

САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКОЕ ОБЩЕСТВО НЕВРОЛОГОВ
САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ГОРОДСКОЙ ЭПИЛЕПТОЛОГИЧЕСКИЙ ЦЕНТР
АНО «МЕДИЦИНСКИЕ СЕКРЕТЫ»

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКАЯ КОНФЕРЕНЦИЯ

СОВРЕМЕННАЯ ФАРМАКОТЕРАПИЯ

ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНАЯ ИГРА ДЛЯ НЕВРОЛОГОВ

ЗАГАДКИ МОЗГА

Под редакцией профессора Гузевой В.И.

Санкт-Петербург
2017 г.

УДК 615.2
ББК 52.81я73
С-56

Научно-практическая конференция. Современная фармакотерапия. Интеллектуальная игра для неврологов. Загадки мозга: сборник докладов. – СПб., 2017. – 52 с.

В сборнике представлены тезисы по патогенетическому обоснованию назначения препаратов, их механизм действия, безопасность и эффективность при заболеваниях нервной системы. Данное издание представляет интерес для неврологов, психиатров и врачей других специальностей.

Уважаемые коллеги!

Научно-практическая конференция «Загадки мозга» проводится в таком формате впервые для неврологов и психиатров Санкт-Петербурга и Ленинградской области. Конференция посвящена современной фармакотерапии заболеваний нервной системы.

На конференции представлены доклады по патогенетическому обоснованию назначения препаратов, их механизм действия, безопасность и эффективность при заболеваниях нервной системы.

Целью конференции является обсуждение клинических протоколов, обмен опытом и данными клинических наблюдений практических врачей. Напечатаны все предложенные тезисы, в том числе и те, по которым мнения авторов и редакционного совета в трактовке клинических случаев не совпадают.

В рамках конференции проводится интеллектуальная игра, в которой у каждого участника будет возможность оценить собственные знания по основам современной фармакотерапии в неврологии.

Надеемся, что выступления в дискуссии, публикации тезисов будут способствовать приобретению практическими врачами дополнительных клинических знаний, навыков научной работы и публичных выступлений.

С наилучшими пожеланиями,
Главный внештатный детский невролог МЗ России,
Заслуженный деятель науки РФ,
профессор В.И. Гузева

ИШЕМИЧЕСКИЙ ИНСУЛЬТ. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

²Белинская В.Г., ²Казакова Н.В., ¹Сватков И.А.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница»

Инсульт – острое нарушение кровообращения в головном и спинном мозге с развитием стойких симптомов поражения ЦНС, вызванных инфарктом или кровоизлиянием в мозговое вещество.

Ишемический инсульт – инсульт, обусловленный прекращением или значительным уменьшением кровоснабжения участка мозга. Острый ишемический инсульт возникает в результате тромбоза или эмболической окклюзии церебральных артерий и встречается чаще чем геморрагический инсульт (80% всех инсультов приходятся на ишемический инсульт). Частота инсульта колеблется от 460 до 560 случаев на 100000 населения. Порядка 84-87% страдающих от инсульта умирают или остаются инвалидами и лишь около 10-13% пациентов полностью выздоравливают, при этом в этой группе отмечается высокая частота повторных инсультов в последующие 5 лет жизни (у 50% больных).

Клинические проявления зависят от выключаемого артериального бассейна. Так при нарушении кровообращения в средней мозговой артерии развиваются контралатеральная гемиплегия, гемианестезия и гомонимная гемианопсия с контралатеральным парезом взора, расстройством речи в виде моторной и сенсорной афазии.

Прекращения кровотока по внутренней сонной артерии приводит к развитию инфаркта в центрально-латеральной части полушария. При этом возникают симптомы, аналогичные поражению средней мозговой артерии, с добавлением нарушения зрения на стороне закупорки.

Нарушение кровотока по ветвям вертебрально-базилярного бассейна проявляется сочетанием симптомов нарушения функции различных отделов ствола мозга и мозжечка; возможно формирование альтернирующих гемипарезов Вебера, Фовилля и др., псевдобульбарный парез, эмоциональная лабильность.

Клинический случай: больная Н., 62 лет проходила обследование и лечение на базе 1 неврологического отделения Мариинской больницы. При поступлении жалоб не предъявляла из-за тяжести состояния. Объективно при поступлении: состояние тяжелое, кожные покровы обычной окраски, пролежни правой пяточной области, мацерация крестца. На передней поверхности шеи рубец после трахеостомии. АД 150/90 мм рт. ст. Пульс 76 ударов в минуту, ритмичный. Температура 37,6. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Дыхание жесткое, проводится во все отделы легких, хрипы не выслушиваются. Живот мягкий, при пальпации безболезненный.

Из анамнеза известно, что 8 лет назад больная оперировалась по поводу компрессионной миелопатии, обусловленной опухолью спинного мозга (менингиомой) на уровне Th 2-4. 6 месяцев назад вновь появилось ухудшение состояния в виде нарастающей слабости в ногах. Было выполнено МРТ грудного отдела позвоночника, при котором диагностировали рецидив объемного экстрамедуллярного интрадурального образования на уровне Th 2-4. 3 месяца назад

была проведено повторное оперативное лечение – выполнена ламинэктомия Th 2-4, удаление опухоли. По данным гистологического исследования – менингиоматозная менингиома. В раннем послеоперационном периоде развилось тяжелое осложнение в виде ликворреи, менингита, инфекционно-токсического миелита, с возникновением нижней параплегии. Проводилась массивная антибактериальная терапия, длительная искусственная вентиляция легких. Настоящее ухудшение возникло день назад и выразилось возникновением речевых нарушений, асимметрией лица.

Неврологический статус: оглушение 1-2. Когнитивные нарушения не оценить, речевые нарушения не оценить. Глазные щели D=S, зрачки D=S, фотореакция зрачков сохранена. Движения глазных яблок не оценить, взгляд не фиксирует, за молоточком не следит, наблюдается тенденция к повороту головы и глаз вправо. Нистагм не оценить, взгляд не фиксирует, за молоточком не следит. Аккомодацию и конвергенцию не оценить. Лицо асимметрично за счет сглаженности правой носогубной складки. Язык за линией зубов. Глоточный рефлекс снижен. Бульбарные нарушения: дисфагия. Симптомы орального автоматизма не определяются. Мышечная сила: глубокий нижний парализ. Мышечный тонус D=S, высокий с двух сторон. Глубокие рефлексы D=S, средней живости. Координационные пробы не оценить, в позе Ромберга не оценить. Менингеальные симптомы: ригидность затылочных мышц на 3 поперечника пальцев. Оценки по шкалам: Бартел – 0; NIHSS – 22; Рэнкина – 5; MMSE – н/о; Глазго – 13.

По результатам клинического анализа крови выявлен лейкоцитоз ($11,99 \cdot 10^9/\text{л}$), в биохимическом анализе крове повышение уровня СРБ до 117,1 мг/л. На МРТ головного мозга: МР-картина ХНМК (многоочаговое поражение белого вещества головного мозга, вероятнее всего сосудистого генеза, смешанная заместительная гидроцефалия, лейкоареоз), кистозно-глиозные изменения слева на уровне базальных ядер. Цветовое дуплексное сканирование БЦА без гемодинамически значимых нарушений. Цветовой дуплексное сканирование вен нижних конечностей без гемодинамически значимых стенозов и окклюзий. Эхокардиография: концентрическая ГЛЖ. УЗИ брюшной полости без патологии. По результатам исследования ликвора цитоз $0,66 \cdot 10^6/\text{л}$, белок 1,34 г/л.

По данным анамнеза, результатам клинико-лабораторных и инструментальных исследований поставлен диагноз: Ишемический инсульт в вертебрально-базиллярном бассейне, атеро-тромботического генеза. Проводимая терапия: ТромбоАСС, Энап, Амлодипин, Глицин, Цефтриаксон.

Больная перенесла ишемический инсульт в вертебрально-базиллярном бассейне, учитывая данные анамнеза, необходимо дальнейшее лечение в условиях стационара с последующим переводом на отделение восстановительного лечения.

ТРАНЗИТОРНАЯ ИШЕМИЧЕСКАЯ АТАКА

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

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница»

Транзиторная ишемическая атака (ТИА) – это кратковременный эпизод неврологической дисфункции, обусловленный очаговой мозговой или ретикулярной ишемией, проявляющийся клинической симптоматикой обычно на протяжении менее чем одного часа и не имеющий признаков инфаркта мозга. Согласно данным эпидемиологов, данное заболевание встречается у 50 из 100000 жителей Европы. Наиболее часто им страдают лица пожилого и старческого возраста, причем среди заболевших лиц 65-69 лет преобладают мужчины, а в возрасте 75-79 лет – женщины. Частота встречаемости ТИА у более молодых – в возрасте 45-64 лет – лиц составляет 0.4% среди всего населения.

Клинический случай: больной Б., 56 лет, поступил на 1 неврологическое отделение с жалобами на: головную боль, головокружение, слабость в правых конечностях, тошноту. Неврологический статус: сознание – ясное. Когнитивные нарушения: нет. 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 руке и ноге. Мышечный тонус: диффузно снижен. Глубокие рефлексы: D>S средней живости. Патологические рефлексы: нет. Чувствительные нарушения: нет. Координационные пробы: с интенционным тремором с двух сторон с мимопопаданием справа. В позе Ромберга: устойчив, чуть отклоняется вправо. Менингеальные симптомы: отрицательные.

При КТ и МРТ-исследовании головного мозга картина без патологических изменений. Дуплексное сканирование сосудов шеи и головы и без патологии. На ЭХО КГ концентрическая гипертрофия левого желудочка. Из лабораторных показателей выше уровнем холестерина, фибриноген, средний объем тромбоцитов, все остальное в норме.

Таким образом, учитывая данные анамнеза, объективного осмотра, опираясь на данные инструментальных и лабораторных исследований можно сделать вывод, что у пациента возник эпизод транзиторной ишемической атаки. Из терапии получал тромбо-АСС, глицин, энап, трентал, мексидол, натрия хлорид, калия хлорид, магния сульфат, массаж воротниковой зоны, упражнения по лечебной физкультуре. За время нахождения в стационаре замечен регресс патологических симптомов, улучшения общего самочувствия и отсутствие жалоб на момент выписки.

В связи с возникновением эпизода транзиторной ишемической атаки, пациенту рекомендуется после выписки из стационара встать на учет у терапевта и невролога. В целях профилактики прием тромбо-АССа, Мексидола, Пантогама, контроль артериального давления, повторная сдача коагулограммы и КФК

через месяц, гипохолестериновая диета, уменьшение потребления поваренной соли, снижение массы тела, отказ от курения и алкоголя, умеренные нагрузки ЛФК для предотвращения повторного возникновения ишемических атак и профилактика инсультных состояний.

РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

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

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница»

Рассеянный склероз – хроническое воспалительное демиелинизирующее заболевание нервной системы с множественными очагами поражения преимущественно в центральной нервной системе, характеризующееся началом болезни в молодом возрасте, протекающее с обострениями и ремиссиями или прогрессирующе. Начало болезни обычно приходится на 20-40 лет, но может встречаться и у детей. Распространенность рассеянного склероза значительно зависит от географических зон: она наиболее низка в зоне экватора и увеличивается по мере удаления от него. В нашей стране наибольшая заболеваемость рассеянным склерозом отмечается в северо-западных областях России – до 25-50 случаев на 100 тысяч населения. Причина возникновения рассеянного склероза точно не выяснена. Большинство исследователей признает, что в патогенезе заболевания ведущую роль играют иммунопатологические механизмы. Считается что триггеры, запускающие иммунопатологический процесс имеют вирусное происхождение, и, попадая в генетически предрасположенный организм с дефектной системой иммунорегуляции, могут привести к развитию заболевания. Разработка новых методов диагностики и лечения рассеянного склероза является одной из важнейших проблем современной неврологии.

Клинический случай: больная П., 45 лет поступила на 1 Неврологическое отделение с жалобами на: общую слабость, мышечную слабость в правой руке, нарушение мелких движений, «тяжесть в голове». В июне 2015 года поставлен диагноз: Рассеянный склероз. 17.09.2016 года днем появилась общая слабость, онемение и слабость в правых конечностях. Неврологический статус: сознание ясное, контактна, адекватна, ориентирована во времени в месте в собственной личности. Когнитивные нарушения: нет. Речевых нарушений нет. Глазные щели D=S. Зрачки: D=S. Фотореакция зрачков: D=S сохранена. Движение глазных яблок в полном объеме. Нистагм: нет. Аккомодация и конвергенция: ослаблены с двух сторон. Лицо без грубой асимметрии. Язык по средней линии. Глоточный рефлекс сохранен. Бульбарных нарушений нет. Симптом орального автоматизма отрицательные. Мышечная сила: снижена в правых конечностях в проксимальных отделах до 4-4,5 баллов, положительная проба Баре справа. Мышечный тонус физиологический. Глубокие рефлексы D>S средней живости. Патологические рефлексy: симптом Жуковского и симптом Штрюмпеля с двух сторон, моторно-ульнарный дефект Вендеровича справа. Чувствительные нарушения правосторонняя гемигипестезия. Координационные пробы выполняет удовлетворительно слева

с мимопопаданием справа, адиадохокinesis справа. В позе Ромберга не оценить. Менингеальные симптомы отрицательные.

В клиническом и биохимическом анализах крови, общем анализе мочи без патологии. ЭКГ: вариант нормы, УЗДГ: вариант нормы. УЗИ органов брюшной полости: без патологических изменений. Вызванные потенциалы: признаки легкой дисфункции проведения на уровне мосто-мезенцефальных отделов ствола головного мозга с двух сторон с преобладанием изменений в правом полушарии. Отмечается умеренная дисфункция когнитивных вызванных потенциалов в виде увеличения латентности и снижения амплитуды Р 300 с двух сторон без признаков межполушарной асимметрии. Отмечается легкая дисфункция проведения по зрительному анализатору на постхиазмальном уровне с двух сторон, больше справа с наличием межполушарной разности латентностей Р 100 в 3 мсек. Указанные изменения, вероятнее, носят демиелинизирующий характер. МРТ головного мозга с контрастным усилением: МР-картина очаговых изменений в белом веществе головного мозга демиелинизирующего характера (рассеянный склероз) без признаков нарушения гематоэнцефалического барьера. Данных за ОНМК не получено. МР-признаки наружной заместительной гидроцефалии. Из терапии пациентка получала: таб. глицин 2 таб. 3 раза в день, S.NaCl 0.9%-200.0+S.Berlitioni 300 в/в капельно №5; S.NaCl 0.9%-200.0+S.Prednizoloni 250 mg №3; S.NaCl 0.9%-200.0+S.Prednizoloni 90 mg №3; S.NaCl 0.9%-200.0+S.Prednizoloni 60 mg №3 в/в капельно.

Таким образом, учитывая данные анамнеза, объективного осмотра, опираясь на данные МРТ головного мозга, вызванные потенциалы можно сделать вывод, что у пациентки Рассеянный склероз, ремитирующее течение, шкала EDSS 3-3,5 баллов.

В настоящее время не существует методов излечения рассеянного склероза. Разработка новых методов диагностики и лечения рассеянного склероза является одной из важнейших проблем современной неврологии.

ВЕНОЗНЫЙ ИШЕМИЧЕСКИЙ ИНСУЛЬТ

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

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница»

Тромбоз поперечного синуса или верхнего сагиттального синуса и больших мозговых вен может развиваться во время беременности, в послеродовом периоде, при сепсисе, инфекции ЦНС (менингите), а также в результате повышенной свертываемости крови, например при эритроцитозе и серповидноклеточной анемии. Характерные проявления – повышение ВЧД, головная боль, парциальные эпилептические припадки и инфаркты, преимущественно в коре парасагиттальной области. Часто бывает нижний парапарез. Обширные венозные инфаркты, осложненные отеком мозга, могут заканчиваться смертью. КТ или МРТ выявляют геморрагический инфаркт в области соответствующей вены, а иногда позволяют увидеть тромбы в венах и синусах. Магнитно-резонансная ангиография подтверждает диагноз. Если

признаки геморрагического пропитывания отсутствуют, назначают антикоагулянты.

Клинический случай. Пациент Ч. в возрасте 34 лет поступает на 1 неврологическое отделение, 15.09.2016, в тяжелом состоянии, жалоб не предъявляет из-за речевых расстройств, анамнез собран со слов матери. Точное время начала заболевания неизвестно, последний контакт с больным был около 2.00 15.09.2016, чувствовал себя хорошо, около 8.30 15.09.2016 родственники больного отметили речевые нарушения, вызвали бригаду СМП, в машине скорой помощи однократная потеря сознания, больной доставлен в Мариинскую больницу.

В неврологическом статусе: сознание-оглушение I. Когнитивные нарушения не оценить. Речь замедлена. Глазные щели и зрачки симметричны. Фото-реакция зрачков живая с 2х сторон. За молоточком следит плохо, пареза взора четко нет. Нистагм, аккомодацию и конвергенцию не оценить. Язык за линией зубов. Глоточный рефлекс сохранен. Бульбарных нарушений нет. Симптомы орального автоматизма нет. Мышечная сила диффузно снижена. Глубокие рефлексы выше справа, средней живости. Патологические рефлексy положительные с двух сторон (симптом Бабинского, Жуковского). Чувствительные нарушения на момент осмотра не выявлены. Координаторные пробы с мимо попаданием с 2х сторон, хуже выполняет слева, отмечается ригидность затылочных мышц. Оценка по шкалам: Бартел 10, Nihss 6, Рэнкин 4; MMSE не оценить, Ривермид 1, Глазго 15.

