

VIII БАЛТИЙСКИЙ КОНГРЕСС ПО ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИИ



СБОРНИК ТЕЗИСОВ

Санкт-Петербург

2018

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

VIII БАЛТИЙСКИЙ КОНГРЕСС ПО ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИИ

Под редакцией профессора В.И. Гузевой

СБОРНИК ТЕЗИСОВ

Санкт-Петербург

2018

Сборник тезисов конгресса / Под ред. проф. В.И. Гузевой. — СПб, 2018. — 184 с.
ISBN 978-5-6041072-1-8

Уважаемые коллеги!

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

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

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

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ЭФФЕКТИВНОСТЬ «РУТИННОЙ» ЭЭГ И ВИДЕО-ЭЭГ МОНИТОРИНГА ПРИ ОБСЛЕДОВАНИИ ДЕТЕЙ С ПАРОКСИЗМАЛЬНЫМИ РАССТРОЙСТВАМИ СОЗНАНИЯ

Гузева В.И., Гузева О.В., Гузева В.В., Корбич А.С.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России

Санкт-Петербург, Россия

На кафедре нервных болезней СПбГПМУ проведено комплексное обследование большого числа детей в возрасте от 1 месяца до 18 лет с проведением видео-ЭЭГ мониторинга, в результате которого у 317 детей диагностирована эпилепсия. По результатам обследования определялась эффективность диагностики посредством «рутинной» ЭЭГ и видео-ЭЭГ.

На «рутинной» ЭЭГ эпилептиформная активность в виде генерализованных разрядов наблюдалась у 3,79% больных, в виде очаговых изменений — у 20,50% больных; у остальных больных с эпилепсией эпилептиформная активность не зарегистрирована. У 4 (1,26%) больных данные ЭЭГ отсутствовали.

Видео-ЭЭГ мониторинг проводился всем детям с эпилепсией в состоянии бодрствования, во сне и после пробуждения.

Общие сведения об изменениях ЭЭГ во время бодрствования и сна при видео-ЭЭГ мониторинге свидетельствуют о том, что у больных с эпилепсией чаще выявляются очаговые эпилептиформные изменения с вторичной генерализацией (38,49%) и без вторичной генерализации (23,34%). Часто обнаруживаются эпилептиформные диффузные и мультифокальные изменения (31,29%), реже — генерализованные эпилептиформные изменения (9,20%) и редко — эпилептиформная диффузная активность (3,68%). Эпилептиформная активность не зарегистрирована только у 11 (6,75%) больных, у этих детей выявлена диффузная медленноволновая активность и функциональная незрелость головного мозга.

После сна сохранялись очаговые эпилептиформные изменения в 54,57% случаев, реже регистрировались генерализованные изменения (13,25%), дезорганизованная α -активность отмечалась в 30,92% случаев, Нормальная ЭЭГ оказалась только у 4 детей (1,26%).

На последней стадии «пробуждение» эпилептиформная активность дополнительно установлена лишь у 3 (0,95%) детей. Тем не менее, данные обследования детей с эпилепсией, полученные на этой стадии видео-ЭЭГ, имеют самостоятельное значение и во многих случаях дополняют и уточняют результаты, полученные на предыдущих стадиях исследования.

Диагностическая значимость видео-ЭЭГ мониторинга оказалась выше, чем рутинной ЭЭГ, в 3,75 раза. Установлено достоверное различие выявляемой эпилептиформной активности во время сна в сравнении с другими вариантами записи ЭЭГ.

ЗАВИСИМОСТЬ СОДЕРЖАНИЯ ТИРОКСИНА В ПЛАЗМЕ КРОВИ У ДЕВОЧЕК ОТ ФОРМЫ ЭПИЛЕПСИИ

Гузева В.И., Гузева В.В., Гузева О.В., Корбич А.С.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России

Санкт-Петербург, Россия

Одним из приоритетных исследований эпилепсии является изучение клинических особенностей течения и лечения эпилепсии в препубертатном и пубертатном возрасте, когда необходима четкая диагностика заболевания и терапии, учитывающей, в частности, влияние лекарственных препаратов на гормональный профиль, показатели фертильности и другие эффекты. Наименее эти вопросы изучены у девочек с эпилепсией.

Тироксин (T_4) служит важным регулятором метаболизма, развития и дифференцировки всех тканей организма, влияет на белково-синтетическую функцию печени, стимулируя образование глобулина, связывающего половые стероиды, и тем самым изменяя баланс свободных (активных) и связанных стероидов яичника (эстрогенов, андрогенов).

Недостаток T_4 приводит к повышению секреции тиреолиберина, активизирующего как тиреотрофы, так и лактотрофы гипофиза. Избыток T_4 сопровождается значительным увеличением концентрации глобулина, связывающего половые гормоны в печени и уменьшающего свободную фракцию эстрогенов.

В работе изучаются T_4 в плазме крови у 42 девочек с эпилепсией в возрасте от 8 до 17 лет при разных формах заболевания, которые сопоставляются с данными содержания T_4 у мальчиков с эпилепсией. Выделялись следующие формы эпилепсии: генерализованная идиопатическая; генерализованная симптоматическая и криптогенная; фокальная симптоматическая и криптогенная височная; прочие симптоматические и криптогенные эпилепсии (лобные, затылочные, теменные).

Самое высокое содержание тироксина отмечено у девочек с генерализованной симптоматической и криптогенной эпилепсией, самое низкое — с фокальной симптоматической и криптогенной височной эпилепсией.

Сопоставление содержания тироксина у девочек и мальчиков с эпилепсией показало, что у девочек оно достоверно ниже, чем у мальчиков, при генерализованной идиопатической эпилепсии.

Установлено также достоверно более широкое распределение значений тироксина у девочек, чем у мальчиков, при генерализованной идиопатической эпилепсии.

В группах мальчиков и девочек с одинаковой формой эпилепсии более высокое содержание тироксина у девочек, чем у мальчиков, установлено в 3 (75%) случаях.

Достоверное различие среднего содержания гормонов у девочек и мальчиков с одной и той же формой эпилепсии выявлено в 7 (17,5%) случаях.

Полученные данные свидетельствуют о взаимосвязи деятельности эндокринных желез с тяжестью течения эпилепсии, возрастом и полом больных.

ПЕРСПЕКТИВЫ СОВЕРШЕНСТВОВАНИЯ МЕТОДОВ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ПАРОКСИЗМАЛЬНЫМИ СОСТОЯНИЯМИ

Гузева В.И., Гузева О.В., Гузева В.В.
ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России
Санкт-Петербург, Россия

Исследования, проведенные на кафедре нервных болезней СПбГПМУ по диагностированию и лечению пароксизмальных расстройств сознания у детей, показали, что безопасный и эффективный метод видео-ЭЭГ мониторинга, позволяющий на ранней стадии заболевания осуществить дифференциальную диагностику эпилептических и неэпилептических пароксизмов, уточнить форму эпилепсии и назначить адекватную терапию, используется недостаточно.

При эпилепсии установлено выраженное нарушение различных звеньев энергообеспечения деятельности мозга. При некоторых формах заболевания проявляется первичная карнитиновая недостаточность, а при длительной терапии препаратами, в частности вальпроатами, образуются органические кислоты и снижается свободный и общий карнитин в плазме, что способствует развитию вторичной карнитиновой недостаточности. Это обуславливает необходимость компенсации его дефицита при эпилепсии.

При эпилепсии, особенно в детском возрасте, могут возникать изменения минерального обмена, как связанные с самим заболеванием, так и с применением АЭП. Это нередко приводит к биохимическим нарушениям, в том числе синтезу аминокислот, что наряду с другими факторами способствует формированию отставания в физическом и психиче-

ском развитии. Таким образом, своевременная диагностика и коррекция минерального обмена у детей с эпилепсией имеет важное значение, однако в этом направлении проводятся лишь единичные исследования.

Улучшение медикаментозной терапии эпилепсии, как и других заболеваний, во многом связано с применением достижений молекулярной генетики. В настоящее время выделение вариантов генов, ассоциированных с терапевтическими или побочными эффектами противоэпилептических препаратов, основывается на предварительной идентификации генов-кандидатов и последующей оценке распределения вариантов аллелей с хорошим или неудовлетворительным клиническим ответом на лечение. Исследование этих аспектов в ближайшие годы позволит добиться повышения эффективности лечения эпилепсии. Отсутствие ремиссии и развитие побочных эффектов при терапии эпилепсии ассоциируется с наличием полиморфизма генов детоксикации, а информация о наличии такого полиморфизма позволяет повысить эффективность фармакотерапии, делая ее менее токсичной и персонифицированной.

Изучение этих вопросов будет способствовать совершенствованию методов диагностики и терапии эпилепсии, улучшению социальной адаптации и уменьшению инвалидизации детей с эпилепсией.

ОСОБЕННОСТИ СОДЕРЖАНИЯ ТИРЕОТРОПНОГО ГОРМОНА У ДЕТЕЙ С ЭПИЛЕПСИЕЙ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ДЛИТЕЛЬНОСТИ ЗАБОЛЕВАНИЯ И ГЕНДЕРНОЙ ПРИНАДЛЕЖНОСТИ

Гузева В.И., Гузева В.В., Гузева О.В., Корбич А.С.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России

Санкт-Петербург, Россия

Специфика эпилепсии у подростков обусловлена рядом возрастных структурно-функциональных особенностей эндокринной системы.

Функциональные особенности эндокринных желез у детей с эпилепсией связаны, в частности, с давностью заболевания, влияние которой наименее изучено у девочек с эпилепсией подросткового возраста.

В клинике нервных болезней СПбГПМУ исследовалось содержание тиреотропного гормона (ТТГ) в плазме крови у 42 девочек с эпилепсией при длительности заболевания до 2 лет, от 2 до 6 лет и свыше 6 лет и сопоставление полученных результатов с данными содержания этого гормона у мальчиков с эпилепсией с соответствующей давностью заболевания.

Самое высокое содержание тиреотропного гормона выявлено у девочек с давностью заболевания от 2 до 6 лет, самое низкое — у девочек с давностью заболевания свыше 6 лет, которое, как и содержание тиреотропного гормона у девочек с давностью заболевания до 2 лет, оказалось ниже, чем у всех девочек с эпилепсией.

Наибольшее изменение в содержании тиреотропного гормона при разной длительности заболевания составило 28,55%.

Сопоставление содержания тиреотропного гормона у девочек и мальчиков с эпилепсией при одинаковой длительности заболевания показало более высокое содержание гормона у девочек при длительности заболевания свыше 6 лет, а при длительности заболевания до 2 лет и от 2 до 6 лет — более высокое содержание этого гормона у мальчиков.

Исследование значимости различия средних значений содержания тиреотропного гормона у мальчиков и девочек с одинаковой длительностью заболевания выявило достоверно более высокое значение гормона у мальчиков, чем у девочек, при длительности заболевания у них до 2 лет и свыше 6 лет.

Полученные данные свидетельствуют о том, что функциональная активность эндокринной системы при эпилепсии имеет гендерные различия и зависит от длительности

заболевания. В сложном вопросе персонализированной терапии эпилепсии данным аспектам пока еще уделяется недостаточно внимания.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ КОРРЕКЦИИ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С ПАРОКСИЗМАЛЬНЫМИ РАССТРОЙСТВАМИ СОЗНАНИЯ

Гузева В.И., Гузева О.В., Гузева В.В.
ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России
Санкт-Петербург, Россия

Необходимость персонификации терапии у каждого ребенка с учетом всех его особенностей и назначением, при необходимости, комплексной терапии АЭП и препаратов, улучшающих метаболизм, обусловлена разнообразием клинико-электрофизиологических проявлений эпилепсии.

Неполный сбор анамнеза, неправильная трактовка двигательных компонентов во время неэпилептического пароксизма, неадекватная трактовка ЭЭГ являются основными причинами ошибочного диагноза и, как следствие, неэффективности терапии.

На кафедре нервных болезней СПбГПМУ проведено комплексное обследование, включающее видео-ЭЭГ мониторинг свыше 500 детей в возрасте от 1 месяца до 18 лет, поступавших по направлениям неврологов. У 317 детей диагностирована эпилепсия со значительным преобладанием симптоматических форм (63,73%), из которых фокальная форма установлена в 82,18 % случаев, генерализованная форма — в 17,82% случаев. У 29,65% больных выявлена условно симптоматическая фокальная эпилепсия, у 1,26% больных — синдром Ландау-Клеффнера и у 5,36% больных — идиопатическая эпилепсия.

Дианноз уточнен всем детям и в подавляющем большинстве случаев изменено лечение, коррекция которого проведена у 284 (89,59%) детей в виде назначения противоэпилептического препарата (42,27%), замены противоэпилептического препарата (21,14%), увеличения дозы (17,04%), снижения дозы препарата (4,73%), отмены противоэпилептического препарата (1,26%), лечения без противоэпилептических препаратов (1,26%). Лечение не менялось только у 33 больных (10,41%).

Анализ результатов скорректированного лечения у детей с эпилептическими пароксизмами показал, что ремиссия приступов наблюдалась у 109 (34,38%) больных, урежение приступов — у 123 (38,80%) больных, улучшение когнитивных функций и нормализация ЭЭГ без урежения припадков — у 42 (13,25%), лечение оказалось неэффективным у 38 (11,99%) больных, ухудшение ЭЭГ — у 5 (1,56%) больных. Таким образом, после уточнения диагноза и коррекции лечения его эффективность возросла по клиническим и ЭЭГ данным у 274 (86,44%) детей.

Представленные результаты свидетельствуют о необходимости тщательного анализа всех данных (клинико-anamнестических, ЭЭГ, лабораторных) для правильной постановки диагноза, выявления причин резистентности и обоснованного подбора АЭП у каждого пациента.

ГИПЕРКИНЕТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПОВЕДЕНИЯ И КОМОРБИДНЫЕ СОСТОЯНИЯ (ТИКИ, ТРЕВОЖНЫЕ НАРУШЕНИЯ)

Гречаный С.В.
ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России
Санкт-Петербург, Россия

Гиперкинетические расстройства согласно МКБ-10 представляют собой группу расстройств, характеризующуюся сочетанием «чрезмерно активного, слабо модулированного поведения с выраженной невнимательностью и отсутствием упорства в выполнении

задач...». Распространенность данного расстройства составляет 3-8% детского населения во всем мире. Несмотря на то, что выделявшиеся в МКБ-10 две разновидности гиперкинетических расстройств (нарушение активности и внимания — F 90.0 и гиперкинетическое расстройство поведения — F 90.1) в DSM V (МКБ-11) сведены к единому диагностическому шифру «Расстройству дефицита внимания с гиперактивностью (РДВГ)» («Attention deficit hyperactivity disorder» (6A06), рубрика «Neurodevelopmental disorders») и, таким образом, размежеваны аттентивные и поведенческие расстройства, проблема коморбидности при РДВГ стоит по-прежнему остро [Masi L., Gignac M., 2015]. Больше чем у 2/3 пациентов с РДВГ имеются сопутствующие психические расстройства. Показано, что исход и прогноз РДВГ с сопутствующими заболеваниями хуже, чем при неосложненной форме заболевания [Spencer T. J. 2006; Merikangas K. R. et al., 2010; Graham J., et al., 2011]. Клинические проявления, сопутствующие РДВГ, зависят от этапа развития ребенка и меняются с возрастом. В раннем детстве, по данным Masi L., Gignac M. (2015), РДВГ часто сопутствует оппозиционно-вызывающее расстройство, энурез и специфические расстройства развития речи (F 80). В среднем школьном возрасте чаще всего наблюдаются симптомы тревожных расстройств и тики. Начало подросткового возраста связано с возникновением расстройств настроения, личностных нарушений и употребление психоактивных веществ (ПАВ). Кроме того, многие дети с РДВГ имеют специфические расстройства обучения (F 81). У детей с пограничным IQ, клинически выраженным интеллектуальным недоразвитием гиперкинетические симптомы встречаются в 3 раза чаще по сравнению с общей детской популяцией [Mayes S. D., Cahoun S. L., Crowell E. W., 2000; Barkley R. A., Bierderman J., 1997]. РДВГ сочетается с тикозным расстройством примерно в 20% случаев, а тикозное расстройство включают отдельные проявления РДВГ в 50% случаев [Banaschewski T., Neale B.M., Rothenberger A. et al., 2007]. При сравнении 2 групп детей в возрасте 8-15 лет (1 группа — «чистый» РДВГ, 2 группа — РДВГ в сочетании с хроническим тикозным расстройством) выявлено, что в первом случае была значительно ослаблена функция поддержания активного внимания и селективного внимания/ингибирующего контроля [Greimel E., Herpertz-Dahlmann V., Günther T. et al. 2008]. Группа сочетанных расстройств показала лишь незначительный (на уровне пограничных значений с нормой) дефицит селективного внимания/ингибирующего контроля. Полученные результаты могут объясняться тем, что у некоторых пациентов тикозное расстройство (ТР) вызывает лишь поведенческие симптомы РДВГ, тогда как более полный перечень нейрокогнитивного дефицита, характерного для РДВГ, остается сохранным. Показано, что разные подтипы РДВГ представляют собой отдельные разновидности заболевания, отличающиеся в том числе и по коморбидным состояниям [Milich R., Valentine A. C., Lynam D. R., 2006]. При исследовании частоты встречаемости ТР при разных подтипах РДВГ (ADHD-I — с преобладанием невнимательности, ADHD-II — преобладанием гиперактивности-импульсивности и ADHD-C — комбинированный тип) выявлено, что коморбидность при подтипе СДВГ-С (24,1%) была значительно выше, чем у пациентов с СДВГ-ХИ (10,9%) и СДВГ-И (8,8%) [Zhou K.Y., Xiao Z.H., Chen Y.Z. et al., 2014]. Выявлено 6 факторов, связанных с сопутствующим ТР: зависимость от мобильных телефонов или компьютерных игр, неправильные стереотипы питания, перенесенные инфекции, неправильные типы семейного воспитания, нарушенные детско-родительские отношения, плохие отношения с одноклассниками. Обнаружено 2 независимых фактора риска формирования ТР при РДВГ: неправильное семейное воспитание и перенесенные инфекции. На основе этих выявленных факторов должна проводиться ранняя превенция расстройств. Коморбидность РДВГ и синдрома Туретта (СТ) составляет 55% [Freeman R. D., 2007]. При сочетании СТ и РДВГ, последнее, скорее всего, больше влияет на течение и исход заболевания. При исследовании распространенности симптомов детского РДВГ у взрослых, страдающих обсессивно-компульсивным расстройством (ОКР), выявлено, что эти симптомы выявлялись в 40,9% случаев, а симптомы «взрослого» РДВГ — лишь в

16,9% [Tan O., Metin B., Metin S., 2016]. Пациенты, у которых наблюдались симптомы «детского» РДВГ отличались более ранним сроком начала ОКР, имели более высокие баллы по методике «Beck Anxiety Inventory» и «Шкале импульсивности Barratt». Таким образом, имевшие место в детстве симптомы РДВГ, даже исчезнувшие во взрослом возрасте, могут быть фактором риска развития ОКР в молодом и зрелом возрасте. Лечение РДВГ, сочетающееся с ОКР должно быть направлено на оба расстройства, и проводится одновременно. Для ОКР — это, прежде всего, когнитивно-поведенческая терапия с ведущей методикой «предотвращения воздействия и ответа» (exposure and response prevention, ERP) в сочетании с семейным консультированием и психообразованием [Boileau V., 2011]. Лечение РДВГ и СТ представляет собой сочетание фармакотерапии и психосоциального вмешательства, психообразования и терапии «изменения привычки» (habit reversal therapy) [Landgraf J.M., Maiunsell E., Speechley K.N. et al., 1998; Gulisano M., Rizzo R., Cali` Pv., Curatolo B., 2013].

АУТИСТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ У ДЕТЕЙ, КОМОРБИДНЫЕ ГИПЕРКИНЕТИЧЕСКИМ РАССТРОЙСТВАМ

Гречаный С.В.

*ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России
Санкт-Петербург, Россия*

Двигательная активность ребенка, ее описание и анализ является одной из наиболее важных задач клинико-психопатологического осмотра ребенка раннего возраста, влияющего на оценку общего состояния, уровня психического развития, нозологического диагноза. В настоящее время показана высокая коморбидность аутистических синдромов и РДВГ, достигающая, по некоторым данным, более 20% [Kano Y., 2013]. В МКБ-11 имеются диагностические рубрики, допускающие возможность сочетания РАС и РДВГ. Целью исследования было выявление особенностей двигательных (гиперкинетических) и поведенческих симптомов при разных вариантах аутистических синдромов у детей раннего возраста. Сравнивалась группа пациентов с детским аутизмом, F 84 (83 чел., средний возраст $3,41 \pm 0,090$ лет) и аутистическим синдромом при темповой задержке психического развития, F 83 (107 чел., средний возраст — $3,12 \pm 0,155$ лет, $p=0,044$). Использовалась методика «Низонжеровский опросник оценки поведения детей» [Aman, M. G., Tasse M. J., Rojahn J., Hammer D., 1993]. Результаты исследования выявили качественные различия структуры поведенческих и гиперкинетических нарушений в изучаемых группах. У пациентов с детским аутизмом наблюдались достоверно меньшие средние баллы шкал «Гиперактивность» ($p=0,011$ по критерию U Манна-Уитни) и «Проблемное поведение» ($p=0,040$) и более высокие средние баллы по шкалам «Тревожность» ($p=0,024$), «Самоповреждения/стереотипии» ($p=0,009$), «Изоляция/ ритуалы» ($p=0,001$), «Повышенная чувствительность» ($p=0,002$). Результаты исследования подтверждают эмпирическое предположение о синдромальной и патогенетической неоднородности гиперкинетических и поведенческих нарушений при аутистических синдромах у детей, что важно учитывать при назначении медикаментозных средств, проведении психообразовательной работы с родителями, использовании методов когнитивно-поведенческой психотерапии семьи.

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ ПРИПАДОК: ВСЕГДА БЕДА ИЛИ ИНОГДА ИЗБАВЛЕНИЕ?

Карлов В.А.¹, Пшеничникова В.В.²

¹*ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет
им.А.И.Евдокимова»*

²*Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Городская
клиническая больница им В.В.Вересаева Департамента здравоохранения города Москвы»
Москва, Россия*

Впервые в 1957 г. Landolt высказал предположение о дихотомическом значении эпилептических приступов, назвав данный феномен «насильственной нормализацией ЭЭГ». Известны случаи применения генерализованных судорожных припадков для лечения ряда патологических состояний: шизофрении, невралгии тройничного нерва и даже суперрефрактерного эпилептического статуса. Все эти факты возвращают нас к проблеме: что есть эпилептический припадок; всегда ли он плохо отражается на состоянии пациента и способствует прогрессированию болезни.

Больной С. 1991 г. Третий ребенок в семье. Родился в срок от 3 нормально протекавшей беременности. Возраст матери 38 лет. Развивался соответственно возрасту до 2,3 г, когда через 10 дней после прививки Манту (3.09.2013) повысилась температура тела до 38 С. Наблюдался у участкового педиатра с диагнозом ОРВИ, фарингит. На 4-е сутки от начала заболевания (18.09.13) состояние ухудшилось, температура поднялась до 39,4 С. На 6-е сутки (20.09.13) госпитализирован в Можайскую ЦРБ с диагнозом острый тонзиллит, герпетическая ангина. Менингит.

Состояние при поступлении расценивалось как тяжелое: отмечалась сонливость, однократная рвота, подергивание в руках, ногах, ригидность затылочных мышц. В дальнейшем ребенок переведен в МОНИКИ с диагнозом: вирусный менингоэнцефалит с отеком головного мозга, судорожным синдромом. Находился на ИВЛ 26 суток. Выход из коматозного состояния в тетрапарез, мутизм, акинетико-гиперкинетический синдром.

При МРТ выявлялась слабая визуализация подкорковых структур в сочетании с выраженной лейкодистрофией. Высказано предположение о наследственной патологии из группы лейкодистрофий (X-сцепленная лейкодистрофия, метахроматическая лейкодистрофия). Обследован в лаборатории наследственных болезней обмена веществ. По результатам исследования данных за наследственные аминокислотопатии, органические ацидоурии и дефекты митохондриального бета-окисления не выявлено.

Неврологический статус восстановился в течение 2 месяцев, примерно в феврале 2014 г. Однако, произошел регресс психического развития, доминировала выраженная расторможенность и нарушение речи. В 2014-2015 году в связи с нарушением поведения по рекомендации психиатра принимал финлепсин 1/2 таб на ночь и неуплепил 1 кап на ночь). Эпилептической активности на ЭЭГ в этот период не было зарегистрировано.

В июле 2015 г, в возрасте 4 года, через неделю после отмены финлепсина произошел первый приступ утром во время сна в виде внезапного пробуждения, ощущения дурноты, рвоты, повторного мочеиспускания, с последующими клоническими судорогами в правой половине лица и развитием ГСП в течение 2 часов.

После первого приступа ребенок был негативен, капризен. Отмечалась выраженная эмоциональная лабильность. Познавательные интересы отставали от возрастной нормы. Гиперактивное поведение. Обращенную речь понимал на бытовом уровне. Выполнял простые инструкции. Поведение речью взрослого не регулировалось. Подражательная деятельность выражена слабо. Речь на уровне отдельных слов. Повторное МРТ

от 08.2016 по сравнению с 2015 г без динамики: сохраняется смешанная гидроцефалия; перивентрикулярная лейкопатия/лейкодистрофия.

Тем не менее, в течение месяца после приступа у мальчика появилась фразовая речь и в то же время уменьшилась эмоциональная лабильность, стал реагировать на замечания взрослых. Однако сохранялась гиперактивность. Отказывался выполнять задания по подражанию.

В июне 2016, через год в возрасте 5 лет — такой же повторный судорожный приступ, купированный введением реланиума. В течение нескольких недель после второго приступа также стали отмечаться положительные изменения в нейропсихологической сфере ребенка: увеличилась концентрация внимания; мальчик научился играть в компьютерные игры, пользоваться iPhone (поиск игр, мультфильмов...); стал доброжелателен и в большинстве случаев реагировал на замечания.

Вскоре, через два месяца, 08.2017, произошел третий приступ, также купированный введением реланиума. И вновь «скачкообразное» изменение: у мальчика возник интерес к занятиям; с удовольствием стал учить стихи; возникли элементы саморегуляции поведения — просил с ним ходить при ощущении беспокойства.

На ЭЭГ от 01.2017 г: отмечается эпизоды 1) ритмической спайк-волновой активности около 1,5 в сек лобной локализации. 2) генерализованной поли-спайкволновых вспышек.

Также в 2017 г проведено ряд исследований:

1. ЭЭГ мониторинг дневного сна от 02.2017 и видео-ЭЭГ мониторинг от 04.2017. Было подтверждено наличие устойчивой эпилептиформной лобной и височной активности, а так же лобно-центрального и абсансоподобного паттерна частотой около 4 сек. Во сне регистрируются пароксизмальные эпизоды эпилептиформной активности в правом полушарии. Паттерн ЭЭГ указывал на неэффективность финлепсина и необходимость перехода или присоединения вальпроатов, однако видимо с учетом выраженного позитивного влияния припадков на состояние больного этого не было сделано.

2. Анализ на антитела к экстрацеллюлярным структурам среди идиопатических и постинфекционных энцефалитов к Anti-NMDAR (NR1), GRIN1, Anti-AMPA (1), GluR1, GRIA1, Anti-AMPA (2), GluR2, GRIA2, Anti-LGI1, Anti-mGluR, Anti-mGluR5. Все они оказались отрицательными.

В настоящее время пациент социализирован. Посещает детский сад. Участвует в концертах. Имеет друзей. Неврологический статус: ЧМН не нарушена. Самостоятельно ходит, отмечается нарушение крупной моторики — испытывает сложность во время прыжка на одной ноге. Тонус мышц ближе к физиологическому. Сухожильные рефлексy живые, легкая анизорефлексия D>S. Патологических стопных знаков нет. В позе Ромберга устойчив. Легкая интенция с двух сторон при выполнении КПП. Вербальные команды простые выполняет хорошо, правильно. Более сложные команды выполняет при помощи взрослого. На вопросы отвечает неправильно, говорит невпопад. Отмечено нарушение произвольного внимания, повышенная отвлекаемость, умеренная расторможенность. Экспрессивная речь фразовая. Навыки опрятности и самообследования не нарушены.

Принимает гранулированный депакин-хроносфера 750 мг в сутки. Концентрация вальпроевой кислоты 98-180 мкг/мл. Проводятся курсовые приемы глиатилина, кортексина.

Обсуждение:

Перед нами уникальный клинический случай больного с картиной выраженного поражения головного мозга в виде лейкодистрофии и/или сопряженной с ней гидроцефалией и позитивным влиянием ГСП на нейрокогнитивные функции головного мозга. До конца не понятны причины возникновения данного феномена. Можно

предположить, что после приступа меняется гемодинамический статус пациента: возможно открытие коллатерального кровотока, а также возникновение зон гиперперфузии в определенных участках головного мозга, сохраняющиеся и в межприступный период. Известно, что локализация гиперперфузионных участков в головном мозге зависит от длительности заболевания и формы эпилепсии, а также может приводить как к отрицательному, так и положительному влиянию в отношении когнитивных функций. Можно высказать еще одно предположение, что приступы отчасти схожи с эффектом транскраниальной магнитной стимуляции. Поскольку одни области головного мозга становятся активными, другие находятся в состоянии депрессии.

