....	247
ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ ТЭС-ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА С ГОЛОВНЫМИ БОЛЯМИ НАПРЯЖЕННОГО ТИПА Оздерханова Н.В.....	248
ЭФФЕКТИВНОСТЬ ЭТАПНОГО КОМПЛЕКСНОГО ЛЕЧЕНИЯ У ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ Оздерханова Н.В.....	249
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОРАЖЕНИЯ СЕТЧАТКИ У РЕБЕНКА С ТУБЕРОЗНЫМ СКЛЕРОЗОМ Ольшанская А.С., Шнайдер Н.А., Дмитренко Д.В.....	251
ДИНАМИКА ПОКАЗАТЕЛЕЙ НЕЙРООРТОПЕДИЧЕСКОГО СТАТУСА У БОЛЬНЫХ ДЦП ПОСЛЕ ПРОВЕДЕННЫХ ЗАКРЫТЫХ ФАСЦИОМИОТОМИЙ И КОМПЛЕКСНОГО САНАТОРНО-КУРОРТНОГО ЛЕЧЕНИЯ Османов Э.А., Голубова Т.Ф., Власенко С.В.....	252
ЭМОЦИОНАЛЬНО-КОГНИТИВНОЕ РАЗВИТИЕ ДЕТЕЙ С ПАТОЛОГИЕЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ Пилина Г.С., Ахметшина А.Б., Белобородова О.А., Казанцева Ю.А., Шалимова А.П.....	253
ГОЛОВНАЯ БОЛЬ У ДЕТЕЙ Пилина Г.С., Бадерутдинова И.Р., Султанова Р.Р.....	254
ПРИЧИНЫ ЗАИКАНИЯ У ДОШКОЛЬНИКОВ Пилина Г.С., Дубинин О.А., Халиуллина К.Р.....	256
НАРУШЕНИЕ ПРАКСИСА У ДЕТЕЙ С ПАТОЛОГИЕЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ Пилина Г.С., Кузьева Е.М., Кочина Л.А., Григорьева А.Ю.....	257

ПРОБЛЕМЫ КЛИНИЧЕСКОЙ И УЛЬТРАЗВУКОВОЙ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА ВНУТРИЧЕРЕПНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА Пилина Г.С., Соловьева М.С., Филипова О.В., Шайхаттаров И.М.....	258
ОЦЕНКА ЗНАЧИМОСТИ РЕТРОБУЛЬБАРНЫХ НЕВРИТОВ В ДЕБЮТЕ ДЕМЬЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ Пискунова Д. Ю., Соловьева С. С., Радаева Т. М., Береснева Е. Е.....	259
ОЦЕНКА УРОВНЯ ТРЕВОЖНОСТИ У ДЕТЕЙ С АФФЕКТИВНО-РЕСПИРАТОРНЫМИ ПРИСТУПАМИ Польская А.В., Чутко Л.С.....	261
АКТУАЛЬНОСТЬ И ЭТАПЫ РАЗРАБОТКИ НОВЫХ КЛАССИФИКАЦИЙ И КРИТЕРИЕВ ИНВАЛИДНОСТИ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ Помников В.Г., Колчева Ю.А., Пенина Г.О.....	262
ОЦЕНКА ВАРИАБЕЛЬНОСТИ СЕРДЕЧНОГО РИТМА У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКИМИ ПОРАЖЕНИЯМИ ЦНС Сороковикова Т.В., Чичановская Л.В., Корнюшо Е.М.....	263
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕФЛЕКТОРНОЙ СТАРТЛ-ЭПИЛЕПСИИ У РЕБЁНКА С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ Понятишин А.Е., Цветкова А.И.....	264
ПРАКТИЧЕСКИЕ ВОПРОСЫ ОРГАНИЗАЦИИ МЕДИЦИНСКОЙ И СОЦИАЛЬНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С БОЛЕЗНЯМИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ, ВОСПИТЫВАЮЩИХСЯ В ДЕТСКОМ УЧРЕЖДЕНИИ. Попов В.Н., Матвеева Е.В., Руденко Г.Ф.....	266