На МСКТ патологических изменений в головном мозге не выявлено. Правосторонний верхнечелюстной синусит.

На ЭКГ синусовая брадикардия с ЧСС 57 в мин. Отклонение ЭОС вправо. Электролитные изменения.

Ангиография сонных артерий, аортография: в венозную фазу выявлена окклюзия сигмовидных синусов головы с обеих сторон и поперечного синуса слева. Внутренние яремные вены не контрастируются с обеих сторон, венозный отток происходит по венозным сплетениям шеи.

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

На дуплексном сканировании брахиоцефальных сосудов: дилатация позвоночных вен с 2х сторон - косвенные признаки венозной дисциркуляции в ВББ. Отмечается повышение индексов сопротивления по ПА (вазоконстрикция) – косвенные признаки ирритативных влияний на ПА.

На ЭХО-КГ от 24.12.15: пролапс митрального клапана I ст.

МРТ головного мозга +МР-венография: 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 (4,90 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 27 сек, МНО 1, Протромбиновое время 11,1 сек, протромбиновый индекс 100,685%; лейкоциты 3,59 10⁹/л; лимфоцитоз 42,7%; СРБ18,5 мг/л, общий белок 59г/л; холестерин 2,87 ммоль/л.

На фоне антиагрегантной терапии, антиоксидантной, нейропротективной 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-базиллярном бассейне от 15.09.16. тромбоз сигмовидных синусов с обеих сторон, поперечного синуса слева. Гиперкоагуляционный синдром.

РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

²Белинская В.Г., ²Рублева О.В., ¹Эрзиханова У. Ш.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница»

Рассеянный склероз – хроническое прогрессирующее заболевание нервной системы, характеризующееся диссеминированными очагами воспаления и демиелинизации с формированием диффузной дегенерации, приводящее к инвалидизации. Чаще всего заболевание возникает в возрасте 25-30 лет. Этиология заболевания точно не выяснена. На сегодняшний день наиболее общепринятым является мнение, что заболевание может возникнуть в результате взаимодействия ряда неблагоприятных внешних и внутренних факторов. Выделяют факторы риска развития рассеянного склероза: северная страна проживания, нарушение психоэмоционального состояния, аутоиммунные заболевания, инфекционно-аллергические болезни, сосудистые заболевания.

Клинический случай: больной А., 40 лет поступил на неврологическое отделение с жалобами на: общую слабость, онемение и неловкость в левых конечностях. Неврологический статус: сознание ясное, контактен, ориентирован во времени. Когнитивные нарушения: нет. Речевых нарушений нет. Глазные щели D=S. Зрачки: D=S. Фотореакция зрачков: D=S сохранена. Движение глазных яблок в полном объеме. Нистагм: нет. Аккомодация и конвергенция: ослаблены с двух сторон. Лицо без грубой асимметрии. Язык по средней линии. Глоточный рефлекс сохранен. Бульбарных нарушений нет. Симптомы орального автоматизма отрицательные. Мышечная сила: положительная верхняя и нижняя проба Барре слева. Мышечный тонус физиологический. Глубокие рефлексы S>D, средней живости. Патологические рефлексы: слева симптом Бабинского. Чувствительные нарушения левосторонняя гемигипестезия. Координационные пробы выполняет удовлетворительно справа. В позе Ромберга не оценить. Менингеальные симптомы отрицательные.

В клиническом и биохимическом анализе крови, общем анализе мочи без патологии. ЭКГ: вариант нормы. УЗИ органов брюшной полости: без патологических изменений. МРТ головного мозга с контрастным усилением: МР-картина очаговых изменений в белом веществе головного мозга демиелинизирующего характера (рассеянный склероз) без признаков нарушения гематоэн-

цефалического барьера. МР-признаки наружной заместительной гидроцефалии. Из терапии пациент получал: таб. глицин 2 таб. 3 раза в день, S.NaCl 0.9%-200.0+S.Berlitioni 300 в/в капельно №5; S.NaCl 0.9%-200.0+S.Prednizoloni 250 mg №3; S.NaCl 0.9%-200.0+S.Prednizoloni 90 mg №3; S.NaCl 0.9%-200.0+S.Prednizoloni 60 mg №3 в/в капельно.

Таким образом, учитывая данные анамнеза, объективного осмотра, опираясь на данные МРТ головного мозга, можно сделать вывод, что у пациента Рассеянный склероз, ремитирующее течение, шкала EDSS 3-3,5 баллов.

В настоящее время не существует методов излечения Рассеянного склероза, но целью современной терапии является снизить активность заболевания, замедлив прогрессирование патологического процесса, облегчить симптомы болезни и дольше сохранить качество жизни пациента.

СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ У ПАЦИЕНТА С ИШЕМИЧЕСКИМ ИНСУЛЬТОМ

^{1,2}Быкова О.Н., ¹Телухина М.О.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики.

²СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница»

Острое нарушение мозгового кровообращения – быстро развивающееся очаговое или глобальное нарушение функции мозга, длящееся более 24 часов или приводящее к смерти, при исключении другой причины заболевания (по определению ВОЗ). Ишемический инсульт является одной из причин возникновения симптоматической эпилепсии. Приводим данные клинического примера.

Больная Б., 46 лет. Поступила в СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница» с жалобами на слабость в левых конечностях, в связи с чем была госпитализирована в стационар. Пациентку так же беспокоят эпизоды периодического чувство онемения сначала левой половины лица, потом руки и ноги (несколько раз в день).

Из анамнеза известно, что год назад перенесла ишемический инсульт в бассейне ПВСА.

Неврологический статус: в сознании. Лёгкая дизартрия. Лёгкие когнитивные нарушения. Гл. щели D>S. Зрачки D=S. Фотореакция живая. Движения глазных яблок ограничены в крайних отведениях. Лицо асимметричное за счет сглаженности левой носогубной складки. Язык с девиацией влево. Левосторонний гемипарез в руке проксимально до 3-3.5 баллов, дистально – плегия, в ноге проксимально до 4.0 баллов, дистально – 1.0 балла. Мышечный тонус повышен в левой руке по пирамидальному типу. СХР S>D, средней живости; патологические стопные знаки слева. Чувствительные нарушения отсутствуют. Менингеальные симптомы отрицательные. Координаторные пробы выполняет справа с интенционным дрожанием.

ЭКГ: Синусовый ритм с ЧСС 69 ударов в минуту. Горизонтальная ЭПС. Очаговый кардиосклероз в области нижней стенки ЛЖ. Диффузные электролитные нарушения.

КТ: картина кистозно-атрофических изменений в глубоких отделах правой височной доле. Умеренно выраженная смешанная заместительная гидроцефалия. Свежие очаги ишемии в правой лобной доле. Паравентрикулярный лейкоареоз.

ЭЭГ: эпилептическая активность в правых лобно-теменной долях.

Пациентке была назначена сосудистая, нейропротективная терапия, противэпилептические препараты. Результат лечения: Состояние пациентки в динамике улучшилось, выросла сила в левых конечностях, передвигается с поддержкой в пределах 20-30 метров. Снизилась частота эпилептических приступов. Выписывается в удовлетворительном состоянии под наблюдение невролога, терапевта по месту жительства.

Заключение. Тщательное наблюдение за пациентами, перенесшими инсульт, позволяет вовремя диагностировать симптоматическую эпилепсию и своевременно назначить лечение, что значительно повышает качество дальнейшей жизни.

ИШЕМИЧЕСКИЙ ИНСУЛЬТ В ВЕРТЕБРАЛЬНО-БАЗИЛЯРНОМ БАССЕЙНЕ. СИНДРОМ ХАКИМА-АДАМСА

²Васильченко Н.О., ¹Ёлдашева Ш.М.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница»

Синдром Хакима-Адамса — это гидроцефалия, развивающаяся в исходе черепно-мозговой травмы, субарахноидального кровоизлияния, гнойного менингита, при этом отсутствует внутричерепная гипертензия. Нормотензивная гидроцефалия Хакима-Адамса характеризуется триадой признаков: нарушение ходьбы, деменция, расстройства мочеиспускания. Чаще рассматривается как заболевание пожилых людей в возрасте 60-80 лет, хотя описаны случаи её возникновения в среднем и детском возрасте. Встречается у 0,4–6% пациентов с деменцией. Распространенность: 2,5–5 на 100 тысяч человек. В 50% случаев сочетается с аномалиями развития желудочковой системы.

Клинический случай: больной А, 67 лет поступил на неврологическое отделение с жалобами на головокружение несистемного характера, выраженную общую слабость, снижение памяти, затруднение мышления, замедление ходьбы, нарушение походки. Из анамнеза: считает себя больным около 18 часов, когда возникли вышеперечисленные жалобы. В связи с их нарастанием обратился за медицинской помощью, доставлен в приемное отделение Мариинской больницы. Длительное время страдает гипертонической болезнью. Объективный статус: состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные. АД 140/90 мм.рт.ст. пульс 80 ударов в минуту. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Дыхание жесткое, хрипов нет. Неврологический статус: в сознании адинамичен. Выраженные когнитивные нарушения. Имеются элементы дизартрии. Глазные щели: D=S. Фотореакция значков D=S живая с двух сторон. Нистагм мелкоамплитудный горизонтальный в крайних отделах. Движение глазных яблок ограничены в крайних отделах. Аккомодация и конвергенция ослаб-

лены. Лицо ассиметричное за счет сглаженности правой носогубной складки. Язык девирует влево. Глоточный рефлекс сохранен. Бульбарные нарушения: дизартрия. Симптомы орального автоматизма отрицательные. Мышечная сила снижена в правых конечностях до 4 баллов. Мышечный тонус диффузно снижен. Глубокие рефлексы D>=S средней живости. Патологические рефлексы: симптом Бабинского с двух сторон, чувствительные нарушения по полиневритическому типу. Координационные пробы с интенционным тремором слева. В позе Ромберга не оценить. Менингеальные знаки отрицательны. В клиническом и биохимическом анализах крови, общем анализе мочи без патологии. При дуплексном сканировании брахиоцефальных сосудов стеноз ПВСА и ЛВСА до 30%. МСКТ головного мозга: ДЭ. ХНМК. Заместительная гидроцефалия. МРТ головного мозга: признаки тривентрикулярной окклюзионной гидроцефалии, постишемические и дисциркуляторные изменения головного мозга. При люмбальной пункции лежа ликворное давление 280 мм.вд.ст. ТАР-тест: 20 мл СМЖ выведено, состояние без неврологической симптоматики. После двукратной люмбальной пункции состояние пациента улучшилось. MMSE – 20 из 30 баллов. МРТ малого таза: гиперплазия предстательной железы с возможной малигнизацией. Киста правых семенных пузырьков. Из терапии получал Тромбо-АСС, глицин, оmez, энап, амлодипин, верошпирон, аторис, метопролол, диакарб, тонсулозин, ретард, продакса. В/в нейпилепт, ацилок, мексидол, лазикс, ципрофлоксацин, цефтриаксон. П/к гемопаксан.

Учитывая жалобы, анамнез заболевания, объективный и неврологический статус, данных инструментального обследования можно поставить диагноз: Ишемической инсульт в вертебрально-базиллярном бассейне атеротромботического генеза. Синдром Хакима-Адамса. Резорбтивная тривентрикулярная гидроцефалия. Гипертоническая болезнь 3ст, Артериальная гипертензия 3ст. РССО4. Генерализованный атеросклероз сосудов головного мозга.

Пациенту рекомендуется провести вентрикулоперитонеальное шунтирование.

НЕЙРОФИБРОМАТОЗ

²Глебовская О.И., ¹Лебеденко И.И

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ДГБ Св.Ольги, II психоневрологическое отделение

Нейрофиброматоз – наследственное заболевание из группы факоматозов, аутосомно-доминантного типа наследования, характеризующееся наличием пятен цвета «кофе с молоком» и нейрофибром.

На базе ДГБ св.Ольги проходил обследование и лечение мальчик Я.

Жалобы: на генерализованный тонико-клонический судорожный приступ, на дезориентацию после приступа.

Объективно: При поступлении на отделение развился ГТКП длительностью 20 минут. Состояние тяжелое. Кожные покровы без сыпи, множественные пятна “кофе с молоком”, множественные фибромы на конечностях туловище, скопление на шее. Телосложение астеническое, отстаёт в развитии.

Неврологический статус после приступа: Сознание – оглушение. Глазные щели D=S, зрачки D=S, реакция на свет сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме. Конвергенция не нарушена. Лицо симметрично. Язык по средней линии, прикус языка справа. Речь правильная, медленная. Глубокие рефлексы D=S, живые. Дермографизм красный, узкий, стойкий. Чувствительность не нарушена. Патологические стопные знаки, менингеальные симптомы отрицательны.

Лабораторные и инструментальные данные: Клинический анализ крови без патологии. Биохимический анализ крови норма. Общий анализ мочи норма. ЭКГ ритм синусовый с ЧСС 84 в минуту, отклонение ЭОС вправо. КТ грудной клетки, брюшной полости: картина генерализованного системного процесса с наличием множественных образований по ходу сосудисто-нервных пучков, подкожно, внутримышечно, в плевре и брюшине, в верхней доле левого лёгкого. МРТ ГМ (13.10.16): мультифокальное кистозное образование левого полушария мозга, рекомендован контроль для исключения опухолевого генеза. Множественные плексиформные фибромы мягких тканей головы и шеи. По сравнению с МРТ от 24.10.12 без динамики. ЭЭГ (04.10.2016): Диффузные изменения БЭА. Дезорганизация и замедление основного ритма. Стойкий фокус эпилептиформной активности в правых передних отделах с тенденцией к билатеральному распространению. Окулист (11.10.16):осмотр на щелевой лампе – гамартома радужной оболочки. Ортопед (10.10.16): Кифосколиоз. блоки в позвоночно-двигательном сегменте. Сгибательные контрактуры в локтевых суставах.

Лечение: в/в инфузионная терапия натрия хлорид, магния сульфат, 5% р-р глюкозы, дексаметазон, лазикс, депакин-хроно по схеме.

В отделении состояние стабилизировалось в течении первых суток. После введения АЭП приступы не повторились. Соматический статус стабилен.

На основании анамнеза, клинической картины, лабораторных и инструментальных данных пациенту можно поставить Диагноз: Симптоматическая фокальная эпилепсия с генерализованными приступами. Нейрофиброматоз I типа. Мультифокальное кистозное образование левого полушария мозга. Множественные плексиформные фибромы мягких тканей головы и шеи. Диспластические изменения шейного отдела позвоночника. Симметричная гипертрофия миокарда левого желудочка. Гамартома радужной оболочки. Кифосколиоз. Сгибательные контрактуры в локтевых суставах.

Вывод: данный случай интересен наличием множественных нейрофибром и генерализованными судорожными приступами, что даёт повод задуматься о вовлечении в процесс головного мозга. Подобные дети требуют регулярного наблюдения и обследования.

НЕЙРОНАЛЬНЫЙ ЦЕРОИДНЫЙ ЛИПОФУСЦИНОЗ БОЛЕЗНЬ БИЛЬШОВСКОГО-ЯНСКОГО

²Глебовская О.И., ¹Очир-Гаряев А. Н.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ДГБ Св.Ольги, II психоневрологическое отделение

Нейрональный цероидный липофусциноз – группа клинически и генетически гетерогенных нейродегенеративных заболеваний, которое является результатом чрезмерного внутриклеточного накопления автофлюоресцирующих липопигментов (липофусцин, цероид) и характеризующиеся судорожным синдромом, утратой двигательных навыков и интеллекта.

Как уже отмечалось, что данная группа весьма гетерогенна по своим клиническим, патофизиологическим, а также генетическим характеристикам, поэтому весьма затруднительно говорить о частоте встречаемости данного заболевания. Однако, согласно имеющимся данным в США насчитывается порядка 25,000 семей, с установленным диагнозом NCL. Международные данные: в финской популяции встречается с частотой 1:20,000 (NCL1); общемировая распространенность составляет 0,6-0,7 на миллион, 0,46 на 100,000 живых новорожденных (NCL2); 7 случаев на 100,000 живых новорожденных в Исландии. Отмечается наиболее высокая распространенность NCL в Скандинавских странах, особенно в Финляндии (немного более 1 на 100 или 1%).

Клиническое наблюдение. Пациент Г.Х.И., 13 лет, поступил в ДГБ Святой Ольги жалобами на учащение приступов в виде миоклонических судорожных приступов конечностей с заведением глазных яблок вверх (офтальмические миоклонии). Из анамнеза известно, что ребенок от XII беременности, III родов (I, VII – роды, II, III, IV, V, VI, VIII, IX – аборт, X, XI – с/м аборт). Масса при рождении 3250 гр, рост 52 см, Оценка по Апгар 8/9 баллов. Ранний период развития без особенностей.

Дебют заболевания в возрасте 4 лет 8 мес (декабрь 2004 года). В виде миоклонических приступов, на этом фоне ребенок стал утрачивать моторные и психические навыки. Ребенок многократно обследован в г. Москвы, проведены генетические обследования, где был верифицирован диагноз Нейрональный цероидный липофусциноз II типа, болезнь Бильшовского-Янского, неоднократно госпитализирован в ДГБ Св. Ольги, где наблюдался с ДЗ: Прогрессирующая миоклоническая симптоматическая эпилепсия, состояние после серии судорожных приступов на фоне Прогрессирующего нейродегенеративного поражения ЦНС: нейрональный цероидный липофусциноз болезнь Бильшовского-Янского. Грубая задержка психомоторного и психоречевого развития. Вторичная атрофия зрительных нервов обоих глаз. Гипоплазия правой почки.