Не менее интересным представляется развития менингоэнцефалита у ребенка, после прививки Манту. Возможно, менингоэнцефалит протекал с выраженной аутоагрессией за счет срыва иммунологической реактивности больного. Наши рассуждения имеют определенные ограничения, поскольку ребенок не был до конца обследован в стационаре. К тому же в настоящее время практически ежегодно растет описание новых антинейрональных/антиглиальных АТ, которые ассоциируются как с паранеопластическими, так и не паранеопластическими неврологическими синдромами. Причем, эти знания активно внедряются в практическую медицину. Принято разделять все антитела на две группы: 1-ая группа — к поверхностям клетки, рецепторам; 2-я группа — к внутриклеточным структурам, что характерно для паранеопластически синдромов. Известно, что энцефалиты, ассоциированные с АТ первой группы имеют лучший прогноз по сравнению с группой заболеваний ассоциированной с АТ к внутриклеточным структурам. Очевидно, что в зоне нашего интереса находится только первая группа. В разрезе активного развития медицинских технологий, мы вряд ли раскроем причину истории шестилетней давности. Сейчас можно лишь сказать, что в настоящее время АТ к NMDA рецепторам не обнаружены и процесс, вероятнее всего, нельзя считать активным. Улучшение состояния ребенка на фоне неспецифического лечения, также свидетельствует о том, что мы имеем дело с последствиями перенесенного менингоэнцефалита, а не активным аутоиммунным процессом.

Итак, припадок представляет собой проявление срыва компенсаторно перенапряженной системы стабилизации гомеостаза, в результате которого могут быть мобилизованы витальные резервы, не только выводящие пациента из приступа, но и компенсирующие его межприступное состояние.

АУТОСОМНО-ДОМИНАНТНАЯ НОЧНАЯ ЛОБНО-ДОЛЕВАЯ ЭПИЛЕПСИЯ ПОД МАСКОЙ ПАРАСОМНИЙ

Приворотская В.В.^{1,2}, Понятишин А.Е.^{1,2}, Глебовская О.И.¹

¹СПБГБУЗ ДГБ Святой Ольги, 2 психоневрологическое отделение

²ФГБОУ ВО СПбГПМУ, кафедра психоневрологии ФП и ДПО
Санкт-Петербург, Россия

Аутосомно-доминантная ночная лобно-долевая эпилепсия (АДНЛЭ) — относительно редкая форма эпилепсии, для которой характерны ночные стереотипные короткие моторные судороги. Приступы возникают, преимущественно, в фазу NREM, и изредка в дневное время.

Пик дебюта приходится на 10-11 лет, без предпочтения полу. В литературе описано чуть более 100 семей, где зарегистрированы 1 и более случаев заболевания, и еще большее количество несемейных форм. Заболевание передается по аутосомно-доминантному типу. Наиболее часто АДНЛЭ вызывают мутации в генах *CHRNA2*, *CHRNA4*, *CHRNA2*, *KCNT1*, *DEPDC*, *CRH* и другие.

Выделяют ряд ключевых симптомов, позволяющих заподозрить АДНЛЭ:

- Большинство приступов возникает во сне;

- Кластерные судороги, «лобные» по морфологии;
- Сохранный интеллект (однако, редко у пациентов может быть когнитивный дефицит)

- Нормальный неврологический статус пациента;

Приступы по их семиологии делят на три типа (Provini et al 1999):

- «пароксизмальные пробуждения»
- «пароксизмальную дистонию»
- «эпизодическое блуждание»

Лишь у немногих приступы возникают в дневное время.

Диагностика. Помимо характерных клинических симптомов, существенную роль играет семейный анамнез. При нейровизуализации не выявляют отклонений. На интериктальной ЭЭГ крайне редко выявляют эпилептиформную активность. Иктальные эпилептиформные паттерны представлены «острыми» волнами или «спайками» частотой 8-11 Гц в передних отделах или диффузно (Picard et al 2000).

Дифференциальная диагностика проводится с симптоматической фокальной эпилепсией, а также необходимо дифференцировать АДНЛЭ с неэпилептическими пароксизмами (истерией, парасомниями и пароксизмальными дискинезиями).

Лечение. В большинстве случаев купирование приступов достигается приемом Карбамазепина, Зонизамида, Ламотрижина или Леветирацетама. Однако, у 30 % пациентов все же развивается фармакорезистентность.

Клинический случай. Девочка С., поступила в ДГБ Св.Ольги в возрасте 15 лет, после генерализованного тонико-клонического судорожного приступа, возникшего во сне. Из анамнеза известно, что судорожные приступы начались в возрасте 13 лет: вначале отмечались парестезии и болезненные тонические спазмы в конечностях слева во время бодрствования, без утраты сознания. Затем присоединились ночные тонически-дистонические приступы до 8 раз за ночь, во время или после которых отмечалось пробуждение. Рутинная ЭЭГ — без эпилептиформной активности. МРТ головного мозга — вариант нормы. В отделении во время ночного сна зафиксированы тонико-дистонические движения в конечностях с последующими клониями, длительностью до 15-20 секунд, несколько раз за ночь. Назначен Депакин Хроно. Через полгода, в связи с отсутствием полного купирования приступов и набором веса, препарат самостоятельно отменен. Приступы прежнего характера во сне сохранялись до 5 раз за ночь. Кроме того, отмечался однократный приступ во время бодрствования без полной утраты сознания. Амбулаторно состояние расценивалось как: Псевдоэпилептические пароксизмальные расстройства (?). Фокальная лобная эпилепсия со вторичной генерализацией (?). Неврозоподобный синдром. Назначался Топамакс, Тералиджен.

26.05.17 развился приступ во время бодрствования в виде внезапной утраты постурального тонуса, по поводу чего девочка госпитализирована. Видео-ЭЭГ-мониторинг: основная ритмика бодрствования и сна соответствует возрасту, сон модулирован по стадиям, физиологические паттерны NREM сна представлены; в правой фронто-центральной области регистрируются одиночные редуцированные комплексы «о-м» волна. Зарегистрированы события (8 раз) в виде асимметричного тонического напряжения, синхронно в ЭЭГ регистрировалась диффузная ритмизированная активность бета-диапазона с амплитудным акцентом в бифронтально-центральных отделах. Характер течения заболевания и изменения в ЭЭГ позволили нам выставить диагноз: Аутосомно-доминантная ночная лобная эпилепсия. Девочка переведена на комбинированную терапию Ламотриджином и Окскарбамазепином, со стойким положительным эффектом.

Выводы: АДНЛЭ является редким эпилептическим синдромом, в основе диагностики которого лежит знание особенностей клинической картины, а именно семиотики приступов, стереотипности их повторения, преимущественной связи пароксизмов со сном. Картина видео-ЭЭГ-мониторинга не всегда может помочь в уточнении диагноза. Поло-

жительный ответ на терапию антиконвульсантами также является косвенным диагностическим критерием.

СЕМЕЙНЫЙ СЛУЧАЙ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ЭПИЛЕПСИИ С ФЕБРИЛЬНЫМИ СУДОРОГАМИ ПЛЮС (GEFS+)

Глебовская О.И.¹, Порохина А.Г.²

¹СПб ГБУЗ «ДГБ Св. Ольги»

²СПб ГПМУ Кафедра психоневрологии ФП и ДПО

Генерализованная эпилепсия с фебрильными приступами плюс (GEFS+), относительно недавно выделенная форма, описанная в 1997 г. Основные критерии диагноза: дебют от 4 мес до 9 лет (большинство от 1 до 6 лет), в анамнезе частые семейные случаи эпилепсии или фебрильных судорог, наличие простых (типичных) фебрильных судорог. Возможное наличие, кроме фебрильных судорог и генерализованных судорожных приступов: абсансы с ранним дебютом, миоклонус, миоклонически-астатические. Характерно наличие нормального интеллекта и хороший прогноз заболевания (Мухин К.Ю., Петрухин А.С, Миронов М.Б. «Эпилептические синдромы. Диагностика и терапия», 2008г.).

Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. Выявлены два локуса: в хромосоме 19q (GEFS +) и хромосоме 2q (GEFS2). Найдены мутации потенциал-зависимых натриевых каналов и ГАМКа-рецепторов.

Актуальность: Увеличилась частота диагностирования генерализованной эпилепсии с фебрильными судорогами плюс (GEFS+), что, по-видимому, связано с большей информированностью специалистов о данном заболевании. Ежегодно на отделении проходит от 4 до 6 человек с впервые диагностируемой эпилепсией с фебрильными судорогами плюс (GEFS+).

Цель: продемонстрировать клинический случай идиопатической генерализованной эпилепсии с фебрильными судорогами плюс (GEFS+), семейной формой.

Клиническое наблюдение: Девочка Д. 1 год 1 мес (2016г).

ЖАЛОБЫ: приступ в виде резкого вскрика, потери сознания, клонических подергиваний правых конечностей, длительностью до 40 минут на фоне T 37,5°. СМП введен повторно Реланиум, преднизолон, приступ купирован.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ: Ребенок от II беременности (1 — сын, здоров), на фоне железодефицитной анемии. Роды II на сроке 40 нед., роды быстрые на дому в присутствии врачей СМП. Вес при рождении 3800г., рост 52 см., оценка по Апгар 7/9 баллов.

Наследственность отягощена: Отец до 18 лет наблюдался у невролога с ДЗ: Эпилепсия. Приступы носили преимущественно фокальный характер, генерализованные приступы редко и кратковременно. АЭП не принимал, лечение БАДами. Приступов нет во взрослом возрасте

Сводный брат по отцу наблюдается у невролога и психиатра с диагнозом: Симптоматическая фокальная (височная) эпилепсия с формированием расстройства личности. Системное недоразвитие речи легкой степени, дизартрия, дисграфия. Эпилептические приступы у брата с 10 месяцев. Приступы в ночные часы в виде клонических судорог конечностей. На фоне ОРВИ с фебрильной температурой генерализованные тонико-клонические приступы. С 2014 г наблюдается в ДГБ св Ольги.

МРТ головного мозга : МР-признаки единичного очага глиоза в белом веществе левой височной доли перивентрикулярно, с четкими контурами, овальной формы 1,0*0,4*0,7 см. Неравномерное расширение субарахноидального пространства.

ЭЭГ 2014г: выраженная генерализованная активность с высокоамплитудными спайк волнами.

ЭЭГ 2018г: Фоновая ЭЭГ норма. Редкие «спайки» по морфологии ДФЭРД в левой височной области. Длительное время терапию не получал. АЭП с 12 лет в связи с развитием афебрильных генерализованных приступов в дневные часы

Постоянно принимает леветирацетам (кеппру) и вальпроаты (депакин хроносферу) в средних терапевтических дозировках. Приступы с урежением до 1-2 в полгода.

АНАМНЕЗ БОЛЕЗНИ: Впервые в возрасте 6 месяцев на фоне относительного благополучия развились генерализованные судорог по гемитипу в правых конечностях с адверсией головы и зрения влево, длительностью около часа и формированием пареза Тодда. Бригадой СМП введен реланиум, приступ купирован. Госпитализирована в ДГБ №5 Диагноз: однократный судорожный приступ. Обследована: КТ головного мозга: без патологии. ЭЭГ: вариант нормы.

Повторные приступы в 8, 10 месяцев. На фоне повышения температуры тела до 38°, развиваются генерализованные тонико-клонические приступы, длительностью более 1 часа. Купируются введением реланиума, пипольфена, литической смеси. При обследовании выявлен ЦМВ. проведена люмбальная пункция : без патологии, ЭЭГ без патологии.

Четвертый приступ в декабре 2015г. на фоне повышения температуры до 38°, клонического характера с вовлечением правого века, преимущественно правой верхней конечности и левой нижней конечности, длительностью до 40 минут В постприступный период однократная рвота, купирован повторным введением реланиума в/м. Госпитализирована в ДГБ Св.Ольги.

ЭЭГ с депривацией сна 2015г. — В фоне и при ФС без патологических изменений.

Видео ЭЭГ мониторинг 12/2015г — фоновая активность стадии бодрствования сформированы по возрасту. Электрографические паттерны цикла сон/бодрствование представлены правильно и хорошо различимы. Диффузные вспышки заостренной активности с акцентом на передние отделы правой гемисферы. Типичная эпилептиформная активность не зарегистрирована. Клинических пароксизмальных состояний в бодрствовании, при засыпании, во сне и при пробуждении не зафиксировано.

МРТ головного мозга 2015г — патологических образований и изменений МР-сигнала от вещества головного мозга не выявлено.

В терапию введен Конвулекс. Родители негативно настроены на проведение терапии АЭП, отказались от лечения.

В 2016 г поступила в ДГБ Св.Ольги в ОАРИТ с повторными фебрильными судорогами на фоне ОРВИ, переведена на 1 ИБО, на ЭЭГ выявлена эпилептиформная активность в задних отделах правой гемисферы. Неврологом повторно назначен прием Конвулекса. в\в в условиях ОАРИТ.

ОБЪЕКТИВНО: при поступлении на отделение очаговой неврологической симптоматики не выявлено. ПМР: соответствует возрасту.

ОБСЛЕДОВАНИЕ:

Анализ крови клинический: анемия легкой степени.

В Б\Х крови Fe сыв 9,6 мкмоль/л, трансферрин 245, ферритин 44, ОЖСС 53,8 мкмоль/л.

Вирусологическое исследование:

Ig G к цитомегаловирусу — положительно, Ig M к цитомегаловирусу — не обнаружены, ДНК вируса простого герпеса 6 типа положительно.

IgM к парвовирусу В19 положительно, IgG к парвовирусу В19 отрицательно.

ЭЭГ: Диффузные изменения БЭА в виде замедления ритма. Нейрофизиологическая незрелость. Эпилептиформная активность в левой затылочной области. **УЗИ ОБП:** увеличение размеров печени.

Учитывая совокупность анамнестических и клинических данных, показатели нормального развития ребенка, результатов обследования состояние трактуется как:

Генерализованная идиопатическая эпилепсия с фебрильными судорогами плюс (GEFS+).

С родителями проводились неоднократно беседы о наследственном характере заболевания и высоком риске неблагоприятного течения приступов с тенденцией к формированию статусного течения. В отделении состояние ребенка стабильное, приступы не повторялись. Достигнут комплаенс с матерью девочки, начат регулярный прием АЭП.

В дальнейшем в течении 1.5 лет на фоне АЭП фебрильные и афебрильные приступы не зарегистрированы. Моторное развитие по-возрасту, но отмечается задержка формирования речевого развития.

Выводы: Особенностью данного клинического случая является четко очерченный наследственный характер эпилепсии с клинически разнообразными формами течения заболевания. Обращает на себя внимание и склонность к статусному течению фебрильных ГТКП с формированием в постприступный период пареза Тодда. Прием АЭП значительно снижает риск неблагоприятного течения приступов.

Фебрильно провоцируемые повторные судорожные приступы требуют тщательного подробного сбора анамнеза, с уточнением наследственности, тщательного обследования и наблюдения для своевременной постановки диагноза, уточнения его идиопатической природы и рационального назначения АЭТ. В данном случае и у брата девочки Д., учитывая данные анамнеза, нельзя исключить генетически детерминированную форму эпилепсии, но к сожалению, с формированием когнитивного дефицита и расстройством личности и поведения.

ЧАСТОТА И СТРУКТУРА НЕПРЕДНАМЕРЕННЫХ ТРАВМ У ДЕТЕЙ С ОТСТАВАНИЕМ В ДВИГАТЕЛЬНОМ И/ИЛИ НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОМ РАЗВИТИИ

Левитина Е.В., Змановская В.А., Кокорина А.А. Кузнецова В.Д.

*ФГБОУ ВО Тюменский государственный медицинский университет МЗ РФ ГАУЗ ТО
Детский психоневрологический лечебно-реабилитационный центр «Надежда»
Тюмень*

Актуальность. Ежегодно происходит 37,3 миллиона падений, которые не являются смертельными и 646 000 смертельных падений, что делает падения второй по значимости причиной смерти от непреднамеренных травм после ДТП. На тип и тяжесть травмы могут оказать воздействие возраст, пол и здоровье человека. Группой высокого риска падений являются дети. Факторами риска непреднамеренных травм являются сопутствующие медицинские заболевания (неврологические, сердечные) или другие ограничивающие функции состояния, низкий уровень подвижности, когнитивных способностей и зрения. Литературные данные по вопросу уровня травматизма среди детей с ограничениями и без ограничения функций весьма противоречивы. Ряд публикаций указывают, что по сравнению со сверстниками без инвалидности, дети с ограниченными возможностями подвергаются значительно более высокому риску получения травм, причем при множественных нарушениях — риск наибольший. Результаты исследований среди шведских школьников с СДВГ показывают, что у них существует повышенный риск травматизма. Обращаемость детей с расстройствами аутистического спектра (РАС) по поводу несчастных случаев и травм совпадают с данными контрольной группы (здоровыми детьми). Однако, согласно другому исследованию, дети с аутизмом имеют больше травм, чем дети без РАС.

Цель исследования — провести анализ показателей непреднамеренного травматизма в группах детей с задержкой нервно-психического развития и/или двигательными отклонениями, в сравнении с контрольной группой детей.

Материалы и методы исследования. На базе ГАУЗ ТО Детский психоневрологический лечебно-реабилитационный центр «Надежда» было проведено анкетирование ро-

дителей 30 детей, имеющих расстройства аутистического спектра. Группа детей с нарушениями двигательного развития представлена 24 пациентами со спинальной мышечной атрофией (4 человека), менингоградикулоцеле (1 человек), ДЦП, GMFCS 1 (5 человек), ДЦП, GMFCS 2 (7 человек), ДЦП, GMFCS 3 (5 человек), последствия ушиба спинного мозга, нижняя параплегия (1 человек), врожденная косолапость (1 человек). Группу детей с нарушениями нервно-психического и двигательного развития составили 25 пациентов от 1 до 17 лет с миодистрофией Дюшенна (2 человека), ДЦП, GMFCS 1 (5 человек), GMFCS 2 (3 человека), GMFCS 3 (5 человек), GMFCS 4-5 (10 человек), последствия инсульта (1 человек), врожденная косолапость (1 человек). На базе МАОУ Омутинская СОШ №2 было проведено анкетирование родителей 100 детей от 10 до 15 лет, без отклонений в двигательном и нервно-психическом развитии. При проведении анкетирования получена следующая информация: возраст получения травмы, обстоятельства, время восстановительного периода, наличие последствий. Для группы детей без отклонений в нервно-психическом и двигательном развитии получены сведения о занятиях спортом. Также проведен анализ структуры травматизма, обстоятельств получения травмы, распределения детей по возрасту и полу.

Результаты исследования. В группе детей с ограничением двигательной активности 33% получили травму в возрасте до 7 лет. Среди пострадавших детей 66% мальчики. 66% детей получали травмы вне зависимости от обстоятельств (частые ушибы), 33% детей получили травму дома. В структуре травмы преобладали ушибы 66%, вывихи 33%. За медицинской помощью в поликлинику обращались 33% детей, а две трети — вообще не обращались за медицинской помощью. Ни у кого не отмечалось неблагоприятных последствий после травм. Средняя продолжительность восстановительного периода после травмы составила 1 день.

Отдельного внимания заслуживают дети с диагнозом ДЦП т.к. у них ограничение двигательной активности можно классифицировать по степени тяжести по шкале GMFCS от 1 до 5. Травмы в течение жизни получали 18% детей с GMFCS 1, 42% — GMFCS 2, 28% — GMFCS 3, 20% — GMFCS 4 и 5. Все дети с GMFCS 1 получили травмы до 7 лет, с GMFCS 2 — с 8 до 11 лет, с GMFCS 3 — в 66% случаев до 7 лет, в 33% случаев в 8-11 лет, с GMFCS 4 и 5 — все травмы получены с 8 до 11 лет. Структура травматизма среди GMFCS 1 представлена переломами (50%) и вывихами (50%), GMFCS 2 — 40% ЧМТ, ссадины, ранения, переломы (по 20%), GMFCS 3 — 33% ЧМТ, 33% ранения, 33% ушибы, GMFCS 4 и 5 — 33% ранения, 33% переломы, 33% ДТП. Обстоятельства травмы для GMFCS 1 — в 50% это уличный травматизм, 50% — в домашних условиях, GMFCS 2 — 60% в домашних условиях, 20% на улице, в 20% случаев травмы не зависели от обстоятельств, GMFCS 3 — все травмы получены дома, GMFCS 4 и 5 — 66% дома, 33% в ДТП. При возникновении травм все родители обращались в приемное отделение.

В группе детей с сочетанием нарушений психического и двигательного развития травмы в течение жизни получали 25% детей (45% до 7 лет, 55% с 8 до 11 лет). Мальчики также травмировались чаще (66%). Половина травм не зависели от обстоятельств (регулярные ушибы), половина травм получены дома. В структуре 50% составляют ушибы, 30% растяжения, 20% получили ранения. После происшествия 66% обратились в приемное отделение, 16% не обращались за медицинской помощью, 8% вызвали СМП, 8% обратились в поликлинику. Средняя продолжительность восстановительного периода составила 5 суток. Неблагоприятных последствий после травм нет.

Самый высокий показатель травматизма у детей с РАС (52%), у них преобладает бытовой травматизм (50%), в структуре травм ушибы составляют 28%.

В группе детей без ограничения физической активности травмы в течение жизни получили 34%, из них 68% — мальчики. 48% травм приходится на возраст до 7 лет, 37% — от 8 до 11 лет, 14% — от 12 до 15 лет. Обстоятельства травмы: 55% травм получено при прогулках, 16% — дома, 13% — в школе, по 6% — в детском саду и на соревнованиях.

ях, 3% травм получены в результате ДТП. Структура травмы: 50% переломы, 20% ушибы, 10% вывихи, 6% растяжения, по 3% укусов собак, ДТП, ожогов, ЧМТ. 65% обратились в приемное отделение, 20% не обращались за медицинской помощью, 10% обратились в поликлинику, 3% вызвали СМП, еще 3% — помощь была оказана во время соревнований медицинским работником. Средняя продолжительность восстановительного периода составила 25 суток. Неблагоприятные последствия после выздоровления наблюдаются у 20% травмированных детей. Среди пострадавших детей 56% дети, занимающиеся спортом, а 44% не занимаются.

Заключение. Дети с РАС имеют повышенный риск получения непреднамеренных травм. Дети инвалиды с ограничением двигательной активности и ЗПР в меньшей степени травмируются по сравнению с контрольной группой. Дети с ДЦП GMFCS 2 наиболее часто подвергаются непреднамеренным травмам, далее при увеличении функционального класса показатели травматизма падают, что коррелирует с выраженностью двигательных расстройств. Показатели уличного травматизма прямо коррелируют с уровнем двигательной активности, а бытовой травматизм наоборот выше среди детей с ограниченными возможностями. В структуре травм ушибы чаще встречаются у детей с отклонениями, а переломы у физически активных детей. Практически во всех изучаемых группах детей подавляющее число травм получают мальчики (66% во всех наблюдаемых группах). Группа риска по травматизму — дети до 7 лет (100% травмированных детей с ограничением двигательной активности, 48% детей без ограничения двигательной активности). Получение медицинской помощи в большинстве случаев происходит в приемном отделении (66% детей с ограничением двигательной активности и ЗПР и без ограничения двигательной активности).

РОЛЬ СТРЕПТОКОККОВОЙ ИНФЕКЦИИ В РАЗВИТИИ PANDAS-СИНДРОМА И ДРУГИХ ЭКСТРАПИРАМИДНЫХ РАССТРОЙСТВ У ДЕТЕЙ

Рубцов Н.С.

ООО «Семейный доктор»

Новошахтинск, Россия

Введение. PANDAS (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcal infections — педиатрическое нейроиммунное расстройство, ассоциированное с бета-гемолитическим стрептококком А 5-го типа) — собирательный термин, использующийся для описания состояния у детей, у которых быстро развивается обсессивно-компульсивное расстройство и (или) тикозные гиперкинезы, в том числе синдром Туретта, после того, как они переболели группой стрептококковых инфекций, таких как острый фарингит и скарлатина. Большинство специалистов рассматривают PANDAS как один из видов декомпенсации хронического тонзиллита, проявление персистирующей стрептококковой инфекции, вызывающей аутоиммунную церебральную васкулопатию (энцефалопатию) с формированием перекрестных нейрональных антител, которые поражают базальные ганглии на фоне имеющейся иммуногенетической предрасположенности. Развитие PANDAS типично для детей препубертатного возраста и протекает достаточно остро. К числу наиболее типичных проявлений PANDAS относится широкий спектр расстройств: от тиков, миоклоний, хореоформных гиперкинезов, СДВГ, обсессивно-компульсивного синдрома, рассеянности, эмоциональной лабильности, трудностей засыпания, до генерализованного тика — синдрома Жиль де ля Туретта. Диагностическое значение имеет и стойкий эффект антибактериальной противострептококковой терапии. Основными диагностическими критериями PANDAS являются: 1) неврологические нарушения 2) острое начало и рецидивирующее-ремиттирующее течение 3) связь с БГС-ГА — инфекцией носоглотки (хроническим тонзиллитом), подтвержденной микробиологическими (выделение возбудителя в мазке из зева) и серологическими методами (повы-

шение титров антистрептолизина-О и анти-ДНКазы В 4) быстрое регрессирование психоневрологической симптоматики при адекватной антибактериальной терапии 6) отсутствие при клинических исследованиях и нейровизуализации (МРТ, КТ), органических поражений базальных ганглиев и корковых структур.

Цель исследования. Анализ особенностей клинической картины развившегося PANDAS-синдрома у пациентов детского возраста в период с апреля 2016 по март 2018 г.

Материалы и методы. Проведен анализ 26 историй болезней пациентов с диагнозом PANDAS-синдром с 2016 по 2018 гг.

Результаты и обсуждение. У всех 26 зарегистрированных нами пациентов, взятых на учет с диагнозом PANDAS-синдром обсессивно-фобический синдром и тикозные гиперкинезы развились спустя некоторое время после перенесенной инфекции, в среднем через 7-10 дней. У 56% в структуре PANDAS-синдрома преобладали простые моторные тикозные гиперкинезы, у 14% — вокальные тикозные гиперкинезы, их сочетание (турре-тизм) отмечалось в 20%, обсессивно-компульсивный синдром в 10%. По распределению по полу преобладали девочки. Медиана возраста дебюта составила 6 лет. У всех больных отмечалось повышение титра антистрептококковых антител в сыворотке крови, при этом тяжесть неврологической симптоматики коррелировала с уровнем ASL-O. В нашем исследовании у всех пациентов отмечался отягощенный семейный анамнез по развитию тикозных гиперкинезов в 95% случаев, что согласуется с данными литературы где большинством ученых отмечено что генетический дефект, вызывающий экстрапирамидные расстройства может являться предрасполагающим фактором к развитию антинейрональных антител после стрептококковой инфекции, кроме того у 98% обследованных детей имелся неблагоприятный перинатальный фон в виде гипоксически-ишемического поражения ЦНС. При электроэнцефалографическом исследовании у детей с тиками наблюдались неспецифические изменения в виде большого количества медленных волн дельта-диапазона, слабая выраженность или отсутствие альфа-ритма, низкоамплитудная ЭЭГ.

При обследовании пациентов ЛОР-врачом у 23 из 26 больных были зарегистрированы аденоиды, у 3 больных — аденоидит. В плане лечения PANDAS-синдрома все обследованные нами дети были разделены на две группы. В 1-ю группу вошли лица, получающие только неврологические препараты, во второй группе к противотикозной терапии добавлялась санация ротоглотки. При использовании препаратов изолированно неврологического спектра отмечалось значительное уменьшение симптоматики (на фоне лечения атараксом в 90%, тиапридом-в 10%), однако полного регресса тиков добиться не удалось. При сочетании атаракса с проведением санации ротоглотки (мирамистин, тонзилотрен) удалось добиться полного регресса симптоматики в 100% случаев.

Выводы. Респираторные стрептококковые инфекции являются провоцирующим фактором, действующим на генетически детерминированные неполноценные базальные структуры и вызывающие развитие PANDAS-синдрома и других экстрапирамидных расстройств в детском возрасте. У детей с развившимися тикозными гиперкинезами необходимо учитывать взаимосвязь появления данных расстройств с перенесенной инфекцией для своевременного этиологического и патогенетического лечения и улучшения качества жизни больных.

ЗНАЧЕНИЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИХ ШКАЛ В ОЦЕНКЕ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ ВОЗМОЖНОСТЕЙ ПАЦИЕНТОВ С НЕРВНО-МЫШЕЧНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Левитина Е.В., Кокорина А.А., Марков Н.В., Козлов В.Д., Макарова А.В.
ФГБОУ ВО Тюменский государственный медицинский университет МЗ РФ
ГАУЗ ТО Детский психоневрологический лечебно-реабилитационный центр «Надежда»
Тюмень, Россия

Актуальность. Нервно-мышечные заболевания считаются редкими заболеваниями нервной системы. Но если их объединить, то они занимают первое место по частоте среди всех наследственных моногенных неврологических заболеваний. Принимая во внимание тот факт, что для основной части заболеваний из данной группы характерно неуклонно прогрессирующее течение и отсутствие эффективных методов лечения, нервно-мышечные болезни следует признать одной из наиболее актуальных проблем клинической неврологии. Профилактика повторных случаев нервно-мышечных болезней в семьях «высокого риска» является на сегодняшний день единственным эффективным средством борьбы с этими тяжелыми и нередко фатальными недугами, при этом центральное место в системе профилактических мероприятий занимает ДНК диагностика. В рамках нервно-мышечных заболеваний одно из ведущих место принадлежит спинальным мышечным атрофиям и миодистрофии Дюшенна. Спинальная мышечная атрофия (СМА) — наследственное нервно-мышечное заболевание, характеризующееся прогрессирующим поражением мотонейронов передних рогов спинного мозга, проявляющееся нарушением работы скелетной мускулатуры конечностей, туловища, а также головы и шеи. Частота встречаемости данного заболевания составляет 1 случай на 6-11 тысяч новорожденных. Миодистрофия Дюшенна (DMD) — это генетическое заболевание, которое встречается с частотой 1 на 3500 новорожденных мальчиков. Болезнь наследуется по рецессивному сцепленному с X-хромосомой типу и обусловлена почти полным отсутствием синтеза высокомолекулярного цитоскелетного белка-дистрофина.

Для оценки двигательной активности пациентов со СМА и DMD существует несколько валидированных шкал, включающих тестирование различных групп мышц. Ввиду объемности предлагаемых тестов данные шкалы затруднительны к использованию в массовых лечебных учреждениях. В данной работе проведена оценка функциональных возможностей детей с нервно-мышечными заболеваниями с использованием зарубежных диагностических шкал.

Цель исследования — провести анализ функциональных возможностей у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями (СМА различных типов, миодистрофией Дюшенна) и оценить роль используемых для этого диагностических шкал.

Материалы и методы исследования. Исследовано 9 человек со СМА, из них пациентов со СМА 1 типа — 1, СМА 2 типа — 6, СМА 3 типа — 2 человека. Для амбулаторных (ходячих) пациентов были использованы тест шестиминутной ходьбы, оригинальная и модифицированная функциональная шкала Hammersmith (HFMSSE и MHFMSE). Шкала Hammersmith основана на измерении функциональной активности и силы мышц и дифференцирует пациентов на основе функции, диагностических категорий и потребности в поддержании функции дыхательной системы. В нее включено 33 теста для оценки основных групп мышц. Модифицированная шкала отличается от оригинальной исключением и объединением некоторых тестов, используемых для одних и тех же мышечных групп. Шкала Hammersmith позволяет оценить степень прогрессирования заболевания, а также выявить динамику на фоне проводимого лечения [3]. Тест шестиминутной ходьбы (ТШХ) предполагает измерение пройденного в течении 6 минут расстояния у амбулаторных пациентов со СМА, а также оценку изменения состояния сердечно-сосудистой системы после проведенного исследования.

Для неамбулаторных пациентов применяются шкалы HFMSE и MHFMSE, а также шкала оценки функциональной активности верхних конечностей (RULM). По данным итальянских ученых, RULM показывает хорошую надежность и достоверность, поэтому именно эта шкала была выбрана в качестве метода оценки функций верхних конечностей. Шкала функциональной активности верхних конечностей включает в себя 20 заданий, каждое из которых клинически значимо и имеет отношение к повседневной деятельности.

Для пациента со СМА 1 типа использовалась шкала CHOP-INTEND, которая разработана для оценки мышечной функции детей первого года жизни.

С миодистрофией Дюшенна обследованы 4 ребенка в возрасте от 4 до 15 лет с разной степенью выраженности миодистрофии. Один пациент в возрасте 11 лет получает терапию глюкокортикостероидами. Для оценки двигательных функций у амбулаторных (ходячих) пациентов с миодистрофией Дюшенна были использованы шкала «Северная звезда» («The North Star») и тест шестиминутной ходьбы (ТШХ; 6MWT). Для определения спектра произвольных движений у неамбулаторных пациентов мы использовали шкалу оценки функциональной активности верхних конечностей (RULM).

Шкала «Северная звезда» («The North Star») была создана в 2003 году для лучшего ведения пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна (DMD) и определения национальных стандартов ухода за ними. В шкале сделаны попытки отобразить стандартные адаптационные механизмы у больных детей, к которым они прибегают при совершении двигательных актов. Шкала включает в себя 17 пунктов, суммарный максимальный балл за выполнение всех заданий составляет 34. Шкала помогает оценить двигательные способности, необходимые для нормального самообслуживания в амбулаторных условиях. Выполнение заданий оценивается следующим образом:

2 балла — «Нормальный» (нет очевидной модификации движений);

1 балл — Модифицирование движений, для облегчения выполнения заданий. (при этом, пациенты должны выполнять задания без посторонней помощи);

0 баллов — Невозможность выполнить задание самостоятельно.

Совместно с выполнением тестов по шкале «Северная звезда» было предложено проводить тест шестиминутной ходьбы (6MWT), а также оценку изменения состояния сердечно-сосудистой системы после проведенного исследования.

Результаты исследования. При исследовании двух девочек со СМА 3 типа (обеим 6 лет) во время ТШХ пройденное расстояние составило 47 метров и 15 метров, что является прогностически неблагоприятным результатом, указывающим на скорую потерю ими статуса амбулаторного пациента. Балл по шкале Hammersmith (HFMSE) — 40 и 30 баллов соответственно, по модифицированной шкале — 37 и 29 баллов соответственно. Как видно из этих данных, у второй пациентки функциональная активность нижних конечностей значительно снижена, поэтому с ней было проведено исследование по шкале RULM. Итоговый балл — 29, что является средним результатом.

Возраст основной массы пациентов со СМА 2 типа (4 человека) — 5-6 лет, поэтому полученные данные являются максимально объективными для сравнения результатов с точки зрения возрастных особенностей. Минимальный балл по шкале HFMSE (10 баллов) был получен у девочки 5 лет с выраженными контрактурами коленных суставов. Максимальный балл — 24 наблюдался у мальчика 6 лет. В этой группе особого внимания заслуживают две девочки одного возраста (5 лет), одна из которых получает правильное медицинское сопровождение, а вторая была протестирована во время первичного осмотра совместно с врачом-неврологом. Первая девочка завершила тестирование с результатом 18 баллов, вторая — с результатом 12 баллов, что, возможно, объясняется влиянием медицинского сопровождения на сохранение функциональной способности у первой девочки. Балл по шкале RULM в данной когорте отличается незначительно — от 27 до 29 баллов. Минимальный балл (23 балла) был получен девочкой 5 лет на первичном осмотре с врачом-неврологом.

Также среди пациентов со СМА 2 типа были исследован мальчик 13 лет (балл по шкале HFMSE — 20, по модифицированной — 17, балл по RULMS — 28) и девочка 1 года и 8 месяцев (балл по шкале HFMSE — 28, по модифицированной — 28, балл по RULMS — 26, что является хорошим результатом с учетом возрастных особенностей).

При исследовании девочки со СМА 1 типа по шкале CHOP-INTEND полученный балл составил 31, что является средним результатом. При осмотре ребенка было выявлено наличие парадоксального дыхания (увеличение объема грудной клетки на выдохе), что характерно для СМА 1 типа.

При тестировании пациента 4 лет 8 месяцев с DMD по шкале «Северная звезда» было набрано 23 балла. При выполнении теста 6-минутной ходьбы он прошел 330 метров, что является нижней границей нормы. Показатели сердечно-сосудистой функции через 5 минут не вернулись к исходному значению. Результат тестирования ребенка 8 лет показал балл по «Северной звезде» равный 16, а расстояние при прохождении теста шести-минутной ходьбы 291 метр, при этом артериальное давление и пульс вернулись к исходному состоянию за 5 минут. При тестировании ребенка 15 лет нами были получены следующие результаты: балл по шкале «Северная звезда» 0, т.к. на данный момент пациента утрачена двигательная активность нижних конечностей. В связи с этим, ему было проведено исследование по шкале функциональной активности верхних конечностей, при выполнении которой он набрал 10 баллов. Последним тестируемым ребенком был мальчик 11 лет, который получает гормональную терапию глюкокортикостероидами в течение 5 лет. Балл, набранный им по шкале «Северная звезда» равен 18, расстояние, пройденное при тесте 6-минутной ходьбы — 190 метров. Показатели сердечно-сосудистой системы пришли к исходному значению через 5 минут.

Заключение. Использование международных стандартизированных шкал для оценки двигательных возможностей у пациентов со спинальной мышечной атрофией и миодистрофией Дюшенна позволяет эффективно мониторировать темп прогрессирования заболевания. Использование шкал целесообразно и в случае оценки эффективности медицинского сопровождения пациентов. Исходя из полученных данных, пациенты со СМА, получающие сопровождение, показывают более успешные результаты при проведении тестов в рамках диагностических шкал в сравнении с пациентами без комплексного сопроводительного лечения. Гормональная терапия кортикостероидами позволяет замедлить утрату двигательных функций и удлинить амбулаторную (ходячую) стадию болезни.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ИНФАРКТОМ МОЗЖЕЧКА

Гузева В.И., Белинская В.Г., Малышева А.С., Смирнова В.В., Телухина М.О.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

Мариинская больница

Санкт-Петербург, Россия

Острые нарушения мозгового кровообращения занимают в России второе место в структуре общей смертности населения. Ежегодно в мире регистрируется до 30 миллионов инсультов, в России — более 450000. В общей структуре инсультов ишемический инсульт (ИИ) в вертебрально-базиллярном бассейне (ВББ) достигает 20-25% случаев. Изолированные инфаркты мозжечка составляют 2-3% от всех ИИ головного мозга и 10% от всех ИИ в ВББ.

В Мариинскую больницу, 1 неврологическое отделение, в экстренном порядке поступил пациент М., 63 лет, с жалобами на головокружение, шаткость при ходьбе, тошноту, рвоту и общую слабость.

В неврологическом статусе при поступлении: девиация языка вправо, СХЖР D>S, правосторонняя гемигипестезия, симптом Бабинского с 2-х сторон, координаторные пробы с выраженным интенционным тремором с 2-х сторон.

По данным МРТ головного мозга и МР-ангиографии сосудов головного мозга: в левой гемисфере мозжечка визуализируется округлый участок повышенного сигнала диаметром 6 мм- очаг ишемии; гипоплазия правой позвоночной артерии. Дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий — диффузные умеренно выраженные атеросклеротические изменения. По результатам рентгенографии шейного отдела позвоночника выявлена аномалия Киммерле. ЭХО КГ, ЭКГ — без значимой патологии.

Поставлен диагноз: Ишемический инсульт в вертебрально-базиллярном бассейне, неуточненного генеза.

На отделении проводилась гипотензивная, антиагрегантная, нейропротективная терапия с положительной динамикой. Пациент переведен на дальнейшее восстановительное лечение в санаторий.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ГЕМОРРАГИЧЕСКИМ ИНСУЛЬТОМ В МОЗЖЕЧКЕ

Гузева В.И., Белинская В.Г., Малышева А.С., Смирнова В.В., Телухина М.О.

СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

Мариинская больница

Санкт-Петербург, Россия

Кровоизлияния в мозжечок встречаются у мужчин чаще, чем у женщин и наблюдаются обычно у лиц среднего и пожилого возраста. В этиологии кровоизлияний основное место занимает гипертоническая болезнь и связанная с ней микроангиопатия. Часто артериальная гипертензия сочетается с атеросклерозом. Реже причиной кровоизлияний являются разрыв артерио-венозной мальформации или артериальной аневризмы, опухоль мозжечка, васкулиты, ревматизм, травмы.

В Мариинскую больницу в 1 неврологическое отделение в экстренном порядке поступил пациент Т., 86 лет, в тяжелом состоянии. Из анамнеза болезни известно, что днем после психо-эмоционального напряжения остро возникла общая слабость, головокружение и нарушение речи.

В неврологическом статусе при поступлении: пациент в сознании, вялый, быстро истощается при осмотре, снижена критика к своему состоянию; дизартрия, правосторонняя гемианопсия, спонтанный нистагм с ротаторным компонентом, диффузная гипотония, патологические рефлексы положительные с 2-х сторон, координаторные пробы с грубым интенционным тремором с 2-х сторон, в позе Ромберга не оценить. Артериальное давление при поступлении 240/100 мм.рт.ст.

По данным нейровизуализации: картина внутримозговой гематомы правого полушария мозжечка. Дуплексное сканирование сосудов головы и шеи — умеренно выраженные атеросклеротические изменения. По ЭКГ зарегистрирован пароксизм фибрилляции предсердий.

На основании жалоб, данных анамнеза и проведенного обследования поставлен диагноз: Геморрагический инсульт с формированием внутримозговой гематомы в правом полушарии мозжечка, гипертонического генеза.

На отделении проводилась гипотензивная, нейропротективная. сосудистая терапия, ЛФК, занятия с логопедом. При выписке состояние пациента с положительной динамикой: стабилизировано артериальное давление, уменьшился интенционный тремор, улучшились координаторные пробы, улучшилась речь, больной ходит по палате с ходунками. МСКТ головного мозга: регресс гематомы правой гемисферы мозжечка.

АЛКОГОЛЬНАЯ ПОЛИНЕЙРОПАТИЯ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Гузева В.И., Гузева О.В., Гузева В.В., Касумов В.Р., Виноградов В.И.
СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Алкогольная полинейропатия — это заболевание, которое соответствует варианту дистальной аксонопатии. При этом аксональные изменения в первую очередь возникают в дистальных отделах наиболее длинных волокон нижних конечностей, в меньшей степени — верхних конечностей (Pinelli, 2005). Частота встречаемости чувствительной и двигательной полинейропатии у лиц, страдающих алкоголизмом, варьирует от 12,5 % (Begni и Monticelli, 2008) до 29,6 % (Wetterling et al., 2009). Причиной заболевания, как правило, является хроническое злоупотребление алкоголем, однако патология может быть вызвана дефицитом витаминов, воздействием тяжелых металлов и нейротоксичных промышленных веществ. При этом нарушается процесс метаболизма в нервных клетках и возникает дегенерация аксиального потока. Дегенерация аксона начинается с наиболее дистальных отделов тела клетки, целостность которого зависит от постоянства потока, что объясняет первоочередное вовлечение в процесс самых длинных аксонов. Согласно исследованиям Savoldi (2005) и Manzo, Costa (2008), при прогрессировании заболевания аксиальный поток становится все менее и менее эффективным, и дегенерация распространяется к участкам аксона, приближенным к телу клетки, сопровождаясь при этом разрушением миелиновых оболочек. Этот патологический процесс получил название «феномен отмирания» или ретроградной дегенерации.

Цель исследования. Проанализировать, оценить клиническое состояние пациента, страдающего хроническим алкоголизмом, а также эффективность проведенной нейропротективной терапии.

Материалы и методы. Пациент, 39 лет, страдающий хроническим алкоголизмом более 10 лет, которому проводилась ЭНМГ-исследование, УЗИ органов брюшной полости, клинический и биохимические анализы крови.

Результаты и обсуждение. Пациент поступил с жалобами на постоянное онемение дистальных отделов обеих стоп с болезненными ощущениями в виде прострелов, жгучих болей; нарушение походки. Из анамнеза заболевания известно, вышеперечисленные жалобы беспокоят с августа 2017 г, однако стал замечать постепенное ухудшение с начала 2017 г. Симптоматическую терапию не получал. Из анамнеза жизни известно, что страдает алкоголизмом более 10 лет.

В неврологическом статусе глубокие сухожильные рефлексы коленные D=S, средней живости, ахилловы, подошвенные D>=S, снижена. Чувствительность нарушена по полиневритическому типу «перчатки, носки» — гиперестезия в дистальных отделах нижних конечностей.

Проведено ЭНМГ: признаки умеренного аксонально-диемилинизирующего поражения сенсорных волокон и легкого моторных волокон периферических нервов н/конечностей с двух сторон, более справа.

Клин. анализ крови: эритроциты — $4,68 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 152 г/л, лейкоциты $6,1 \times 10^9/л$, тромбоциты $316 \times 10^9/л$, СОЭ 9 мм/ч.

Биохимический анализ крови: Общий белок 83,30 г/л, глюкоза 5,71 ммоль/л, креатинин 52.0 мкмоль/л, АЛТ 192.5 ед/л, АСТ 404.20 ед/л, уГлутамилтрансф. 1247.0 ед/л, билирубин прямой 13.70 мкмоль/л, билирубин общий 27.10 мкмоль/л.

В связи с выраженными изменениями в биохимическом анализе крови направлен на консультацию к инфекционисту, проведено УЗИ органов брюшной полости.

Инфекционист: Хронический неverifiedированный гепатит (алкогольной этиологии), цирротическая стадия, субкомпенсация. Рекомендовано: выписать для дообследования и лечения в профильном стационаре; отказ от алкоголя; анализ крови на Ф-50.

УЗИ органов брюшной полости и почек: гепатомегалия. Выраженное изменение структуры печени, цирроз? Расширена v.portae. Перегиб в шейке желчного пузыря. Диффузные изменений печеночной паренхимы. Почки без экоструктурных изменений.

Проводилась нейропротективная, инфузионная, гепатопротективная, метаболическая терапии; отказ от приема алкоголя.

Заключение. Своевременное проведение мощной нейропротективной терапии, отказ от употребления алкоголя, молодой возраст пациента являются благоприятными прогностическими факторами для здоровья и качества жизни. Однако, учитывая недостаточный комплаенс со стороны пациента, обусловленный снижением когнитивных функций вследствие развития алкогольной энцефалопатии, следует неоднократно проводить беседы и разъяснять особенности течения заболевания.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОСТОПЕРАЦИОННОЙ ПЛЕКСОПАТИИ ПРАВОГО ПЛЕЧЕВОГО СПЛЕТЕНИЯ С ХРОНИЧЕСКИМ БОЛЕВЫМ СИНДРОМОМ

Гузева В.И., Гузева О.В., Гузева В.В., Касумов В.Р., Виноградов В.И.

*СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
Санкт-Петербург, Россия*

Пациент, 19 лет, поступила в клинику с жалобами на «стреляющие, жгучие, тянущие» боли в области правого плечевого сустава с распространением по всей руке; онемение от локтя от первых трех пальцев правой кисти; «хруст» в плече.

Из анамнеза заболевания известно, что травма от 14.10.16 — падение на правую руку, после которой появились боли, нарушение функции правого плечевого сустава. 26.10.16 МРТ правого плечевого сустава — контузионные повреждения головки плечевой кости, частичное повреждение сухожилия надостной мышцы. ЭНМГ от 23.11.16 — данных за поражение плечевого сплетения нет. Проходила консервативное лечение — боли уменьшились, но сохранялись. 15.12.16, в связи с сохранением болевого синдрома и нарастанием контрактуры, проведена операция — акромиопластика, декомпрессия субакромиального пространства, пластика вращающей манжеты правого плечевого сустава. После операции отмечает появление онемения ладонной поверхности 1-3 пальцев правой кисти, передней поверхности правого предплечья на всем протяжении, слабость и нарушения хвата правой кисти. 03.02.17 выполнено повторное ЭНМГ — умеренно выраженное частичное аксональное поражение нервов верхнего пучка плечевого сплетения справа. С 13.02.17 по 06.03.17 находилась на лечении в неврологическом отделении в связи с выявленными изменениями на ЭНМГ. Во время госпитализации обращалась за консультацией в ФГБУ РНИИТО им. Р.Р.Вредена, где был поставлен диагноз — Последствия субакромиальной декомпрессии, адгезивный капсулит правого плечевого сустава 2 ст., невропатия правого плечевого сплетения; рекомендовано восстановительное лечение, при неэффективности — артроскопия правого плечевого сустава. С 15.03.17 по 10.04.17 находилась на восстановительном лечении в РНИИТО им. Р.Р.Вредена. В связи с отсутствием положительной динамики в ходе консервативного лечения принято решение об оперативном лечении. С 11.04.17 по 20.04.17 находилась на лечении на отделении №8 РНИИТО им. Р.Р.Вредена с диагнозом: застарелое повреждение вращательной манжеты правого плечевого сустава, тендинит длинной головки бицепса правого плеча, комбинированная контрактура правого плечевого сустава, посттравматическая невропатия верхнего пучка правого плечевого сплетения, состояние после акромиопластики, декомпрессии субакромиального пространства, пластики вращающей манжеты правого плечевого сустава. 12.04.17 выполнена артроскопия правого плечевого сустава, рефиксация длинной головки бицепса, шов вращательной манжеты правого плечевого сустава. ЭНМГ от 20.04.17 — сохраняются признаки поражения нервов верхнего пучка правого плечевого сплетения. МРТ плечевых сплетений от 14.05.17 — посттравматические послеоперацион-

ные изменения; подклювовидный бурсит, нельзя исключить рубцовые изменения правого плечевого сплетения в области отделения латерального пучка на отдельные ветви. 15.05.17 — осмотрена нейрохирургом РНХИ им. Поленова — повреждение правого плечевого сплетения, рекомендована электростимуляция, через 2 месяца ЭНМГ, решение вопроса о целесообразности хирургического лечения. 16.05.17 ЭНМГ — признаки частичного поражения верхнего пучка правого плечевого сплетения с преимущественным нарушением функции сенсорных волокон пучка до 60%, легкое нарушение функции моторных волокон порции мышечно-кожного нерва справа до 35%. 25.05.17 осмотрена нейрохирургом СпбНИПИ им. Бехтерева — невропатия верхнего пучка правого плечевого сплетения; хронический невропатический болевой синдром; рекомендовано оперативное лечение — тестовая стимуляция спинного мозга.

St.localis: Правая в/конечность иммобилизована косыночной повязкой. Кожные покровы пальцы правой кисти обычной окраски, вегетативные реакции не изменены. Со слов пациентки любые движение в правой руке сопровождаются «стреляющими, жгучими, тянущими» болями. При разгибании правой руки — тянущие боли, ощущение отечности. Активное сгибание — 30 гр.; пассивное — 80 гр. Активного отведения — нет; пассивное — 30 гр. Тыльное разгибание кисти до 20 гр. Рука находится в вынужденном порочном положении в максимальном приведении со сгибанием. Нарушение осанки спровоцировано положением конечности, усиление кифоза. Выраженная гипотрофия мышц правого надплечья, выраженный гипотонус и гипотрофия правой в/конечности. Нарушение статики и динамики позвоночника, перекос и ротация таза влево.

N.st: сознание — ясное, контактна, ориентирована, астенизирована, акцентуирована на своих болевых ощущениях. Глазные щели S=D, зрачки D=S. ФПЗ (+), содружественная. Движение глазных яблок в полном объеме. Нистагма нет. Лицо симметричное. Язык по средней линии. Глотание не нарушено. Фокация сохранена. СОА отрицательные. Мышечную силу в правой в/конечности в проксимальных отделах достоверно не оценить — болевой синдром, фиксирующая повязка, контрактура; в дистальных 4 балла; в левой в/конечности сила достаточная. Мышечный тонус снижен в правой в/конечности. Глубокие сухожильные рефлексы достоверно не оценить: болевой синдром, контрактура — бицепитальные, трицепитальные, карпорадимальные S>=D, средней живости; коленные, ахилловы, подошвенные D=S, средней живости. Чувствительность: клиническая картина представлена частичным нарушением проводимости по верхнему стволу правого плечевого сплетения. КП удовлетворительно слева. В позе Ромберга устойчива. Менингеальные симптомы отрицательные на момент осмотра. С-м Ласега, Мацкевича, Вассермана — отр.

Диагноз: Повреждение нервов плечевого сплетения с клинической картиной нарушения функции правой верхней конечности. Комплексный регионарный болевой синдром.

Состояние после оперативных вмешательств от 15.12.16, 12.04.17.

Заключение. Учитывая длительность заболевания, проявления комплексного регионарного болевого синдрома в настоящее время показаны реабилитационные мероприятия с использованием пролонгированной анестезии (проводниковая блокада надлопаточного, подкрыльцового нервов и плечевого сплетения справа, РЧА; назначение антиконвульсантов, антидепрессантов) для уменьшения болевого синдрома контрактур правого плечевого, локтевого, лучезапястного суставов. В случае неэффективности консервативного лечения — решение вопроса о целесообразности оперативного лечения на правом плечевом сплетении после дообследования (МРТ правого плечевого сплетения с трактографией).

НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПОСТТРАВМАТИЧЕСКОЙ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОЙ ЭПИЛЕПСИИ

Гузева В.И., Касумов В.Р., Гузева О.В., Гузева В.В., Быкова О.Н.,
Садыгзаде С.С.

*СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. Эпилепсия является одним из широко распространенных и прогрессирующих заболеваний центральной нервной системы. По данным ВОЗ, распространенность эпилепсии в разных странах мира находится в широком диапазоне — от 1,5 до 50 случаев на 1000 населения. Распространенность эпилепсии в Российской Федерации находится в пределах 1,9 — 5,7 на 1000 населения. Противосудорожная терапия оказывается эффективной по данным многих авторов в 60-70% наблюдений. В остальных случаях, преимущественно при неправильном подборе лекарственных препаратов, их дозировок или нарушении основных принципов организации медикаментозного противоэпилептического лечения эпилептический процесс приобретает прогрессирующее течение. В связи с этим общепризнано использование хирургического лечения эпилепсии, основополагающим принципом которого является точная диагностика эпилептического очага с использованием современных нейровизуализационных технологий и его радикальное удаление, что позволяет получить ремиссию приступов и снижение их частоты в 60-85%.

Цель. Изучить клинико-нейровизуализационные особенности посттравматической локально-обусловленной эпилепсии.

Материалы и методы. Проанализирован клинический материал 60 пациентов с локально-обусловленной эпилепсией в возрасте от 18 до 62 лет, из них мужчин — 41 (68,3%), женщин — 19 (31,7%). Диагноз эпилепсии был установлен на основании тщательного изучения анамнеза заболевания, структуры эпилептических приступов, оценки результатов нейрофизиологических (ЭЭГ, видео-ЭЭГ мониторинг, инвазивный-ЭЭГ) и нейровизуализационных (МРТ, СКТ, ПЭТ и ДТ-трактография) исследований.

Причиной развития заболевания являлись: родовая травма у 14 (23,3%), черепно-мозговая травма у 46 (76,7%). В анамнезе у 5 (8,3%) пациентов наблюдались фебрильные судороги в детстве. Длительность эпилептического анамнеза составлял от 1 года до 56 лет. Ежемесячные приступы наблюдались у 19 (31,7%), еженедельные у 26 (43,3%), ежесуточные у 9 (15%) и несколько раз в сутки у 6 (10%). Пароксизмальный синдром у 50 (83,3%) пациентов проходила в виде парциальных приступов с вторичной генерализацией, у 4 (6,7%) — в виде только парциальных приступов, у 6 (10%) — генерализованные приступы. В клинической картине аура была выявлена у 46 (76,7%) и были представлены в виде вегетовисцеральной симптоматики у 24 (40%); зрительных и вкусовых галлюцинации у 12 (20%), психической симптоматики у 12 (20%). В неврологическом статусе обнаружены органическая симптоматика в виде слабости конвергенции, асимметрии лицевой мускулатуры, анизорефлексии, а также выявлены когнитивные расстройства умеренно выраженной степени.

На скальповой ЭЭГ на фоне диффузных изменений биоэлектрической активности регистрировались пароксизмальная активность в виде острой волны, комплексов острая-медленная волна, пик волновые комплексы в височных отведениях. Левополушарная локализация эпилептического очага обнаружено у 39 (65%) и правополушарная — 21 (35%).

Результаты и обсуждение. По данным нейровизуализации у 43 (71,7%) пациентов выявлены различные структурные изменения головного мозга. Из них посттравматические изменения головного мозга были установлены в виде кистозной атрофии — 9 (15%), кистозно-глиозной атрофии — 8 (13,3%), вторичные арахноидальные кисты у 9 (15%). У 18 (30%) пациентов сочетались с деформацией желудочковой системы

и гидроцефалией. Субдуральная гидрома выявлена у 2 (3,3%) пациентов. Склеротические и атрофические изменения гиппокампа встречались у 21 (35%): в доминантной полушарии у 13 (62%), в субдоминантной — 7 (33,2%), с двух сторон — 1 (4,8%). У 15 (71,4%) гиппокампальный склероз сочетался с атрофическими изменениями полушария головного мозга: кистозно-глиозными изменениями — 2 (13,3%), рубцовой атрофией — 3 (20%), кистозной атрофией — 1 (6,7%), локальными атрофическими изменениями коры головного мозга — 5 (33,3%), вторичными арахноидальными кистами 4 (26,7%). ПЭТ головного мозга с 18ФДГ выполнена у 18 пациентов. Выраженное снижение метаболизма глюкозы височной доли диагностировано на стороне доминантной эпилептической активности в 15 (83,3%) наблюдениях, из них в 4 (22,2%) случаях гипометаболизм регистрировался в нескольких долях, преимущественно с низким уровнем метаболизма в височной доле. В 4 (22,2%) наблюдениях были диагностированы очаги аметаболизма с перифокальным гипометаболизмом, которые совпадали со структурными изменениями, диагностированными при МРТ. По результатам ДТ-трактографии (n=8) выявлено снижение анизотропии и обеднение трактов в зоне структурных изменений мозга. Использование современных методов нейровизуализации в диагностике посттравматической эпилепсии позволяет определить морфологическое и нейрофункциональное состояние головного мозга, что при сопоставлении с данными ЭЭГ имеет высокую информативность в прехирургической диагностике эпилепсии и выборе тактики хирургического лечения.