АБИЛИТАЦИОННЫЕ ПРОГРАММЫ ДЛЯ СТИМУЛЯЦИИ СОСТОЯНИЙ НОРМАЛЬНОГО ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА. Попов В.Н.....	267
ОСОБЕННОСТИ СУДОРОЖНЫХ ПРИСТУПОВ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА Порохина К.О., Калмыкова Г.В.	268
ОПЫТ КОМПЛЕКСНОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С РАССТРОЙСТВАМИ РЕЧИ В УСЛОВИЯХ ОТДЕЛЕНИЯ РЕАБИЛИТАЦИИ Посохова О.Б., Фирсова Н.А., Вирула Ю.Ю., Веретнова М.А.....	270
ПРИМЕНЕНИЕ ПРЕПАРАТА «КОРТЕКСИН» В ТЕРАПИИ НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С ПЕРИНАТАЛЬНЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ Потапова В.Е., Лысенко И.М., Косенкова Е.Г., Баркун Г.К.....	271
МЕТОДЫ ВЕРТИКАЛИЗАЦИИ ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ Потапова Г.В.	272
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ПЬЕРА-РОБЕНА Потапова Н.Н., Пшенникова Г.М.....	273

ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЙ МИОКЛОНУС МЛАДЕНЧЕСТВА У БЛИЗНЕЦОВ. ПЕРВОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ В РОССИИ. Приворотская В.В., Шадиева М.М, Глебовская О.И.....	275
ГИПОПЛАЗИЯ МОЗОЛИСТОГО ТЕЛА: ВЕДУЩИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ Проничева Ю.Б., Милованова О.А.....	277
РЕЗУЛЬТАТЫ НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИИ У ПАЦИЕНТОВ С ТОТАЛЬНОЙ И ПАРЦИАЛЬНОЙ ГИПОПЛАЗИЕЙ МОЗОЛИСТОГО ТЕЛА Проничева Ю.Б., Милованова О.А.....	278
ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ НЕЙРОФИБРОМАТОЗА I ТИПА У РЕБЕНКА ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА. Радаева Т.М., Береснева Е.Е., Дорожкина Е.Л., Жураева Т.И., Жураев Д.С.....	279
ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ВЯЛОГО РЕБЕНКА У ПАЦИЕНТА С АНОМАЛИЕЙ ДЕНДИ-УОКЕРА. Радаева Т.М., Береснева Е.Е., Жураев Д.С., Трушина И.А., Царук М.С., Белоусов О.С.....	280
ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ ОНМК ПО ИШЕМИЧЕСКОМУ ТИПУ НЕУТОЧНЕННОГО ГЕНЕЗА У ПОДРОСТКА. Радаева Т.М., Камалиева А.С.....	282
МАЛЫЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ ИНСУЛЬТЫ, СИМПТОМАТИКА И ПРОГНОЗ Расулова Д.К., Юсупова И.А., Расулова М.Б.....	283
МЕЖДИСЦИПЛИНАРНЫЙ ПОДХОД КАК ОСНОВА В ОРГАНИЗАЦИИ РЕАБИЛИТАЦИОННОГО ЦЕНТРА ДЛЯ ДЕТЕЙ С АУТИЗМОМ НА БАЗЕ ФЕДЕРАЛЬНОГО НАУЧНО-КЛИНИЧЕСКОГО ЦЕНТРА Розенвальд И. Э., Баландина О.В., Муратова Н.Г.....	285
ВЫБОР ТАКТИКИ АБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ СО СПАСТИКО-ДИСКИНЕТИЧЕСКИМИ ФОРМАМИ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА. Розенвальд И. Э., Кондратьева А.Е., Хрулев С.Е., Морозов И.Н.....	286