За период наблюдения использован весь спектр ПЭТ. С 2013-2014 гг получал политерапию четырьмя АЭП. С 2014 года получает Файкомпу 6 мг в сутки, постепенно провидится отмена депакина-хроно.

Объективно: Состояние по заболеванию тяжелое. В сознании, доступен к элементарному контакту. Речевой продукции нет. Глазные щели D=S. Зрачки D=S. Фотореакция D=S. Взгляд не фиксирует. За молоточком не следит. Расхо-

дящиеся косоглазие. Конвергенцию и аккомодацию достоверно не оценить. Лицо без грубой асимметрии. Язык за линией зубов. Дисфагия. Положительные рефлексы орального автоматизма. Мышечная сила с верхних конечностей 0,5-1 балл, с нижних конечностей 1,5-2 балла. Мышечный тонус смешанный (больше повешен по экстапирамидному типу с верхних конечностей, по пирамидному типу с нижних конечностей). Положительные рефлекс Бабинского с 2-х сторон. Чувствительные расстройства достоверно не оценить. Координаторные пробы не оценить. В позе Ромберга не оценить. Менингеальных знаков на момент осмотра нет.

Дополнительно: Питание через н/г зонд. Умеренная пастозность кистей и стоп. Тазовые функции не контролирует. Навыки самообслуживание регрессировали.

Проведено обследование: МРТ ГМ: МР-картина кортикальной атрофии, атрофических изменений мозжечка и мозолистого тела, глиозно-атрофические изменения белого вещества больших полушарий обеих гемисфер с признаками смешанной заместительной гидроцефалии.

ЭЭГ: Грубая дезорганизация и замедление фоновой ритмики. Стойкое замедление с включением «пик-волна» по лобным отделам двух сторон.

ЭКГ: ритм с ЧСС 48-79 уд/мин, синусовая брадиаримия. Нормальное ЭОС.

Окулист: Вторичная атрофия зрительных нервов обоих глаз.

УЗИ ОБП: умеренное увеличение размеров печени. Метеоризм. Гипоплазия правой почки.

Лечение: Кеппра 500 мг, в 8-00 1000 мг, в 20-00 1000 мг (2000 мг/сут, 50 мг/кг/сут). Файкомпа 6 мг в 21-00 6 мг (0,15 мк/кг/сут)

Паглюферал-1 10-00 1 таб, 22-00 2 таб (1,8 мг/кг/сут)

На фоне введения паглюферала состояние с положительной динамикой в виде купирования серии миоклонических приступов.

На основании анамнеза заболевания, клинической картины данного пароксизма и данных инструментальных методов исследования поставлен клинический диагноз: Прогрессирующая миоклоническая симптоматическая эпилепсия, состояние после серии судорожных приступов на фоне Прогрессирующего нейродегенеративного поражения ЦНС: нейрональный цероидный липофусциноз болезнь Бильшовского-Янского. Грубая задержка психомоторного и психоречевого развития. Вторичная атрофия зрительных нервов обоих глаз. Гипоплазия правой почки.

СИНДРОМ ПЬЕРА-РОБЕНА

²Глебовская О.И., ²Приворотская В.В., ¹Балашов Н.А.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ДГБ Св.Ольги, II психоневрологическое отделение.

Введение: Синдром Пьера Робена – патология развития плода в утробе матери. У ребенка диагностируют гипоплазию нижней челюсти, что сопровождается наличием дугообразного нёба с расщелиной и обструкции дыхательных путей.

Это гетерогенный врожденный дефект, который имеет распространенность 1 на 8500 живорожденных. Соотношение мужчин к женщинам составляет 1:1, за исключением X-хромосомой формы.

Наряду с типичной триадой: нижняя микрогнатия, глоссоптоз и расщелина неба у больных с синдромом Пьера-Робена могут быть выявлены и другие пороки развития (врожденная катаракта, миопия, пороки сердца, мочеполовой системы, аномалии развития грудины и позвоночника).

Материалы и методы: Пациентка Е, 1 года поступила планово в психоневрологическое отделение №2 ДГБ Св. Ольги с жалобами на ЗПМР, ЗППР.

Анамнез жизни: Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне токсикоза, в 9 и 12 недель попытка самостоятельного прерывания беременности окситоцином, угрозы выкидыша в 25-27 недель. В МГЦ при проведении УЗИ плода выявлены множественные маркеры хромосомной аномалии у плода. Роды 1, срок 38 недель. Вес при рождении 1740г, рост 42. Оценка по Апгар 7-8 баллов. Состояние с рождения тяжелое за счет множественных стигм дизэмбриогенеза, расщелины твердого и мягкого неба. На 2 с.ж. перевод в ДГБ 1. НСГ: ВЖК I слева. ЭХО-КГ: ВПС нет. МРТ ГМ 22.10.16: признаков очагового поражения ГМ не выявлено; кольпоцефалия. Выписана в 1 месяц жизни с ДЗ: Синдром Пьера-Робена; неполная расщелина твердого и мягкого неба; ЗВУР. ПГИП ЦНС, вентрикуломегалия; задержка формирования слуховых реакций.

Со слов матери ребенок ест с помощью ложечки маленькими порциями. Пластину на верхнее небо родители не устанавливали, из-за чего кормление грудью было затруднено и не проводилось.

Наблюдение на первом году жизни: генетиком, неврологом.

Соматические заболевания: ОРВИ, о.бронхит. Малые весовые прибавки.

Детские инфекции, травмы, операции, воспалительные заболевания ЦНС: отрицает. Аллергические реакции: пищевая аллергия. Наследственность, со слов, не отягощена.

Объективно: Сознание ясное. На осмотр реагирует адекватно, контактна. Комплекс микроаномалий развития: монголоидный разрез глаз, гипертелоризм, микрогнатия, расщелина твердого и мягкого неба.

Мимика симметрична. Зрачки D=S. Фотореакция сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме. Конвергенция, аккомодация – удовлетворительные. Глотание, фонация – не нарушены. Слуховая ориентировочная реакция +. Язык по средней линии. Объем движений полный. Мышечный тонус с легким повышением во флексорных группах мышц. СХЖР D=S, живые. Патологические стопные знаки отрицательны. Менингеальные симптомы отрицательны.

ПМР: игрушки захватывает, переключает, изучает; уверенно сидит, встает и передвигается у опоры. Речь: лепет.

ЭЭГ: Нейрофизиологическая незрелость. Эпилептиформная и пароксизмальная активность не регистрируется.

Окулист: Гиперметропия слабой степени обоих глаз.

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

Диагноз: Синдром Пьера Робена. Темповая задержка моторного развития. Из терапии получала: Элькар, Нейромультивит.

Выводы: Детям с синдромом Пьера-Робена необходимо комплексное наблюдение течение первого года жизни челюстно-лицевым хирургом, педиатром, неврологом, отоларингологом, а с трех лет — хирургом, ортодонтом (с проведением ортодонтического лечения) и логопедом (с проведением логопедического обучения). Данный ребенок нуждается в проведении ортодонтического лечения в виде установки obturatora верхней челюсти для возможности нормального питания, отвечающего физиологическим потребностям, нормализации физического развития. Возможно проведение консервативное лечение укладки ребенка для формирования прироста челюсти.

Хирургическое вмешательство необходимо при тяжёлых и средних формах болезни. Синдром Пьера Робена может быть частично ликвидирован при помощи оперативного подтягивания языка и фиксации его в зоне нижней губы. Так же при тяжелых случаях применяют трахеостомию.

РАННИЙ ДЕБЮТ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИИ БЕККЕРА

²Глебовская О.И., ¹Смирнова В.В.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

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

Введение. Прогрессирующая мышечная дистрофия Беккера - нейромышечное заболевание, обусловленное мутацией в гене дистрофина и приводящее к прогрессирующей дегенерации мышечных волокон. Пораженные мышцы постепенно теряют способность сокращаться, подвергаются распаду и замещаются жировой и соединительной тканью. Заболевание может принимать форму кризового течения, что клинически проявляется болями в нижних конечностях.

В психоневрологическое отделение ДГБ Св.Ольги поступил пациент П., 3 лет, с жалобами на боли в левой нижней конечности, ограничение самостоятельной походки. Из анамнеза жизни: ребенок от 2 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, оценка по шкале Апгар при рождении 8/9 баллов. Постнатальный период без осложнений. В психомоторном развитии: ходит с 1 года 1 месяца, речь по возрасту. Наблюдался у невролога по поводу повышенного мышечного тонуса, гипертезионно-гидроцефального синдрома.

В 3 года ребенок поступил в ДГБ св.Марии Магдалины по поводу метеоризма и вздутия живота. При обследовании выявлено повышение АЛТ - 111 ед/л, АСТ – 171 ед/л, КФК – 3490 ед/л, КФК-МВ – 386 ед/л. По данным ЭНМГ: признаки лёгкого умеренного первично-мышечного поражения без проявлений активности денервационного процесса на момент исследования. По результатам генетического исследования: наличие делеции в гене дистрофина, подтвержден диагноз мышечная дистрофия Беккера. Проведен курс гепатопротекторов.

В ДГБ св.Ольги по результатам биохимического анализа крови АСТ 40 ед/л, АЛТ 50 ед/л, КФК 537 ед/л, КФК-МВ 41 ед/л. В неврологическом ста-

тусе: умеренно повышен мышечный тонус в икроножных мышцах, снижен объем активных движений в левой нижней конечности, ходит хромя, щадит ножку. Нейровизуализационная картина представлена единичными очагами глиоза в белом веществе теменных долей в сочетании с расширением периваскулярных пространств. При проведении ЭЭГ выявлен стойкий фокус эпилептической активности в теменно-затылочно-височных отделах правого полушария (без генерализации). В отделении на фоне инфузионной метаболической (глюкоза, Элькар), пероральной ноотропной (Пантогам) терапии, витаминотерапии (Мильгамма, Нейромультивит) состояние с положительной динамикой, объем активных движений восстановлен, болевой синдром купирован.

Заключение. Миодистрофия Беккера имеет сходную клиническую картину с миодистрофией Дюшенна, но отличается от нее относительно доброкачественным течением. Особое значение в ранней диагностике МБ приобретает выявление повышения трансаминаз.

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР ДЕБЮТА СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ НА ФОНЕ ТРАНЗИТОРНОЙ ИШЕМИЧЕСКОЙ АТАКИ

²Глебовская О.И., ¹Смирнова В.В.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

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

Введение. Причинами нарушения мозгового кровообращения являются гипертоническая болезнь, атеросклероз, патология сердца и сосудов, заболевания эндокринной системы, васкулиты, артериальная гипотензия, вазомоторные дистонии, травмы сосудов мозга и его оболочек, сдавление артерий и вен и др. У детей особое значение приобретают аномалии развития сосудов головного мозга.

Девочка К., 8 лет, поступила в ДГБ Св.Ольги экстренно с жалобами на эпизод, сопровождающийся онемением левой руки, ограничением поворота головы влево и девиацией языка влево. Данное состояние возникло в школе, после того как девочка ощутила слабость, головную боль, «покачивание»и дважды ударилась головой об стенку.

Из анамнеза известно, что ребенок от 2 беременности, 2 родов. Беременность на фоне ножного предлежания, роды путем ЭКС на сроке 35/36 недель. Вес при рождении 2600 г, рост 46,5 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Растет и развивается по возрасту. Сидит с 8 месяцев, ходит с 1 года 2 месяцев, читает с 4 лет. Наследственность не отягощена.

При поступлении состояние средней тяжести. Сознание ясное. Вялая, сонливая, плаксивая. На осмотр реагирует адекватно. ЧМН: глазные щели D=S, зрачки D=S, средние. Движение глазных яблок в полном объёме. Мимика симметрична, язык по средней линии. Глотание, фонация не нарушены. Мышечный тонус с тенденцией к дистонии, по типу «зубчатого колеса». Снижение мышечной силы до 3 баллов в левой кисти. Проба Барре отрицательная. СХЖР D=S, живые. Активные движения в полном объеме, атаксия при ходьбе. Патологических знаков нет. Менингеальных симптомов нет. Координаторные пробы: вы-

полняет удовлетворительно. В позе Ромберга пошатывание. Очаговая симптоматика с угасанием, сохраняется легкая пирамидная недостаточность в левых конечностях.

В приемном покое осмотрена дежурным нейрохирургом (DS: Транзиторная ишемическая атака? Вегето-сосудистая дистония?). Проведена рентгенография черепа и МРТ головного мозга по экстренным показаниям (ОНМК?). По данным нейровизуализации: патологических изменений головного мозга не выявлено. Обеднение кровотока по правым внутренней сонной, средней и задней мозговой артериям (вазоспазм? стеноз на шейном уровне?). По данным рентгенографии: нельзя исключить перелом внутренней костной пластинки лобной кости в центральной части без существенного смещения отломков.

Клинический и биохимический анализ крови, коагулограмма, общий анализ мочи: в пределах возрастной нормы. При осмотре офтальмолога, отоларинголога патологии не выявлено. ЭКГ: без патологии. На ЭЭГ зарегистрирована эпилептиформная активность в правой затылочно-височной области (без генерализации).

Учитывая жалобы, данные анамнеза, результаты лабораторно-инструментальных исследований поставлен диагноз: «Транзиторная ишемическая атака в бассейне ВСА, СМА, ЗМА справа. Симптоматическая фокальная (правая затылочно-височная область) эпилепсия. Гематома лобной области. Перелом лобной кости. Ушиб мозга легкой степени».

Спустя 2 дня девочка осмотрена нейрохирургом: патологический процесс оценивается как синдром Мойя-Мойя (?) с преимущественным поражением бассейна правой ВСА.

В стационаре проведена антигипоксическая, сосудистая, ноотропная терапия. Введена антиэпилептическая терапия (Депакин-хроносфера). Однократно отмечался эпизод головной боли, двукратной рвоты.

По данным повторного МРТ-исследования (спустя 2 недели от начала заболевания): МР признаки гипоплазии А1 правой передней мозговой артерии, сегмента Р1 правой задней мозговой артерии. Положительная динамика в виде восстановления кровотока по правым внутренней сонной, средней и задней мозговой артериям. При повторном осмотре нейрохирурга: в оперативном вмешательстве не нуждается.

За время пребывания во 2 психоневрологическом отделении состояние ребенка стабилизировалось, мышечная сила восстановилась, мышечный тонус физиологический, в позе Ромберга устойчива. Девочка выписана в удовлетворительном состоянии.

Заключение. В клинической картине транзиторной ишемической атаки отмечаются умеренно выраженные общемозговые симптомы и очаговые. В бассейне внутренних сонных артерий очаговая неврологическая симптоматика проявляется двигательными и чувствительными нарушениями в противоположных конечностях. Травмы и нарушения мозгового кровообращения могут сыграть роль триггерного фактора в развитии эпилепсии. В таких случаях необходима своевременно начатая сосудистая и антиэпилептическая терапия.

ТУБЕРОЗНЫЙ СКЛЕРОЗ С ПОВТОРНЫМ РОСТОМ СУБЭПИДЕМАЛЬНОЙ ГИГАНТОКЛЕТОЧНОЙ АСТРОЦИТОМЫ

²Глебовская О.И., ¹Шидова К.А.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ДГБ им. Св. Ольги, психоневрологическое отделение

Введение: Туберозный склероз - это генетически детерминированное заболевание из группы факоматозов, отличающееся широким спектром клинических проявлений и прогрессирующим течением, которое приводит к сокращению продолжительности жизни и инвалидизации пациентов. Туберозный склероз — полисистемное, генетически детерминированное заболевание с вариабельной экспрессивностью, при котором доброкачественные опухоли (гамартомы) выявляются в различных органах, включая головной мозг, глаза, кожу, сердце, почки и печень. Реже в процесс вовлекаются легкие, эндокринная система и желудочно-кишечный тракт. В настоящее время выделяют большие и малые диагностические критерии туберозного склероза. Большие признаки: ангиофибромы лица (не менее 3) или фиброзные бляшки на лбу, гипопигментные пятна (не менее 3 и не менее 5 мм в диаметре), нетравматическое околоногтевые фибромы (не менее 2), участок «шагреневого кожи», множественные гамартомы сетчатки. Малые признаки: многочисленные углубления в эмали зубов (не менее 3), фибромы в полости рта (не менее 2), гамартомы внутренних органов, пятна типа кофети на коже.

Материалы и методы: На базе ДГБ св.Ольги проходил обследование и лечение мальчик Т. 8 лет. Пациент поступил в отделение психоневрологии с жалобами на сохраняющиеся приступы во время засыпания и во сне; в виде быстрых движений век, клонии в руках, без потери сознания; снижение активного внимания; трудности в обучении; быстрая истощаемость внимания, утомляемость; избыточный вес.

Из анамнеза: Ребенок от 2 беременности (I – с/а), протекала на фоне ОРВИ в 10 недель, с 26-27 недели отмечались отеки нижних конечностей. Роды II, срочные, физиологические, на сроке гестации 38 недель. Вес при рождении 3060 гр, рост 50 см, оценка по Апгар 8/9 баллов. Рос и развивался по возрасту. У невролога не наблюдались.