Выводы. Полученные результаты исследования свидетельствуют о необходимости применения современных нейровизуализационных методов исследования в комплексной диагностике посттравматической локально-обусловленной эпилепсии, что позволяет не только визуализировать структурные изменения головного мозга, но и оценить их функциональные характеристики трактов головного мозга. Данный подход позволяет в полной мере определить морфологический субстрат эпилептического очага и наряду с полученными электрофизиологическими данными разработать дифференцированную тактику хирургического лечения данной категории больных.

СЛУЧАЙ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ, НАБЛЮДЕНИЯ ПАЦИЕНТА С ПОСТТРАВМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИЕЙ

Кабанов А.Ю., Касумов В.Р., Садыгзаде С.С.

*ФГБУ «ФМИЦ им. В. А. Алмазова», РНХИ им. проф. А. Л. Поленова
СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность: Посттравматическая эпилепсия — один из вариантов последствий ЧМТ с ведущим эпилептическим синдромом (поздними посттравматическими эпилептическими припадками), что проявляется, соответственно, систематически повторяющимися эпилептическими приступами, чаще всего судорожного характера.

В 80% случаев посттравматическая эпилепсия проявляется в первые два года после травмы. В течение последующих пяти лет риск возникновения припадков постепенно снижается и приближается к популяционным значениям.

Цель: оценка хирургического лечения посттравматической эпилепсии.

Задача: провести анализ структурных изменений головного мозга при посттравматической эпилепсии по результатам ЭЭГ исследований до и после лечения.

Клиническое наблюдение пациента: Больной П., 45 лет поступил на нейрохирургическое отделение №1 «ФГБУ РНХИ им. проф. А.Л. Поленова» с жалобами на частые тонико-клонические припадки с утратой сознания, периодически прикусом языка и непроизвольным мочеиспусканием — приступы амнезирует, снижение памяти. Анамнез заболевания: в возрасте 12 лет получил ЧМТ сопровождавшуюся утратой сознания, через 4мес стали возникать эпилептические припадки. По данным медицинской документации

припадки вторично-генерализованные, сложные парциальные с амбулаторными автоматизмами, нарушениями психики. Частота приступов до 8 в месяц. При поступлении принимает: таб. Топамакс 100мг три раза в день, таб. Депакин Хроно 1500мг/сут. Поступил в 1-НХО им. проф. А.Л.Поленова для дообследования и решения вопроса о целесообразности хирургического лечения. Анамнез жизни: рос и развивался в соответствии с возрастом. Неврологический статус: без очаговой неврологической симптоматики. Данные лабораторно-инструментальных методов исследования: концентрация противосудорожных препаратов в плазме крови от 05.04.13г: вальпроевая кислота 93,9 ug/ml. МРТ головного мозга+сосудистая программа от 22.03.13г: гиппокампы симметричны с двух сторон. На серии ангиограмм головного мозга магистральные сосуды проходимы. Виллизиев круг разомкнут в проекции обеих ЗСА. ЭЭГ от 21.03.13г: Данные ЭЭГ указывают на очаговые изменения пароксизмального характера в височном отделе левого полушария и умеренную заинтересованность диэнцефальных образований. ЭЭГ с темновой адаптацией от 02.04.14г: регистрируются очаговые пароксизмальные изменения в височном отделе левого полушария с начальным образованием зеркального очага и тенденций к битемпоральному поражению с вовлечением височных медиобазальных образований. Оперативное лечение от 09.04.13г: КППЧ в левой лобно-височно-теменной области, ЭкоГ, субпиальная резекция корковых эпилептических очагов левой височной доли. ЭЭГ послеоперационный контроль от 24.04.13 г: на 15 сутки после операции фоновая запись альфа синхронизирована, в правых височных отведениях регистрируются группы пароксизмальных волн. СКТ послеоперационный контроль от 10.04.13г: срединные структуры без смещения. Состояние после КППЧ удаления эпилептогенных очагов левой височной доли. Психологическое тестирование : Фиксируются патопсихологические изменения личности. После операции отмечался один генерализованный судорожный припадок с непроизвольным мочеиспусканием. Получал лечение: режим, диета, перевязки, антибиотикотерапия (медаксон, амикацин), противосудорожная (топамакс 100мг три раза в день, депакин хроно 1500мг/сут, реланиум), симптоматическая (анальгин.димедро,кетонал), сосудистая инфузионная терапия(мексидол, актовегин). Из терапии на данный момент получает: таб. Топамакс 100мг три раза в день, таб. Депакин Хроно 500мг три раза в день. Выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение невролога, эпилептолога по месту жительства.

Таким образом оперативное лечение посттравматической эпилепсии у данного больного способствовало уменьшению количества эпилептических приступов, отсутствия эпилептиформной активности в левом полушарии головного мозга, синхронизации альфа ритма.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОЙ ЛОКАЛЬНО-ОБУСЛОВЛЕННОЙ ЭПИЛЕПСИИ

**Гузева В.И, Касумов В.Р, Гузева О,В, Гузева В.В., Куралбаев А.К.,
Кабанов А.Ю., Садыгзаде С.С.**

*СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
Санкт-Петербург, Россия*

Цель исследования. Изучить исходы хирургического лечения фармакорезистентной локально-обусловленной эпилепсии травматической этиологии.

Материалы и методы. Проанализирован материал 70 пациентов фармакорезистентной локально-обусловленной эпилепсией травматической этиологии, из них мужчин — 51 (72,9%), женщин — 19 (27,1%), в возрасте от 14 до 61 лет, средний возраст — 34,8±10,8 лет. Длительность заболевания от 1 до 42 лет, средняя длительность — 17,2±9,6 лет. Диагноз эпилепсии был установлен на основании тщательного изучения анамнеза заболевания, структуры эпилептических приступов и его трансформации в динамике, результатов нейропсихологического исследования и данных электрофизиологических (ЭЭГ).

инвазивный-ЭЭГ, ЭКоГ, ЭСКоГ) и нейровизуализационных (МРТ, ПЭТ/КТ с ^{18}F -ФДГ) методов диагностики.

Результаты и обсуждение. Анализ полученных данных позволили установить, что наиболее частой причиной заболевания были сотрясение головного мозга — 30 (42,9%), ушиб головного мозга легкой степени — 4 (5,7%), ушиб головного мозга средней и тяжелой степени — 26 (37,1%), сдавления головного мозга (вдавленным переломом черепа, субдуральной гематомой) — 8 (11,4%), травматическое субарахноидальное кровоизлияние — 2 (2,9%).

Аура была выявлена у 26 (37,1%), из них вегетативно-висцеральные — 7, обонятельные — 3, вкусовые — 4, зрительные — 4, слуховые 6 и психические — 2. Простые парциальные приступы наблюдались у — 8 (11,4%). комплексные парциальные — 21 (30%) и с вторичной генерализацией — 38 (54,3%). В неврологическом статусе обнаружены органическая симптоматика в виде слабости конвергенции, асимметрии лицевой мускулатуры, анизорефлексии, а также выявлены когнитивные расстройства умеренно выраженной степени.

На скальповой ЭЭГ на фоне диффузных изменений биоэлектрической активности регистрировалась пароксизмальная активность в виде острой волны, комплексов острая-медленная волна, пики, пик-волновые комплексы в височных отведениях. Левополушарная локализация эпилептического очага обнаружена у 36 (51,4%) и правополушарная — 30 (42,9%) пациентов. В 4 (5,7%) случаях пароксизмальная активность выявлена в обеих височных отведениях.

При МРТ исследовании головного мозга диагностированы следующие изменения: диффузная атрофия — 29 (41,4%), локальная атрофия — 7 (10%), кистозно-глиозная и рубцово-глиозная атрофия — 33 (47,1%), венрикуломегалия — 20 (28,6%), склероз гиппокамп — 19 (27,1%), субдуральная гидрома — 1 (1,4%), инородное тело — 1 (1,4%).

ПЭТ/КТ с ^{18}F -ФДГ головного мозга выявило значительное снижение метаболизма глюкозы на стороне эпилептического очага у 20 (90,9%) (n=22).

Хирургическое лечение было выполнено 53 пациентам. Применялись следующие виды операции: передневисочные резекции — 30 (56,6%), селективная амигдаллогиппокампэктомия — 1 (1,9%), корковая резекция эпилептического очага — 12 (22,6%), венрикулоперитонеальное шунтирование — 1 (1,9%), длительная интракартидная инфузия — 9 (17%). Дополнительно при передневисочных резекциях применялась множественная субпиальная транссекция в функционально значимых зонах головного мозга у 6 (11,3%) пациентов.

Анализ исходов хирургического лечения показал, что положительный исход хирургического лечения в ближайшем послеоперационном периоде был у 38 (71,7%); в отдаленном периоде (катамнез с 1 до 10) — 32 (60,4%). Эффективность хирургического лечения больных фармакорезистентной эпилепсией травматической этиологии, с перенесенной ЧМТ легкой степени составила — 28 (82,4%), а пациентов с средней и тяжелой степени — 25 (44,6%).

Вывод. Таким образом, полученные результаты исследования свидетельствуют, что выбор адекватной дифференцированной тактики хирургического лечения пациентам фармакорезистентной локально-обусловленной эпилепсией способствует получению положительных исходов лечения.

СУБПИАЛЬНЫЕ ТРАНССЕКЦИИ В СИСТЕМЕ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОЙ ЭПИЛЕПСИИ

Касумов В.Р., Гузева В.И., Гузева О.В., Куралбаев А.К., Гузева В.В.,
Виноградов В.И., Гохман Е.А., Садыгзаде С.С.

*СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
Санкт-Петербург, Россия*

Введение. Эпилепсия является широко распространенным заболеванием. По данным ИЛАЕ (1997, WHO 2005) в мире насчитывается 50 млн. больных эпилепсией. Соблюдение основных принципов медикаментозного лечения эпилепсии позволяет в 70-80% получить контроль над приступами, а в оставшихся случаях развивается фармакорезистентность (Карлов В.А. 1997; Громов С.А. 2004; Shorvon S.D. 2010). Эта категория больных нуждается в проведении хирургического лечения, эффективность которой составляет 60-85% (Зотов Ю.В., Касумов Р.Д., Степанова Т.С. с соавт. 2002; Рябуха Н.П., Берснев В.П. 2008; Engel J. 2001; Lehmann T.H., Zentner et.al. 2011).

При локализации эпилептического очага в функционально значимых зонах одним из наиболее эффективных методов хирургического лечения является метод множественных субпиальных транссекций (Morell F. et.al. 1995; Bauman J.A. et.al. 2008). Основной целью этой методики операции является разрушение горизонтальных кортико-кортикальных связей, через которые распространяются эпилептические разряды, при сохранности вертикальных волокон. Этот метод комбинируется с резекционными техниками.

Цель исследования — изучить эффективность множественной субпиальной транссекции в процессе хирургического лечения фармакорезистентной эпилепсии при локализации эпилептического очага в функционально значимых зонах.

Материалы и методы. В исследование было включено 18 больных, из них мужчин было 10 и женщин 8, локально-обусловленной фармакорезистентной эпилепсией в возрасте от 18 до 56 лет. Всем пациентам были проведены обследования с учетом современных стандартов ведения больных эпилепсией, согласно рекомендациям ИЛАЕ с использованием диагностического нейрохирургического алгоритма (скальповая ЭЭГ, МРТ, МР-трактография, СКТ, ПЭТ с 18ФДГ, инвазивный ЭЭГ мониторинг, нейропсихологическое тестирование). Вид приступов диагностировался согласно Международной классификации эпилепсии и эпилептических синдромов (ИЛАЕ).

Результаты и обсуждение. Полученные данные свидетельствуют о том, что у большинства пациентов (82%) были диагностированы простые и комплексные приступы со вторичной генерализацией с речевыми расстройствами виде сенсорной и моторной афазией у 64%.

Анализ результатов нейропсихологического тестирования позволили выявить речевые расстройства и нарушение слухоречевой памяти свидетельствующие о латерализации эпилептического очага в доминантном полушарии.

В предоперационном периоде на скальповой ЭЭГ регистрировалась пароксизмальная активность виде спайк, острая-медленная волна. Анализ полученных данных позволили диагностировать локализацию эпилептического очага в левом полушарии 65% и правом у 34%, зеркальные очаги были выявлены у 16% и четкая эпилептическая активность не выявлена у 1%.

При МРТ исследовании были диагностированы структурные изменения головного мозга различной степени выраженности: внутримозговые кисты — 2 (11,1%), склероз гиппокампа — 5 (27,8%), умеренные и выраженные локальные и диффузные атрофические изменения головного мозга — 11 (61,1%). Анализ этих показателей также позволил выявить преимущественное поражение левого полушария у 12 (67%) пациентов.

По результатам интраоперационного ЭКоГ-, ЭСКоГ-мониторинга установлены распространение эпилептической активности в речедвигательную зону у 12 (67%) пациен-

тов. Применялся метод субпиальной резекции коры соответствующих долей и она комбинировалась множественными субпиальными транссекциями в функционально значимых зонах.

Анализ методов хирургического лечения больных фармакорезистентной эпилепсией при локализации эпилептического очага в функционально значимых зонах свидетельствуют, что адекватное использование множественной субпиальной транссекции в комбинации субпиальной резекцией корковых эпилептических очагов позволили получить положительные результаты у 65% больных по Engel J.Jr. класс II без исключения функции речедвигательных центров.

Вывод. Таким образом, полученные результаты свидетельствуют, что при локализации эпилептического очага в левом полушарии преимущественно в функционально значимых зонах наиболее эффективной методикой является использование множественной субпиальной транссекции, которые позволяют получить положительные результаты хирургического лечения.

ОСОБЕННОСТИ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ ПРИ ЛИССЭНЦЕФАЛИИ

Охрим И.В., Щекатуров С.А., Еремкина Ю.А.

*СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность исследования: Пороки развития головного мозга характеризуются широким спектром нарушений, которые являются причинами интеллектуального, когнитивного, поведенческого дефицита, а также манифестации эпилепсии, выявляемой в 75-80% случаев. Одним из наиболее эпилептогенных пороков развития является лиссэнцефалия. Данное заболевание представляет собой результат нарушения процессов клеточной миграции на 3-5 месяце онтогенеза. Характеризуется нарушением формирования желудочковой системы и коры полушарий большого мозга с формированием пахигирии или агирии. Неврологические нарушения включают грубую задержку психомоторного развития, децеребрационную ригидность, гипотрофия церебрального генеза и симптоматическую эпилепсию, особенностью которой является резистентность к терапии, с широким спектром проявлений, включающие в себя инфантильные и тонические спазмы, парциальные приступы, атипичные абсансы, миоклонии. Данная патология может выступать в качестве самостоятельного генетического заболевания или входить в симптомокомплекс других синдромов (Отахара, Веста, Миллера-Дикера, Фукуямы, Уокера-Варбурга).

Цель исследования: изучить особенности течения эпилепсии при лиссэнцефалии

Материалы и методы: клинический случай девочки А. 3 года 2 мес. с диагнозом: Органическое поражение головного мозга. Лиссэнцефалия. Микроцефалия. Спастический тетрапарез. Грубая задержка психомоторного и речевого развития. Симптоматическая вторично генерализованная эпилепсия. Пациентке проведены: оценка неврологического статуса, клинический и биохимический анализы крови, ЭЭГ, ЭКГ, Нейросонография. Дано заключение узкими специалистами.

Результаты: при поступлении жалобы на отставание психомоторного развития: голову удерживает кратковременно, не сидит, не стоит, не говорит; беспокойство; вздрагивания нижних конечностей ежедневно несколько раз в день. Из анамнеза: ребенок от 3 беременности, протекавшей на фоне анемии, гестоза, хронической внутриутробной инфекции (цитомегаловирус, вирус простого герпеса, токсоплазма). Со слов мамы на сроке 6 мес. попала в аварию, после чего долгое время не чувствовала шевеления плода. Роды третьи, на 38 неделе, затяжные, околоплодные воды зеленые. Обвитие пуповины вокруг шеи. Вес при рождении 3000г, длина тела 50см. По Апгар 6-7 баллов. Закричала не сразу, крик слабый. С рождения судороги: вздрагивания конечностями. Неврологический статус: в сознании, тоническое напряжение туловища в позе сгибания. Зрачки D=S, фото-реакция сохранена. За предметом не следит. Взгляд не фиксирует. Голова микроцефальной формы. Лицо симметрично. Хоботковый рефлекс положительный. Псевдобульбарный синдром. Мышечный гипертонус D=S. Глубокие сухожильные рефлексy D=S, высокие, с расширением рефлексогенных зон. Патологические стопные знаки — положительные с двух сторон. Опара ног с перекрестом в области голеней. Менингеальных знаков нет. ЭЭГ: умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга. Возрастной ритм замедлен, деформирован. Эпилептиформная активность — региональная пик волновая активность, возникающая в правых центрo-височных отведениях с последующим диффузным распространением. ЭКГ: синусовая аритмия. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. ЧСС — 75-110 уд/мин. Нейросонография: микроцефалия. Офтальмолог: атрофия зрительных нервов обоих глаз. Диетолог: хроническая белково-энергетическая недостаточность смешанного генеза тяжелой степени по смешанному типу: маразматического квашиоркора. Лечение: паглюферал-2, сирдалуд, феназепам, клоназепам, диакарб, аспаркам, хемомицин.

Выводы: для лиссэнцефалии характерен ранний дебют развития симптоматической эпилепсии.

ГОЛОПРОЗЭНЦЕФАЛИЯ. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Охрим И.В., Щекатуров С.А., Еремкина Ю.А.

*СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность исследования: Врожденные пороки развития ЦНС составляют около 30% всех пороков развития, обнаруживаемых у детей. По числу летальных исходов они находятся на втором месте после пороков развития сердечно-сосудистой системы. Одним из тяжелейших пороков является голопрозэнцефалия. Это заболевание представляет собой тяжелое нарушение формирования мозга на стадии вентральной индукции (5-6 нед.), при котором фиксируется полное или частичное отсутствие разделения на полушария или доли мозга в сочетании с другими пороками развития головы и лица (заячья губа и расщелина твердого неба, хоботкообразный нос или отсутствие носа, циклопизм, гипотелоризм, анофтальмия, патологии роговицы и сетчатки, микроцефалия и т.д.). Желудочки мозга могут сливаться в единое целое. При этом неврологические расстройства не специфичны, их характер определяется типом порока. На сегодняшний день различают четыре основные формы голопрозэнцефалии: 1. Алобарная форма- наиболее тяжелая форма, полное слияние полушарий мозга; 2. Семилобарная форма- проявляется в слиянии лобных долей при наличии незначительной перегородки в задней части, наблюдаются менее выраженные аномалии лица; 3. Лобарная- характеризуется слитыми лобными долями при разделенном мозге на левое и правое полушария, в том числе присутствуют боковые желудочки; 4. Слияние среднего межполушарного пространства- данному пороку присущи аномалии связей между теменной и лобной областями больших полушарий. Дети жизнеспособны, но функции мозга грубо нарушены.

Цель исследования: описание отдельной формы голопрозэнцефалии на основании клинического примера.

Материалы и методы: клинический случай девочки М. 1 год 6 мес. с диагнозом: Органическое поражение головного мозга (голопрозэнцефалия, семилобарная форма). ДЦП, спастическая диплегия. Задержка психомоторного развития.

Пациентке проведены: оценка неврологического статуса, клинический и биохимический анализы крови, ЭЭГ, ЭКГ, нейросонография, рентгенография тазобедренных суставов, шейного отдела позвоночника и органов грудной клетки. Дано заключение узких специалистов.

Результаты: при поступлении жалобы на задержку психомоторного развития, флексорные спазмы во сне. Из анамнеза: ребенок от 2 беременности, протекавшей на фоне герпетической инфекции, ОРВИ. Роды срочные, быстрые. Воды зеленые. Масса 2750 гр., длина 48 см., окр.головой 32 см., окр.груди 34 см. При рождении отмечались множественные стигмы дизэмбриогенеза. На учете у невролога с 1,5 месяцев, получает конвулекс. Неврологический статус: Сознание ясное. Следит, улыбается. Голова микроцефальной формы. Навыки отсутствуют: голову не держит, не сидит, не говорит. Зрачки D=S, зрачковый рефлекс положительный. Движения глазных яблок в полном объеме. Взгляд фиксирует, следит. Мимическая мускулатура симметрична. Поперхивается при глотании. Язык в полости рта. Глубокие сухожильные рефлексy D=S, высокие, с расширением рефлексогенных зон. Мышечный тонус повышен по пирамидному типу D=S. Рефлекс Бабинского положительный с двух сторон. Тремор ног. Менингеальных симптомов нет. ЭЭГ: умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга. Возрастной ритм деформирован. Эпилептиформных изменений нет. Раздражение теменно-затылочной области справа (акцент заостренных волн). ЭКГ: ритм синусовый.

ЧСС 133 уд/мин. Нарушение процессов реполяризации. Нейросонография: резидуальные изменения головного мозга, микроцефалия. Rg тазобедренных суставов: в прямой проекции бедренные кости развернуты, шейки удлинены, линия Шентона нарушена с обеих сторон. Шейки бедренных костей центрированы на наружную треть впадин. Ацетабулярные углы справа 18 гр., слева 26 гр. Rg шейного отдела позвоночника: в правой боковой проекции физиологический шейный лордоз сглажен, высота тел С3-С6 снижена, правильность переднего контура костно-мозгового канала нарушена. Офтальмолог: частичная атрофия зрительных нервов обоих глаз. Ортопед: врожденная деформация грудной клетки I-II ст. Вальгусная деформация стоп. Дисплазия тазобедренных суставов, подвывих слева. Диетолог: хроническая белково-энергетическая недостаточность 3 ст. Назначено лечение: конвулекс, пантогам, витамин В6, церебрум композитум, мидокалм.

Выводы: Тяжесть течения и сопутствующие пороки развития заболевания определяется формой голопрозэнцефалии.

ХРОНИЧЕСКАЯ ФОРМА КЛЕЩЕВОГО ЭНЦЕФАЛИТА. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Щекатуров С.А., Еремкина Ю.А.

*СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность исследования. клещевой энцефалит (КЭ)- природно-очаговая вирусная нейроинфекция, передающаяся трансмиссивным и алиментарным путем и характеризующаяся поражением оболочек, белого и серого вещества головного и спинного мозга и периферических нервов. Одной из самых частых причин инвалидизации больных данным заболеванием является хроническое течение (эпилепсия Кожевникова). Хроническая форма заболевания развивается у человека, перенесшего острую фазу КЭ с последующей стабилизацией состояния или же полным регрессом симптомов, когда на фоне полного или относительного благополучия через некоторое время (от нескольких месяцев до нескольких лет) развивается или нарастают имеющиеся клинические синдромы поражения нервной системы с неуклонным прогрессирующим или ремиттирующим характером течения. Эпилепсия Кожевникова (ЭК)- это редкий вариант судорожного синдрома, характеризующийся сочетанием спастико-атрофических парезов, миоклонических гиперкинезов с генерализацией в общий припадок и контрактур в конечностях, охваченных гиперкинезом.

Цель исследования. описание варианта течения КЭ с формированием хронической формы (эпилепсия Кожевникова).

Материал и методы: мальчик Р., 12 лет с хронической формой КЭ. Пациенту проведены: оценка неврологического статуса, лабораторные исследования (ликворная пункция, клинический и биохимический анализы крови), инструментальные исследования (МРТ головного мозга, рутинная ЭЭГ).

Результаты: ребенок поступил с жалобами на тремор правой кисти, неустойчивость походки. Из анамнеза: 5 лет назад заболел КЭ, известно, что ранее употреблял козье молоко, укусов клещей не наблюдалось. Месяц лечился в больнице, выписан под наблюдение невролога. Через 2 недели появились жалобы на подергивание правой руки, шаткость при ходьбе. При оценке неврологического статуса ребенок в сознании, внимание снижено. Лицо симметричное, язык по средней линии, глотание не нарушено. Дизартрия. Правосторонний гемипарез, симптом Бабинского справа. Контрактура в правом локтевом суставе. В ликворе антитела к вирусу КЭ. ЭЭГ: возрастной ритм деформирован, регионарная эпилептиформная активность в виде деформированных комплексов «ОМВ» в фронтотемпоральной области левого полушария. Во время записи ЭЭГ неоднократно регистрировались приступы в виде миоклонических подергиваний в правой руке, с переходом на ниж-

ную конечность по гемитипу. МРТ головного мозга: очаги в белом веществе, гидроцефалия. Поставлен диагноз: КЭ хроническая форма (эпилепсия Кожевникова). Назначено лечение: Депакин-хроно, Леветирацетам. На фоне терапии наблюдалось урежение приступов.

Выводы: исходя из сроков заболевания наблюдается раннее формирование хронической формы КЭ. После острой стадии заболевания ребенок должен находиться на диспансерном наблюдении с целью своевременной диагностики и лечения эпилепсии Кожевникова.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ЭНЦЕФАЛОТРИГЕМИНАЛЬНЫМ АНГИОМАТОЗОМ

Гузева В.И., Охрим И.В., Гузева О.В., Гузева В.В., Кузнецова О.А.
*СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
Санкт-Петербург, Россия*

Введение: Факоматозы составляют гетерогенную группу наследственных заболеваний, для которых характерно поражение кожи и нервной системы. Энцефалотригеминальный ангиоматоз (ЭТА, болезнь Стерджа — Вебера) является одним из распространенных нейрокожных синдромов и характеризуется наличием лицевых ангиом, глаукомы и сосудистой мальформации головного мозга капиллярно-венозного типа, степень которой коррелирует с тяжестью неврологических проявлений.

Мутация гена GNAQ на хромосоме 9q21.2 рассматривается как вероятная причина большинства случаев ЭТА.

Материалы и методы: Пациент Б.Т., 11 лет находится под наблюдением в психоневрологическом отделении ФГБОУ ВО СПбГПМУ с жалобами на колебание артериального давления, головные боли, задержку психоречевого развития, нарастающую слабость правой ноги при длительной ходьбе. До 7 лет отмечались фокальные эпилептические приступы, получает окскарбазепин 10 мг/кг/сут.

Неврологический статус: На коже, преимущественно левой половины лица, туловища, конечностях отмечаются множественные гемангиомы. Левое бедро в объеме больше правого. Вынужденный левша. Дисплазия вен ног. Интеллектуально-мнестический дефицит, инфантильный тип поведения. Дизартрия. Дисграфия. Дислексия. Глазные щели слева шире, чем справа. Оперированная глаукома левого глаза. Зрачки S>D (оперирован). Правосторонний гемипарез. Атаксии, интенции нет. АД до 120/80 мм рт ст.

МРТ +МРА головного мозга: МР-признаки болезни Стерджа-Вебера. Патологических изменений в артериях головного мозга (АА, АВМ, стенозы и окклюзии) не выявлено. Обеднение кровотока в периферических отделах левой гемисферы большого мозга.

ЭЭГ: Неустойчивое функциональное состояние нейронов коры. Раздражение правой лобно-височной области. Эпилептиформные региональные изменения — комплексы «острая-медленная волна» в правой лобно-височной области.

ЭКГ — вариант нормы.

Офтальмолог — Врожденная неоднократно оперированная декомпенсированная под комбинированной терапией далеко зашедшая глаукома левого глаза. Простой миопический астигматизм правого глаза.

Диагноз: Факоматоз. Болезнь Стерджа-Вебера. Правосторонний гемипарез. Симптоматическая фокальная эпилепсия. Смешанные расстройства психологического развития. Сопутствующий диагноз: Врожденная глаукома левого глаза. Увеличение объема обеих почек со снижением дифференцировки их структуры. Гипоплазия щитовидной железы 0-1 степени. Латентный гипотиреоз. Ожирение 1 степени. Гиперхолестеринемия.

Выводы: Неврологические проявления при синдроме Стерджа-Вебера часто нарастают, особенно при выраженных капиллярных мальформациях головного мозга, что может вызывать прогрессирующую эпилепсию и атрофию мозга.

В описанном клиническом случае выявлено обеднение кровотока в периферических отделах левой гемисферы большого мозга, что проявляется в большей степени моторными и когнитивными нарушениями. Пациент получает антиэпилептическую и гипотензивную терапию.