СИНДРОМ АНГЕЛЬМАНА: ДИАГНОСТИКА НА ЭТАПЕ РАННИХ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ Романенко А.Е., Телушко Т.В.....	287
К ВОПРОСУ ДИАГНОСТИКИ И ПРОФИЛАКТИКИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ В МЕДИКО-ГЕНЕТИЧЕСКОМ ЦЕНТРЕ Романенко О.П, Ледашева Т.А.....	288
ВЛИЯНИЕ ЛОКАЛИЗАЦИИ ЭПИЛЕПТИФОРМНОЙ АКТИВНОСТИ НА ХАРАКТЕР РЕЧЕВОГО ДИЗОНТОГЕНЕЗА У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА Савельева Н.А., Калашникова Т.П., Анисимов Г.В.....	289
РЕДКИЙ СЛУЧАЙ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ ПОЗДНЕЙ ИНФАНТИЛЬНОЙ ФОРМЫ НЕЙРОНАЛЬНОГО ЦЕРОИДНОГО ЛИПОФУСЦИНОЗА Савельева Н.Н., Темина Л.Б., Якунина А.В., Повереннова И.Е.....	291

АНАЛИЗ СВЯЗИ ПОЛИМОРФИЗМА RS1800497 ГЕНА DRD2 В ФОРМИРОВАНИИ СДВГ У ДЕТЕЙ УЗБЕКСКОЙ ПОПУЛЯЦИИ Саидходжаева С.Н., Каримов Х.Я., Маджидова Е.Н., Бобоев К.Т.....	292
ОСОБЕННОСТИ ПОКАЗАТЕЛЕЙ КОМПЬЮТЕРНОЙ СТАБИЛОМЕТРИИ У ДЕТЕЙ ПРИ НАРУШЕНИИ МОТОРНОГО РАЗВИТИЯ Самсонова Т.В., Земляникин К.О., Назаров С.Б.....	294
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА В СТАВРОПОЛЬСКОМ КРАЕ Сахарова Е.В., Агранович О.В., Полякова И.В., Хапаева М.М.....	295
ОПТИМИЗАЦИЯ ВОССТАНОВЛЕНИЯ ФУНКЦИИ КИСТИ У ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ Серганова Т.И, Алексеева Н.С.....	296
НЕКИНЕЗИОГЕННАЯ ДИСКИНЕЗИЯ НА ФОНЕ ОСЛОЖНЕННОГО ТЕЧЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОЙ АДЕНОТОНЗИЛЛЯРНОЙ ПАТОЛОГИИ С СИНДРОМОМ ОБСТРУКТИВНОГО АПНОЭ/ГИПОПНОЭ СНА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ Сидоренко Д.Р., Шнайдер Н.А., Терскова Н.В.....	298
СОДЕРЖАНИЕ МЕТАБОЛИТА ВИТАМИНА D 25 (ОН) D У ДЕТЕЙ С ЭНЦЕФАЛИТАМИ И ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ Скрипченко Е.Ю., Бухалко М.А., Скрипченко Н.В., Алексеева Л.А.....	299
ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ЭНЦЕФАЛИТОВ, ДИСССЕМИНИРОВАННЫХ ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТОВ И РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА У ДЕТЕЙ Скрипченко Н.В., Иванова Г.П., Скрипченко Е.Ю., Суровцева А.В., Мурина Е. А., Железникова Г.Ф., Алексеева Л.А.....	301
ПОРАЖЕНИЕ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ И ВОЗМОЖНОСТИ ТЕРАПИИ Скрипченко Н.В., Иванова Г.П.....	303
МОНИТОРИНГ СОСТОЯНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ВО ВРЕМЯ ПРОГРАММНОЙ ПОЛИХИМИОТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМ ЛИМФОБЛАСТНЫМ ЛЕЙКОЗОМ Смирнов Д.С.....	304
АНЕВРИЗМЫ ВЕНЫ ГАЛЕНА У НОВОРОЖДЕННОГО. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ Смирнова Л.А.....	306
ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ТУБЕРОЗНОГО СКЛЕРОЗА У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА Снегова Е.В.....	307
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАННЕГО ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА КОЖЕВНИКОВА – РАСМУССЕНА Соболева О.А., Бережная Г.М.....	309

ЗНАЧЕНИЕ БАЗИСНОЙ ФИЗИОТЕРАПИИ ДЕТЕЙ, СТРАДАЮЩИХ ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ, НА ЭТАПЕ САНАТОРНО-КУРОРТНОГО ЛЕЧЕНИЯ Соломкина Н.Ю., Сергеева И.О., Головки Т.А., Котова В.Н.....	310
ОЦЕНКА ВАРИАбельНОСТИ СЕРДЕЧНОГО РИТМА У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКИМИ ПОРАЖЕНИЯМИ ЦНС Сороковикова Т.В., Чичановская Л.В., Корнюшо Е.М.....	311
КИНЕЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ТЕЙПИРОВАНИЕ КАК МЕТОД РЕАБИЛИТАЦИИ ДВИГАТЕЛЬНЫХ И РЕЧЕВЫХ НАРУШЕНИЙ У ДЕТЕЙ С ДЦП Соцкова Т.О., Семенова К.А.....	312
СЕГМЕНТАРНЫЕ ВЕГЕТАТИВНЫЕ НАРУШЕНИЯ, ВСЛЕДСТВИЕ РАЗДРАЖЕНИЯ РЕСНИЧНОГО УЗЛА Степаненко О.С., Снегова Е.В., Соснина И.Б.....	313
ХОРИОИДПАПИЛЛОМА 3 ЖЕЛУДОЧКА.КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ Стецура С.С.Меньшикова О.В.....	314
СИНДРОМ ГИЙЕНА-БАРРЕ В ПРАКТИКЕ ДЕТСКОГО НЕВРОЛОГА. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ Стецура С.С. Меньшикова О.В.....	315
ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ И МАГНИТОРЕЗОНАНСНАЯ ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ СКЕЛЕТНЫХ МЫШЦ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ У ПАЦИЕНТОВ С МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИЕЙ ДЮШЕННА. проф. д.м.н. Руденко Д.И., Суслов В.М.....	317
ЭНДОСКОПИЧЕСКАЯ РЕВИЗИЯ, НЕВРОЛИЗ И ДЕКОМПРЕССИИ ПЛЕЧЕВОГО СПЛЕТЕНИЯ ПРИ РОДОВОМ ПАРАЛИЧЕ. Суфианов А.А., Гизатуллин М.Р., Якимов Ю.А., Белик А.А.....	318
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОЙ ИНСУЛЯРНОЙ ЭПИЛЕПСИИ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ИНВАЗИВНОГО ЭЭГ МОНИТОРИНГА. Суфианов А.А., Якимов Ю.А., Стефанов С.Ж., Клименко О.М.....	319
ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОЙ ЭПИЛЕПСИИ В ФЦН(ТЮМЕНЬ) Суфианов А.А. Стефанов С.Ж.....	321
ВОЗРАСТНАЯ ДИНАМИКА ЭЭГ У ДЕТЕЙ С СДВГ ПРИ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОМ ВНИМАНИИ Тамбиев А.Э.....	322
СОВРЕМЕННАЯ АНТИЭПИЛЕПТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ У ПАЦИЕНТОВ С АГЕНЕЗИЕЙ МОЗОЛИСТОГО ТЕЛА Тараканова Т.Ю., Милованова О.А.....	324
ОСТЕОПЛАСТИЧЕСКАЯ И РЕЗЕКЦИОННАЯ ТРЕПАНАЦИЯ ЧЕРЕПА ПРИ ОПУХОЛЯХ ЗАДНЕЙ ЧЕРЕПНОЙ ЯМКИ У ДЕТЕЙ Ткачёва Е.А., Хачатрян В.А.....	325

СЕПТО-ОПТИЧЕСКАЯ ДИСПЛАЗИЯ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ) Ткачева Н.В., Шелатонова Е.А., Цоцонава Ж.М., Михайлюк Н.Г.....	325