Впервые приступы с 10 месяцев, в дневные часы, фокальные - в виде быстрых движений век, клонии в руках, без потери сознания. Наблюдался неврологом по месту жительства. АЭТ не назначалась. В 2012г. госпитализирован в ДГБ №5 с жалобами на судорожные приступы, головные боли - обследован, диагностирована астроцитома левого бокового желудочка, туберозный склероз (?), была проведена КПТЧ, удаление астроцитомы. В августе 2012г. выявлен рост опухоли, хроническое субдуральное скопление, проводилось наружное субдуральное дренирование. ЭЭГ - мониторинг: выявлен очаг эпилептической активности в правой лобной доле, приступы в прежнем объеме и эпизоды снохождений, сопровождающиеся криком - назначен Конвулекс, отмечалась положительная динамика (снохождений не отмечалось, приступы с урежением). Неоднократно находился на лечении в ДГБ №5, в апреле 2014 года при очередном

обследовании выявлен продолженный рост опухоли, в мае 2014 года – оперирован. Лечение: КПТЧ, удаление астроцитомы левого бокового желудочка. В мае 2015 года консультирован детским онкологом, рекомендовано динамическое наблюдение, т.к. учитывая данные анамнеза, клинико-лабораторных данных и результат МРТ от 04.15 в виде отсутствия отрицательной динамики показаний для специфической терапии на май 2015г нет. Консультирован генетиком 06.2014: обнаружена патогенная мутация TSC1 с.1580_1581delAG (p.Q527RfsX7). У родителей пробанда данное повреждение не выявлено.

На момент поступления получает Депакин Хроно 900мг на ночь.

Объективно: В сознании, контактен, легкая заторможенность, снижение когнитивных функций. На осмотр реагирует адекватно. Отмечается множественные округлые гипопигментные пятна на правой боковой поверхности лица и шеи, на туловище и на конечностях, преимущественно на верхних разгибательных поверхностях, пятно «кофе с молоком» на лобной поверхности, участок шагреновой кожи в области правого коленного сустава. Мягкие фибромы в области шеи.

Глазные щели D=S, зрачки D=S, движения глазных яблок в полном объеме. Фотореакция, конвергенция и аккомодация живая с 2-х сторон. Сглаженность правого носогубного треугольника. Язык по средней линии. Глотание не нарушено. Диастема с микродензией. Речь элементы дизартрии. Рефлексы орального автоматизма отсутствуют. Активные движения в полном объеме, моторная неловкость. Мышечная сила достаточная. СХР D=S, средней живости. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга устойчив. Чувствительность не нарушена. Патологических стопных знаков нет. Менингеальные симптомы отрицательные. Вес 50 кг.

Обследование: ЭКГ: Ритм синусовый с ЧСС 93 уд/мин. Нормальная ЭОС. $\alpha+46^\circ$ (поворот по часовой стрелке).

ЭЭГ: Фоновая ЭЭГ норма. Эпилептиформная активность не регистрируется. Заключение выдано на руки.

МРТ ГМ: Туберозный склероз. Состояние после КПТЧ в левой лобной области, удаления СЭГА левого бокового желудочка. Продолженный рост астроцитомы в виде 2 узлов в передних рогах боковых желудочков, без динамики по сравнению с МРТ от 25.11.2015г. Послеоперационные кистозно-глиозно-атрофические изменения лобной доли. Остальные субэпендимальные узелки без МР-признаков опухолевой трансформации. Рекомендован МРТ-контроль.

Офтальмолог: Гиперметропия слабой степени обоих глаз. Глазное дно без патологии.

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

Диагноз: Туберозный склероз (TSC1 с. 1580_1581delAG). Симптоматическая фокальная эпилепсия. Субэпендимальная гигантоклеточная астроцитома боковых желудочков головного мозга. Киста правой почки. Тяжелое нарушение речи. Общее недоразвитие речи, четвертый уровень речевого развития, дизартрия. Ожирение 3 степени.

Из терапии получал: Депакинхроно, Кеппра.

Таким образом, судорожные пароксизмы — один из наиболее значимых клинических симптомов туберозного склероза. При этом заболевании судорожные приступы нередко резистентны к антиконвульсантной терапии, поэтому важно как можно раньше подобрать противоэпилептическую терапию, чтоб предотвратить генерализацию приступов. Не стоит забывать о побочных эффектах этих препаратов, так как при туберозном склерозе уже поражаются многие органы и системы. У данного пациента, учитывая сохраняющиеся клинически приступы, нарастающий избыточный вес, прогрессирующее снижение когнитивных функций проведена замена депакинахроно на кеппру. Учитывая распространенность патологического процесса, множественные новообразования, наличие повторного роста субэпидемальной гигантоклеточной астроцитомы, возможно рассмотрение вопроса о назначении ребенку патогенетической и таргентной терапии.

СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ВИСОЧНАЯ ЭПИЛЕПСИЯ

²Григорьева Ю. А., ¹Очир-Гаряев А. Н.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ДГБ Св.Ольги, II психоневрологическое отделение

Симптоматическая височная эпилепсия – локально обусловленная форма эпилепсии с верифицированной этиологией и локализацией эпилептогенного очага в височной доле головного мозга. По частоте занимает первое место в структуре симптоматических парциальных эпилепсий (60%). Составляет 30-50% всех случаев эпилепсий у детей и взрослых. Этиология симптоматической височной эпилепсии: корковые дисгении, мезиальный склероз, опухоли, сосудистые аномалии, глиоз, церебральные кисты.

Общая клиническая характеристика височной эпилепсии: типичны приступы с нарушением психической функции, изолированные ауры, ороалиментарные и кистевые автоматизмы, приступы с нарушением зрительного и слухового восприятия, вторично-генерализованные приступы. После приступа возникает спутанность и дезориентация, нередко дисфагия, амнезия. Возраст дебюта – любой.

Клиническое наблюдение. Пациент В. К., 10 лет, был обследован в ДГБ по поводу повторных (4-х кратных) пароксизмов. Впервые приступ развился в марте 2013 года: ребенок перестал реагировать на обращение матери, совершал автоматизированные движения (ходил, перебирал руками), отмечалось напряжение в руках, адверсией глазных яблок вправо, глотательные движения с дальнейшей потерей постурального тонуса. В постприступном периоде сонливость, не мог разговаривать в течение нескольких часов. Второй приступ – в мае 2014 года, генерализованный клонический, длительностью до 10 минут. Третий приступ июль 2014, аналогичный второму. Четвертый – приступ в виде дезориентации, нарушение речи – отвечает односложно, невнятно, речь замедленна; двоение в глазах, сонливость, шаткость, совершал нецеленаправленные движения – ходил, перебирал руками.

Объективно: Состояние по заболеванию средней тяжести. В сознании, когнитивные нарушения. Речь элементы дизартрии, фонемные нарушения.

Глазные щели и зрачки D=S, фотореакция, конвергенция и аккомодация живая с 2-х сторон. Движение глазных яблок в полном объеме. Диплопии нет. Мелкоамплитудный горизонтальный нистагм. Лицо симметричное. Язык по средней линии. Бульбарных и псевдобульбарных нарушений нет. Мышечный тонус повышен по пирамидному типу в дистальных отделах верхних и нижних конечностях. Мышечная сила достаточна. Глубокие рефлексы растяжения D=S, живые. Патологических рефлексов на сгибания и разгибания не выявлено. Чувствительных нарушений нет. Координаторные пробы выполняет с легким интенционным дрожанием справа. В позе Ромберга диффузно пошатывается, усложненной позе Ромберга (стояние на одной ноге) не устойчив. Менингеальных знаков на момент осмотра нет. Интеллектуально-мнестические нарушения. Обучается в коррекционной школе.

Проведено обследование: МРТ ГМ: МР-картина варианта аномалии Денди-Уокера. Дилатационная венрикуломегалия.

ЭЭГ: Диффузное замедление основного ритма. В правой височной области вспышки комплексов «острых-медленных» волн без генерализации.

ЭКГ: вариант нормы.

Окулист: без патологии.

УЗИ ОБП: умеренное увеличение размеров печени.

Лечение: Назначен Конвулекс и Ламиктал. На фоне АЭТ случился второй приступ, лечение скорректировано в виде увеличения дозы Ламиктала, несмотря на коррекцию терапии был зафиксирован третий и четвертый приступ, решено было начать постепенную отмену Конвулекса, и введение препарата «Кеппра». В настоящее время принимает Кеппра в дозировке 50 мг/кг/сути Ламотриджин 4 мг/кг/сут. Приступы в отделение не повторялись.

На основании анамнеза заболевания, клинической картины данного пароксизма и данных инструментальных методов исследования поставлен клинический диагноз: Симптоматическая височная эпилепсия на фоне органического поражения головного мозга (ВПР: аномалия Денди-Уокера).

УСТОЙЧИВОЕ РАЗВИТИЕ МЕДИЦИНСКИХ ЦЕНТРОВ КАК ФАКТОР ПОВЫШЕНИЯ КАЧЕСТВА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

¹Гузева В.И., ¹Гузева В.В., ¹Гузева О.В., ²Духанина Д.О., ¹Разумовский М.А.,
³Гайдуков С.С.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ООО «Городские поликлиники»

³ООО «Санкт-петербургский завод прецизионного станкостроения»

Медицина в России давно уже не является только бюджетной отраслью. Государственную медицину все более вытесняет интенсивно развивающаяся частная медицина. Динамика расширения сектора частных услуг в России определяет и состояние рынка медицинских услуг. От хаотичного состояния в 1990 годы частное здравоохранение перешло к стабильному росту. В последнее десятилетие оно характеризуется существенными положительными достижениями, обусловленными, главным образом, появлением рыночной конкурен-

ции, все более растущим пониманием в обществе необходимостью и перспективностью развития частной медицины, способной резко повысить количество и качество медицинских услуг при возрастании их доступности. Первые многофункциональные частные клиники открылись в Москве и Санкт-Петербурге в начале последнего десятилетия XX века, а к концу этого десятилетия сеть частных клиник появилась практически во всех регионах России. В это же время появились первые филиалы западных медицинских клиник. За достаточно короткий период от тотального оказания медицинских услуг государственными учреждениями страна перешла к более гибкой систем, включающей наряду с государственными частные платные услуги.

В настоящее время в России более быстрыми темпами увеличивается число частных стоматологических, урологических, гинекологических, офтальмологических клиник. Однако даже по этим направлениям медицины спрос населения полностью не удовлетворяется. Поэтому эксперты полагают, что в обозримом будущем частный рынок медицинских услуг в России будет интенсивно развиваться.

К концу 2014 г в России насчитывалось 27 тысяч медицинских учреждений. Большинство медучреждений являются частными: в 2014 г доля частных клиник составила 71,1% от общего числа медучреждений в стране. Рост общей численности медицинских учреждений в последние годы в России происходит, в основном, благодаря развитию частного сектора.

Целью работы является разработка и обоснование методики выбора стратегии развития частных медицинских центров. Объектом исследования являются частные медицинские центры в Российской Федерации

В специализированном медицинском центре собрана, систематизирована и проанализирована основная информация о функционировании данного предприятия. В 2014 г. руководство клиники утвердило план, по которому должно быть проведено лечение 2900 больных и оказано 28000 единичных медицинских услуг, в 2015 г., соответственно, должно быть проведено лечение 2800 больных и оказано 37000 единичных медицинских услуг. Фактически в 2014 г. клиника провела лечение 2848 больных и оказала 28842 единичные медицинские услуги, а в 2015 г провела лечение 2708 больных и оказала 38733 единичные медицинские услуги. Проведена оценка такого показателя, как боль/дискомфорт у пациентов специализированного центра, до лечения имелся высокий процент больных с выраженными нарушениями – 26,9%, а также отсутствовали пациенты, имевшие нормальное состояние по этому показателю. После проведённого лечения значительное улучшение состояния наблюдалось у 53,9% обследованных.

В целом, частный рынок медицинских услуг в России, по мнению экспертов, как ожидается, сохранит текущий высокий темп роста в ближайшем будущем.

МЕДИКО-СОЦИАЛЬНАЯ ЗНАЧИМОСТЬ КАЧЕСТВА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ У ДЕТЕЙ С НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ (эпилепсией)

Гузева В.И., Гузева В.В., Гузева О.В., Чокмосов М.С.
СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

По определению Всемирной Организации Здравоохранения (ВОЗ) «Качество жизни – восприятие индивидуумом его положения в жизни в контексте культуры и системы ценностей, в которых индивидуум живет, и в связи с целями, ожиданиями, стандартами и интересами этого индивидуума».

Концепция исследования качества жизни в педиатрии - это новое перспективное научное направление, имеющее большие потенциальные возможности применения в клинических исследованиях и клинической практике.

Эпилепсия является одним из самых распространенных неврологических заболеваний в детском и подростковом возрасте, занимая третье место в структуре болезней нервной системы. Социальная значимость этого заболевания определяется высоким процентом инвалидизации пациентов. В настоящее время многими ведущими отечественными и зарубежными эпилептологами высказывается единая точка зрения о том, что важнейшей задачей оказания помощи больным эпилепсией является улучшение качества их жизни.

В клинике нервных болезней СПбГПМУ проведено обследование 50 детей с эпилепсией, а также опрос детей и их близких родственников. Возраст детей составлял от 2 лет до 17 лет, у 36 из них установлены диагнозы симптоматической или криптогенной эпилепсии, у 14 детей – идиопатическая эпилепсия. У всех детей проводилось тестирование, в процессе которого детям предлагалось ответить на 17 вопросов, связанные с нахождением на лечении в клинике, ответы на которые оценивались по трехбалльной шкале.

При анализе ответов у детей выделились две группы. Первая группа (I) включала детей с симптоматической и криптогенной эпилепсией, вторая (II) – детей с идиопатической эпилепсией. Положительный ответ оценивался на 3 балла, неопределенный – на 2 балла и отрицательный – на 1 балл.

Всего на все вопросы дано 546 ответов детей первой группы и 214 ответов детей второй группы. Положительных ответов у детей первой группы оказалось 461, у детей второй группы – 208. Такое различие в числе положительных ответов у детей второй и первой групп является высокозначимым с вероятностью, близкой к 1 ($p_{ТМФ} = 5,28727 \cdot 10^{-8}$).

Таким образом, эпилепсия и ее фармакотерапия оказывают негативное влияние на разные стороны жизни, поэтому изучение качества жизни больных эпилепсией и разработка мер, направленных на ее улучшение, являются одними из главных задач организации медицинской помощи при эпилепсии.

ЧЕРЕПНО-МОЗГОВАЯ ТРАВМА У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

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

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

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

Введение. Черепно-мозговые повреждения у детей являются одной из медико-социальных проблем детского возраста и занимают первое место среди травм, требующих госпитализации (Артарян А. А., 1994; Гридасова Н. А., 1999; Strowitzki M., 2001). Среди госпитализированных детей по поводу черепно-мозговой травмы (ЧМТ) летальность колеблется от 0,35 до 38% (Егунян М.А., 1999; Fearnside M.R., Simpson D.A., 1997; Steudel W., Cortbus F., Strowitzki M., 2001), а половина выживших детей, перенесших тяжелую черепно-мозговую травму, становятся инвалидами (Коновалов А.Н. и др., 1998; Берснев В.П., 1999). Исходы лечения в значительной степени зависят от своевременности и качества оказания медицинской помощи (Манжос П.И., Бычков В.А., 2008).

Цель исследования. На клиническом примере сочетанной ЧМТ у грудного ребенка проиллюстрировать особенности течения острого периода травматической болезни головного мозга и практическую значимость реанимационных и оперативных вмешательств в первые дни от момента получения черепно-мозговой травмы.

Материалы и методы. Пациент Х. 2 месяцев, доставлен в отделение реанимации и интенсивной терапии через 1 час после дорожно-транспортного происшествия (ДТП). Во время ДТП мальчик находился в салоне автомобиля, выпал из детского кресла, ударился головой и туловищем о переднюю панель в салоне автомобиля. Наблюдались потеря сознания. Рвоты, судорог не было. Состояние на момент приезда бригады скорой помощи: отмечались спонтанные вялые хаотические движения конечностей, реакция на болевые раздражители отсутствовала, глаза не открывал, стонущее дыхание.

При поступлении в стационар состояние тяжелое, двусторонний мидриаз без фотореакции, пульс и артериальное давление на периферических сосудах не определяются. Оценка по шкале ком Глазго – 3-4 балла. Мышечная гипотония, гипорефлексия. Нейросонография при поступлении выявила внутримозговую гематому 7,5×3,8 мм в теменной области справа. Мальчик осмотрен педиатром, неврологом, хирургом, диагностирован посттравматический напряженный пневмоторакс справа. В первые сутки госпитализации в экстренном порядке выполнены операции: декомпрессивная трепанация черепа в правой теменно-височной области, удаление эпи-субдуральной гематомы, санация очага ушиба-размозжения правых теменной и височной долей (кровопотеря составила 70 мл). Установлен дренаж; дренирование плевральной полости справа. В послеоперационном периоде состояние оставалось крайне тяжелым. Медикаментозно седатирован, отмечались эпизоды клонических судорог в правой руке. Ребенок консультирован неврологом, назначена противоэпилептическая терапия (препарат выбора конвулекс). Проводилась искусственная вентиляция легких

(ИВЛ), противоотечная, инфузионная, гемостатическая, гормональная, антибактериальная, противосудорожная терапия, переливание эритроцитарной массы, свежезамороженной плазмы. На компьютерной томограмме (КТ) через сутки после оперативного вмешательства в зоне операции выявлено большое количество детрита, сгустков крови с пролабированием в костный дефект. В экстренном порядке проведена ревизия послеоперационной раны, удаление мозгового детрита и пластика твердой мозговой оболочки. В послеоперационном периоде в реанимации состояние с положительной динамикой – возвращение к ясному сознанию, ребенок экстубирован.