Учитывая наличие коморбидных состояний: гиперхолестеринемия, ожирение, гипотиреоз, артериальная гипертензия, аномалия развития мочевыделительной системы пациенту также показано динамическое наблюдение эндокринолога, нефролога, кардиолога и проведение молекулярно-генетического исследования.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ТЕЧЕНИЯ АТАКСИИ ФРИДРЕЙХА У ПАЦИЕНТКИ С ИШЕМИЧЕСКИМ ИНСУЛЬТОМ В БАССЕЙНЕ ЛЕВОЙ ВНУТРЕННЕЙ СОННОЙ АРТЕРИИ И СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИЕЙ

Быкова О.Н., Садыгзаде С.С., Щекатуров С.А.

*СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
Санкт-Петербург, Россия*

Атаксия Фридрейха (АФ) — самая частая форма наследственных атаксий, распространенность составляет 2 — 7 на 100 000 населения. Тип наследования преимущественно аутосомно-рецессивный. Ген выявлен в центромерной области 9-й хромосомы в локусе 9q13 — q21, что приводит к нарушению синтеза белка франтаксина из митохондрий, отвечающего за транспорт железа. Заболевание поражает нейроны центральной и периферической нервной системы: преимущественно поражаются пучки Голля, в меньшей степени пучки Бурдаха, Флексига, Говерса, а так же, пирамидные пути, задние корешки, спинномозговые ганглии и периферические нервы, базальные ганглии, проводящие пути спинного мозга. Течение болезни неуклонно прогрессирующее, при отсутствии адекватного лечения, длительность болезни обычно не превышает 20 лет. Непосредственной причиной смерти могут быть сердечная и легочная недостаточность, инфекционные осложнения.

Клиническое наблюдение. Пациентка 26 лет поступила в городскую больницу с жалобами на слабость в правых конечностях, эпизоды нарушения речи. Данные жалобы возникли остро в связи с этим больная госпитализирована в стационар. Из анамнеза известно, что в возрасте 12 лет родители стали замечать, что у дочери при длительной ходьбе появилась “неуверенность”. Для лечения обратились в городскую больницу по месту жительства. На МРТ головного мозга выявлены атрофические изменения в коре мозжечка. На основании проводимого обследования поставлен диагноз “Атаксия Фридрейха”. Наблюдалась неврологом и генетиком по месту жительства, курсами два раза в год получала ноотропную, метаболическую терапию, ЛФК и массаж.

При неврологическом осмотре в сознании, моторная афазия, глазные щели D=S, зрачки D=S. Движения глазных яблок в полном объеме. Сглажена правая носогубная складка. Девиация языка вправо. Бульбарных нарушений нет. Мышечный тонус D> S диффузно снижен. Мышечная сила в правых конечностях снижена до 3,5 баллов. Сухожильные рефлексы D=S, симптом Бабинского с 2 сторон. Гипостезия по полиневритическому типу на нижних конечностях до голеностопных суставов. Координаторные пробы слева выполняет с интенционным тремором и мимопопаданием. Неустойчива в позе Ромберга. Менингеальных симптомов нет. При осмотре обращает внимание деформация стоп (Стопа Фридрейха), кифоз грудного отдела позвоночника. МРТ головного мозга: свежие очаги ишемии в бассейне ЛВСА, кистозно-атрофические изменения в мозжечке. Через неделю от момента госпитализации в присутствии лечащего врача приступ непроизвольного сгибания и подергивания правой руки, а потом ноги, длительностью 1-3 минуты. Пациентке проведена ЭЭГ: в левом полушарии зарегистрированы комплексы “острая — медленная” волна. К терапии добавлен карбамазепин 200 мг по 1 таблетке 2 раза в день.

Консультация окулистом: атрофия правого диска зрительного нерва. Начальная катаракта. Заключение эндокринолога: сахарный диабет 2 типа субкомпенсированный.

Пациентке проводилась симптоматическая терапия, курсы ЛФК и массажа.

В результате проводимого лечения выросла мышечная сила в правых конечностях до 4,5 баллов. При генетическом исследовании выявлена мутация 9-й хромосомы в гомозиготном состоянии. У обоих родителей обнаружена также мутация в 9 хромосоме, но в гетерозиготном состоянии. При неврологическом осмотре родного брата (возраст 9 лет) пациентки выявлена двухсторонняя мозжечковая симптоматика, при генетическом исследовании диагностирована мутация в 9 хромосоме.

Заключение: семьи, имеющие ребенка с диагнозом атаксия Фридрейха, должны быть проконсультированы врачом генетиком. У беременных женщин атаксию Фридрейха у будущего ребенка можно определить с помощью анализа ДНК ворсинок хориона с восьмой по двенадцатую неделю вынашивания, либо с помощью анализа амниотической жидкости с 16 по 24 неделю.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ТЕЧЕНИЯ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ

У ПАЦИЕНТА С ОЛИГОАСТРОЦИТОМОЙ

Быкова О.Н., Садыгзаде С.С., Щекатуров С.А.

*СПбГПМУ, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. Олигоастроцитома — опухоль нейроглии, диагностируется у 3% пациентов среди всех новообразований головного мозга. Одним из последствий олигоастроцитомы является развитие симптоматической эпилепсии. **Клинический пример.** Пациент 29 лет поступил с жалобами на слабость в левых конечностях. Из анамнеза известно, что накануне вечером был приступ непроизвольного сгибания и подергивания левой руки, а потом ноги продолжительностью 20-30 секунд. При неврологическом осмотре в сознании, речевых нарушений нет, глазные щели D=S, зрачки D=S. Движения глазных яблок в полном объеме. Сглажена левая носогубная складка. Девиация языка влево. Бульбарных нарушений нет. Мышечный тонус S>D. Мышечная сила в левых[конечностях снижена до 4,5 баллов. Сухожильные рефлексы S>D, патологических рефлексов нет. Чувствительных нарушений не выявлено. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. Менингеальных симптомов нет. Заключение МРТ головного мозга: в правой лобно-теменно-височной области определяется зона диффузно измененного МР сигнала с масс-эффектом и смещением срединных структур до 6 мм. Осмотр окулистом: Начальный застой дисков зрительных нервов больше справа. Заключение ЭЭГ: В правом полушарии регистрируются комплексы “острая–медленная” волна. Пациенту выполнено КПТЧ в правой лобно-височной доле, удаление опухоли правой височной доли. По данным гистологического исследования выявлена олигоастроцитома, степень аплазии — 2. **Заключение:** своевременное проводимое хирургическое лечение позволяет улучшить качество и продолжительность жизни.

RUBINSTEIN — TAYBI SYNDROME-CASE REPORT

Chrościńska-Krawczyk M., Zienkiewicz E., Jaszczuk I., Mitosek-Szewczyk K., Lejman M.
*Department of Child Neurology, University Children's Hospital
Lublin, Poland*

Актуальность/Relevance. Rubinstein — Taybi syndrome (RTS) is rare genetic disorder which is usually sporadic and is caused by mutation of the CREBBP gene.

Цель/Purpose. The subject of this paper is to describe the case of a girl with Rubinstein — Taybi Syndrome. Clinical diagnosis of Rubinstein — Taybi syndrome was confirmed by molecular studies of the CREBBP gene. The study showed imbalance of the genome as a terminal deletions of the long arm of chromosome 16 in band 16p13,3.

Материал и методы/Material and methods. Child, eight year old girl, from early infancy was observed delayed psychomotor development, generalized slenderness, delayed speech development.

Результаты/Results. Child, eight year old girl, with g.III c.III, 41 HBD, APGAR-10. From early infancy was observed delayed psychomotor development, generalized slenderness, delayed speech development. Cardiac defects, and dysmorphisms of the face, fingers, and toes were diagnoses in the child after birth.. Seat approx. 13 months, walking with the back at the age of 2.5 years, it started walk alone at 3 years of age.

Заключение/Conclusion. Rubinstein —Taybi syndrome (RTS) is rare genetic disorder which is usually sporadic and is caused by mutation of the CREBBP gene.

FIRST POLISH EXPERIENCE WITH MESENCHYMAL STEM CELLS IN PATIENTS WITH SPINA BIFIDA

Chrościńska-Krawczyk M., Zienkiewicz E., Mitosek-Szewczyk K.
*Department of Child Neurology, Medical University
Lublin, Poland*

Актуальность/Relevance. Using of MSC in patients with spina bifida

Цель/Purpose. The aim of this study is to present the case of 10 patients with spina bifida, which were treated with MSC

Материал и методы/Material and methods. The aim of this study is to present the case of 10 patients with spina bifida, which were treated with MSC. The patients received 5 intravenous preparation MSC in the 1 mln/kg mesenchymal stem cells. The interval between injections was 8 weeks.

Результаты/Results. After completion of therapy, and 5 a month of follow-up, significant improvement in muscle tone improved, tendon reflexes in the lower limbs are present and improvement in bladder function — a sense of urination

Заключение/Conclusion. Our results and scientific reports suggest that MSC may in the future be used to treat diseases of the nervous system in children.

EACD — EUROPEAN ACADEMY OF CHILDHOOD DISABILITY

Chrościńska-Krawczyk M.
*Polish Coordinator of EACD, University Hospital for child
Lublin, Poland*

Актуальность/Relevance. EACD is an international organization that brings together specialists dealing with the care of children with disabilities, both treatment and rehabilitation as well as comprehensive care.

Цель/Purpose. Ensuring high standards of teaching and training of specialists working with children with disabilities throughout Europe

Материал и методы/ material and methods. Basic documents of the EACD operation

Результаты/Results. Presentation of a wide range of EACD assumptions specialists

Заключение/Conclusion. Inclusion of the largest number of specialists dealing with the care of children with disabilities into the EACD organization for the purpose of international cooperation and exchange of experiences.

ПРОГНОСТИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ИСХОДА СИНДРОМА ВЕСТА

Прыгунова Т.М.

ГБУЗ НО НОДКБ

Нижний Новгород, Россия

Актуальность. Синдром Веста — тяжелая форма эпилепсии детского возраста, характеризуется инфантильными спазмами, гипсаритмией на ЭЭГ и задержкой психомоторного развития. Отсутствие единых стандартов выбора терапии ведет к разным исходам заболевания в разных регионах. В литературных источниках выделено большое количество критериев, имеющих различную ценность при прогнозировании исходов заболевания.

Цель. Оценить эффективность терапии и выделить наиболее значимые факторы для прогнозирования исхода синдрома Веста

Материал и методы. Данные катамнеза 55 детей с 2000 по 2017 год. Возраст 6 мес — 15,5 лет. В 75% случаев выявлена симптоматическая форма заболевания, в 11% — идиопатическая, в 14% — криптогенная. Исследовались данные акушерского анамнеза, клиническое течение синдрома Веста, данные инструментального обследования, сроки и виды медикаментозной терапии. Проводилась оценка исходов заболевания с учетом разных факторов.

Результаты. Ремиссия достигнута в 38% случаев. При применении вальпроевой кислоты — у 20% пациентов, на фоне присоединения глюкокортикостероидов — у 11% детей, в результате второй линии терапии — в 22% случаев. Компенсированное моторное развитие отмечено у 49% детей, психическое и речевое развитие — у 5%. В группе ремиссии, в сравнении с группой не достигших компенсации, выявлена меньшая частота патологии беременности (67% против 88%), преобладали дети с высокой оценкой по шкале Апгар (62% против 41%), отмечалось позднее начало спазмов (до 4 месяцев спазмы развивались в 76% случаев против 68%), исходное нервно-психическое развитие чаще было удовлетворительным (43% против 35%). Кроме того, отмечалась меньшая частота приступов (24% против 38%) и более редкое начало противоэпилептической терапии (9,5% против 26%) до появления спазмов. У 67% детей с нарушением психоречевого развития отмечены диффузные изменения на МРТ. У детей с компенсированным развитием патологии при нейровизуализации не было.

Заключение. Предикторы благоприятного исхода синдрома Веста: идиопатическая форма, отсутствие патологии беременности, неонатальных судорог, приступов до спазмов, приема АЭП до спазмов, регресса развития в дебюте, оценка по шкале Апгар ≥ 7 баллов, нормальное исходное развитие, поздний дебют спазмов, симметричные несерийные спазмы. Ответ на стартовую терапию не может служить критерием прогнозирования исхода.

БЕЗОПАСНОСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ ОДНОИМПУЛЬСНОЙ И РИТМИЧЕСКОЙ ТРАНСКРАНИАЛЬНОЙ МАГНИТНОЙ СТИМУЛЯЦИИ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ

Войтенков В.Б., Екушева Е.В., Скрипченко Н.В., Самойлова И.Г., Клишкин А.В.

ФГБУ ДНКЦИБ ФМБА России

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Вопрос о безопасности применения ритмической транскраниальной магнитной стимуляции (рТМС) имеет большое практическое значение в клинической практике.

Цель. Целью нашего исследования явилось изучение безопасности клинического применения одноимпульсной рутинной и ритмической транскраниальной магнитной стимуляции на большой выборке взрослых и детей.

Материал и методы. В 2010-2017 гг. в учреждениях системы ФМБА России ТМС применялась у 942 детей (средний возраст $10 \pm 1,7$ лет, и 731 взрослого, всего 1631 человек. ТМС применялась по одноимпульсному протоколу с целью диагностики и ритмическая с частотой 1 Гц (низкочастотная рТМС) — в комплексном восстановительном лечении. Использовался магнитный стимулятор Нейро-МС (компания «Нейрософт», Иваново, Россия).

Результаты. Ни в одном случае применения ТМС как у взрослых, так и у детей не было зарегистрировано серьезных нежелательных явлений, таких как судорожные припадки, значимое ухудшение общего состояния, слуха и уровня сознания, требующих последующей коррекции. Предъявлялись в 10-15% случаев субъективные жалобы на локальный дискомфорт в области проводимой сегментарной стимуляции, головные боли умеренной интенсивности (20% взрослых и 30% детей), неприятные ощущения по ходу тройничного нерва при стимуляции соответствующих зон головы. Маленькие дети выражали неудовольствие общей обстановкой проведения исследования и лечения в 20-30% случаев.

Заключение. Полученные нами данные подтверждают безопасность применения ритмической ТМС и ТМС по одноимпульсному протоколу у здоровых разного возраста и взрослых и детей с широким спектром заболеваний.

СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ ГОЛОВНЫЕ БОЛИ (ГБ) В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Измайлова И.Г.

ФГБОУ ВО Астраханский ГМУ Минздрава России

Астрахань, Россия

Актуальность. Актуальность исследования определяется сложностями дифференциальной диагностики первичных и симптоматических цефалгий у детей.

Цель. Изучить клинические, дифференциально-диагностические особенности симптоматической ГБ (СГБ) в детском возрасте.

Материал и методы. Частота СГБ в структуре стационарной неврологической помощи: 2654 детей 7-17 лет. Клиническая оценка: 1) хроническая посткоммоционная ГБ (ХПГБ) (71 чел.); 2) цервикогенная ГБ (ЦГБ) (32 чел.); 3) ГБ при эпилепсии (1077 чел., состоявших на учете в эпилексисе); ГБ при артериальной гипертензии (АГ; 89 чел.); ГБ при церебральных опухолях (49 чел.), кистах (36 чел.). Клиническое обследование, МРТ.

Результаты. СГБ составляют <10%. В структуре ХПГБ — 92% ГБ напряжения (ГБН). ЦГБ чаще при хлыстовой травме, 78%; строго односторонняя, распространяется от шеи в лобную область; нарастает при движениях в шее, давлении на затылочные точки; редукция движений в шее; эффективна анестезирующая блокада. При эпилепсии:

коморбидные ГБН (54%) и мигрень (18%). Предикторы ГБ: пубертат, женский пол, судорожные приступы, фармакорезистентность, особенности личности. Постиктальная ГБ (38%) обычно мигренозного характера при частых, длительных, ночных судорожных приступах. Эпилептическая гемикрания (3%)- симптом ауры при височной и затылочной эпилепсии. От мигренозной ауры отличают цветные, объемные галлюцинации, моторные феномены (адверсия, судороги с нарушением сознания), быстротечность, ЭЭГ. При опухолях ГБ — частый (96%), ранний (87%) общемозговой симптом, прогрессирование определяет степень анаплазии, выраженность окклюзионной гидроцефалии, перифокального отека. При кистах г.м., АГ чаще коморбидная ГБН.

Заключение. Симптоматические цефалгии в детском возрасте составляют менее 10%. При ХПГБ, ГБ при повышении артериального давления, эпилепсии, кистах головного мозга у детей значимых ликвородинамических и гемодинамических изменений в генезе цефалгии не установлено, ведущую роль играют психогенные факторы, основной клинической формой является ГБН.

ЭМОЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ ДИАДЫ МАТЬ — РЕБЕНОК В «БОЛЕВОЙ» СЕМЬЕ

Измайлова И.Г.

*ФГБОУ ВО Астраханский ГМУ Минздрава России
Астрахань, Россия*

Актуальность. В «болевых» семьях встречается особое «болевое» воспитание, потворствующее становлению ригидных болевых поведенческих стереотипов, пассивных стратегий преодоления боли, формированию болевой личности.

Цель. Изучить влияние эмоциональных нарушений матери на уровень тревожно-депрессивных расстройств и качество жизни (КЖ) ребенка в «болевой» семье.

Материал и методы. Диада мать — ребенок (12-17 лет) из 49 «болевых» семей, в которых мать и ребенок страдали хронической головной болью напряжения (ХГБН). Эмоциональные нарушения оценивали по тестам Спилбергера на личностную (ЛТ) и реактивную тревожность (РТ); Бека на депрессию (Д).КЖ определяли по опроснику «Качества жизни».

Результаты. В обследованных «болевых» семьях, где мать и ребенок страдали ХГБН, диады «тревожно-депрессивная мать — тревожно-депрессивный ребенок» выявлены в 79,6% случаев. РТ матери — РТ ребенка — корреляционный коэффициент $r = 0,67$; ЛТ матери — ЛТ ребенка $r = 0,82$; Д матери — Д ребенка $r = 0,82$. Повышенная РТ у детей с ГБ в большей степени зависела от уровня РТ их матерей, формирование ЛТ ребенка определялось степенью РТ и ЛТ матери, при виде подавленной матери портилось настроение у ребенка. Эмоциональные нарушения матери отрицательно сказывались на КЖ ребенка: РТ в большей степени влияла на показатели шкал «Тревожность, самоконтроль» ($r=0,43$) и «Настроение» ($r=0,55$); ЛТ — на «Тревожность, самоконтроль» ($r=0,47$) и общий показатель КЖ ($r=0,54$); депрессия — на «Настроение» ($r=0,59$) и общий показатель КЖ ($r=0,67$). Аффективные расстройства матери и ребенка негативно отражались на взаимоотношениях (соответственно $r=0,53$, $r=0,59$).

Заключение. Установлены значимые прямые взаимосвязи их эмоционального состояния: чем выше ситуационная и личностная тревожность у матери и хуже ее настроение, тем больше склонность к соответствующим аффективным нарушениям у ее ребенка. Раннее выявление и параллельная психотерапевтическая коррекция эмоциональных нарушений и одновременное лечение ХГБН у матерей и детей, является залогом успешной реабилитации.

ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ У ДЕТЕЙ С НЕКОТОРЫМИ ВИДАМИ ПОГРАНИЧНЫХ ПСИХИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ

Фесенко Ю.А.¹, Фесенко Е.В.², Фесенко Е.Ю.²

¹СПб ГКУЗ «ЦВЛ «Детская психиатрия» имени С.С. Мнухина»

²СПб ГБУЗ «Городская детская поликлиника №19»

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Исходя из концепции устойчивого патологического состояния (УПС), важно учитывать: чем в более раннем возрасте поставлен диагноз и начато лечение, тем больше шансов для выздоровления. Используя резервные связи головного мозга, можно создать новую схему, компенсирующую ту или иную утраченную функцию, причем без существенного нарушения в работе других систем мозга

Цель. Выявить и проанализировать данные ЭЭГ-обследования у детей с пограничными психическими (резидуально-неврологическими) расстройствами.

Материал и методы. Дети в возрасте 7-11 лет (326 мальчиков; 202 девочки), страдающие энурезом, заиканием и другими речевыми расстройствами, тиками и синдромом дефицита внимания и гиперактивности (СДВГ). Запись и анализ ЭЭГ с компьютерной обработкой данных.

Результаты. По всем пунктам анализа показатели ЭЭГ-активности больных пограничными психическими расстройствами достоверно отличаются от условной нормы ($p=0,99$). Между группами расстройств отличия следующие: ирритация теменно-затылочной области коры наиболее ярко выражена у больных энурезом, что достоверно отличается от больных другими пограничными расстройствами; наличие очага медленноволновой полиморфной активности в теменно-затылочной области правого полушария характерно исключительно для больных заиканием и других речевых расстройств; наличие пароксизмальной активности в фоновой записи наиболее ярко выражено у больных тиками и заиканием, в 70% случаев, в меньшей степени — у больных энурезом и СДВГ. Появление генерализованной медленноволновой пароксизмальной и эпилептиформной активности на гипервентиляцию характерно для всех больных пограничными расстройствами и их показатели по этому пункту достоверно ($p=0,99$) отличаются от условной нормы

Заключение. Полученные нами при анализе электроэнцефалограмм сравнительные результаты обследования детей с энурезом, заиканием и другими расстройствами речи, тиками, СДВГ свидетельствуют, что общая картина ЭЭГ-активности до лечения в фоновой записи, при проведении функциональных проб и в последствии могла характеризоваться как патологическая у 90% детей.

ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ И МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ОСНОВА ДЕТСКОГО

ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА

Чебаненко Н.В., Тихонов С.В., Эсмурзиева З.И., Левченкова В.Д., Батышева Т.Т.

Научно-практический центр детской психоневрологии ДЗМ

Москва, Россия

Актуальность. В последние годы распространённость детского церебрального паралича (ДЦП) не имеет тенденции к снижению и составляет от 2,5 до 5,9 на 1000 детского населения. Знание характера причин и патогенеза нарушений структуры и функции головного мозга, приводящих к ДЦП, необходимо для проведения своевременной терапии.

Цель. Изучение этиологической структуры и морфологической основы ДЦП.

Материал и методы. Проанализированы этапы развития спастических форм ДЦП у 209 больных. В 34 случаях в связи с летальным исходом проведено аутопсическое исследование морфологической основы ДЦП и клинко-морфологическое сопоставление. Причиной смерти всех детей явилась острая респираторная вирусно-бактериальная инфекция с пневмонией.

Результаты. Во всех случаях у умерших детей с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы или с ДЦП было выявлено очаговое пролиферативное воспаление в области стенок желудочков мозга, мягкой мозговой оболочки, сосудистых сплетений, иногда на аутоиммунной основе. Макроскопические изменения головного мозга в виде очаговой микрогрии, уменьшения размеров долей больших полушарий и гемиатрофии полушарий мозжечка были обнаружены только у 50 % умерших больных с ДЦП. Однако при гистологическом исследовании различные по степени выраженности патологические изменения структур двигательного анализатора мозга выявлены у всех больных. Повреждения двигательного анализатора при ДЦП проявлялись в виде очаговых клеточных опустошений одного или нескольких слоёв с уменьшением количества пирамидных нейронов. Данные изменения носили стойкий характер и в последующем приводили к транснейрональной дегенерации спинальных мотонейронов.

Заключение. Изучены факторы риска возникновения ДЦП в сопоставлении с клиническими проявлениями и морфологической основой заболевания в возрастном аспекте. Но только при гистологическом исследовании головного мозга умерших больных с ДЦП можно определить морфологическую основу болезни. Выявлено, что при сочетании различных повреждающих мозг факторов наиболее частым является внутриутробная инфекция.

ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ, АССОЦИИРОВАННЫЕ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ: РОЛЬ ВИДЕО-ЭЭГ МОНИТОРИНГА

Чебаненко Н.В.¹, Бурд С.Г.², Саржина М.Н.¹, Батышева Т.Т.¹

¹Научно-практический центр детской психоневрологии ДЗМ

²ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Москва, Россия

Актуальность. Нередко у пациентов с ДЦП отмечаются пароксизмальные состояния различной этиологии. Одной из наиболее серьезных групп пароксизмальных состояний у пациентов с ДЦП являются эпилептические приступы, которые могут приводить к утяжелению клинической картины ДЦП и к появлению жизненно угрожающих ситуаций, а также требуют срочного назначения дополнительной антиэпилептической терапии.

Цель. Целью исследования явилось изучение роли видео-ЭЭГ мониторинга в установлении этиологической структуры и нозологической характеристики пароксизмальных состояний у детей, страдающих детским церебральным параличом.

Материал и методы. В исследование вошли 27 детей (16 мальчиков и 11 девочек) в возрасте от 1 года до 13 лет с различными формами ДЦП и жалобами при обращении на пароксизмальные события. Пациенты консультированы неврологом, проведены МРТ-исследование, видео-ЭЭГ мониторинг с включением сна.

Результаты. Сопоставлены результаты ВЭМ с включением сна с визуализацией пароксизмального события на домашнем видео. У 14 пациентов (51,9% случаев) установлен эпилептический характер приступов. У 7 пациентов (25,9% случаев) установлен подкорковый и/или стволовой характер пароксизмов. У 3 пациентов (11,1% случаев) выявлены эпизоды парасомний (ночные страхи, ночные кошмары, ночной энурез, гипнопомпические галлюцинации). У тринадцатилетней пациентки (3,7% случаев) выявлены конверсионные приступы с дебютом в 12 лет. У 2 пациентов (7,4% случаев) при проведении всего

комплекса диагностических методов, в том числе ВЭМ с включением сна, природа пароксизмов не установлена.

Заключение. При уточнении характера пароксизма пациентам с ДЦП необходимо проведение продолженного ВЭМ с включением сна, регистрацией пароксизмального события на видео в домашних условиях. Это позволит объективизировать клиническую картину, выявить природу пароксизмальных событий и оптимизировать терапию.

ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ И МЕХАНИЗМЫ РАЗВИТИЯ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА И СВОЕВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ИХ КОРРЕКЦИИ

Чебаненко Н.В., Тихонов С.В., Эсмурзиева З.И., Левченкова В.Д., Батышева Т.Т.

*Научно-практический центр детской психоневрологии ДЗМ
Москва, Россия*

Актуальность. Распространённость детского церебрального паралича (ДЦП) в различных регионах России составляет от 2,5 до 5,9 на 1000 детского населения. Знание характера причин и патогенеза нарушений структуры и функции головного мозга, приводящих к ДЦП, необходимо для проведения своевременной терапии.

Цель. Выявление наиболее эффективных методов коррекции гипоксически-ишемических поражений у новорожденных.

Материал и методы. Наблюдали 84 ребёнка в течение первого года жизни. Пациентам основной группы (n=41) назначался цитофлавин в течение первых 5 суток жизни внутривенно в дозировке 2 мл/кг в сутки с началом лечения в первые 2-4 часа жизни. Пациентам контрольной группы (n=43) назначалась базисная терапия и респираторная поддержка.

Результаты. Установлено, что включение в терапевтическую схему цитофлавина позволяет предотвратить структурные поражения ЦНС и улучшить прогноз к 1-3 месяцам жизни. При последующем катамнестическом наблюдении в основной группе отмечалась дальнейшая положительная динамика баллов по шкале INFANIB. Показатель психического развития соответствовал диапазону «выраженная задержка развития» у детей контрольной группы достоверно чаще, чем в основной группе. У детей, получавших цитофлавин в остром периоде перинатального ГИП ЦНС, отмечалось более успешное и быстрое формирование нормативных показателей нервно-психического развития на 1-м году жизни.

Заключение. Представленные данные позволяют рекомендовать цитофлавин для применения в качестве дополнительной терапии как у доношенных новорождённых с тяжелой интранатальной асфиксией, так и у глубоко недоношенных детей.

ТЕРАПИЯ СИНДРОМА ОТМЕНЫ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

Попова Н.Г.¹, Доровская Е.Н.², Куприянова М.В.²

¹ФГБОУ ВО Читинская государственная медицинская академия

²ГБУЗ Забайкальский краевой перинатальный центр

Чита, Россия

Актуальность. К наиболее известным вредным факторам для плода относятся наркотики, для которых плацента не является барьером. Ребенок попадает в состояние пассивной наркозависимости и после рождения страдает от синдрома абстиненции. Терапия этого синдрома у недоношенных новорожденных до конца не отработана.

Цель. Проведено сравнение коррекции лактат — ацидоза у недоношенных новорожденных с синдромом отмены бикарбонатом натрия и сукцинатами

Материал и методы. В исследование включено 45 детей массой тела при рождении менее 1500 г, разделенных на две группы: 1-я (24 ребенка) -коррекция ацидоза при синдроме отмены проводилась Цитофлавином, во 2-й (21 ребенок) — гидрокарбонатом натрия. Препараты при синдроме отмены применяются с первых часов жизни. Статистическая обработка данных проводилась с помощью пакета статистических программ Statistica 6.1.