К ВОПРОСУ В ВОЗРАСТНОМ И ГЕНДЕРНОМ РАСПРЕДЕЛЕНИИ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА В ДЕТСКОЙ ПОПУЛЯЦИИ МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ В 2016 ГОДУ НА ОСНОВАНИИ РЕТРОСПЕКТИВНОГО АНАЛИЗА АРХИВНЫХ ДАННЫХ Токарева Ю.В., Котов А.С., Луцик В.Н., Мухина Е.В., Шаталин А.В.....	326
НЕКОТОРЫЕ МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ФОРМИРОВАНИЯ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОГО ТЕЧЕНИЯ ЭПИЛЕПСИИ У ЛИЦ УЗБЕКСКОЙ ПОПУЛЯЦИИ Туйчибаева Н.М.....	327
КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТУБЕРОЗНОГО СКЛЕРОЗА У ДЕТЕЙ Федосеева И.Ф., Петров Ю.В., Попонникова Т.В., Галиева Г.Ю.....	328
ГОЛОВНАЯ БОЛЬ НАПРЯЖЕНИЯ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ И ПСИХОЭМОЦИОНАЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ Филипович Е.К.....	329
ДИАГНОСТИКА ТУБЕРОЗНОГО СКЛЕРОЗА И ВОЗМОЖНОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ Хачатрян Р.Г., Лебедев К.Э., Одинцова Г.В., Маматханов М.Р.....	331
ОСТРОВКОВАЯ ДОЛЯ И ЭПИЛЕПСИЯ Хачатрян Р.Г.....	332
КЛИНИЧЕСКАЯ И ЦИТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКИ МОНОСОМИИ 15q11.2-q15 Хурс О.М., Румянцева Н.В., Зобикова О.Л., Егорова Т.М., Требка Е.Г.....	333
ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ НЕЙРОНАЛЬНОГО ЦЕРОИДНОГО ЛИПОФУСЦИНОЗА II ТИПА Цоцонава Ж.М., Фролова О.В., Хазанова Е.И.....	334
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЯЖЕЛОГО ВЕТРЯНОЧНОГО ЭНЦЕФАЛИТА У БОЛЬНОГО С ЭПИЛЕПСИЕЙ И ДЦП Цыпина Л.Г., Мирасов А.А., Бессолицина Е.Н.....	336
КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ ЗАБОЛЕВАНИЙ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ Цыпина Л.Г., Алханова Э.Ф., Каева Д.Ф., Антипина Ю.Г.....	337
ВЛИЯНИЕ ПРЕДВАРЯЮЩЕЙ ЭКСПОЗИЦИИ НИЗКОЧАСТОТНОЙ ЗРИТЕЛЬНОЙ ИНФОРМАЦИИ НА ХАРАКТЕРИСТИКИ ОПОЗНАНИЯ ВЫСОКОЧАСТОТНЫХ ЭЛЕМЕНТОВ ЗРИТЕЛЬНЫХ ОБЪЕКТОВ У ДЕТЕЙ С АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ Черенкова Л.В., Соколова Л.В.....	339
ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ ЦЕРЕБРАЛЬНЫХ ВЕНОЗНЫХ ТРОМБОЗОВ Чухловина М.Л., Сергеева Л.Ю., Балашов Н.А.....	340

ЮВЕНИЛЬНЫЙ ПАРКИНСОНИЗМ И КОГНИТИВНЫЙ ДЕФИЦИТУ ПОДРОСТКОВ Чухловина М.Л.....	342
ВЛИЯНИЕ ГИПОБАРИЧЕСКОЙ АДАПТАЦИИ НА ПСИХОНЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ СТАТУС ДЕТЕЙ С ПАТОЛОГИЕЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ Шалькевич Л.В., Степанюк А.А., Кудлач А.И., Хорликова О.А., Лаппо О.Г.....	343
РАННЯЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ-СИНДРОМ ОТАХАРА Шамансуров Ш.Ш., Гулямова Д.Н.....	344
СИНДРОМ ПАНАЙОТОПУЛОСА Шамансуров Ш.Ш., Гулямова М.К., Саидазизова Ш.Х.....	345
СОПОСТАВИМОСТЬ ШКАЛЫ PSOM-SNE (PEDIATRICSTROKEOUTCOMEMEASURE) И ДАННЫХ МРТ В ОЦЕНКЕ ИСХОДОВ ДЕТСКОГО ИНСУЛЬТА Шамансуров Ш.Ш., Саидазизова Ш.Х., Назарова С.О., Туляганова Н.М.....	347
ОСОБЕННОСТИ РАСПРОСТРАНЁННОСТИ И СТРУКТУРЫ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ ЗА 2016 ГОД Шаталин А.В., Котов А.С., Луцик В.Н., Токарева Ю.В., Мухина Е.В.....	348
ТРУДНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ И ГИПОКАЛЬЦИЕМИЧЕСКИХ СУДОРОГ ПРИ РАЗЛИЧНЫХ МЕТАБОЛИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ Шедеркина И.О., Орлова К.А., Колтунов И.Е., Корнеев Д.Ю., Заваденко Н.Н., Орлова Е.М.....	350
ВЛИЯНИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО ИСХОДА ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОВРЕЖДЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА НА ДАЛЬНЕЙШЕЕ РАЗВИТИЕ РЕБЕНКА Шимченко Е.В., Клещенко Е.И.....	351
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫХ СЕМЕЙНЫХ МЛАДЕНЧЕСКИХ ПРИСТУПОВ (СИНДРОМ ВИДЖЕВАНО) Шичкина А.Е., Агранович О.В., Бережная Г.М.....	353
СЛОЖНОСТЬ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ КОЖНЫХ И ОФТАЛЬМОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ НЕЙРОФИБРОМАТОЗА I ТИПА У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА Шнайдер Н.А., Ольшанская А.С., Дюжакова А.В.....	354
· СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ТЕРАПИИ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА У ДЕТЕЙ Шумилина М.В., Скоромец А.П.....	356
КОМПЛЕКСНЫЙ ПОДХОД В ТЕРАПИИ ДЕТЕЙ С ЗАДЕРЖКОЙ ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ Щелокова С.Г., Лымарева Е.В.....	357
ФОРМИРОВАНИЕ И РАЗВИТИЕ ПРОСОДИЧЕСКОЙ СТОРОНЫ РЕЧИ У ДЕТЕЙ С РЕЧЕВЫМИ НАРУШЕНИЯМИ Щерба Н.В.....	358

ФАКТОРЫ РИСКА ФОРМИРОВАНИЯ РЕЧЕВОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА Ягунова К.В., Гайнетдинова Д.Д.....	359
ОСОБЕННОСТИ ЛИЧНОСТИ ПАЦИЕНТОВ МОЛОДОГО ВОЗРАСТА С ПОСЛЕДСТВИЯМИ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫХ ТРАВМ Якунина О.Н.....	361
ОСОБЕННОСТИ МАКРОСТРУКТУРЫ СНА И НЕЙРОПСИХОЛОГИЧЕСКОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА С СИНДРОМОМ ОБСТРУКТИВНЫХ АПНОЭ СНА Ястребова А. В., Кравцов Ю.И., Калашникова Т.П., Анисимов Г.В.....	362

Подписано в печать 17.05.2017 г. Формат 60x84 1/16. Бумага офсетная.
Гарнитура Таймс. Объем 24,25 печ. л. Тираж 1000 экз. Заказ № 26.

Отпечатано в ЦМТ СПбГПУ