На девятые сутки мальчик переведен на нейрохирургическое отделение, где продолжена антибактериальная, гемостатическая, инфузионная, ноотропная, противосудорожная терапия. В отделении ребенок консультирован неврологом, педиатром. Состояние стабильное, компенсированное. Сознание ясное. Самочувствие хорошее, рвот, срыгиваний нет. Не лихорадит. Гемодинамически стабилен. Зрачки симметричны, средней величины, фотореакция живая, с двух сторон. Движения глазных яблок в полном объеме. Фокация, глотание не нарушены. Глубокие сухожильные рефлексy D<S. Менингеальных знаков нет. Кожно-апоневротический лоскут в зоне операции мягкий, не выбухает, на уровне костного края. На контрольной КТ определяется умеренная вентрикуломегалия. Посттравматические изменения в правых теменной, височной и затылочной долях.

Через 1 месяц выполнена аутокраниопластика. Послеоперационный период протекал без осложнений. Диагноз заключительный: Закрытая черепно-мозговая травма. Ушиб головного мозга тяжелой степени. Сдавление правого полушария острой эпи-субдуральной гематомой. Многооскольчатый перелом правой теменной кости. Напряженный пневмоторакс справа. На 37 сутки ребенок выписан с положительной динамикой на амбулаторное долечивание под наблюдением невролога, педиатра, реабилитолога в ясном сознании, с сохраняющейся анизорефлексией (D<S).

Выводы. Благодаря своевременным и адекватным реанимационным мероприятиям, а также оперативным вмешательствам, выполненным в первые сутки госпитализации, удалось избежать негативных осложнений и летального исхода у пациента. Ранняя стабилизация состояния позволяет оптимизировать исход заболевания.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВЫЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА ЛУИ-БАР У РЕБЕНКА, ДЛИТЕЛЬНО НАБЛЮДАВШЕГОСЯ С ДИАГНОЗОМ ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ, МОЗЖЕЧКОВАЯ АТАКСИЯ

²Зеленькова Л.А., ²Соловьева Е.А., ²Маненок Ю.Н., ¹Садыгзаде С.С.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики.

²ЛОГБУЗ ДКБ, психоневрологическое отделение

Синдром Луи-Бар (атаксия-телеангиэктазия) — наследственное заболевание, встречающееся крайне редко, проявляется мозжечковой атаксией, телеангиэктазиями кожи и конъюнктивы глаз, недостаточностью Т-клеточного звена

иммунитета. Последнее приводит к тому, что синдром Луи-Бар сопровождается частыми респираторными инфекциями и склонностью к возникновению злокачественных опухолей. Диагностируется синдром Луи-Бар на основании анамнеза и клинической картины заболевания, данных иммунограммы, результатов офтальмологического и отоларингологического обследования, МРТ головного мозга и рентгенографии легких. В настоящее время синдром Луи-Бар не имеет специфического и эффективного лечения.

Клинические проявления синдрома Луи-Бар

1. Атаксия
2. Телеангиэктазии
3. Инфекции дыхательных путей
4. Злокачественные новообразования

Мальчик 9 лет, поступил в ЛОГБУЗ ДКБ ПНО в августе 2016 года с жалобами на нарушение координации, походки («пошатывается»).

Из анамнеза известно, что до 10 месяцев ребенок развивался в соответствии с возрастом: ползал, сидел, затем мать заметила, что мальчик стал падать из положения сидя. Ходит с 1 г 2 мес.

В 1 г 6 мес консультирован профессором Клименко В.А. Дз: врожденная мозжечковая атаксия, прогрессирующая форма.

В 2 года обследован в ДГБ Св. Ольги. Дз: ДЦП, мозжечковая недостаточность. Получал курсы реабилитационного лечения, ноотропной терапии с положительным эффектом. Консультирован генетиком. Кариотип: ХУ.

Неврологический статус: Сознание ясное. Контактен. Интеллект не нарушен. Речь дизартрична, периодически замедлена. Глазные щели симметричные. Зрачки D=S, фотореакция сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме. Горизонтальный нистагм в крайних отведениях. Лицо симметричное. Язык по средней линии. Глотание не нарушено. Мышечный тонус физиологический. Глубокие СХР D=S средней живости. Походка с выраженной атаксией. В позе Ромберга неустойчив. Координаторные пробы выполняет относительно удовлетворительно. Патологических стопных знаков нет. Менингеальные симптомы отрицательные.

Дополнительные данные осмотра: на кожных покровах щек телеангиэктазии, депигментированные пятна на животе, спине, пигментное пятно кофейного цвета на животе справа (размер 8 x4см).

Лабораторные исследования:

Клинический и биохимический анализ крови, общий анализ мочи: без патологических изменений.

Кровь на альфа-фетопротеин: 136,6 МЕ/мл (повышен)

Кровь на кариотип: в работе.

Кровь на гормоны: в пределах нормы.

Иммунограмма: показатели в пределах возрастной нормы (показатели на нижней границе нормы).

Инструментальные исследования:

ЭЭГ: Гиперсинхронный вариант ЭЭГ. Корковый электрогенез соответствует возрасту. Эпилептиформной активности не зарегистрировано.

МРТ головного мозга: МР – картина головного мозга без признаков объемного процесса и очаговой патологии. Расширение периваскулярных пространств.

КТ органов грудной клетки + в/в контраст: МСКТ – данных за образование средостения, увеличение внутригрудных лимфоузлов не получено.

КТ органов брюшной полости + в/в контраст: Убедительных КТ- данных за наличие объемное образования печени, брюшной полости не получено.

ЭКГ: Ритм синусовый.

УЗИ сердца: УЗ- признаков ПМК 1 степени.

УЗИ щитовидной железы: умеренно – выраженные очаговые изменения – расширенные фолликулы?

УЗИ органов брюшной полости, почек, мочевого пузыря: без патологических изменений.

По результатам анамнестических данных, учитывая клиническую картину, данные неврологического осмотра, результаты обследований, диагноз пересмотрен и состояние пациента расценено как:

Диагноз основной: Синдром Луи-Бара.

Сопутствующий: Резидуальная энцефалопатия. Проплапс митрального клапана 1 степени.

Лечение: массаж, ЛФК.

Ребенок на протяжении многих лет наблюдался с диагнозом: Детский церебральный паралич, мозжечковая недостаточность и это обосновано, т.к. данный диагноз по клинической картине схож с синдромом Луи-Бар. Поэтому необходимо не только качественно собирать анамнез, но и тщательно осматривать пациента (неоднократно), осуществлять динамическое наблюдение и сопоставлять клинику с результатами исследований. Также у ребенка выявлен повышенный уровень альфа-фетопротеина в крови, что является маркером онкозаболеваний, и, как известно пациенты с атаксией-телеангиоэктазией предрасположены к развитию злокачественных новообразований.

Позднее генетиком была предоставлена информация о том, что анализ крови на кариотип частично подтверждает диагноз синдром Луи-Бар, но для 100% подтверждения диагноза необходимо провести молекулярно-генетическое обследование.

НЕЙРОФИБРОМАТОЗ 1 ТИПА (болезнь Реклингхаузена) У РЕБЕНКА 10 ЛЕТ

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

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики.

²ЛОГБУЗ ДКБ, психоневрологическое отделение

Введение. Нейрофиброматоз 1 типа (болезнь Реклингхаузена)-наследственное заболевание, относящееся к группе факоматозов, передается по аутосомно-доминантному принципу и характеризуется формированием доброкачественных опухолей из нервной ткани, провоцирующих кожные и костные изменения различного типа.

Пациент Б., 10 лет, поступил в ЛОГБУЗ ДКБ в сентябре 2016г в плановом порядке. Из анамнеза известно, что наследственностьотягощена по нейрофиброматозу (мать и дедушка умерли от опухоли головного мозга). Бабушка обнаружила появление новых пятен у ребенка в возрасте двух лет. В 2014 году был обследован в ПНО ЛОГБУЗ ДКБ с диагнозом: Нейрофиброматоз 1 типа (болезнь Реклингхаузена). МРТ головного мозга: МР-картина нейрофиброматоза 1 типа (очаг в области ядра бледного шара). УЗИ мягких тканей околоушной области и боковой поверхности шеи: три овальных гипоэхогенных образования размерами до 6,5*2,0 мм, контуры ровные. Окулист: роговица прозрачная, на радужке множественные мелкие пигментированные очажки. Диагноз подтвержден генетически (нейрофиброматоз 1 типа. АД тип наследования с высокой степенью экспрессивности и пенетрантности). Неврологический статус: сознание ясное. Контактен, адекватен. Глазные щели симметричные. Зрачки D=S, фотореакция сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме. Лицо симметричное. Язык по средней линии. Глотание, фонация не нарушены. Мышечная сила достаточная. Мышечный тонус физиологический. Глубокие рефлексy D=S, средней живости. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. Патологических стопных знаков нет. Менингеальные симптомы отрицательные. На коже туловища и конечностей отмечаются множественные гиперпигментированные пятна коричневого цвета, два больших гиперпигментированных пятна на левой нижней конечности размером 10 x 5см. В области шеи на боковых поверхностях пальпируются мягкие нейрофибромы.

На ЭЭГ: легкие диффузные изменения биоэлектрической активности. Эпилептиформных изменений не выявлено. МРТ головного мозга: МР-картина нейрофиброматоза 1 типа (болезнь Реклингхаузена). УЗИ мягких тканей боковых поверхностей шеи: в верхней трети справа и слева к боковым поверхностям кивательных мышц прилежат гипоэхогенные веретеновидные образования размерами слева 9x2,3мм, справа 11x3,5мм. При ЦДК аваскулярные. процесс симметричный. УЗИ органов брюшной полости и почек – без патологии. Окулист: на радужке узелки Лиша.

Заключение. Тщательный сбор анамнеза, ранее обнаружение патогномичных симптомов (пигментные пятна на коже цвета «кофе с молоком», узелки Лиша — гамартомы радужной оболочки глаза) помогают более точно и своевременно установить диагноз. Пациенты с нейрофиброматозом подлежат ежегодному обследованию на предмет выявления опухолей. Данной категории больных противопоказаны ФТЛ, массаж, прием препаратов ноотропного спектра и животного происхождения, витамин В12. Необходимо также ограничить время пребывания на солнце.

ТРУДНОСТЬ ДИАГНОСТИКИ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ У ПАЦИЕНТА С МАКРОАДЕНОМОЙ ГИПОФИЗА

^{1,2}Касумов В.Р., ¹Быкова О.Н., ²Маслова Л.Н.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
²РНХИ им. проф. А.Л.Поленова — филиал ФГБУ СЗФМИЦ им. В.А.Алмазова,
г. Санкт-Петербург

Аденома гипофиза по морфологическим данным — это чаще доброкачественная медленно прогрессирующая опухоль, ее рост сопровождается эндокринными, неврологическими и офтальмологическими нарушениями. При длительном течении заболевания рост опухоли может сопровождаться разрушением полости турецкого седла и распространением ее в полость черепа, что приводит к сдавливанию анатомических структур и может быть причиной симптоматической эпилепсии. Приводим данные клинического наблюдения.

Данные клинического наблюдения. Пациент (мужчина) в возрасте 40 лет находился в клинике с жалобами на увеличение размеров кистей и стоп, снижение остроты зрения. Данные жалобы беспокоили в течении двух лет, наблюдался неврологом и эндокринологом по месту жительства. Больного так же беспокоили эпизоды непроизвольного сгибания левой руки, а затем левой ноги (несколько раз в день с длительностью 1-2 минуты), заканчивающиеся непроизвольным мочеиспусканием. Впервые эпизоды возникли год назад, и пациента беспокоили только эпизоды напряжения левой руки (несколько раз в неделю, длительностью 1-2 минуты). Больному был назначен финлепсин (400 мг 2 раза в день). От приема препарата наблюдался положительный эффект в течении 6 месяцев. После перенесенного острого респираторного заболевания приступы напряжения левой руки возобновились и так же возникли эпизоды напряжения левой ноги. Пациент направлен в Городской противозепилептический центр к терапии добавлен депакин (600 мг 2 раза в день), а потом топамакс (100 мг 2 раза в день). Эффекта не наблюдалось. Больной обследован в поликлинических условиях на МРТ головного мозга: объемное образование хиазмально-селлярной области. Для дальнейшего лечения и обследования больной направлен в институт имени Поленова.

Неврологический статус: Сознания ясное. Контактен, критичен к своему состоянию. Ориентирован во времени, месте и пространстве. Зрачки D=S, фотореакция живая. Движение глазных яблок в полном объеме. Битемпоральная гемианопсия. Лицо асимметрично, сглажена левая носогубная складка. Черты лица, стоп и кистей резко увеличены. Язык по средней линии. Парезов и параличей нет. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга устойчив.

Консультация офтальмологом: ОД энтофтальм, глазное яблоко несколько смещено кверху и кнутри. Движения глазных яблок не ограничено. Поле зрения сужено битемпорально.

Гормональный фон:

ТТГ 0,87 мЕд/л (Норма 0,4-4,0 мЕд/л); кортизол 11,7 мкг/мл (норма 25-25 мкг/мл); СТГ 40,0 нг/мл (норма 0,01-4,0 нг/мл); пролактин 15,0 нг/мл (норма 2,50-17,0 нг/мл); Т 4 свободный 1,24 нмоль/л (Норма 0,8-1,9 нмоль/л)

МРТ головного мозга: макроаденома гипофиза с интра-пара-эндоретроселлярным ростом.

ЭЭГ: на фоновой записи спонтанно наблюдается очаги патологической активности (группа острых и медленных волн тета диапазона с редуцированными эпи-комплексами) эпилептические паттерны в лобно-теменных долях справа.

Пациенту выполнено оперативное вмешательство: микрохирургическое удаление опухоли.

После проведенного хирургического лечения пациент наблюдался в стационаре в течении двух недель. В послеоперационном периоде отмечается положительная динамика в виде восстановления границ зрения до нормы, эпилептических приступов не наблюдалось. Пациент выписан на амбулаторное лечение. Рекомендовано: Наблюдение невролога, офтальмолога и эндокринолога по месту жительства. Проведение лучевой терапии. Контроль ЭЭГ. МРТ головного мозга через 6 месяцев.

Правильная постановка диагноза и своевременное хирургическое лечение позволило улучшить качество жизни пациента.

НАБЛЮДЕНИЕ ЗА РЕБЕНКОМ В ОСТРОМ И ПРОМЕЖУТОЧНОМ ПЕРИОДАХ ТЯЖЕЛОЙ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ

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

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

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

Введение. Клинические проявления черепно-мозговой травмы (ЧМТ), ее осложнения и последствия имеют свои отличительные признаки у детей, что обусловлено анатомо-физиологическими особенностями, присущими детскому возрасту. Одна из особенностей повреждений головного мозга – высокий процент летальности при травмах средней и тяжелой степени. Черепно-мозговые травмы являются основной причиной инвалидизации работоспособных лиц среди всех травматических повреждений. Кроме того, даже после травм легкой степени могут формироваться остаточные явления.

Материалы и методы. Пациент П. 8 лет в плановом порядке поступил в отделение для пластики дефекта свода черепа. При поступлении мальчик жалуется на периодическую головную боль, возникающую при изменении погодных условий.

Из анамнеза известно, что 1,5 месяца назад ребенок находился на лечении в профильном стационаре с диагнозом: ОЧМТ. Ушиб головного мозга тяжелой степени. Субдуральная гематома правой лобной доли. Контузионный очаг правой лобной доли. Вдавленный оскольчатый перелом лобной кости справа. Ушибленная рана лобной области. Состояние после операции: хирургической обработки вдавленного оскольчатого перелома лобной кости, первичная хирургическая обработка раны лобной области. Нейротравму получил в результате падения на голову шлагбаума. При поступлении в сознании, заторможен, сон-

лив. Отмечалась анизокория $D \geq S$. Повышение мышечного тонуса по пирамидному типу слева. Анизорефлексия $S \geq D$. Патологические стопные знаки (+) слева. Менингеальные симптомы отрицательны. На отделении проводилась дегидратационная, десенсибилизирующая, восстановительная, антибактериальная терапия. Выполнены операции: хирургическая обработка вдавленного оскольчатого перелома лобной кости, первичная хирургическая обработка раны лобной области. За время госпитализации получен полный регресс неврологической симптоматики.

В неврологическом статусе при данной госпитализации: сознание ясное. Движения глазных яблок в полном объеме. Мимика симметрична. Анизорефлексия $D < S$. Патологические стопные знаки (\pm) слева. Менингеальные симптомы отрицательны. Объективно состояние компенсированное. Кожные покровы и видимые слизистые обычной окраски, чистые. Гемодинамические показатели в пределах возрастной нормы. Дыхание адекватное, самостоятельное. Живот мягкий, безболезненный. При компьютерной томографии (КТ) головного мозга выявлен послеоперационный дефект лобной кости. КТ-признаков травматических изменений мозговой ткани нет. Пароксизмальной активности при записи электроэнцефалографии не зафиксировано. В плановом порядке выполнена операция- пластика дефекта лобной кости справа титановой пластинкой. Послеоперационный период протекал без особенностей. Швы сняты на 10 сутки, заживление раны первичным натяжением. Выписывается с диагнозом: Состояние после тяжелой ЧМТ и хирургической обработки вдавленного оскольчатого перелома лобной кости, первичной хирургической обработки раны. Состояние после краниопластики, в удовлетворительном состоянии под наблюдением невролога, педиатра.