Результаты. В 1-й группе тремор, нарушения сна и оживление сухожильных рефлексов купировались на 3-и сутки ($p<0,01$), судороги — на 5-и ($p<0,05$), мраморность и нестабильность температуры на 7-е сутки ($p<0,01$) по сравнению со 2-й группой. Подобные результаты, вероятно, связаны с тем, что Цитофлавин способствует активизации аэробного метаболизма клеток, что приводит к увеличению уровня утилизации глюкозы, способствует повышенному уровню бета-окисления жирных кислот и ресинтезу γ -аминомасляной кислоты в нейронах, увеличивает устойчивость мембран нервных и глиальных клеток к воздействию ишемии, регулирует соотношения тормозных и возбуждающих аминокислот.

Заключение. Включение препарата Цитофлавин в терапию синдрома отмены недоношенных новорожденных позволило избежать полипрагмазии, способствовало росту регрессирующего течения неврологической симптоматики.

СУКЦИНАТЫ В ТЕРАПИИ ВНУТРИУТРОБНЫХ ВНУТРИКЛЕТОЧНЫХ ИНФЕКЦИЙ С ПОВРЕЖДЕНИЕМ ЦНС

Попова Н.Г.
ФГБОУ ВО ЧГМА
Чита, Россия

Актуальность. Хламидиоз продолжают оказывать негативное влияние на здоровье новорожденных. От 6 до 29% детей уже при рождении имеют клиническую картину внутриутробной инфекции, а до 41% — разворачивают ее после рождения.

Цель. Проведено сравнение клинической картины, данных НСГ и доплерографии у 58 новорожденных детей с хламидийной инфекцией на фоне традиционной терапии и при включении препарата «Цитофлавин» ООО «НТФФ «Полисан», Санкт-Петербург.

Материал и методы. В исследование включено 58 детей на сроке гестации 37-39 недель, разделенных на две группы: 1-я — 28 детей получали традиционную терапию (макролиды, иммуномодуляторы, антигипоксанты, физиолечение); 2-я — 30 детей, традиционная терапия была откорректирована подключением препарата Цитофлавин. Статистическая обработка данных проводилась с помощью пакета статистических программ Statistica 6.1.

Результаты. На фоне терапии купировались клинические проявления, уменьшилась дилатация затылочных рогов в 1-й группе у 31% детей, во 2-й — у 58%.

Заключение. Включение препарата Цитофлавин в комплексную терапию врожденного хламидиоза способствует статистически значимому восстановлению гемо- и ликвородинамических нарушений в неонатальный период.

ОЦЕНКА УРОВНЯ ТРЕВОЖНОСТИ У МАТЕРЕЙ ДЕТЕЙ С АФФЕКТИВНО-РЕСПИРАТОРНЫМИ ПРИСТУПАМИ

Польская А.В.¹, Чутко Л.С.²

¹ОГБУЗ «Городская детская больница»

²Институт мозга человека им. Н.П.Бехтеревой Российской академии наук
Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Аффективно-респираторные приступы у детей (АРП) являются одной из самых частых причин обращения родителей к детскому неврологу. Однако до сих пор остается неясной роль эмоциональных нарушений родителей в генезе или поддержании пароксизмов у их детей.

Цель. Определение эмоциональных особенностей у матерей детей с АРП. Данная проблематика не отражена в ранее проводимых исследованиях отечественных и зарубежных авторов.

Материал и методы. Были обследованы 40 матерей детей с АРП. Оценивались соматический и психоневрологический статус; использовались Личностная шкала проявлений тревоги Teylog J.A. тест оценки тревожности Спилбергера Ч.Д., методика Холла для оценки эмоционального интеллекта и Торонтская шкала алекситимии (TAS-26). Кроме основной, существовала группа контроля — 40 матерей здоровых детей возраста 1-4 лет.

Результаты. Сравнительное исследование показало, что уровень тревожности среди матерей детей с АРП значительно выше, чем у матерей здоровых детей. Так, по результатам шкалы самооценки Спилбергера-Ханина, среди матерей в основной группе показатели личностной ($42,2 \pm 1,8$ балла) и ситуативной ($48,6 \pm 1,9$ баллов) тревожности были значительно выше ($p < 0,05$), чем в контрольной группе ($32,0 \pm 1,2$ и $34,0 \pm 1,1$ балла соответственно). При проведении теста тревожности Тейлора результаты матерей основной группы были высокими и средними с тенденцией к высокому у 67,5% женщин ($20,5 \pm 1,7$ баллов), что достоверно выше ($p < 0,05$) по сравнению с результатами в контрольной группе ($15,4 \pm 1,4$ баллов). Показатели алекситимии у матерей детей с АРП характеризовались более высоким уровнем ($77,0 \pm 2,9$ баллов) по сравнению с контрольной группой ($53,6 \pm 2,8$ балла). При оценке эмоционального интеллекта интегративный уровень EQ также был достоверно ниже в основной группе ($13,0 \pm 2,5$ баллов) по сравнению с группой контроля ($30,2 \pm 2,0$ баллов).

Заключение. Результаты настоящего исследования позволяют высказать предположение о значительно более высоком уровне тревожности у матерей детей с АРП по сравнению с популяционными значениями. В целом, результаты проведенного исследования, свидетельствуют о необходимости изучения эмоциональных нарушений у матерей детей с АРП.

ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНОЕ ОБОСНОВАНИЕ ЭФФЕКТИВНОСТИ 2-ЭТИЛТИОБЕНЗИМИДАЗОЛА ГИДРОБРОМИДА В ЛЕЧЕНИИ ОТРАВЛЕНИЙ ФОСФОРОРГАНИЧЕСКИМИ СОЕДИНЕНИЯМИ

Воробьева В.В.¹, Зарубина И.В.², Прошин С.Н.³, Шабанов П.Д.²

¹Смоленский государственный медицинский университет
Смоленск, Россия

²Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова

³Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова
Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Необходимость разработки средств профилактики и лечения острых отравлений фосфорорганическими соединениями (ФОС)

Цель. Поиск средств восстановительно-реабилитационной направленности представляется весьма актуальным.

Материал и методы. В качестве средства ускоренной реабилитации был выбран актопротектор 2-этилтиобензимидазола гидробромид. Эксперименты проводили на белых беспородных крысах-самцах, которым однократно внутрижелудочно ввели карбофос в дозе $256,4 \pm 8,7$ мг/кг. Для фармакологической защиты использовали 2-этилтиобензимидазола гидробромид в дозах 25 и 50 мг/кг внутрь.

Результаты. На фоне курсового применения 2-этилтиобензимидазола гидробромид показателем МДА возвращался к нормальным величинам к 7 сут после отравления, тогда как в контрольной группе на 7 сут уровень МДА был в 2 раза выше нормы. Если на 3 сут после отравления происходило падение уровня ВГ до 19,6 нмоль/л, свидетельствуя о нарушении окислительного гомеостаза, то на фоне фармакологической защиты к 7 сут концентрация ВГ достигала нормальных величин. На фоне фармакологической защиты отмечено уменьшение степени выраженности эндогенной интоксикации по лейкоцитарному индексу интоксикации (ЛИИ), что свидетельствует о восстановлении микрогемолимфоциркуляции, газообмена и кислородного бюджета в тканях.

Заключение. Доказанное антиоксидантное действие 2-этилтиобензимидазола гидробромид способствует защите цитоплазматических и митохондриальных мембран и органопротективному, в частности нейропротективному действию. Защитные эффекты 2-этилтиобензимидазола гидробромид могут быть в дальнейшем изучены профпатологами, военными медиками, токсикологами для лечения и реабилитации лиц, пострадавших от воздействия ФОС.

ВИБРАЦИОННО-ШУМОВОЙ СТРЕСС РАЗНОНАПРАВЛЕННО ИЗМЕНЯЕТ УРОВНИ СЕРОТОНИНА ГОЛОВНОГО МОЗГА КРЫС В ЭКСПЕРИМЕНТЕ

Воробьева В.В.¹, Хоробрых В.Г.², Семенова Т.Ф.³, Шабанов П.Д.³

¹*Смоленский государственный медицинский университет
Смоленск, Россия*

²*Кировская государственная медицинская академия
Кировск, Россия*

³*Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. В ответ на вибрационно-шумовое воздействие, которому могут подвергаться дети, проживающие в условиях мегаполисов, почти во всех системах и органах возникают изменения, но особенно чувствительна нервная система.

Цель. Изучение изменений содержания серотонина и его метаболита в отделах мозга крыс-самцов в ответ на острый вибрационно-шумовой стресс

Материал и методы. Количественный анализ содержания 5-ОТ и 5-ОИУК в теменной области, striatum, гиппокампе, гипоталамусе, таламусе, среднем мозге, мозжечке и продолговатом мозге крыс проводился модифицированным спектрофлуориметрическим методом (Юденфренд С., Снидер С., 1965) количественного определения катехоламинов и серотонина.

Результаты. Вибрация вызывала увеличение уровня 5-ОИУК в большинстве изучаемых областей мозга, сопровождающееся повышением содержания 5-ОТ. Однако выраженность изменений значительно варьировала в различных отделах. Наименьшие сдвиги уровней 5-оксииндолуксусной кислоты отмечались в среднем и продолговатом мозге, где сосредоточены тела серотонинергических нейронов, а наиболее значимые — в гиппокампе и гипоталамусе. В частности, в гиппокампе уровень 5-ОТ увеличился на 51,5% ($p < 0,05$) по сравнению с фоновыми значениями и превысил рост уровня 5-ОИУК.

Заключение. Серотонин оказывает преимущественно тормозное влияние на нейроны мозга, достоверное увеличение его содержания в мозжечке может объяснить отмечаемые при вибрации нарушения глазодвигательных реакций, вследствие возможного угнетения активности клеток Пуркинье, являющихся необходимым звеном обратной связи в системе контроля вертикального вестибуло-окулярного рефлекса.

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ И МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ МОЗГА КРЫС НА ФОНЕ ДЛИТЕЛЬНОГО ВИБРАЦИОННОГО ВОЗДЕЙСТВИЯ

Воробьева В.В.¹, Хоробрых В.Г.², Семенова Т.Ф.³, Шабанов П.Д.³

¹*Смоленский государственный медицинский университет
Смоленск, Россия*

²*Кировская государственная медицинская академия
Кировск, Россия*

³*Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. Известно, что наиболее опасные резонансные вибрационные частоты для тканей и органов теплокровных животных и человека находятся в диапазоне от 1 до 200 Гц. Биологическое действие вибрации с частотой 15 Гц ведет к нарушениям вестибулярного аппарата; с частотой более 50 Гц нарушает функции сердечно-сосудистой и нервной системы.

Цель. Изучить изменение содержания серотонина (5-окситриптамиин, 5-ОТ) и 5-оксииндолуксусной кислоты (5-ОИУК) в различных отделах мозга самцов белых крыс Вистар

Материал и методы. Количественный анализ содержания 5-ОТ и 5-ОИУК в теменной области, striatum, гиппокампе, гипоталамусе, таламусе, среднем мозге, мозжечке и продолговатом мозге крыс проводился модифицированным спектрофлуориметрическим методом (Юденфренд С., Снидер С., 1965) количественного определения катехоламинов и серотонина.

Результаты. У животных, подвергнувшихся длительному действию вибрации, изменился исходный фон состояния серотонинергической системы по сравнению с контрольной группой. В коре отмечалось достоверное увеличение содержания 5-ОТ, а в хвостатом ядре и гипоталамусе уровень 5-ОТ был понижен, вероятно, вследствие усиления его утилизации, так как концентрация 5-ОИУК по сравнению с соответствующим фоном у контрольных животных была выше. В таламусе и мосту индекс соотношения 5-ОИУТ/5-ОТ на фоне длительной вибрации, был выше, что свидетельствовало о некоторой активации метаболизма 5-ОТ в этих отделах мозга.

Заключение. Уже в первые месяцы интенсивного производственного вибрационного воздействия было выявлено повышение концентрации специфического белка нервной ткани S-100B, как биомаркера структурно-функционального повреждения ткани мозга.

АНАЛИЗ ИСХОДОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ЭПИЛЕПСИИ У ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА В РЕСПУБЛИКЕ КОМИ

Аксёнова Е.П.

*Центр детской эпилепсии и неврологии
Сыктывкар, Россия*

Актуальность. Несмотря на внедрение в клиническую практику новых антиконвульсантов, число пациентов с рефрактерной эпилепсией остается стабильным. Если медикаментозная терапия неэффективна, следует рассматривать вопрос хирургического лечения эпилепсии. Это очень актуально у детей, поскольку длительно персистирующие

приступы могут вызывать необратимое нарушение интеллектуальных и двигательных функций ребенка.

Цель. Анализ исходов хирургического лечения эпилепсии у пациентов детского возраста в Республике Коми.

Материал и методы. Клиническое динамическое наблюдение за группой пациентов детского возраста с рефрактерной эпилепсией на этапах до и после хирургического лечения эпилепсии с проведением контрольных видео-ЭЭГ исследований.

Результаты. В 2013-2017 г. 5 детям из Республики Коми на базе федеральных центров НИИНХ им. Бурденко(3) и ФЦН г. Тюмень(2) проведено хирургическое лечение рефрактерной фокальной эпилепсии. Все дети до операции получали комбинированную АЭТ. Возраст детей к моменту операции составил: 2г., 5л., 10л., 13л., 17л. По полу: М/Ж-3/2. По нозологии: TSC-1, ФКД Пв-1, MTS-1, аномалия развития височной доли-1, синдром Расмуссена-1. Вид операции: селективная амигдалогиппокампэктомия-1, резекция гамартомы-1, передняя височная лобэктомия с резекцией островковой и премоторной коры-1, функциональная задняя квадрантэктомия-1, резекция эпилептогенного очага лобной доли-1. Исходы (по Engel): Ia-4, IVb-1 (с. Расмуссена). Из 4 пациентов с исходом Ia ремиссия на 01.01.2018 составила: 4,5года, 3года 2 мес, 1 год 5 мес и 11 мес. ЭЭГ: редукция эпилептиформной активности -3, региональная эпилептиформная активность -1, без изменений — 1. Отмена АЭТ-1, переход на монотерапию-2, отмена 1 препарата из 3-1, подбор АЭТ-1.

Заключение. Резективная хирургия на сегодняшний день является самым эффективным методом лечения фармакорезистентных фокальных эпилепсий и поэтому в случае выявления такого пациента необходимо в обязательном порядке направлять его в специализированные центры для решения вопроса о возможности хирургического лечения.

ВЛИЯНИЕ АНТЕ-, ИНТРА- И ПОСТНАТАЛЬНЫХ ФАКТОРОВ НА ФОРМИРОВАНИЕ ОПРЕДЕЛЕННОЙ ФОРМЫ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА

Дудникова Э.В.¹, Орлова Е.В.², Астен А.А.², Чернова М.С.¹

¹ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России

Ростов-на-Дону, Россия

²ГБУ РО «ОДКБ»

Ростов-на-Дону, Россия

Актуальность. Среди заболеваний нервной системы главной причиной детской инвалидности является детский церебральный паралич (ДЦП). ДЦП является многофакторным заболеванием. Остается неясным, почему в одних случаях наличие целого комплекса вредных факторов не приводит к каким-либо нарушениям деятельности мозга, а в других, даже легкая асфиксия, может повлечь за собой развитие грубой церебральной патологии.

Цель. Выявить зависимость между наличием и сочетанием перинатальных факторов риска и формированием формы ДЦП.

Материал и методы. Обследовано 178 детей с ДЦП в возрасте 1-18 лет, которые дали согласие на участие в исследовании. Диагноз ставился на основании жалоб, анамнеза заболевания, данных объективного обследования. Кроме изучения медицинской документации было проведено анкетирование матерей. Статистическая обработка: тест Краскала-Уоллиса и точный тест Фишера с поправкой на множественные сравнения по Холму ($p < 0,05$).

Результаты. Спастическая диплегия была диагностирована у 64 (36%) детей, двойная гемиплегия — у 35 (20%), гемиплегическая форма — у 49 (28%), гиперкинетическая — у 11 (6%), атоническая астагическая — у 19 (11%) больных. Статистически значимые

антенатальные факторы: резус-конфликт (5 (45%)) и эпизод ОРВИ во время беременности (6 (55%)) способствовали формированию гиперкинетической формы ($p < 0,05$). Число недоношенных превалировало в группе детей со спастической диплегией (47 (73%)) ($p < 0,05$). Среди неонатальных факторов влияли такие факторы, как желтуха и судороги ($p < 0,05$). При спастической диплегии желтуха была выявлена у 25 (39%), при двойной гемиплегии — у 12 (34%), при гемиплегической форме — у 16 (33%), при гиперкинетической — у 9 (82%), при атонической астатической — у 12 (63%) детей. Судороги отмечались у 4 пациентов (6%) со спастической диплегией, 12 (34%) — с двойной гемиплегией, 8 (16%) — с гемиплегической формой, 2 (18%) — с гиперкинетической и 2 (11%) с атонической астатической формой.

Заключение. Развитие гиперкинетической формы ДЦП высоко вероятно при наличии резус — конфликта, желтухи новорожденных, перенесенной ОРВИ во время беременности, недоношенность определяют высокую вероятность формирования спастической диплегии, наличие судорожного синдрома является индикатором развития тяжелого поражения ЦНС в виде двойной гемиплегии.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ БИОТИНИДАЗЫ У РЕБЁНКА

Мирасов А.А.¹, Бессолицина Е.Н.¹, Цыпина Л.Г.¹, Сайфуллина Е.В.²

¹*Детский центр психоневрологии и эпилептологии Республиканской детской клинической больницы*

²*Башкирский государственный медицинский университет
Уфа, Россия*

Актуальность. Недостаточность биотинидазы — болезнь обмена из группы органических ацидурий с аутосомно-рецессивным типом наследования, обусловленное мутациями в гене, кодирующем фермент биотинидазу, что приводит к нарушению функции всех биотинзависимых карбоксилаз. Проведение ТМС в массовом неонатальном скрининге ещё не введено, что позволило бы своевременно диагностировать и проводить терапию данной патологии.

Цель. Описать клинический случай недостаточности фермента биотинидазы у ребенка.

Материал и методы. Наблюдался ребёнок 4 мес. При поступлении выраженные метаболические нарушения в виде метаболического ацидоза, гиперлактатемии, дыхательные нарушения. Выявлено снижение концентрации свободного карнитина, повышение 2метил-3гидрокси-бутирилкарнитина на ТМС, снижение активности биотинидазы в крови до 10 раз от нормы. ДНК-диагностика подтвердила диагноз. Назначен постоянный прием биотина 30 мг/сут.

Результаты. На фоне приема биотина и левокарнитина состояние ребенка стабилизировалось, дыхательные и метаболические нарушения купировались. Клинически наблюдалась симптоматика неврологического дефицита, перивентрикулярная лейкомаляция на МРТ головного мозга. Ребенок выписан домой с рекомендациями постоянно принимать биотин и вальпроевую кислоту.

Заключение. 1. Недостаточность биотинидазы является генетически обусловленным синдромом, который успешно корригируется постоянным приёмом биотина. 2. Редкость данного заболевания приводит к поздней диагностике, особенно на этапе первичного звена. В связи с этим необходима наиболее ранняя консультация генетика и полноценное обследование больных с эпилептическими приступами неясного генеза.

ИЗУЧЕНИЯ ВЛИЯНИЯ ПРЕПАРАТА ЦЕЛЛЕКС® НА ПОВЫШЕНИЕ ЭФФЕКТИВНОСТИ КОРРЕКЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКОЙ РАБОТЫ В ПОДГОТОВКЕ УЧАЩИХСЯ-ИНВАЛИДОВ

Власенко С.В.¹, Ларина Н.В.², Османов Э.А.³, Кафанова К.А.³, Голубова Т.Ф.⁴

¹*ГБУЗРК «Научно-исследовательский институт детской курортологии, физиотерапии и медицинской реабилитации»*

Евпатория, Россия

²*ЗФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского», Медицинская академия имени С. И. Георгиевского*

Симферополь, Россия

³*ФГБУ «Евпаторийский военный детский клинический санаторий» Минобороны России*

Евпатория, Россия

⁴*ГБУЗРК «Научно-исследовательский институт детской курортологии, физиотерапии и медицинской реабилитации»*

Евпатория, Россия

Актуальность. Численность детей-инвалидов в дневных общеобразовательных учебных заведениях Крыма составляет 2345 человек. Проблема медицинской реабилитации, социальной реинтеграции и профессиональной адаптации является одной из самых актуальной. По-видимому, в комплексы реабилитационных мероприятий должны быть включены методы обладающие нейропротективным и нейрорепаративным действием.

Цель. Клинико-инструментальная оценка влияния препарата Целлекс® на повышение эффективности коррекционно-педагогической работы в подготовке учащихся-инвалидов»

Материал и методы. В исследование были включены 41 больные ДЦП, которые обучались по программам среднего и высшего образования. ОГ — пациенты на фоне стандартизированной базисного санаторно-курортного лечения получали Целлекс®, 1 раз в сутки в течение 10 дней. ГС — пациенты получали стандартизированную базисную терапию. Всем пациентам проводилось нейропсихологическое обследование до и после лечения.

Результаты. Исследование высших психических функций (ВПФ) показало, что все больные допускали различные ошибки при выполнении проб. Ошибки наиболее часто проявлялись в сенсibilизированных условиях. При исследовании двигательной сферы дефицитарность кинетического компонента была представлена у всех больных. Состояние пациентов в ходе исследования улучшалось во всех группах: статистически значимое улучшение наблюдалось по всем показателям ВПФ в ОГ и ГС. В ОГ по большинству показателей эффективности динамика состояния пациентов была более выраженной, чем в ГС: статистически значимые различия между основной и группой сравнения наблюдались по количеству баллов по шкалам ВПФ. Анализируя результаты выполнения тестов после проведенного лечения, была отмечена положительная динамика по всем параметрам у больных всех групп, что свидетельствовало о расширении общих двигательных возможностей ребенка; статистически более значимая динамика выявлялась у больных ОГ.

Заключение. На основании полученных данных об эффективности можно сделать вывод о том, что использование лекарственного препарата Целлекс® в составе комплексной санаторно-курортной терапии учащихся-инвалидов позволяет достичь более выраженного улучшения по показателям ВПФ по сравнению со стандартной санаторно-курортной терапией

ОПЫТ БОТУЛИНОТЕРАПИИ ПРЕПАРАТОМ «КСЕОМИН» У БОЛЬНЫХ С ДЦП ДВУХЛЕТНЕГО ВОЗРАСТА

Власенко С.В., Османов Э.А., Голубова Т.Ф.

*ГБУЗРК «Научно-исследовательский институт детской курортологии, физиотерапии и медицинской реабилитации»
Евпатория, Россия*

Актуальность. Развитие патологической походки у больного с ДЦП происходит в первые годы жизни. Органическое поражение мозга на ранних этапах онтогенеза и нередуцированность основных тонических рефлексов приводит к извращенному формированию всех функциональных двигательных систем ребенка. Поэтому раннее «разрушение» данного порочного круга приводит к изменению всей системы центральной регуляции движения.

Цель. Изучить эффективность внутримышечных инъекций «Ксеомина» в условиях специализированного клинического санатория у больных ДЦП формой спастическая диплегия в возрасте 2 года, в зависимости от преобладания патологических тонических рефлексов.

Материал и методы. Под нашим наблюдением находилось 30 больных ДЦП формой спастическая диплегия, в возрасте 2 года. Степень тяжести поражения оценивалась нами в зависимости от двигательных возможностей ребенка (объем активных, пассивных движений) и выраженности тонических рефлексов, по наличию и величине в суставах конечностей.

Результаты. Все больные были распределены на две группы в зависимости от преобладания того или иного патологического тонического рефлекса. Патологическая поза при преобладании ШТР характеризовалась разгибательным положением нижних конечностей. Вторая группа больных характеризовалась активностью лабиринтного тонического рефлекса. Такие дети передвигались на согнутых в коленных суставах ногах. Всем детям вводился «Ксеомин». Клинически снижение мышечного тонуса и увеличения объема пассивных движений отмечалось в среднем на 4-5 день. Дети стали значительно раньше самостоятельно передвигаться, что позволило повысить эффективность лечебной физкультуры и переориентировать инструктора ЛФК на проведение упражнений, вырабатывающих правильный стереотип ходьбы и более сложные движения.

Заключение. Препарат «Ксеомин» является эффективным в снижении мышечной спастичности у больных с ДЦП. Выбор оптимального количества препарата и точек воздействия у детей 2-х лет должен осуществляться в зависимости от преобладания того или иного патологического тонического рефлекса.

МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНЫЙ ПОДХОД В КОМПЛЕКСНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ НАРУШЕНИЯМИ

Корсакова Е.А., Неустроев Л.К.

*ООО «РеаСанМед»
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. По оценкам ООН, в мире инвалиды составляют 10% от общей численности населения. Болезни нервной системы в структуре детской инвалидности составляют 19,5 %. Среди них большой процент инвалидности приходится на детский церебральный паралич — 24% , он является основной причиной детской неврологической инвалидности в мире.

Цель. Своевременное выявление у ребенка задержки моторного и психо-речевого развития и своевременное начало комплексного восстановительного лечения и реабили-

тации с целью предотвращения формирования детского церебрального паралича, особенно его тяжелых форм, снижения степени инвалидизации больного.

Материал и методы. Мультидисциплинарной бригадой клиники «РеаСанМед» пациенту выставляется реабилитационный диагноз в категориях МКФ, определяются краткосрочные и долгосрочные цели реабилитации, составляется индивидуальный план из следующих занятий: гидрокинезотерапия, массаж, лечебная гимнастика, остеопатия, кинезиотейпирование, иглорефлексотерапия, грязелечение, ФТЛ, занятия с логопедом-дефектологом, психологом.

Результаты. В случае выявления у ребенка задержки двигательного и психоречевого развития уже на раннем этапе проводится комплексная медицинская реабилитация с использованием мультидисциплинарного подхода, который позволяет с учетом показаний и противопоказаний к различным методам и методикам воздействия выбрать максимально эффективный путь.

Заключение. Медицинская клиника имеющая поликлинический комплекс, реабилитационное и спортивно-оздоровительное отделение имеет возможность заниматься ранней диагностикой, своевременной медицинской реабилитацией основанной на мультидисциплинарном подходе неврологических нарушений у детей всех возрастных групп, включая ранний детский возраст, что приводит к снижению инвалидизации детского населения.

ГИДРОРЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С ПЕРИНАТАЛЬНЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Стасова Ю.В., Неустроев Л.К.

ООО «РеаСанМед»

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. С переходом на рекомендуемую экспертами ВОЗ новую систему оценки живорождения и определения перинатального периода с 22 недель беременности, государственной регистрации рождения детей с массой тела от 500 г., распространенность детского церебрального паралича у новорожденных с массой тела менее 1500 г увеличивается до 5-15% , а при экстремально низкой массе тела — до 25-30 %.

Цель. Оценить эффективность гидрореабилитации детей первого года жизни с перинатальным поражением центральной нервной системы.

Материал и методы. В зависимости от возраста, состояния ребенка и этапа реабилитации могут быть использованы следующие методы: «сухая иммерсия», жемчужные ванны с фотохромотерапией, гидрокинезиотерапия в ванне при t 36,5 — 34 град., гидрокинезиотерапия в бассейне 34-33 град.

Результаты. На базе многопрофильного медицинского реабилитационного центра «REASUNMED» разработан комплекс гидрореабилитационных мероприятий для детей рожденных раньше срока, с последствиями перинатального поражения ЦНС, родовых травм периферической нервной системы, врожденной патологией опорно-двигательного аппарата, болезнями органов дыхания, рожденных недоношенными или с внутриутробной гипотрофией.

Заключение. Современная реабилитация, основанная на мультидисциплинарном подходе и включающая гидрокинезотерапию благоприятно влияет на формирование опорно-двигательного аппарата, нервно-мышечную передачу, активизацию психомоторного развития детей, позволяет скорректировать нарушения, возникшие в перинатальном периоде, а также снизить риск инвалидизации детей.

ПРОГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ФОРМИРОВАНИЯ ДЕФИЦИТА У ГЛУБОКОНЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИЕЙ

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

ФГБОУ ВО КубГМУ МЗ РФ

Краснодар, Россия

Актуальность. Несмотря на развитие современных методов выхаживания, тяжесть неврологических заболеваний остаётся высокой среди глубоконедоношенных детей. Отмечается потребность в нейровизуализации с высоким уровнем разрешения для оценки риска формирования неврологического дефицита. Диффузионно-тензорная МРТ является относительно новой методикой, дающей неинвазивно визуализировать ход нервных волокон.

Цель. Установить прогностические критерии формирования двигательного дефицита у глубоконедоношенных детей с гипоксически-ишемической энцефалопатией.

Материал и методы. В исследование вошло 127 новорожденных, рожденных до 32 недели гестации. В зависимости от значений фракционной анизотропии по данным ДТ МРТ сформированы три группы: I группа — 22 ребенка с низкими значениями, II группа — 59 детей со средними, III группа — 46 детей с высокими. Оценивались синдромы поражения нервной системы в остром и восстановительном периодах, а также неврологические исходы.