Заключение. Черепно-мозговая травма, особенно средней и тяжелой степени, трудно поддается лечению. Вероятность негативных последствий возрастает при несвоевременном начале терапии или при назначении препаратов в неполном объеме. В то же время, адекватная терапия и тщательное выполнение всех предписаний врача значительно повышают шансы на полное выздоровление.

НЕВРОПАТИЯ ЛИЦЕВОГО НЕРВА СПРАВА, ПОДОСТРЫЙ ПЕРИОД

²Маненок Ю.Н., ¹Ибрагимов Б.Т.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики.

²ЛОГБУЗ ДКБ, психоневрологическое отделение

Невропатия лицевого нерва – заболевание, характеризующееся остро развивающимся парезом мышц, иннервируемых лицевым нервом. Причины развития остаются до конца неясными, однако принято считать, что заболевание по этиологии связано с инфекционным фактором, в первую очередь с вирусом простого герпеса типа I. В 75% случаев причина остается неизвестной (Идиопатическая невропатия или паралич Белла). Клиническая картина поражения лицевого нерва зависит от уровня повреждения нерва.

Клиническое наблюдение. Пациентка Г. 16 лет поступила на лечение в отделение психоневрологии ЛОГБУЗ ДКБ переводом из Гатчинской КМБ с жалобами на асимметрию лица. Из анамнеза известно, что 26.08.16г появилось онемение губы, боль в заушной области. В течении двух дней появилась асимметрия лица, сглаженность носогубной складки, неполное смыкание век справа. 28.08.16г была госпитализирована в ГБУЗ ЛО «Гатчинская клиническая больница». Получала гормональную, витамины группы В, противовирусную, антибактериальную, метаболическую терапию с положительной динамикой. Неврологический статус при поступлении: Сознание ясное. Контактна. Интеллект не нарушен. Речь не нарушена. Зрачки D=S, фотореакция сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме. Чувствительность кожи лица не нарушена. Слух не нарушен. Глотание не нарушено. Небный и глоточный рефлекс сохранены. Язык по средней линии. Мышечный тонус физиологический. Глубокие СХР D=S, средней живости. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. Патологических стопных знаков нет. Менингеальные симптомы отрицательные.

St.localis: Глазные щели OD>OS. Асимметрия лица за счет сглаженности правой носогубной складки. Надбровный рефлекс справа вызывается, низкий. Положительный симптом «ресниц» справа, при надувании щек правая «парусит».

Результаты обследования: Общий анализ крови, общий анализ мочи и без патологии. ЭНМГ: Признаки умеренной демиелинизирующей невропатии ствола лицевого нерва справа. МРТ головного мозга: МР-данные очагового поражения головного мозга не получены. Данные за наличие нейроваскулярного конфликта не определяются. Допплерография брахиоцефальных сосудов: вариант нормы. КТ краниовертебрального, шейного отдела позвоночника: КТ - данных за аномалию развития шейного отдела позвоночника не выявлено. Ротационный подвывих С1.

Консультации специалистов: Физиотерапевт: ультратон - терапия на правую половину лица Окулист: Синдром сухого глаза легкой степени правого глаза. ЛОР-врач: Хронический аллергический ринит.

В отделении получала лечение: регос: индометацин 1 табл 2 р/сут, нейромультивит 1т 2 р/сут, винпоцетин 5 мг 1т 2 р/сут. в/м: кортексин 10 мг. ФТЛ: ультратон. Барокамера. Массаж, ЛФК. На фоне проводимой терапии отмечалась положительная динамика в виде уменьшения пареза мимических мышц справа, глазная щель справа закрывается полностью, надбровный рефлекс справа вызывается в полном объеме.

Таким образом, учитывая жалобы, данные объективного осмотра, данные инструментальных исследований и консультаций специалистов, выставлен диагноз: Невропатия лицевого нерва справа, подострый период. Осложнения: Синдром сухого глаза легкой степени справа.

Заключение: В связи с ранним началом сосудистой, ноотропной и витаминной терапии, хорошей динамикой регресса прозопареза, у данной пациентки прогноз по заболеванию благоприятный. Большинство случаев невропатий лицевого нерва заканчиваются полным выздоровлением с восстановлением

функций мимических мышц. При более выраженном поражении нерва, позднем начале терапии сохраняется минимальная резидуальная симптоматика и у части больных восстановление бывает неполным, с формированием контрактур мимических мышц и патологических синкинезий.

ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ ПАРЦИАЛЬНАЯ ЭПИЛЕПСИЯ ДЕТСТВА С ЦЕНТРО-ВИСОЧНЫМИ СПАЙКАМИ (роландическая эпилепсия)

²Маненок Ю.Н., ¹Ибрагимов Б.Т.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики.

²ЛОГБУЗ ДКБ, психоневрологическое отделение.

Роландическая эпилепсия (РЭ) — форма эпилепсии с дебютом в детском возрасте, характеризующаяся фокальными гемифациальными моторными приступами, иногда с оро-фаринго-ларингеальными проявлениями (хрип, гортанные звуки), арестом речи, часто с развитием вторично-генерализованного приступа тонико-клонических судорог и типичными изменениями ЭЭГ - полифазные спайки с локализацией в центральной и срединной височной областях.

Роландическая эпилепсия – одна из наиболее частых форм эпилепсии детского возраста. Распространенность ее составляет 21 на 100 тыс. здорового детского населения. Частота РЭ среди всех форм эпилепсии с дебютом до 13 лет варьирует по разным данным от 11,5% до 25 %. Приступы начинаются в возрастном промежутке от 2 до 12 лет, хотя наиболее типичен дебют в возрасте 5—10 лет. Свыше 75% приступов возникают в ночное время. Соотношение мальчиков и девочек в среднем составляет 6:4. Наследственная отягощенность по эпилепсии прослеживается в 17-59% случаев. При роландической эпилепсии интеллектуальное развитие ребёнка соответствует возрастной норме, отсутствуют нарушения поведения. Неврологическое исследование не выявляет патологии. При нейровизуализационных методах (МРТ, МСКТ головного мозга) структурных изменений головного мозга не наблюдается. По данным ЭЭГ регистрируется нормальная основная активность, типичные паттерны – комплексы острая-медленная волна по морфологии ДЭПД в центрo-темпоральной области. Дифференциальный диагноз следует, прежде всего, проводить с простыми и сложными фокальными приступами, наблюдаемыми при симптоматических парциальных эпилепсиях. В лечении используются препараты вальпроевой кислоты (депакин, конвулекс), карбамазепины (финлепсин, трилептал). Прогноз благоприятный. Приступы нечастые (у 10%-20% приступ единственный) и прекращаются в возрасте до 16 лет. Длительная АЭП терапия необязательна.

Клиническое наблюдение. Больная С. 9 лет поступила в отделение психоневрологии ЛОГБУЗ ДКБ с жалобами на судорожные приступы во время сна. Данные приступы возникли в 2014г, наблюдались во время ночного сна в виде нарушения речи по типу «каши во рту», слюнотечения (девочка проснулась от подергиваний головы), купировались самостоятельно. Проведена стандартная полисомнография (октябрь 2014г): в правой височной области регистрируются редкие региональные разряды одиночных острых волн (формирование ДЭПД

активности). Противосудорожная терапия не назначалась. В дальнейшем наблюдалось 7 приступов во время ночного сна. Последний приступ наблюдался в мае 2016 года и протекал с развитием вторично-генерализованных судорог, «выход» в сон. Амбулаторно обследована в КДЦ СПбГПМУ. Дз: Криптогенная фокальная эпилепсия. По данным ЭЭГ выявлена эпилептиформная активность в правой височной области. МРТ головного мозга: без патологических изменений. МРА сосудов шеи: гипоплазия левой позвоночной артерии в сегменте V4. Петлеобразование в проекции правой внутренней сонной артерии. Назначена противосудорожная терапия. Учитывая повышенную массу тела ребенка, был выбран препарат Кеппра. Приступы купированы.

Неврологический статус: сознание ясное. Контактна. На осмотр реагирует адекватно. Глазные щели симметричны. Зрачки D=S, фотореакция сохранена. Движение 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 удовлетворительно. Патологических стопных знаков нет. Походка не нарушена. В позе Ромберга устойчива. Чувствительность: поверхностная не нарушена, глубокая не нарушена. Менингеальные симптомы отрицательные.

Результаты обследования: Видео ЭЭГ мониторинг дневного сна: эпилептиформной и очаговой активности не зарегистрировано. ЭКГ: ритм синусовый. УЗИ органов брюшной полости и почек без патологических изменений.

Учитывая типичные для роландической эпилепсии судорожные приступы и выявленную ранее эпилептиформную активность в правой височной области по ЭЭГ, ребенку выставлен Дз: Доброкачественная парциальная эпилепсия детства с центрo-височными спайками (роландическая эпилепсия).

Заключение: Не смотря на то, что Роландическая эпилепсия имеет благоприятный исход, и, учитывая многократность приступов у данного пациента, принято решение о необходимости продолжения приема АЭТ в прежних дозировках.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОЙ МИОДИСТРОФИИ С КОНТРАКТУРАМИ ТИПА БЕТЛЕМА

^{1,2}Охрим И.В., ²Волина Л.Л., ¹Шин С.В.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, психоневрологическое отделение

Впервые данное заболевание описано J. Bethlem, vanG.K.Wijngaarden в 1976 г. Тип наследования аутосомно-доминантный. Этот генетический вариант обусловлен мутациями в гене α_1 -, α_2 -, α_3 -цепей коллагена 6-го типа в гетерозиготном состоянии.

Данное заболевание характеризуется следующей клиникой:

-Дебют в неонатальном возрасте с возникновения мышечной гипотонии с наибольшей заинтересованностью проксимальных отделов конечностей, причем в большей степени страдают разгибательные группы мышц.

-Лицевая мускулатура, как правило, интактна.

-Характерно раннее развитие контрактур в локтевых, голеностопных и межфаланговых суставах кистей.

-Активность КФК не изменяется.

-При морфологическом исследовании мышечного биоптата выявляются атрофия и фиброз волокон 1-го типа и, в ряде случаев, некротизирование мышечных волокон.

Девочка Е., 6 лет 8 мес., поступила с жалобами на нарушение походки (неустойчивая, ходит с опорой на передние отделы стоп), деформацию стоп.

Анамнез: Ребенок от 1 беременности, протекавшей с угрозой прерывания, на фоне хронического пиелонефрита (обострение в 17 недель), ОРВИ на 12 неделе. Роды срочные, плановое Кесарево сечение в связи с ягодичным предлежанием плода. Родилась с массой тела 3270, длиной 50 см. Оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. С рождения – выраженная гипотония, протоз век, сгибательная контрактура в голеностопных суставах, вялое сосание. В первые 3 суток находилась под наблюдением в ОРИТ, затем переведена в ОПН.

Обследована в возрасте 1 года в связи задержкой в моторном развитии.

ЭНМГ периферических нервов нижних конечностей (стимуляционная, игольчатая): получены данные, характерные для первичного мышечного поражения ягодичных мышц и мышц нижних конечностей. Консультирована генетиком, Дз: «Врожденная мышечная дистрофия, недифференцированная форма. Вялый тетрапарез. Контрактуры голеностопных суставов, деформация стоп».

ЭНМГ (верхние и нижние конечности) в возрасте 3 г. 2мес.: изменения первично-мышечного характера, признаки смешанной нейропатии *tibialissin*. по типу аксонопатии в области колена и миелінопатии – в дистальных отделах. Нельзя исключить заинтересованность корешков на уровне S1-2 с акцентом слева.

МРТ головного и спинного мозга: косвенные признаки внутричерепной гипертензии, зоны остаточной, возможно постгипоксической, лейкопатии; со стороны спинного мозга: без патологии.

ЭНМГ в возрасте 4 лет: сохраняется смешанный характер нарушений, изменения более выражены при исследовании *p. peroneus*, несколько грубее справа.

ЭНМГ в возрасте 4 г. 8 мес.: аксональный тип поражения (снижение амплитуд М-ответов, увеличение амплитуд и снижение длительности ПДЕ), изменения более выражены при исследовании *p. peroneus*, несколько грубее справа.

МРТ мышц бедра, голени: поражение мышц бедра на T1 (*m. biceps femoris*, *m. semitendinosus*, *m. semimembranosus*), мышц голени на T1 (*m. tibialis anterior*). На STIR МР-сигнал не изменен. Мышцы верхнего плечевого пояса не изменены на T1 и STIR.

Биопсия мышечной ткани (2014): Слабо выражены признаки мышечной дистрофии, незрелости мышечной ткани и повышения ее регенераторной активности. Иммуногистохимически определяется тотальное отсутствие коллагена 6. Повторная госпитализация в 2015г (Москва): Дз тот же: Биопсия мышечной ткани вероятно менее информативна, т.к. тотальное отсутствие коллагена 6 не специфично для клинической картины.

Кардиолог: Кардиопатия.

Неврологический статус: Глазные щели D=S. Зрачки D=S. Движения глазных яблок в полном объеме. Птоз справа. Лицо симметричное. Слабость лицевой мускулатуры. Язык по средней линии. Мышечный тонус низкий D=S. В верхних конечностях сила достаточная. В нижних конечностях: mm.iliopsoas 4/3 б, bicepsfemoris 2 б, quadriceps 5 б. Контрактуры голеностопных суставов. Деформация стоп. Слабость брюшного пресса. Рефлексы D=S с рук средней живости, с ног abs. Патологических стопных знаков нет. Координаторные пробы выполняет четко. Чувствительных расстройств нет. Менингеальные симптомы отрицательные.

Клинико-инструментальные методы исследования:

Клинический анализ крови: Тромбоциты \uparrow ($524 \cdot 10^9$ г/л)

Биохимический анализ крови: Лактатдегидрогеназа \uparrow (247 ед/л), АЛТ 12 U/l (N), АСТ 25 U/l (N), КФК 113 ед/л (N).

Общий анализ мочи: лейкоциты ед. в п/зр.

ЭКГ: Ритм синусовый, без существенных изменений.

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

УЗИ мышц: признаков патологии мышц не выявлено.

Лечение (симптоматическая терапия): Элькар, Пантогам, Трентал, Актовегин, Витамины B1, B12, ФТЛ (СМТ на позвоночник), массаж.

Учитывая жалобы, данные анамнеза, неврологический осмотр, клинико-инструментальные методы исследования, был выставлен диагноз: Врожденная миопатия Бетлема (на основании клинической картины).

Течение заболевания медленно прогрессирующее, в ряде случаев отмечаются периоды улучшения состояния.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОЙ СКЛЕРОАТОНИЧЕСКОЙ МИОДИСТРОФИИ УЛЬРИХА

^{1,2}Охрим И.В., ²Волина Л.Л., ¹Шин С.В.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, психоневрологическое отделение

Врожденная склероатоническая миодистрофия Ульриха впервые описана O.Ullrich в 1930 г. Этот генетический вариант ВМД обусловлен мутациями в генах $\alpha 1$ -, $\alpha 2$ -, $\alpha 3$ -цепей коллагена 6-го типа, локализованных на хромосомах 21q22.3 и 2q37. Коллаген 6-го типа экспрессируется в экстрацеллюлярном матриксе различных типов клеток. Считается, что он может быть якорем клетки или мостом между различными типами клеток.

В большинстве случаев заболевание имеет аутосомно-рецессивный тип наследования и возникает с рождения или в период новорожденности.

Характеризуется данное заболевание следующей клиникой:

- Контрактуры крупных суставов в сочетании со слабостью и атрофиями проксимальных мышечных групп.

- Отличительной особенностью этой формы служит раннее формирование контрактур в крупных суставах конечностей на фоне выраженной гипермобильности межфаланговых суставов кистей.

- У всех больных отмечается задержка темпов раннего моторного развития.

- В некоторых случаях в процесс вовлекается лицевая мускулатура.

- По мере прогрессирования заболевания развиваются кифоз и сколиоз, иногда тортиколлис.

- Часто выявляются стигмы дизэмбриогенеза: арковидное небо и арахнодактилия.

- Интеллект больных не изменяется.

- Уровень КФК повышается незначительно или остается в пределах нормы.

Девочка Г., 5 лет, поступила с жалобами на мышечную слабость, гипотонию мышц, шаткость походки, нарушение осанки, боль в спине.

Анамнез: Девочка от 3 беременности, 2 родов, плановое КС по показаниям мамы.

С рождения отмечается мышечная слабость, гипотония.

ПМР: держала голову с 6 мес., сидит с 9-10 мес., встает с поддержкой с 1 г., ходит с 2-х лет.

ПРР: без особенностей.

Проводились две генетические консультации: в Москве – «Миопатия Бетлема», в Харькове - «Миопатия Ульриха».

Наблюдается специалистами: кардиолог – Кардиомиопатия, ортопед – S-образный сколиоз 4 степени.

ЭНМГ (2015 г.): признаки первично-мышечного поражения верхних и нижних конечностей, преимущественно в проксимальных отделах.

МРТ головного мозга (2014 г.): в белом веществе лобных долей определяются единичные очаги 0,2 см, гиперинтенсивные на T2, FLAIR. Справа визуализируется перивентрикулярная зона с аналогичным сигналом 0,15 см, распространяющаяся от тела к нижнему рогу.

МР-ангиография: без патологии.