Результаты. В неонатальном периоде судорожный синдром отмечался достоверно чаще у детей из I группы (I группа — 31,8%, II — 5,1%, III — 0%). Синдром повышенного внутричерепного давления диагностировался статистически значимо реже у детей из III группы (I группа — 54,6%, II — 33,9%, III — 10,9%). В раннем восстановительном периоде у детей из III группы достоверно реже выявлялось диффузное снижение мышечного тонуса (I группа — 100%, II — 100%, III — 89,1%), снижение и быстрая истощаемость физиологических рефлексов (I группа — 100%, II — 84,8%, III — 52,2%). К скорректированному возрасту 12 месяцев среди детей I группы 18,2% имели нормальное психомоторное развитие, у 50% отмечалась задержка психомоторного развития, у 31,8% сформировался двигательный дефицит. Среди детей II группы 81,4% детей имели нормальное развитие, 16,9% — задержку психомоторного развития, у 2,7% сформировался двигательный дефицит. Среди детей III группы 97,8% — нормальное развитие, 2,2% — задержку развития.

Заключение. Недоношенные дети, рожденные до 32 недели гестации, при отсутствии повреждения проводящих путей по данным ДТ МРТ, имеют благоприятный прогноз дальнейшего развития. При снижении фракционной анизотропии по данным ДТ МРТ, детям необходим больший объем реабилитационных мероприятий, так как данные изменения говорят о значимом риске формирования двигательного дефицита.

ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ НЕРВОВ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ У ДЕТЕЙ С ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННЫМ ТЯЖЕЛЫМ САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА

Розенфельд О.В.¹, Смирнов Д.С.¹, Гунбина И.В.¹, Грязева А.Е.²

¹ГБУЗ Челябинская областная детская клиническая больница

²Южноуральский государственный медицинский университет

Актуальность. Сахарный диабет (СД) 1 типа — одна из актуальных медико-социальных проблем. Диабетическая периферическая полинейропатия (ДПНП) — осложнение СД. ДПНП — основной фактор риска развития синдрома диабетической стопы (СДС). Своевременная диагностика и лечение ДПНП на ранних стадиях — необходимые

условия профилактики СДС. Современные методы диагностики позволяют выявлять доклинические формы ДПНП.

Цель. Оценить нейрофизиологическое состояние периферической нервной системы с помощью стимуляционной электромиографии (ЭМГ) у детей с впервые выявленным сахарным диабетом 1 типа прошедших через отделение реанимации и интенсивной терапии.

Материал и методы. Обследован 21 ребенок с диагнозом СД 1 типа впервые, тяжелым дебютом, возраст 3 — 16 лет ($7,8 \pm 1,1$), прошедших через отделение реанимации, за период 01.01.2015 — 31.12.2016 гг. Гендерные доли М:Ж — 1:1 (10 (47,6%) — м., 11 (52,4%) — д. В группе контроля 57 детей, возраст $8,61 \pm 0,64$ лет. Анализировались жалобы, лабораторные данные, исследовались нервы нижних конечностей (стимуляционная ЭМГ).

Результаты. Длительность с момента появления жалоб до момента поступления в стационар составила $11,14 \pm 1,6$ дней. У всех детей в исследованной группе был выявлен кетоацидоз, в дебюте СД они находились в отделении реанимации. Все пациенты были декомпенсированы по углеводному обмену — глюкоза крови $21,8 \pm 1,75$ ммоль/л. При сопоставлении показателей ЭМГ в исследуемой группе с группой контроля были получены статистически значимые различия амплитуд М-ответа в дистальной точке малоберцового нерва $3,76 \pm 0,33$ мВ ($pMW < 0,001$), скорость проведения возбуждения по моторным волокнам малоберцового нерва $47,75 \pm 1,3$ м/с ($pMW < 0,004$), большеберцового нерва — $47,74 \pm 1,4$ м/с ($pMW < 0,00001$). Данные группы контроля: амплитуда М-ответа в дистальной точке малоберцового нерва $5,34 \pm 0,3$ мВ, скорость проведения возбуждения по моторным волокнам малоберцового нерва $52,06 \pm 0,56$ м/с, большеберцового нерва — $55,6 \pm 0,76$ м/с. По сенсорным волокнам нервов нижних конечностей статистически значимых изменений не выявлено.

Заключение. При тяжелой манифестации СД с явлениями кетоацидоза по данным стимуляционной ЭМГ определяются аксонально-демиелинизирующие изменения в нервах нижних конечностей, это позволяет уже на доклиническом этапе выявить минимальные изменения периферической нервной системы.

ОСОБЕННОСТИ ЭПИЛЕПСИИ С ДЕБЮТОМ ПРИСТУПОВ В ПОДРОСТКОВОМ ВОЗРАСТЕ

Саржина М.Н.¹, Чебаненко Н.В.¹, Бурд С.Г.², Миронов М.Б.², Гунченко М.М.¹

¹НПЦ ДП ДЗМ

²ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Москва, Россия

Актуальность. Распространенность эпилепсии в общей популяции России составляет 3,4 на 1000. Частота эпилепсии среди детского населения достигает 1-1,4 % случаев. У 75% пациентов эпилепсия дебютирует в детском и подростковом возрасте. Распространенность эпилепсии у подростков в возрасте 12-19 лет составляет 18-24 на 100000.

Цель. Изучить частоту встречаемости различных форм эпилепсии с дебютом приступов в подростковом возрасте и выявить эффективность противоэпилептической терапии различных форм эпилепсии с дебютом приступов в подростковом возрасте.

Материал и методы. В исследование вошли 203 подростка дебютом приступов в возрасте от 12 до 18 лет с различными типами приступов и видами эпилептического синдрома. Пациенты консультированы неврологом: собран анамнез заболевания и оценен неврологический статус. Проведены ЭЭГ исследование и МРТ-исследование.

Результаты. Наиболее частыми формами эпилепсии у подростков являются идиопатические формы (108 пациентов — 53,7%). Из них преобладают идиопатические генерализованные (99 пациентов — 48,8%), а идиопатические фокальные — у 9 пациентов.

4,9%. Симптоматические/криптогенные фокальные эпилепсии наблюдались у 91 пациента (44,8%). У 4 пациентов (1,5%) наблюдались прогрессирующие миоклонус-эпилепсии. Сравнительная эффективность терапии эпилепсии показала следующие результаты. У подростков без изменений на МРТ частота достижения клинической ремиссии была выше и составила 77,4% случаев, в отличие от подростков с изменениями на МРТ, у которых клиническая ремиссия составила 53,2% случаев. Отсутствие эффекта на фоне противоэпилептической терапии в группе пациентов без изменений на МРТ составило 4,1% случаев, в отличие от группы пациентов с изменениями на МРТ, у которых отсутствие эффекта на фоне противоэпилептической терапии наблюдалось чаще и составило 8,8% случаев.

Заключение. В спектре форм эпилепсии с дебютом приступов в возрасте от 12 до 18 лет преобладают идиопатические. Прогноз в отношении купирования приступов на фоне противоэпилептической терапии лучше у пациентов с эпилепсией без изменений на МРТ.

МАКСИМАЛЬНЫЕ ВЕЛИЧИНЫ В СОСТОЯНИИ ГЕМАТОЭНЦЕФАЛИЧЕСКОГО БАРЬЕРА ПРИ ОСТРОЙ ЛИМФОБЛАСТНОЙ ЛЕЙКЕМИИ И НЕЙРОЛЕЙКЕМИИ У ДЕТЕЙ

Джаныбекова И.А.

КГМА

Бишкек, Кыргызстан

Актуальность. Актуальность. При изучении ГЭБ при острой лимфобластной лейкемии (ОЛЛ), нейролейкемии (НЛ) у детей были отмечены максимальные величины в СМЖ у части детей при ОЛЛ, НЛ, особенно инициальной ИНЛ, причем эти значения были у пациентов необязательно высокого риска.

Цель. Изучение и оценка интратекального синтеза (ИТС), обмена мозга, предикторов нарушения нервной ткани при ОЛЛ и НЛ у детей в динамике наблюдения и определение диагностической и прогностической значимости по максимальным величинам некоторых белковых параметров СМЖ.

Материал и методы. Материалы и методы исследования. 103 ребенка с ОЛЛ, НЛ по российским модифицированным протоколам -РМП (ВФМ): исследованные показатели-ИП (концентрации общего белка — ОБ, альбумина, глобулинов-Г, суммарного α-аминоазота, глутаминовой кислоты, глутамин в СМЖ и сыворотке (Сыв) крови, N-ацетилнейраминаовой кислоты(НАНК) СМЖ (2455 образца).

Результаты. Встречаемость НЛ составила только 2.4%, что сопоставимо с данными оригинальных международных Pt. Наиболее показательным индикатором оказалась НАНК СМЖ: в Ремиссии (Р)ОЛЛ-46.0 мг/л (увеличение относительно средней величины Р ОЛЛ на 145.6%, мак норматива на 232.3%) при мак цитозе (Ц)5 кл/мм³, остром периоде (О) ОЛЛ — 66.0 (208.9%, 333.3%) при мак Ц5, рецидиве-84.0 (265.8%, 424.2%) при мак Ц7, доклинической ДНЛ О-78.0 (246.8%, 393.9%) при мак Ц318, подостром периоде (ПО)-60.0 (189.9%, 303%) при мак Ц 137,Р-82.0 (259.5%, 414.1%) при мак Ц23, КНЛ О-180.0 (569.6%, 909.1%) при мак Ц672, ПО-100.0 (316.5%, 505%) при мак Ц158, Р-121.8 (385.4%, 615.1%) при мак Ц13, ИНЛ О-180.0 (569.6%, 909.1%) при мак Ц26,ПО-85.2 (269.6%, 430.3%) при мак Ц10, Р-98.0 (310%, 494.9%) при мак Ц8.

Заключение. Изменения СМЖ отражают ИТС и течение ОЛЛ, НЛ.Мак величины Г и НАНК СМЖ не совпадают, поэтому можно предположить, что НАНК СМЖ увеличивается не всегда за счет ОБ, Г, а за счет других соединений. Таким образом, НАНК СМЖ — независимый предиктор НЛ при ОЛЛ и, скорее всего, более надежный, даже чем IgG.

РЕГИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ДЕТЕЙ С ПОРОКАМИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Кислякова Е.А., Гопкало А.Ю., Гузнина М.А.

*Смоленский государственный медицинский университет
Смоленск, Россия*

Актуальность. Врожденные пороки развития (ВПР) головного мозга — результат происходящих во внутриутробном периоде нарушений формирования церебральных структур в различные периоды эмбрионального развития. В Смоленской области один из самых высоких показателей пороков ЦНС (170,8 случаев на 100.000 детского населения) не только в центральном федеральном округе (90,4), но и в РФ (96,1)

Цель. Выявить наиболее причинно-значимые факторы риска возникновения пороков развития и оценить нервно-психическое развитие детей

Материал и методы. Обследовано 27 детей Смоленской области в возрасте 1-5 лет с ВПР головного мозга. 1 группа (ВПР, возникающие в 1й половине беременности) 12 детей: с мальформацией Арнольда — Киари, микро- и лиссэнцефалией, синдромом Денди — Уокера. 2 группа (ВПР, возникающие во второй половине беременности) 15 детей: с дисгенезией мозолистого тела, пахигирией, гипоплазией мозжечка, фокально-корковой дисплазией.

Результаты. Аномалии мозга в 2 раза чаще встречались у девочек. Средний возраст матерей составил 38 лет, отцов — 41 год. Отягощенный соматический анамнез отмечен у всех матерей. Сочетание факторов риска, частота их представленности выражены в 1 группе: угроза прерывания, гинекологические заболевания и ОРВИ. Во 2 группе, частота влияния факторов риска оказалась очень низкой. 81% беременностей закончились срочными родами. Ранний неонатальный период протекал отягощено только у 26% детей. Держать голову своевременно стал каждый третий ребенок из 2 групп. Вовремя сидеть и ходить смогли 8% детей 1 группы и 17% детей 2 группы. Полностью освоить эти навыки смог только каждый 2 ребенок 1 группы, каждый 3й ребенок 2 группы. Со временем неврологический дефицит нарастал, сформировав ДЦП у 67% детей (с одинаковой частотой в 2 группах), задержку психо-речевого развития в 81% случаев (58% в 1 группе, 87% во 2й). Ранним проявлением ВПР являлись судороги (56% всех детей), сформировавшие резистентную эпилепсию (100%).

Заключение. Значимыми факторами риска в формировании ВПР мозга явились: возраст родителей, отягощенный соматический и гинекологический анамнез, неблагоприятное течение 1 половины беременности. Все аномалии привели к задержке темпов развития в 70% случаев с первых месяцев жизни, особенно у пациентов 2 группы. И сформировали инвалидность у 85% детей, проявляясь эпилепсией, ДЦП и задержкой психо-речевого развития.

ВЛИЯНИЕ СПОНТАННОЙ НЕКОНВУЛЬСИВНОЙ СУДОРОЖНОЙ АКТИВНОСТИ ЕЕ ЛЕЧЕНИЯ НА ВЕГЕТАТИВНУЮ РЕГУЛЯЦИЮ СЕРДЦА И ЕГО ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ

Мамалыга М.Л.

*Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии
имени А.Н. Бакулева МЗ РФ
Москва, Россия*

Актуальность. Неврологические нарушения, возникающие при абсансной эпилепсии, нередко вызывают дисфункции сердечно-сосудистой системы. Хотя причинно-следственная связь между мозгом и сердцем стала давно очевидным фактом, однако мне-

ния авторов о дисфункциях сердца, возникающих на фоне абсансной эпилепсии и, особенно при ее лечении, расходятся. Решение этих вопросов актуально для подбора эффективной терапии.

Цель. Изучить особенности регуляции сердечного ритма и функциональные возможности сердца у крыс линии WAG/Rij до и после лечения абсансной эпилепсии ламотриджином и конвулексом.

Материал и методы. Исследования проведены на крысах-самцах линии WAG/Rij с генетически детерминированной абсансной эпилепсией. Запись видео-ЭКГ-ЭЭГ проводили с помощью телеметрической системы фирмы ADInstruments (Австрия). Сердце исследовали с помощью эхокардиографа Mindray M5, (фирма Mindray, Китай). Для оценки функциональных возможностей миокарда использовали общепринятый стресс-ЭхоКГ тест с добутамином.

Результаты. После лечения конвулексом функциональная нагрузка, индуцированная стресс-тестом, приводит к ишемическим изменениям миокарда при дозе добутамина 50 мкг/кг/мин, тогда как после лечения ламотриджином при 70 мкг/кг/мин. Это указывает на то, что функциональные возможности сердца во втором случае выше. В пользу этого свидетельствуют результаты исследования фракции выброса левого желудочка. Судя по результатам анализ ВСР, одна из причин разных функциональных возможностей сердца после лечения ламотриджином и конвулексом связана с особенностями вегетативной регуляции сердечного ритма. Так, после лечения абсансной эпилепсии конвулексом парасимпатический тонус был ниже, чем после лечения ламотриджином. Согласно клиническим и экспериментальным данным стимуляция вагуса улучшает вегетативную регуляцию сердечного ритма и ослабляет сердечную недостаточность при судорожных состояниях, тогда как снижение вагусной активности коррелирует с повышением риска внезапной сердечной смерти при эпилепсии.

Заключение. Анализ результатов исследования позволяет заключить, что после лечения абсансной эпилепсии конвулексом сердце животных имеет меньшие функциональные возможности, поэтому его декомпенсация и донозологическое состояние при нарастающей функциональной нагрузке, индуцированной стресс-тестом, возникают раньше.

ПРИМЕНЕНИЕ ПОНЯТИЯ МИОФАСЦИАЛЬНЫХ МЕРИДИАНОВ ДЛЯ СОЗДАНИЯ ПРОТОКОЛА ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ БТА У ДЕТЕЙ С РАЗЛИЧНЫМИ ПАТТЕРНАМИ ДВИЖЕНИЯ

Красавина Д.А.¹, Зуева Г.А.², Орел В.В.³

¹*ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России*

Санкт-Петербург, Россия

²*Центр детской неврологии и медицинской реабилитации Детской больницы №2*

Тверь, Россия

³*ПСПБГМУ им. И.П.Павлова*

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Отдельные мышцы работают не сами по себе, а в составе так называемых «миофасциальных меридианов», где «недостаточность» одной из мышц компенсируется «избыточным» тонусом других участников меридиана. Термином «миофасция» определяют неразрывно связанную структуру, которая состоит из мышечной ткани и сопровождающую ее своеобразную паутину соединительной ткани.

Цель. Изучить влияние инъекций препарата Диспорт на биомеханику движения детей с ДЦП с учетом введения препарата по ходу «миофасциальных меридианов», оценить применение ортезирования для внешней поддержки (ортезами турбокаст в ночное время и мягко функциональными ортезами в дневное) или применение хирургического лечения.

Материал и методы. В группу вошли дети с 5-9 лет (5 мальчиков и 7 девочек) с диплегией нижних конечностей — 2 мальчика и 3 девочки (GMFCS II), с левосторонним гемипарезом — 1 мальчик и 2 девочки (GMFCS I-II), с правосторонним гемипарезом — 2 мальчика и 2 девочки (GMFCS I-III). После проведения БТА терапии дети снабжались ортезами двух типов.

Результаты. У всей группы пациентов улучшился паттерн походки и движения верхних конечностей. Произошло распределение силы по всем взаимосвязанным элементам миофасциальных цепей. Последующее применение БТА терапии понадобилось через 8-9 месяцев от предыдущего, на 6 месяце помимо ортезирования для поддержания тонуса остеопатом был подобран комплекс стрейч-методики для каждого пациента индивидуально.

Заключение. Теория миофасциальных меридианов не снижает ценности методики БТА терапии в непосредственно спастические мышцы для детей с ДЦП. Основываясь на исследовании силы спастичности отдельных мышц — невозможно качественно повлиять на паттерн походки. Комплексный подход, включающий функциональные цепи движения, последующее ортезирование и индивидуальные упражнения ЛФК.

НЕОНАТАЛЬНАЯ ТРАВМА У ДЕТЕЙ

Кислякова Е.А., Смирнова Т.И., Харламенкова Р.А., Войтенко В.А.

Смоленский государственный медицинский университет

Смоленск, Россия

Актуальность. Неонатальные травмы новорожденных могут оказывать серьезное влияние на физическое здоровье и интеллектуальное развитие ребенка. Все это делает родовой травматизм одной из актуальнейших проблем акушерства и гинекологии, неонатологии и педиатрии, детской неврологии и травматологии

Цель. Изучить структуру и тяжесть родовых травм новорожденных в зависимости от клинического ведения родов

Материал и методы. Проанализированы 50 медицинских карт детей с родовыми травмами. Выделены 3 группы: 1-я- 39 рожденных через естественные родовые пути (ЕРП); 2-я- 6 детей, у матерей которых роды начинались через ЕРП, а закончились операцией кесарево сечение (ОКС) по поводу клинически узкого таза или слабости родовой деятельности; 3-я- 5 младенцев, у матерей которых во 2 периоде родов применена вакуум-экстракция плода

Результаты. Ввиду слабости родовой деятельности 83,5% всех женщин проводилась родостимуляция окситоцином. При анализе родовых травм выявлены: повреждения шейного отдела позвоночника — ШОП (97,4%), кефалогематомы (33,3%), парезы Дюшенна-Эрба и лицевого нерва (по 7,7%), перелом ключицы (5,0%). При родоразрешении через ЕРП в 97,4% наблюдалась компрессия ШОП, в 33,3% — кефалогематомы. В родах, путем ОКС в 100% отмечено сочетанное повреждение ШОП (компрессия 83,3% и нестабильность 16,7%), и гипоксически-ишемическое поражение ЦНС в виде синдрома вегетовисцеральных дисфункций и двигательных нарушений (по 100%). Чаще чем в других группах наблюдался синдром церебральной возбудимости (33,3%). После вакуум-экстракции у 80,0% детей наблюдалась компрессия ШОП, у 20% — растяжение, у 40% — кефалогематомы и кровоизлияния под апоневроз. Поражение ЦНС было тяжелее, чем в 1 и 2 группах: в 60% случаев выявлялся гипертензионно-гидроцефальным синдромом, в 30% — отек головного мозга и синдром угнетения

Заключение. Факторами риска для всех видов родоразрешений явились: слабость родовой деятельности и применение родостимуляции. У 83,5% всех детей независимо от способа родоразрешения встречалась компрессия ШОП и патология ЦНС. Таким образом, необходимо оптимизировать процессы родовспоможения в акушерской практике,

что позволит уменьшить родовой травматизм и негативные последствия для здоровья ребенка.

ИССЛЕДОВАНИЕ АССОЦИИ СИНДРОМА ДЕФИЦИТА ВНИМАНИЯ С ГИПЕРАКТИВНОСТЬЮ У ДЕТЕЙ С ВАРИАБЕЛЬНОСТЬЮ РАЗМЕРА Y-ХРОМОСОМЫ

Саидходжаева С.Н.¹, Маджидова Е.Н.¹, Каримов Х.Я.², Бобоев К.Т.²

¹Ташкентский Педиатрический Медицинский институт

²НИИ гематологии и переливания крови МЗ РУз

Ташкент, Узбекистан

Актуальность. Цитогенетическим проявлением хромосомных реаранжировок, приводящих к изменению экспрессии вовлеченных генов, является увеличение генетического материала Y-хромосомы. Однако исследований связи размеров Y-хромосомы с развитием синдрома дефицита внимания и гиперактивности (СДВГ) у детей до настоящего времени не проводились.

Цель. Исследование ассоциации СДВГ с вариабельностью размера Y-хромосомы, а также с другими возможными цитогенетически детектируемыми изменениями кариотипа.

Материал и методы. Обследовано 62 ребенка в возрасте 7 — 12 лет с клинически диагностированным СДВГ, среди которых было 47 (75,8%) мальчиков и 15 (24,2%) девочек. Контрольную группу составили 45 условно здоровых детей — без клинически установленных признаков СДВГ (21 мальчика и 24 девочки). Девочки были включены в исследование для оценки других хромосом (аутосом).

Результаты. Реанжировка обследуемых на основании гендерного признака показала, что количество детей с кариотипом 46,XY, у которых был установлен СДВГ, было в 1,6 раза достоверно больше ($p < 0,05$), чем детей без синдрома, тогда как количество детей с кариотипом 46,XX с признаками СДВГ и без таковых статистически достоверно не различалось ($p > 0,05$). Данный факт дает цитогенетическое основание для подтверждения факта того, что индивидуумы, носящие в кариотипе Y-хромосому, т.е. мальчики, более подвержены развитию СДВГ. У детей с СДВГ мы не обнаружили кариотипов со сверхчисленными Y-хромосомами. Однако у 19 из 47 (40,4%) обследованных мальчиков с СДВГ было выявлено увеличение размера Y-хромосомы, т.е., размеры превышали норму, установленную на основании сравнения хромосомами группы G и хромосомой 18. Изменение размеров затрагивало в основном длинное (q) плечо. Цитогенетических изменений, связанных с количественными перестройками, а также со структурными изменениями аутосом и X-хромосомы нами не выявлено.

Заключение. Таким образом, полученные нами данные подтверждают многофакторный генез СДВГ. Увеличение длины Y-хромосомы достоверно ассоциировано с развитием СДВГ, что позволяет рассматривать данного цитогенетического варианта как дополнительного маркера раннего выявления риска развития патологии у детей.

ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ ЭПИЛЕПСИЯ С ФЕБРИЛЬНЫМИ СУДОРОГАМИ ПЛЮС (GEFS+)

Глебовская О.И., Порохина А.Г.

СПб ГБУЗ «ДГБ Св.Ольги»

ФГБОУ ВО СПбГПМУ

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Генерализованная эпилепсия с фебрильными приступами плюс (GEFS+) описана Шеффер и Беркович в 1997 г. Манифестирует в отличие от типичных фебрильных судорог в возрасте от 1 до 5 лет, полиморфными афебрильными приступами,

наследуется по аутосомно-доминантному типу. Выявлены локусы в хромосоме 19q (GEFS+) и хромосоме 2q (GEFS2), мутации потенциал-зависимых натриевых каналов, ГАМК рецепторов.

Цель. Распространенность данного вида эпилепсии неизвестна. Отмечается рост публикаций в отечественной и зарубежной литературе. В год на отделении проходит от 4 до 6 человек с впервые диагностируемой генерализованной эпилепсией с фебрильными судорогами плюс (GEFS+).

Материал и методы. Продемонстрировать клинический случай мальчика А. с идиопатической генерализованной эпилепсией с фебрильными судорогами плюс (GEFS+), семейная форма, находившегося на лечении в ДГБ Св.Ольги

Результаты. Клиническое наблюдение: мальчик М. поступил с жалобами на ГТКП приступ на фоне фебрильной температуры, «выход» самостоятельный. Анамнез: Ребенок от IV беременности с ОАГА, Роды II, преждевременная отслойка плаценты. Вес 2680 грамм, рост 48 см, по шкале Апгар 7/8 б, выписан на 10сут. Рост и развитие по возрасту. Наследственность: у брата фебрильные судороги до 7 лет. Фебрильные судороги с 9 месяцев. В сентябре 2017г на фоне лихорадки отмечался ГТКП, повторные приступы реализуются на фоне нормальной температуры, в неврологическом статусе без очаговой симптоматики. ЭЭГ: единичные вспышки ОМВ в теменно-затылочных отведениях с феноменом ВВС, введен паглюферал. Состояние стабилизировалось, судороги купированы., Учитывая реализацию афебрильных приступов и семейный характер, назначен Депакин Хроносфера с отменой паглюферала. В 2018 г. перенес острый бронхит с температурой тела (40°C). приступов не отмечалось. ЭЭГ: без эпилептической активности.

Заключение. Повторные фебрильные судороги требуют тщательного сбора анамнеза, с уточнением наследственности. При генерализованной эпилепсии с фебрильными припадками плюс (GEFS+) необходимо вовремя назначить терапию антиэпилептическими препаратами, для предотвращения развития эпилептического статуса на фоне инфекционного процесса.

ВЛИЯНИЕ СПИНАЛЬНОЙ МАНИПУЛЯЦИИ НА СПАСТИКУ МЫШЦ У ПАЦИЕНТОВ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМИ ПАРАЛИЧАМИ: РАНДОМИЗИРОВАННОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Козьявкин В.И., Качмар О.А., Кушнир А.Д., Матюшенко О.А., Гасюк М.Б.

*Международная клиника восстановительного лечения
Трускавец, Украина*

Актуальность. Спастичность мышц является важным клиническим синдромом при церебральных параличах, а ее контроль — одной из важных целей лечения. В настоящее время широко изучаются альтернативные подходы к снижению спастичности, включая применение мануальной терапии. На основании предыдущих исследований была сформулирована гипотеза, что проведение спинальной манипуляции сопровождается снижением спастичности мышц.

Цель. Целью данного исследования было изучение влияния спинальной манипуляции на спастичность мышц у пациентов с церебральными параличами.

Материал и методы. 79 детей со спастическими формами ДЦП, возрастом 7-18 лет, после первого обследования были рандомизированы в две группы. Уровень спастичности мышц запястья измерялся количественно с помощью устройства Neuroflexor. Экспериментальной группе проводилась спинальная манипуляция, контрольной группе — имитация. Через 5 минут после манипуляции/имитации проводилось повторное обследование.

Результаты. В экспериментальной группе после спинальной манипуляции наблюдалось снижение невральное компонента мышечного тонуса на 2,18 ньютона (P=0,002). В контрольной группе снижение было незначительным. Отмечена статистически досто-

верная разница между изменениями показатель спастичности между двумя группами $P=0,034$.

Заключение. Исследование указывает на снижение спастичности мышц предплечья после проведения спинальной манипуляции у пациентов с церебральным параличом.

**ДИНАМИКА КЛИНИЧЕСКИХ И ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ
ПРОЯВЛЕНИЙ СИНДРОМА ЗАПЯСТНОГО КАНАЛА У ДЕТЕЙ
С МУКОПОЛИСАХАРИДОЗАМИ НА ФОНЕ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ**
Осипова Л.А., Кузенкова Л.М., Куренков А.Л., Подклетнова Т.В., Геворкян А.К.
*ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей»
Минздрава России
Москва, Россия*

Актуальность. Синдром запястного канала, являющийся наиболее частой невропатией сдавления у взрослых, у детей встречается редко. Среди причин синдрома запястного канала у детей основной являются мукополисахаридозы (МПС). В связи с редкой встречаемостью МПС динамика проявлений синдрома запястного канала у детей на фоне оперативного лечения описана недостаточно.

Цель. Изучить динамику электрофизиологических показателей синдрома запястного канала на фоне оперативной декомпрессии и невролиза срединных нервов у детей с МПС, получающих ферментозаместительную терапию (ФЗТ)

Материал и методы. Описаны данные 3 детей с МПС (1 девочки с МПС I типа, синдромом Гурлер-Шейе, 1 мальчика с лёгкой формой МПС II типа, 1 девочки с МПС VI типа), начавших получать непрерывную ФЗТ до проведения проведения декомпрессии и невролиза срединных нервов. Электромиография (ЭМГ) выполнялась по стандартной методике на электромиографе «Viking Bravo» фирмы «Nikolet» (США).