Наследственный анамнез: Старшей сестре - 17 лет, установлен диагноз «Миопатия Ульриха», генетически подтвержден, отмечаются идентичные жалобы (со слов мамы): утомляемость, слабость в конечностях (тяжело подниматься по лестнице, трудности с бытовыми потребностями).

Неврологический статус: Сознание ясное. Интеллект сохранен, контактная. Речь не нарушена. Зрение, слух не нарушены. Зрачки D=S, ФЗР (+). Движения глазных яблок в полном объеме. Диплопии, нистагма нет. Точки выхода тройничного нерва безболезненные. Мимическая мускулатура симметрична. Глотание, фонация, артикуляция не нарушены. Язык по средней линии. Периферический миогенный тетрапарез со слабостью mm. deltoideus, bicepsbr, tricepsbr до 3,5-4 баллов, в кистях – 3,5 балла. В проксимальных отделах нижних конечностей: mm. rectusfemoris, quadriceps, bicepsfemoris – 3,5 баллов, в дистальных отделах конечностей: mm. Gastrocnemius, soleus, tibialis anterior до

2-2,5 баллов. Невозможность встать на носки и пятки. Также отмечается слабость мышц шеи. При подъеме с пола использует прием Говерса. Выраженная гипотония мышц с гиперэкстензией суставов. Гипотрофия мышц, проксимальных и дистальных отделов конечностей. Глубокие СХР D=S с рук – сниженные, с ног – отсутствуют. Патологических рефлексов нет. Глубокая, поверхностная чувствительность не изменена. Координаторные пробы удовлетворительные. В позе Ромберга устойчива. ПНП, КПП – без особенностей. Менингеальных симптомов нет.

При осмотре выявляется деформация грудной клетки, S-образный сколиоз.

Клинико-инструментальные методы исследования:

Клинический анализ крови: без патологии.

Биохимический анализ крови: щелочная фосфатаза↑ (392 Ед/л).

Общий анализ мочи: без патологии.

ЭЭГ: умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга. Возрастной ритм замедлен, деформирован. Дисфункция неспецифических срединных структур. Эпилептиформных изменений нет.

ЭКГ: Ритм синусовый с ЧСС=92 уд./мин. Увеличение правого предсердия. Возможно, увеличение обоих желудочков.

ДС БЦА: УЗДГ-признаки гемодинамически незначимого кинкинга (изгиба) внутренних артерий.

ЭНМГ: признаки первично-мышечного поражения мышц нижних конечностей, без признаков активности патологического процесса на момент исследования. Характер рекрутирования в исследованных мышцах первично-мышечный.

ЭХО-КГ: дистоническая форма пролапса митрального клапана, без нарушения функции клапана.

УЗИ ОБП, почек: Дисметаболические изменения в почках.

Рентгенография грудного и поясничного отделов позвоночника: на спондилограммах грудного и поясничного отделов в стандартных проекциях на фоне диспластических изменений в виде выраженной латеральной клиновидности тел L1-L3 и передней клиновидности тел Th12 – L3 отмечается сглаженность всех физиологических искривлений, имеется кифоз на уровне грудно-поясничного перехода – угол 38,34 град. (измерение на уровне L1-L4), во фронтальной плоскости – выраженная сколиотическая дуга влево на уровне Th11-L5 - угол 50,33 град. Перекос таза 0,74 см. В проксимальном отделе позвоночника, в ниже-грудном отделе формируется противодуга – угол 26 град. (измерение на уровне Th7-Th10). Зоны роста отчетливые, не закрыты. Поясничные позвонки ротированы влево.

КТ грудного и поясничного отделов позвоночника: признаки сколиотической деформации грудного и поясничного отделов позвоночника.

Консультации специалистов:

Дерматолог: Вульгарный ихтиоз, атопический дерматит, синдром гиперэластичности соединительной ткани Элерса-Данлоса.

Офтальмолог: Девиации нет. Оптические среды прозрачные. Глазное дно без патологии.

Ортопед: Врожденная деформация грудной клетки 2 ст., кифосколиоз 4 ст. Синдром Элерса-Данло?

Кардиолог: Кардиомиопатия НК0. ПМК 1 ст.

Генетик: С учетом клинических данных, проведенного обследования в настоящее время имеет место наследственное заболевание с аутосомно-рецессивным типом. Проводится дифференциальный диагноз между нервно-мышечной патологией, наследственно обусловленной дисплазией соединительной ткани. Менее вероятна митохондриальная патология, учитывая схожую симптоматику у старшей сестры, более вероятна Врожденная миопатия Ульриха.

Лечение (симптоматическая терапия): Элькар, Кудесан, Трентал, Актовегин, Комбилипен, массаж, ФТЛ (СМТ-форезСа и эуфиллина на позвоночник).

Учитывая жалобы, данные анамнеза (идентичная симптоматика у старшей сестры пациентки с генетически подтвержденным диагнозом: Врожденная миопатия Ульриха), неврологический статус, клинико-инструментальные методы обследования, выставлен диагноз: Врожденная миопатия Ульриха.

Диагноз не подтвержден генетически, выставлен с учетом клинической симптоматики и анамнестических данных.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ГИПОМЕЛАНОЗА ИТО

¹Охрим И.В., ¹Гузева В.И., ¹Гузева О.В., ¹Гузева В.В., ^{1,2}Касумов В.Р.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

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

Отличительной чертой заболеваний группы факоматозов является поражение органов и тканей, которые являются производными эктодермы: кожи с её дериватами, нервной системы, сетчатки, внутренних органов. К этой группе относят гипомеланоз Ито (ГИ), который по частоте встречаемости уступает только туберозному склерозу и нейрофиброматозу, несколько чаще наблюдается у девочек. Впервые заболевание описано в 1952 г. японским исследователем М. Ito.

В связи с различиями генетического дефекта тип наследования ГИ вариабелен: аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный, рецессивный сцепленный с X-хромосомой. Миграция меланобластов и перемещение нейронов происходят во втором-третьем триместре беременности, в результате чего ГИ включает в себя клинические проявления нарушения пигментации и патологию мозга.

ГИ характеризуется наличием на коже гипо- и депигментированных зон с нечеткими границами, полосок и пятен. У 40% пациентов встречаются пятна цвета «кофе с молоком», ангиомы, монголоидные пятна темно-синего цвета, а также изменение цвета волос в отдельных участках с потерей пигмента, ангиоматозные невусы, глазнично-верхнечелюстной темно-синий невус Ито, аномалии ногтей, диффузная или очаговая алопеция. Повреждения кожи, как правило, появляются в течение первого года жизни и остаются неизменными на про-

тяжении всего детства, но могут исчезнуть или темнеть в зрелом возрасте. Скелетно-мышечные аномалии включают гемигипертрофию, кифоз, сколиоз, гиперлордоз, рекурвацию коленных суставов, рудиментарные ребра, варусные и вальгусные деформации стоп. Неврологические симптомы встречаются практически у всех пациентов и проявляются эпилептическими приступами (до 50%), задержкой психического развития и когнитивными нарушениями.

Наиболее информативным методом диагностики церебральной патологии является МРТ головного мозга. При исследовании обнаруживают широкий спектр аномалий: полимикрогирию, нейрональные гетеротопии, гемимегалэнцефалию, лиссэнцефалию, фокальные корковые дисплазии, гипоплазию мозолистого тела, а также атрофию вещества головного мозга. Возможно проведение медико-генетического консультирования (хромосомные нарушения выявляются у 50% пациентов). Для осмотра гипопигментных участков используется лампа Вуда.

Патогенетического лечения не существует. Используется симптоматическая терапия, основные направления которой заключаются в остановке генерализации патологии и уменьшения ее клинических проявлений.

Клиническое наблюдение: Девочка 5 лет, наблюдается с жалобами на задержку в моторном, психоречевом развитии и эпилептические приступы (асимметричные тонические и генерализованные тонико-клонические пароксизмы). Дебют эпилепсии в 4 месяца в виде эпилептических спазмов. При первичной госпитализации неврологом описаны гипопигментные участки в виде пятен неправильной формы, «брызг шампанского» на коже конечностей и туловища, одиночное пятно цвета «кофе с молоком» на передне-боковой поверхности туловища. С возрастом количество пятен значительно не увеличилось.

В анамнезе имеются указания на патологические особенности во 2 триместре беременности, в период родов. Развивалась с отставанием. С 5 месяцев получала антиэпилептическую терапию с последующей коррекцией в связи с фармакорезистентностью эпилептических приступов.

В неврологическом статусе: обращенную речь понимает частично, издает отдельные звуки, слоги, инструкции не выполняет. Игровая активность примитивна. Микроцефалия. Мышечная гипотония, рекурвация коленных суставов. Самостоятельно может сидеть и стоять у опоры кратковременно.

МРТ головного мозга – венрикуломегалия, нарушение нейрональной миграции (нейрональные клеточные гетеротопии), пахигирия в лобной области.

ЭЭГ – диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга, региональная эпилептиформная активность в лобно-височной области с вторичной генерализацией.

Консультирована ортопедом: кифосколиоз, плоско-вальгусная деформация стоп; дерматологом: выявлены полосы гипопигментации вдоль линии Блашко.

Проведено генетическое исследование для выявления мутаций в генах TSC1 и TSC2. Результат обследования отрицательный, в результате чего был исключен туберозный склероз.

Таким образом, на основании характерной клинической картины, результатов комплексного обследования у ребенка диагностирован гипомеланоз Ито. Дерматологом даны рекомендации для предупреждения распространения кожных проявлений.

Прогноз заболевания в данном случае неблагоприятный вследствие наличия аномалий развития головного мозга, фармакорезистентной симптоматической эпилепсии.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛОПАТИИ С «ИСЧЕЗАЮЩИМ» БЕЛЫМ ВЕЩЕСТВОМ

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

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
²ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, психоневрологическое отделение

Лейкоэнцефалопатия с «исчезающим» белым веществом – генетически гетерогенное заболевание, обусловленное мутациями в генах, кодирующих субъединицы фактора инициации транскрипции eIF2B. Наследуется по ауто-сомно-рецессивному типу. В зависимости от возраста дебюта выделяют три формы заболевания: младенческую, детскую, взрослую.

Классическая и наиболее встречающаяся форма болезни манифестирует в детском возрасте от 2 до 6 лет. Заболевание характеризуется прогрессирующими неврологическими расстройствами, включающими мозжечковую атаксию, спастический тетрапарез, и когнитивные нарушения. У большинства пациентов наблюдаются эпилептические приступы.

Пациент М., 10 лет 2 мес., поступил с жалобами на регресс моторного развития: не ходит, не сидит, не ползает, с трудом поворачивается. Были эпилептические приступы до госпитализации в феврале и летом 2016 года: во сне хриплое дыхание, обмякание, отведение головы и глаз вправо, слюнотечение, перекос лица вправо, тонические судороги продолжительностью 30 минут, в постприступный период - сон.

Анамнез: Ребенок от 1 беременности. Роды физиологические, срочные, продолжительностью 24 часа. Вес при рождении 2500. Крик сразу.

ПМР: сел в 9 месяцев, пошел в 1 год. Речь в норме. Перенес корь зимой 2014 года. Болен с 5 лет – стал пошатываться при ходьбе, 5 месяцев назад перестал сидеть и ходить. Развитие симптомов постепенное, прогрессивное течение. Обследован в Москве в 2014 году. Мутаций характерных для лейкоэнцефалопатии с повышенным лактатом в крови не выявлено. Лечение: 2 месяца баклосан 25 мг 3 раза. После эпи-приступов был назначен паглюферал-1 ½ таблетки 3 раза/сутки (1,5 мг/кг/сут), мать сама уменьшила дозу до 1/2 таблетки 2 раза (1 мг/кг/сут), без значимого положительного эффекта.

Неврологический статус: вес 25 кг, рост 120 см. Не ходит, не стоит, не сидит, не ползает. Глазные щели D=S. Зрачки D=S, ФТР (+). Движения глазных яблок в полном объеме. Установочный горизонтальный нистагм в крайних отведениях. Точки выхода тройничного нерва безболезненные. Мимическая мускулатура симметрична. Глотание не нарушено. Язык по средней линии. Мы-

шечный гипертонус в конечностях. Сухожильные рефлексy высокие, в нижних конечностях выше, с расширением рефлексогенных зон, D>S. Двигательная активность снижена, больше в правых конечностях. Клонусы стоп, справа более выражено. Патологические стопные знаки: симптом Бабинского с двух сторон, Россолимо с двух сторон. Грубый интенционный тремор в покое и при выполнении координационных проб. Статики нет. Менингеальные симптомы отрицательные.

Клинико-инструментальные методы исследования:

Клинический анализ крови: без патологии.

Биохимический анализ крови: без патологии.

Кровь на лактат: 3,7 (↑), повторно 4,35 (↑).

Анализ кала ная/г +простейшие: отрицательно.

Общий анализ мочи: бактериурия.

ЭЭГ: умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга. Возрастной ритм деформирован. Эпилептиформная активность – региональная, редуцированные комплексы ОМВ активность, возникающая в правых лобно-височных отведениях.

ЭКГ: Ритм синусовый с ЧСС=100 ударов в 1 минуту, ЭКГ без существенных изменений.

НСГ: 3 желудочек 6 мм, центральные отделы боковых желудочков правого и левого 17 мм. Височные рога правый 2/34 мм, левый 2/33 мм. МД=МС= 67 мм. Заключение: умеренная тривентрикулодилатация.

УЗИ внутренних органов: признаки умеренной гепатомегалии, перерастянутый мочевоy пузырь. Каликопиелозктазия с обеих сторон.

МРТ головного мозга и МР-спектроскопия: лейкодистрофия с формированием ликворных полостей, наиболее вероятно Vanishing White Matter Disease.

УЗИ мышц и нервов верхних и нижних конечностей: признаков патологии мышц, нервов верхних и нижних конечностей не выявлено.

Консультации специалистов:

Окулист: Оптические среды прозрачные, ДЗН с четкими контурами, височная половина светлее, узкий центральный конус диска, очаговые изменения не выявлены. Миопия слабой степени.

Диагноз: миопия слабой степени.

Рекомендовано: Очковая коррекция.

Логопед: системное недоразвитие речи средней степени выраженности, дизартрия.

Рекомендовано: систематические занятия с дефектологом, логопедом, психологом.

Лечение: аспаркам 1 табл.*3 раза в день, паглюферал-1 (2 мг/кг/сут), пантогам 1 табл.*3 раза в день, мидокалм 50 мг* 2 раза в день, глицин 1 табл.*1 раз в день, vit. B6 1,0 ml, vit. B12 1,0 mlв/м; лазикс в/м, реланиум однократно в/м.

Таким образом, учитывая жалобы, данные анамнеза, неврологический осмотр, клинико-инструментальные методы исследования, выставлен следующий диагноз: Лейкодистрофия (Лейкоэнцефалопатия с исчезновением белого вещества, с формированием ликворных полостей). Симптоматическая фокальная эпилепсия. ЗПМР. ЗРР.

Специфического лечения не разработано, проводится симптоматическая терапия. При ранних формах заболевания прогноз неблагоприятный, быстро развивается тяжелая инвалидизация пациентов.

ОНМК В БАССЕЙНЕ НИЖНЕЙ ЗАДНЕЙ АРТЕРИИ МОЗЖЕЧКА, СИНДРОМ ВАЛЛЕНБЕРГА-ЗАХАРЧЕНКО

²Рублева О.В., ¹Максимов С.О.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

²СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница»

Синдром Валленберга – Захарченко (дорсолатеральный медуллярный синдром) возникает при нарушении кровообращения в бассейне нижней задней артерии мозжечка. Обусловлен поражением ретрооливарных латеральных отделов продолговатого мозга и мозжечка. На стороне поражения отмечается паралич мышц гортани, глотки, мягкого неба (поражение ядер IX - X пар нервов), мозжечковые нарушения (обусловлены поражением мозжечка и его нижней ножки). На противоположной очагу стороне вследствие поражения спиноталамического пути имеет место расстройство болевой и температурной чувствительности на туловище и конечностях. Глубокая и тактильная чувствительность сохраняются. Симптомы поражения пирамидного тракта несильно выражены на противоположной стороне. Часто имеют место головокружение и нистагм, связанные с поражением вестибулярных ядер, нистагм больше выражен при повороте глаз в сторону поражения.

Клинический случай: больной А., 62 года поступил на неврологическое отделение с жалобами на: общую слабость, головокружение, слабость в левой половине тела, болевой и температурной чувствительности в левой руке и ноге, сухость в горле, вследствие чего испытывает трудность при употреблении сухой пищи, затруднение акта глотания, затруднение речи. Отмечает несильные головные боли, постоянные, захватывающие всю голову. Шаткость при ходьбе больше вправо. Отмечает небольшое снижение памяти. Вышеперечисленные симптомы появились в марте 2016 года после перенесенного инсульта. Из анамнеза: В марте 2016 года на улице почувствовал слабость (особенно в левой половине тела), головокружение. С трудом дошел до дома. Стал отмечать снижение болевой и температурной чувствительности в левой половине тела. Был госпитализирован. Проводимого лечения не помнит. Состояние улучшилось: улучшилась чувствительность, уменьшилась слабость в конечностях. С тех пор два-три падал (подкашивались ноги), сознание не терял. В середине августа 2016 года упал, когда вставал с кровати. Сознание не терял. Стал отмечать трудность при разговоре (трудно выговаривать слова), сухость во рту, из-за чего возникли затруднения при приеме сухой пищи (приходится запивать ее водой). Отмечает слабость в левой руке и ноге, снижение болевой и температурной чувствительности на левой руке и ноге. Жалуется на головные боли. Лечился амбулаторно, проводимого лечения не помнит. Состояние немного улучшилось. Был госпитализирован 12 сентября в плановом порядке.

Неврологический статус: Сознание ясное, немного заторможен. В пространстве, времени, личности ориентирован. Контактен, свое состояние оцени-

вадет адекватно. Спонтанная речь затруднена (моторная афазия в результате пареза мягкого неба и голосовой связки справа). Больной произносит слова медленно, но не по слогам. Словарный запас достаточный. Зрительный гнозис сохранен. Слуховой гнозис сохранен. Тактильный гнозис сохранен. Праксис не нарушен. Глазные щели: D=S. Зрачки: D=S. Фотореакция зрачков: живая с двух сторон. Движения глазных яблок: в полном объеме. Мелкоразмашистый горизонтальный нистагм справа. Аккомодация и конвергенция не нарушены. Лицо: симметричное. Язык: по средней линии. Глотание затруднено, паралич мягкого неба справа. Голос осиплый, нарушена артикуляция. Отмечает поперхивание при еде, сухость во рту. Мышечный тонус умеренно диффузно снижен. Движения верхних конечностей возможны в полном объеме. Сила в мышцах плеча, предплечья, кисти и пальцев правой руки 5 баллов, левой руки - 4,5 балла. Движения нижних конечностей возможны в полном объеме. Сила мышц левого бедра, голени и стопы 4 балла, правого бедра, голени и стопы - 5 баллов. Походка: немного подволакивает левую ногу. Наблюдается не сильно выраженная шаткость при ходьбе (больше вправо). В позе Ромберга устойчив. Пяточно-коленную пробу выполняет справа с незначительным интенционным дрожанием. Пальценосовую пробу выполняет несколько неуверенно, при выполнении пробы правой рукой появляется небольшое интенционное дрожание. Глубокие рефлексy: S>D, средней живости. Патологические рефлексy: Симптомы Бабинского, Россолимо, Бехтерева-Менделя, Жуковского, Оппенгейма, Гордона, Шеффера слабopоложительные слева. Верхние рефлексy Россолимо, Жуковского, Бехтерева-Менделя слабopоложительные слева. Рефлексy орального автоматизма: назолабиальный, хоботковый, сосательный, дистанс-оральный и ладонно-подбородочный рефлексy слабо положительные. Чувствительность: тактильная чувствительность сохранена на всем теле. Болевая и температурная чувствительность снижены на левой руке, левой ноге и левой половине туловища. Глубокая чувствительность не нарушена. Тип чувствительных нарушений: центральный. Менингеальные симптомы: отрицательные на момент осмотра.

Данные лабораторного исследования крови: повышение СОЭ (12.09.16 СОЭ - 20 мм/ч); сегментоядерный нейтрофилез (12.09.16 сегментоядерные нейтрофилы - 78%) свидетельствуют о воспалительном процессе, в крови повышено содержание сахара (сахарный диабет). Данные общего исследования мочи (обнаружен сахар и белок от 12.09.16) свидетельствуют о повышении уровня сахара в крови и нарушении работы почек соответственно.

Данные МРТ от 16.09.16г.: на T2 – взвешенном изображении: гиперинтенсивный сигнал соответствует инфаркту в зоне кровоснабжения задней нижней мозжечковой артерии, который возник вследствие окклюзии задней нижней мозжечковой артерии справа.

Данные ЭКГ свидетельствуют о гипоксии миокарда и наличии мерцательной аритмии. Из терапии получал: тромбо-АСС, панангин, метопролол, омез, глицин, тиамин, пиридоксин, ЛФК, массаж, заместительную терапию инсулином.

Таким образом, учитывая данные анамнеза, объективного осмотра, опираясь на данные МРТ можно сделать вывод, что у пациента наблюдаются по-

следствия ОНМК в бассейне задней нижней артерии мозжечка по ишемическому типу.

ТРАНЗИТОРНАЯ ИШЕМИЧЕСКАЯ АТАКА В ВЕРТЕБРАЛЬНО-БАЗИЛЯРНОМ БАСЕЙНЕ НА ФОНЕ ДИСПЛАЗИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА

²Сергеева Л.Ю., ²Васильченко Н. О., ¹Иванов С. Д.

¹СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики.

²СПб ГБУЗ Мариинская больница, 1 неврологическое отделение

Введение. По данным отечественных и зарубежных авторов, нарушения мозгового кровообращения у больных молодого возраста (до 45 лет, по критериям ВОЗ) составляют от 3% до 14% в структуре общей заболеваемости нарушениями мозгового кровообращения.

Причины ТИА многообразны. Многие из них совпадают с причинами инсультов (как то: артериальная гипертензия, аритмии сердца, атеросклероз сосудов головного мозга, дислипидемия, сахарный диабет, нарушения развития магистральных артерий), но есть и отличные от них причины, из которых в литературе наиболее часто упоминается остеохондроз шейного отдела позвоночника.

У больных молодого возраста особую значимость имеют врождённые состояния, такие как гипоплазия артерий головного мозга, нарушение строения Виллизиева круга, а также приобретённые причины, такие как остеохондроз шейного отдела позвоночника. Частота данных состояний особенно высока у лиц, страдающих синдромом дисплазии соединительной ткани.

Данные о распространенности дисплазии соединительной ткани (ДСТ) разнятся от автора к автору, что связано с различием применяемых классификаций. Однако, можно предположить, что встречаемость её в популяции сопоставима с частотой гипертонической болезни.

В основе ДСТ лежат мутации генов, отвечающих за синтез, структуру, пространственную организацию коллагеновых волокон и других структурных белков, а также ферментов и их кофакторов. Также известно о патогенетическом значении гипомagneмии. Для ДСТ характерны морфологические изменения фибробластов, коллагеновых и эластических фибрилл, прочих структур межклеточного матрикса соединительной ткани.

Материалы и методы. На базе СПб ГБУЗ Мариинской больницы проходил обследование и лечение больной М., 27 лет. Данный пациент экстренно поступил с жалобами на внезапно развившийся после ночного сна эпизод общей слабости, потери равновесия (кратковременно не мог ходить), головной боли, головокружения, сопровождавшегося тошнотой. Длительность эпизода составила около 20 минут. Также больного беспокоил болевой синдром в области шейного и грудного отдела позвоночника.

Из анамнеза известно, что с детства больной наблюдался у невролога с диагнозом «последствия перинатальной энцефалопатии с правосторонней пирамидной, двусторонней мозжечковой недостаточностью, псевдобульбарным

синдромом». В течение всей жизни пациента беспокоят головные боли, усиливающиеся при поворотах шеи, а также в положении лёжа. При этом больной вынужден каждый раз искать «анталгическое» положение головы, при котором боль стихает. 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, астенизирован. Речь сохранена. Зрачки D=S, реакции на свет сохранены. Нистагм не определяется. Аккомодация, конвергенция – ослаблены с 2х сторон. Движения глазных яблок – в полном объёме. Кончик языка негрубо девирует вправо. Правая носогубная складка умеренно сглажена. Парез нижней мимической мускулатуры с двусторонней слабостью *m. orbicularis oris*, *m. platysma*. Симптомы орального автоматизма «+». Мышечный тонус диффузно снижен. Глубокие рефлексy D>S. Рефлекторный монопарез правой руки. Справа снижен подошвенный рефлекс. «+» синкинезия Штрюмпеля с 2х сторон. Чувствительных нарушений не выявлено. Координаторные пробы выполняет с интенционным тремором, ярче справа. В позе Ромберга пошатывается без чёткой латерализации, обращает на себя внимание тремор головы. Менингеальных знаков не выявлено.

St. localis. Напряжение и болезненность паравертебральных мышц в шейном и грудном отделе позвоночника справа. Деформация черепа по линии лямбдовидного шва с «западением» затылочной кости. При осмотре обращает на себя внимание деформация коленных суставов по типу *genus valgus*, общая гипермобильность суставов.

При лабораторном и инструментальном обследовании выявлены следующие изменения: МРТ шейного отдела позвоночника выявило начальные дегенеративные изменения на фоне нарушения статики без грыжеобразования, МР-признаки выраженной асимметрии позвоночных артерий.

УЗДГ БЦА: позвоночные артерии 3.0 мм слева, 5.2 мм справа (расширена). Правая ПА входит в костный канал под острым углом на уровне C5 с линейной скоростью кровотока до 170 см/с. Непрямолинейность хода обеих позвоночных артерий. Косвенные признаки ирритативных влияний на ПА, венозной дисциркуляции в ВББ.

При МР-ангиографии головного мозга выявлены признаки гипоплазии обеих внутренних сонных артерий, подтверждена асимметрия и извитость обеих позвоночных артерий.

При эхо-КГ не выявлено изменений, однако на ЭКГ наблюдалась стойкая неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

На основании клинических и инструментальных данных сформулирован диагноз: транзиторная ишемическая атака в вертебрально-базилярном бассейне. Синдром соединительнотканной дисплазии. Дисплазия правой позвоночной артерии. Гипоплазия внутренних сонных артерий с 2х сторон. Последствия перинатальной энцефалопатии с правосторонней пирамидной, двусторонней мозжечковой недостаточностью, псевдобульбарным синдромом. Остеохондроз позвоночника с преимущественным поражением шейного и грудного отдела.

Больной получал сосудистую терапию (пентоксифиллин), метаболическую терапию (глицин, мексидол, цитофлавин). На фоне применявшихся средств уменьшились головные боли, эпизодов потери равновесия, тошноты более не наблюдалось.

Больной со множественными клиническими признаками синдрома дисплазии соединительной ткани (деформация и гипермобильность суставов, деформация черепа, нарушения развития артерий, распространённый остеохондроз позвоночника в молодом возрасте) направлен на генетическое исследование на амбулаторном этапе для уточнения характера коллагеновой патологии. В качестве профилактики повторных сосудистых эпизодов рекомендована дезагрегантная и сосудистая терапия.

Заключение: синдром дисплазии соединительной ткани является фактором риска множества заболеваний, в том числе неврологических. Практикующий врач должен уделять внимание клиническим признакам ДСТ, чтобы вовремя проводить адекватное обследование и профилактику и по возможности предупредить развитие сосудистых эпизодов и других заболеваний.

АВТОРСКИЙ УКАЗАТЕЛЬ

| | |
|--------------------------------------|----------------------------|
| Б | Маненок Ю.Н.....28,34,36 |
| Балашов Н.А.....16 | Маслова Л.Н.....32 |
| Белинская В.Г.....4,6,7,8,10 | О |
| Быкова О.Н.....11,32 | Охрим И.В.....37,39,42,44 |
| В | Очир-Гаряев А. Н.....15,23 |
| Васильченко Н. О.....12,48 | П |
| Волина Л.Л.....37,39 | Панченко А.А.....6 |
| Г | Приворотская В.В.....16 |
| Гайдуков С.С.....24 | Р |
| Глебовская О.И.....13,15,16,18,19,21 | Разумовский М.А.....24 |
| Григорьева Ю. А.....23 | Рублева О.В.....7,8,10,46 |
| Гузева В.В.....24,26,42 | С |
| Гузева В.И.....24,26,27,42 | Садыгзаде С.С.....28 |
| Гузева О.В.....24,26,42 | Сватков И.А.....4 |
| Д | Светлова В.Д.....6 |
| Духанина Д.О.....24 | Сергеева Л.Ю.....48 |
| Ё | Смирнова В.В.....18,19 |
| Ёлдашева Ш.М.....12 | Соловьева Е.А.....28,30 |
| З | Т |
| Зеленькова Л.А.....28,30 | Телухина М.О.....11,30 |
| И | У |
| Ибрагимов Б.Т.....34,36 | Ухов Д.И.....8 |
| Иванов С. Д.....48 | Ф |
| К | Филонова А.А.....7 |
| Казакова Н.В.....4 | Ч |
| Касумов В.Р.....27,32,33,42 | Чокмосов М.С.....26,33 |
| Кузнецова О.А.....44 | Ш |
| Л | Шидова К.А.....21 |
| Лебеденко И.И.....13 | Шин С.В.....37,39,44 |
| Ляпин А.П.....27,33 | Э |
| М | Эрзиханова У.Ш.....10 |
| Максимов С.О.....46 | |
| Максимова Н.Е.....27,33 | |

СОДЕРЖАНИЕ

| | |
|---|----|
| Ишемический инсульт. Клиническое наблюдение Белинская В.Г., Казакова Н.В., Сватков И.А..... | 4 |
| Транзиторная ишемическая атака Белинская В.Г., Панченко А.А., Светлова В.Д..... | 6 |
| Рассеянный склероз. Клиническое наблюдение Белинская В.Г., Рублева О.В., Филонова А.А..... | 7 |
| Венозный ишемический инсульт Белинская В.Г., Рублева О.В., Ухов Д.И..... | 8 |
| Рассеянный склероз. Клинический случай Белинская В.Г., Рублева О.В., Эрзиханова У.Ш..... | 10 |
| Симптоматическая эпилепсия у пациента с ишемическим инсультом Быкова О.Н., Телухина М.О..... | 11 |
| Ишемический инсульт в вертебрально-базилярном бассейне. Синдром Хакима-Адамса Васильченко Н.О., Ёлдашева Ш.М..... | 12 |
| Нейрофиброматоз Глебовская О.И., Лебеденко И.И..... | 13 |
| Нейрональный цероидный липофусциноз болезнь Бильшовского-Янского Глебовская О.И., Очир-Гаряев А. Н..... | 15 |
| Синдром Пьера-Робена Глебовская О.И., Приворотская В.В., Балашов Н.А..... | 16 |
| Ранний дебют прогрессирующей мышечной дистрофии Беккера Глебовская О.И., Смирнова В.В..... | 18 |
| Клинический пример дебюта симптоматической эпилепсии на фоне транзиторной ишемической атаки Глебовская О.И., Смирнова В.В..... | 19 |
| Туберозный склероз с повторным ростом субэпидемальной гигантоклеточной астроцитомы Глебовская О.И., Шидова К.А..... | 21 |
| Симптоматическая височная эпилепсия Григорьева Ю. А., Очир-Гаряев А.Н..... | 23 |
| Устойчивое развитие медицинских центров как фактор повышения качества медицинской помощи Гузева В.И., Гузева В.В., Гузева О.В., Духанина Д.О., Разумовский М.А., Гайдуков С.С..... | 24 |
| Медико-социальная значимость качества медицинской помощи у детей с неврологическими заболеваниями (эпилепсией) Гузева В.И., Гузева В.В., Гузева О.В., Чокмосов М.С..... | 26 |
| Черепно-мозговая травма у детей первого года жизни Гузева В.И., Максимова Н.Е., Касумов В.Р., Ляпин А.П..... | 27 |
| Клинический случай выявления синдрома Луи-Бар у ребенка, длительно наблюдавшегося с диагнозом детский церебральный паралич, мозжечковая атаксия Зеленькова Л.А., Соловьева Е.А., Маненок Ю.Н., Садыгзаде С.С..... | 28 |
| Нейрофиброматоз 1 типа (болезнь Реклингхаузена) у ребенка 10 лет Зеленькова Л.А., Соловьева Е.А., Телухина М.О..... | 30 |
| Трудность диагностики симптоматической эпилепсии у пациента с макроаде- номой гипофиза Касумов В.Р., Быкова О.Н., Маслова Л.Н..... | 32 |

| | |
|--|----|
| Наблюдение за ребенком в остром и промежуточном периодах тяжелой черепно-мозговой травмы | |
| Касумов В.Р., Ляпин А.П., Максимова Н.Е., Чокмосов М.С..... | 33 |
| Невропатия лицевого нерва справа, подострый период | |
| Маненок Ю.Н., Ибрагимов Б.Т..... | 34 |
| Доброкачественная парциальная эпилепсия детства с центро-височными спайками (роландическая эпилепсия) | |
| Маненок Ю.Н., Ибрагимов Б.Т..... | 36 |
| Клинический случай врожденной миодистрофии с контрактурами типа Бетлема | |
| Охрим И.В., Волина Л.Л., Шин С.В..... | 37 |
| Клинический случай врожденной склероатонической миодистрофии Ульриха | |
| Охрим И.В., Волина Л.Л., Шин С.В..... | 39 |
| Клиническое наблюдение гипомеланоза Ито | |
| Охрим И.В., Гузева В.И., Гузева О.В., Гузева В.В., Касумов В.Р..... | 42 |
| Клинический случай лейкоэнцефалопатии с «исчезающим» белым веществом | |
| Охрим И.В., Кузнецова О.А., Шин С.В..... | 44 |
| ОНМК в бассейне нижней задней артерии мозжечка, синдром Валленберга-Захарченко | |
| Рублева О.В., Максимов С.О..... | 46 |
| Транзиторная ишемическая атака в вертебрально-базилярном бассейне на фоне дисплазии магистральных артерий головного мозга | |
| Сергеева Л.Ю., Васильченко Н. О., Иванов С. Д..... | 48 |

**Научно-практическая конференция.
Современная фармакотерапия
Интеллектуальная игра для неврологов.
Загадки мозга: сборник докладов**

Подписано в печать 16.03.2017 г. Формат 60x84 1/16. Бумага офсетная.
Гарнитура Таймс. Объем 3,25 печ. л. Тираж 50 экз. Заказ № 22.

Отпечатано в ЦМТ СПбГПМУ