Результаты. У пациентки с МПС I типа, до проведения операции в возрасте 7 лет 9 мес, по ЭМГ отмечался полный блок проведения по срединному нерву с двух сторон. Через 25 мес после операции было выявлено восстановление проведения только по моторным волокнам, однако показатели ЭМГ не достигли нормальных значений. У пациента с МПС II типа, до проведения операции в 6 лет 7 мес, фиксировался полный блок проведения по срединному нерву справа и менее выраженные ЭМГ-признаки поражения срединного нерва слева. Через 6 мес после операции отмечалось восстановление проведения по срединному нерву справа с сохраняющимися признаками страдания нерва, нормализация показателей ЭМГ слева. У пациентки с МПС VI типа, до проведения операции в возрасте 8 лет 5 мес, по данным ЭМГ отмечался полный блок проведения с двух сторон. Через 9 мес после операции было отмечено восстановление проведения по моторным волокнам с двух сторон, без нормализации показателей, восстановления проведения по сенсорным волокнам не произошло.

Заключение. На примере описанных 3 пациентов с МПС показана положительная нейрофизиологическая динамика оперативного лечения синдрома запястного канала у детей с МПС. Все 3 пациента начали получать ФЗТ до проведения операции и продолжили лечение после оперативного лечения, что, на наш взгляд, способствовало стабилизации достигнутых оперативным лечением положительных результатов.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АТИПИЧНОЙ ХОРИОИДПАПИЛЛОМЫ 3 ЖЕЛУДОЧКА ГОЛОВНОГО МОЗГА

Смирнова Л.А.

ОГАУЗ ОПЦ

Томск, Россия

Актуальность. Своевременная диагностика и хирургическая коррекция врожденных пороков головного мозга

Цель. Оценка клинических и нейровизуализационных проявлений атипичной хориоидпапилломы у новорожденного ребенка

Материал и методы. Материалом для исследования послужил разбор клинического случая и данные обследования головного мозга методом нейросонографии и мрт головного мозга

Результаты. Опухоли сосудистого сплетения, хориодпапиллома, плексус-папиллома, редкие неоплазии нейроэктодермального происхождения, составляют 2-4 % опухолей мозга у детей. Чаще встречаются у мальчиков.

Заключение. клинический пример еще раз напоминает неонатальным неврологам о том, что в опухоли головного мозга не так часты в нашей практике, но надо о них напомнить. Такие обследования как НСГ, МРТ, дают возможность выявить и подтвердить эту патологию вовремя оказать правильную помощь, провести хирургическую коррекцию

ТРЕХЗОНАЛЬНЫЙ АНАЛИЗ ЦЕНТРА ДАВЛЕНИЯ ПРИ СЕМЕЙНОЙ ШАРКО — МАРИ — ТУТА

Апतिकеева Н.В.

ФГБОУ ВО «Оренбургский государственный медицинский университет»

Оренбург, Россия

Актуальность. Необходимость раннего выявления нарушений параметров устойчивости и ходьбы у детей актуальна, особенно, при невральной амиотрофии Шарко — Мари — Тута, при которой имеется характер медленного прогрессирования с атрофией мышечных волокон в дистальных отделах ног, генетическая предрасположенность, часто семейная.

Цель. Изучить показатели центра давления при ходьбе и устойчивости при впервые выявленной семейной невральной амиотрофии Шарко — Мари — Тута у детей.

Материал и методы. Обследованы брат (17,5 лет) и сестра (15,5 лет) с жалобой на неустойчивость и затруднение при ходьбе на аппарате h/p cosmos, которые оценивались по средней скорости передвижения, количеству шагов на 100 метров, длительности двойного шага, темпе ходьбы, длине шага, эллипсе при устойчивости, центре давления в совокупности с трехзональным анализом кривых давления и силы.

Результаты. Снижение средней скорости передвижения до 0,8 км/ч при длительности двойного шага 4 секунды (у сестры), 2,3 секунды (у брата) со снижением темпа ходьбы у обоих исследуемых (65 ± 21 ; 71 ± 6), отклонение параметров геометрии ходьбы слева у обоих пациентов. У сестры отклонение максимальной силы (Ньютон, N) зоны левой стопы в зоне носка 250,4 N; в центре следа — 29,7 N; в зоне пятки — 230,4 N, что говорит о стопе с полым сводом, у брата (270 N; 43,8 N; 252 N).

Заключение. Трехзональный анализ кривых давления и силы свидетельствует о грубых патологических изменениях нагрузки на подошву во время ходьбы и удержании положения тела в покое, что типично для стопы Фридрейха. Это позволило впервые выявить семейную Шарко — Мари — Тута. Метод рекомендован для ранней диагностики нарушений ходьбы и устойчивости у детей.

МУЛЬТИПОТЕНТНЫЕ МЕЗЕНХИМАЛЬНЫЕ СТРОМАЛЬНЫЕ КЛЕТКИ (ММСК) КОСТНОГО МОЗГА В ТЕРАПИИ ТРУДНО КУРАБЕЛЬНЫХ ФОРМ ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА У ДЕТЕЙ

Евтушенко С.К., Попандопуло А.Г., Евтушенко О.С.

*Республиканский детский клинический центр нейрореабилитации
Донецк, Украина*

Актуальность. Статистически значимое увеличение числа детей с тяжелыми формами церебрального паралича, вследствие различных причин (патологические роды, рождение детей с малым весом и недоношенных, применение прогрессивных, не всегда адекватных методов родовспоможения, болезни матери и др.).

Цель. Разработка критериев отбора детей с тяжелыми формами ЦП для проведения трансплантации ММСК и оценка ее эффективности. Сочетание незрелости мозга и интранатальной гипоксии не всегда являются разрушительными, поскольку мозг новорожденного обладает рядом компенсаторных генетически детерминированных возможностей.

Материалы и методы. После тщательного обследования и исключения противопоказаний под местной анестезией проведен забор 15-20мл костного мозга из подвздошной кости у 10 детей с двойной гемипаретической формой ЦП тяжелой степени (шкала GMFCS). Далее культивировали в течение 4 недель при стандартных условиях. Для идентификации и характеристики клеточных культур использовали критерии ISCT (2006). Трансплантацию культур 2-3 пассажа осуществляли внутривенно капельно. Катамнез составил до 5 лет. Состояние без изменений и без ухудшений отмечено у 3 детей, у 4 детей увеличена моторика, речь и когнитивных, у 3 детей — достоверное улучшение речи и умственных способностей (шкала INFANIB).

Заключение. Полученные предварительные данные свидетельствуют о положительном эффекте использования клеточной терапии аутологичными ММСК при лечении детей с тяжелой формой ЦП, особенно влияющей на когнитивные функции.

ЦЕРЕБРО-КАРДИАЛЬНАЯ И КАРДИО-ЦЕРЕБРАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ — КАК БАЗИСНЫЕ ПРИЧИНЫ В ТРАКТОВКЕ ГЕТЕРОГЕННОГО ИШЕМИЧЕСКОГО ИНСУЛЬТА У ДЕТЕЙ И ВЗРОСЛЫХ

Евтушенко С.К., Марусиченко Е.А., Евтушенко Л.Ф., Соловьева Е.М.

*Институт неотложной и восстановительной хирургии
Диагностический центр МРТ ДоКТМО
Донецк, Украина*

Актуальность. У пациентов с болезнями сердца в любом возрасте инсульт может возникать при отсутствии манифестной патологии пре- и интра-церебральных сосудов.

Цель. Обнаруженные до инсульта немые микроинфаркты мозга диктуют необходимость у подобных больных искать как интра-, так и вне- церебральные причины их возникновения.

Материал. Выделяют три степени риска эмбологенного инсульта: высокий риск (мерцательная аритмия, трепетание предсердий, тромбоз в ушке сердца, миксома левого предсердия); средний (открытое овальное окно, митральный стеноз); низкий (пролапс митрального клапана с регургитацией, дополнительные хорды).

Обследовано 3 группы пациентов различного возраста. **1-я** группа 40 человек в возрасте 45-65 лет с различной цереброваскулярной патологией (ПНМК инсульта) ООО обнаружено у 5 чел. (12,5%), ПМК — 3 чел. (2,5%); **2-я** группа (сравнения) — 25 больных с РЭМ, РС и вертеброгенной патологией в возрасте от 35 до 65 лет без кардиальных жалоб.

Методом ЭХО-КГ у них выявлено не заращенное ООУ у 4 чел. (16%) и ПМК у 3-х человек (12%). 3-я группа — 50 детей в возрасте от 3-13 лет с гемипаретической формой церебрального паралича, у них выявлено ООУ у 29,5%! Данный факт, включая данные МРТ, подтверждает возможность у этих детей перенесенного интра- или постнатального инсульта, связанного с парадоксальной сердечной эмболией, вследствие функционирующего ООУ.

К церебральным причинам, вызывающих острую и хроническую патологию мозга, возможно отнести и безсудорожные формы височной эпилепсии — в характере приступов которых не конвульсии, а пароксизмы тахи- или брадиаритмии вплоть до остановки сердца. Это не эпилептический статус, заканчивающийся смертью, это смерть вследствие «церебральной остановки сердца», что трактуется в литературе как SUDEP- синдром (Suddenly –внезапная, Unexpected — непредвиденная, Death- смерть, E- epilepsy (эпилепсия), P- patient (пациент) — внезапная и непредвиденная смерть пациента с эпилепсией, которая может быть у детей и у взрослых (Opeskin K., 2009, С.К. Евтушенко, 2010).

Выводы. Полученные данные подтверждают тезис, что коррекция сердечного ритма только кардиогенными средствами не всегда достаточно эффективна. В лечении инсультов, связанных с парадоксальной эмболией, имеются существенные особенности, которые связаны: с одной стороны- с терапия самого острого инсульта, с другой стороны- нарушением кардинальной гемодинамики, с третьей — предотвращение повторной эмболии.

НОВЫЙ ВЗГЛЯД НА ЭТИОЛОГИЮ ГЕМИПАРЕТИЧЕСКОЙ ФОРМЫ ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА У ДЕТЕЙ

Евтушенко О.С., Евтушенко С.К., Евтушенко Л.Ф., Соловьева Е.М.

Республиканский детский клинический центр нейрореабилитации

Диагностический центр МРТ ДоКТМО

Донецк, Украина

Актуальность. Сочетанная патология сердца и мозга способствовала развитию как во взрослой (В.Б. Симоненко, 2001), так и в детской (С.К. Евтушенко, 2008) клинической медицине двух направлений — кардионеврологии и нейрокардиологии, которые и привели к пересмотру устоявшихся взглядов на этиологию и патологию инсультов в возрастном аспекте.

Цель. Выявить и обосновать роль открытого овального окна (ООУ) сердца в развитии венозных тромботических инсультов в интра- и постнатальном периоде, что явилось одним из этиологических факторов, определяющих гемипаретическую форму церебрального паралича.

Материал. На основе клинических, биохимических, инструментальных методов (ЭКГ, ЭХО-ЭКГ, доплерография, МРТ) обследовано две группы детей: 1-ая (30 детей — мальчики 17; девочки — 13 чел.) с гемипаретической формой ЦП (в возрасте от 2 до 17 лет). У 16 детей (53,3%) методом ЭХО-ЭКГ выявлено открытое овальное окно (ООУ), из них у 3-гемодинамически значимое! У этих же детей зафиксирован повышенный уровень протромбированного индекса и умеренный эритроцитоз. У 43,5% детей — был отмечен тяжелый интранатальный период.

2-ю группу составили 20 детей школьников в возрасте (от 8 до 10 лет), девочек -19, мальчиков 11 чел. Методы ЭХО-ЭКГ у 7 детей (25%) — выявлено ООУ гемодинамически не значимое, но из этой группы детей 5 наблюдаются у педиатра по поводу ВСД.

Выводы. 1. На основании обследования группы детей с гемипаретической формой церебрального паралича получены достаточно убедительные данные о возможности развития в интранатальном периоде кардиоэмболического инсульта с поражением одного полушария мозга — в результате функционирующего гемодинамически значимого ООУ.

2. При возникновении в интра- и постнатальном периоде ОНМК с поражением одного полушария мозга целесообразно проводить не только КТ (МРТ) головного мозга, но ЭХО-ЭКГ и биохимические исследования.

3. При планировании реабилитационных мероприятий у детей с гемипаретической формой церебрального паралича — обязательно предварительно проводить не только ЭКГ, но и ЭХО-ЭКГ (!), что скажется на выборе объема и видах медикаментозной и не медикаментозной терапии.

ЗЛОКАЧЕСТВЕННО ТЕКУЩИЕ (ИММУННОПОСРЕДОВАННЫЕ) ТРУДНО КУРАБЕЛЬНЫЕ ФОРМЫ ЭПИЛЕПСИИ У МЛАДЕНЦЕВ И ДЕТЕЙ

Евтушенко С.К.

Донецкий национальный медицинский университет

Донецк, Украина

Актуальность. Одним из важных механизмов развития фармакорезистентности эпилепсии у детей является развитие аутоиммунного процесса, что часто делает антиконвульсантную терапию мало эффективной.

Цель. Выявить у детей с эпилепсией изменения в гуморальном и клеточном иммунитете при резистентных ее формах, исследуя сочетанно кровь и ликвор больных.

Материал исследования. Под наблюдением находилось 25 детей (мальчиков — 11 человек, девочек — 14 человек; в возрасте от 6 месяцев до 12 лет) с тяжело протекающими (резистентными к различным антиконвульсантам) формами эпилепсии. Большая часть детей была представлена симптоматической или криптогенной мультифокальной эпилепсией — 8 чел. (32%). У 6 детей (24%) был синдром Веста. Остальные случаи представлены различными тяжелыми эпилептическими синдромами, включая синдром Айкарди, Отохара, Драве, Дуузе. У всех детей имел место неврологический дефицит и грубая задержка психоречевого развития. Частота приступов была высокой — от 10 в неделю до 62 в сутки. Критерием включения в исследование была фармакорезистентность. Больные безуспешно получали различные комбинации антиконвульсантов. Всем детям было проведено тщательное соматическое и неврологическое обследование, МРТ и ЭЭГ (включая ЭЭГ-мониторинг). У наблюдаемых больных была исследована спинномозговая жидкость для выявления в ней интратекального синтеза LgG: методом иммунотурбидиметрического измерения на аппарате CJBAS INTEGRA 400+ (Roche Diagnostics, Швейцария) с расчетом показателя интратекального синтеза по соотношению уровня LgG к уровню альбумина в ликворе.

Анализ клеточного иммунитета в крови у обследованных детей с эпилепсией показал достоверную супрессорную активность лимфоцитов крови (СД4 и СД8), а также активацию СД 56 (киллеров) и клеток апоптоза СД95 ($P < 0,01$). У 8 человек (32,0%) показатель гуморального иммунитета был нормальным и среднее значение составило $0,11 \pm 0,05$ (при размахе от 0,06 до 0,21). У 17 детей (68%) соотношение показателей кровь-ликвор был достаточно высоким, что свидетельствовало о повышенном интратекальном синтезе LgG. Среднее значение показателей у этих пациентов составило $0,65 \pm 0,05$ при колебаниях от 0,45 до 0,96.

Выводы: Констатировано, что супрессорная активность лимфоцитов, активация Т-клеток киллеров и клеток апоптоза, плюс депрессия иммуноглобулинов G в крови, при активации интратекального LgG и снижении индекса LgG/альбумина — достаточно достоверно подтверждало напряженность аутоиммунного процесса при злокачественно текущих формах эпилепсии у детей. Нами постулируется, что микроглиальные клетки явились первичными иммунными эффекторными клетками, активируемыми в ответ на возникающий деструктивный процесс в эпилепсии мозга.

Анализ наблюдаемых больных показал, что эффективность терапии, основанной только на подборе ПЭП была мало продуктивна и имела временный характер. В этой связи и была разработана новая методология терапии подобных больных, основанная не только на подборе ПЭП, но и с учетом выявленных иммунных механизмов резистентности. 1. Плазмаферез №3 — 1-2 л через день. 2. Иммуноглобулин (веноиммун) 5-7 мл/кг в/в (от 30х до 5 курсов). 3. Сенактен-депо от 2 до 6-8 недель и далее от 3 до 6 месяцев 0,25-0,5-1,0 мл или кортикостероиды (солумедрол, дексаметазон). 4. Кеппра 40-50 мг/кг (титрование дозы под контролем концентрации препарата в сыворотке крови + сочетание с депакином 30 мг/кг). 5. При снижении когнитивных функций — кортексин 5-10 мг в/м, пантогам-актив. Эффективность терапии была обусловлена уменьшением частых приступов на 55,2% и регрессом эпилептической энцефалопатии (28,5%).

СЛУЧАЙ АТИПИЧНОЙ ХОРИОИДПАПИЛЛОМЫ III ЖЕЛУДОЧКА ГОЛОВНОГО МОЗГА

Смирнова Л.А.
ОГАУЗ «ОПЦ»
Томск, Россия

Актуальность. Раннее выявление врожденных аномалий головного мозга.

Цель. Важность и своевременность нейровизуализационного исследования.

Материал и методы. Клинический случай и данные обследования НСГ и МРТ ГМ.

Результаты. опухоли сосудистого сплетения, хориоидпапиллома, плексус — папиллома — редкие неоплазии, составляют 2-4%. Чаще встречаются у мальчиков. Характерная локализация опухоли — боковые желудочки, редко в III желудочке. При такой локализации обструкция ликворных путей и гиперпродукция ликвора опухолевой тканью ведет к гидроцефалии. Роды в 39 недель, доношенный, вес 2810 г, рост 50 см, ОГ -40 см. Родители здоровы, возраст 30 лет. В первые сутки проведена НСГ, на 3 сутки — МРТ. В возрасте 2,5 мес проведена операция по тотальному удалению опухоли. Сейчас мальчику 1 год, отстает в физическом развитии, эмоциональное развитие соответствует возрасту.

Заключение. НСГ и МРТ выявляют редкую патологию ГМ, дают возможность вовремя провести хирургическую патологию.

НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ С ЭПИЛЕПСИЕЙ, ДЕБЮТИРОВАВШЕЙ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Шалькевич Л.В.

ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»
Минск, Республика Беларусь

Актуальность. Современные методы нейровизуализации обеспечивают получение высокоточных анатомических данных в отношении эпилептического очага и способствуют корректной диагностике отдельных эпилептических расстройств. Нейровизуализационные технологии прямо и косвенно расширили наше понимание основных патофизиологических процессов, связанных с эпилепсией.

Цель. Изучение встречаемости различных видов структурных аномалий головного мозга при эпилепсии у детей в зависимости от локализационно-обусловленного критерия.

Материал и методы. Было проведено нейровизуализационное исследование головного мозга 389 пациентам детского возраста (от 1 месяца до 17 лет 11 месяцев 29 дней) с эпилепсией. Рентгеновская компьютерная томография (РКТ) была осуществлена 283 (63,3%), магнитно-резонансная томография (МРТ) — 131 (29,3%) пациентам.

Результаты. По данным РКТ головного мозга в общей структуре патологии преобладала вентрикуломегалия в сочетании с расширением субарахноидального пространства

(САП) (45,6%), на втором месте находились кистозно-атрофические нарушения (38,9%), на третьем месте — изолированное расширение САП (23,8%). По данным МРТ головного мозга преобладали кистозно-атрофические изменения (38,2%), на втором месте была вен-трикуломегалия в сочетании с расширением САП (29,4%), на третьем — изолированное расширение САП (26,5%). Один вид изменений по данным РКТ головного мозга был выявлен примерно в равных отношениях при парциальной (38 пациентов; 28,6%), генерализованной (79 детей; 28,2%) и сочетанной формах (11 пациентов; 32,4%). Два вида нарушений преобладали при генерализованной форме эпилепсии (46 детей; 16,4%), в 2 раза меньше — при парциальных (46 пациентов; 9,8%), еще меньше при сочетанных формах (1 ребенок; 2,9%), $\chi^2 = 6,914$, $p < 0,05$.

Заключение. Большое количество структурных изменений в ЦНС облегчает генерализацию эпилепсиподобного процесса. Отличие данных при проведении РКТ и МРТ объясняется особенностями созревания головного мозга детей и преобладанием при генерализованных формах макроструктурных нарушений.

ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ КОМОРБИДНОСТИ РАССТРОЙСТВ АУТИСТИЧЕСКОГО СПЕКТРА И ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ

Кудлач А.И.¹, Шалькевич Л.В.¹, Литвинова О.С.², Наливко И.И.²

¹ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»

²УЗ «Городской клинический детский психиатрический диспансер»

Минск, Республика Беларусь

Актуальность. Перинатальная патология представляет собой актуальную проблему здравоохранения. Распространенность поражений центральной нервной системы в структуре детской инвалидности достигает 50%. Около половины из них инвалидизированы вследствие перинатальной патологии. Распространенные варианты патологии беременности и неонатального периода относятся к управляемым медико-организационным факторам риска.

Цель. Провести сравнительный анализ повреждающих перинатальных факторов у пациентов детского возраста с эпилепсией, расстройствами аутистического спектра (РАС) и их сочетанием и установить перинатальные факторы риска развития коморбидности эпилепсии и РАС.

Материал и методы. Был проведен сравнительный анализ частоты встречаемости различных видов перинатальных повреждающих факторов. Основную группу (ОГ) составило 17 пациентов с сочетанием эпилепсии и РАС. Контрольная группа 1 (КГ1) была представлена 20 пациентами с РАС, контрольная группа 2 (КГ2) — 21 пациентом с эпилепсией. Средний возраст пациентов составлял: в ОГ 43,18,3, в КГ1 38,56,2, в КГ2 47,35,8 месяцев.

Результаты. Установлены следующие перинатальные повреждающие факторы: со стороны матери — отягощенное течение беременности — инфекционные заболевания, обострение хронической соматической патологии, анемия, гестоз, угроза прерывания беременности, отягощенный акушерский анамнез; преждевременные роды, слабость родовой деятельности, оперативное родоразрешение, острая гипоксия/асфиксия плода; со стороны новорожденного — применение искусственной вентиляции легких, энцефалопатия, инфекционные заболевания, патологическая гипербилирубинемия. В основной группе достоверно чаще регистрировались такие варианты нарушения течения беременности у матерей, как анемия ($n_{ОГ}=10$ $n_{КГ1}=4$ $n_{КГ2}=6$, $\chi^2 = 6.64$, $p = 0.037$) и отягощенный акушерский анамнез ($n_{ОГ}=8$ $n_{КГ1}=3$ $n_{КГ2}=2$, $\chi^2 = 8.58$, $p = 0.014$). Кроме того, у пациентов основной группы достоверно чаще выявлялось рождение путем оперативного родоразрешения ($n_{ОГ}=9$ $n_{КГ1}=5$ $n_{КГ2}=2$, $\chi^2 = 8.97$, $p = 0.012$) и наличие энцефалопатии новорожденного ($n_{ОГ}=11$ $n_{КГ1}=5$ $n_{КГ2}=8$, $\chi^2 = 6,12$, $p = 0.047$).

Заключение. Выявлена более высокая встречаемость определенных вариантов повреждающих перинатальных факторов у детей с сочетанием эпилепсии и РАС в сравнении с пациентами, страдающими только одной из указанных патологий. Полученные результаты являются подтверждением гипотезы об определенном единстве патогенетических механизмов, приводящих к развитию симптомов РАС и эпилептических приступов у одного индивида.

ИМПРЕССИВНЫЙ ДИСГРАММАТИЗМ У ДЕТЕЙ С ОНР И УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ ЛЕГКОЙ СТЕПЕНИ

Агранович З.Е., Алексеева А.М.

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

Актуальность. Актуальность изучения механизмов понимания ЛГК детьми с ОНР и СНР связана с разработкой наиболее эффективных индивидуально-ориентированных лого-коррекционных мероприятий с учетом структуры дефекта.

Цель. Оценка особенностей понимания сложных логико-грамматических конструкций младшими школьниками с речевой патологией (ОНР) и детьми с умственной отсталостью легкой степени без грубых речевых синдромов; соотнесение и анализ результатов логопедической диагностики и данных психологического обследования в условиях стационара.

Материал и методы. 1. Экспериментально-психологическое обследование интеллекта («Шкала Векслера для исследования интеллекта детей» (WISC); 2. Стандартная логопедическая диагностика для детей младшего школьного возраста с учетом структуры дефекта пациентов (наиболее подробно исследовалась возможность понимания детьми ЛГК).

Результаты. Сложности понимания ЛГК встречались у всех обследованных пациентов; ошибки детей с ОНР связаны со снижением грамматических способностей, трудности школьников с СНР обусловлены также и интеллектуальной недостаточностью; при первичном речевом недоразвитии и сохранном интеллекте преобладали ошибки в виде затруднений, при интеллектуальной недостаточности — выраженные трудности, слабое понимание и использование помощи (наглядное изображение ЛГК, семантические маркеры); наибольшие сложности вызывали ЛГК, отражающие коммуникацию отношений, причинно-следственные и пространственно-временные отношений; лексико-грамматическое недоразвитие в структуре ОНР и СНР (бедность лексики, отражающей пространственные и временные понятия; трудности в усвоении предложно-падежных конструкций и формировании грамматических обобщений), сужение объема оперативной памяти ЛГК), снижение уровня «языкового чутья», выраженная дефицитарность когнитивных функций у детей с СНР

Заключение. Таким образом, сложности в понимании ЛГК препятствуют усвоению детьми с ОНР и СНР учебной информации, ее сохранению и использованию на практике; в случае интеллектуальной недостаточности трудности остаются даже при условии специального коррекционного обучения.

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ АУТИЗМА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Горюнова А.В.¹, Данилова Л.Ю.¹, Боброва Н.А.¹, Воронкова Н.А.²

¹ФГБОУ РМАНПО

²НПЦПЗ ДП им. Г.Е. Сухаревой

Москва, Россия

Актуальность. Диагностика аутизма (РДА) и расстройств аутистического спектра (РАС) у детей раннего возраста — одна из сложных и актуальнейших проблем, находящихся на стыке детской психиатрии, неврологии и педиатрии. Уже с первых лет жизни аутистические проявления при РДА и РАС имеют специфические особенности, однако в МКБ-10 они не приведены.

Цель. Выделить и систематизировать аутистические симптомы в структуре нарушений развития детей раннего возраста.

Материал и методы исследования: 179 детей с общими нарушениями развития и психическими расстройствами, обратившиеся в НПЦПЗ ДП им. Г.Е. Сухаревой: в возрасте до 1 года — 58 детей (36,6%), от 1 до 2 лет — 121 ребенок (63,4%). Методом клинического наблюдения выделено более 20 ранних симптомов аутизма, которые были сгруппированы в блоки.

К нарушениям общения в раннем возрасте относятся: отсутствие фиксации взгляда на лице взрослого, зрительного контакта, комплекса внимания, «подражания», интонационного крика, позднее появление ответной улыбки, слабость комплекса оживления или его отсутствие, отсутствие реакции на свое имя после 6-7 мес., индифферентное отношение к матери, безразличие к близким, окружающему и совместным играм, отсутствие подражания мимике матери, речи и жестам, звукам животных, отсутствие указательного жеста.

Нарушения вегетативно-инстинктивных функций: Расстройства сна, трудности сосания, желудочно-кишечные расстройства, возникающие спустя 1-3 мес. после родов и сохраняющиеся в последующие годы; отсутствие реакции на физический дискомфорт; ригидная привязанность к обстановке, одежде; трудности адаптации к переменам; изменение общей психической активности; избирательность в еде, предпочтение протертой пищи; задержка формирования навыков опрятности и самообслуживания.

Дизонтогенез двигательной сферы касается как сроков становления, так и качественных характеристик моторики при отсутствии парезов. Отмечаются трудности фиксации позы, скачки и непоследовательность в приобретении возрастных моторных навыков, нередко отсутствует ползание. У большинства детей выявляются расстройства мышечного тонуса в виде гипотонии или мышечной дистонии, эпизодическая ходьба на цыпочках, двигательная гиперактивность после становления ходьбы, двигательные стереотипии.

К патологическим речевым феноменам в раннем возрасте относятся: задержка или искажение формирования предречевых этапов (бедное гуление, лепет); позднее появление слогов, слов, замена их звуками; интонационная невыразительность, отсутствие реакции на речь взрослого; непонимание инструкций, соотнесения слов и предметов; отсутствие вербальной коммуникации.

Своеобразие познавательной сферы проявляется в задержке этапа стереотипных действий с предметами после года, снижении интереса или игнорировании игрушек, трудностях привлечения внимания при сверхсосредоточенности на одном предмете, замена игрушек неигровыми предметами и однообразная манипулятивная игра с ними. Отсутствует возрастная эволюция в игре, воображение, нет игры «понарошку».

Эмоциональные особенности обнаруживаются с первых месяцев жизни: серьезный, но «отсутствующий» взгляд, гипомимия, отрешенность в сочетании с высоким уровнем

тревоги; раннее формирование страхов, пугливость; монотонность настроения со склонностью к дистимическим и дисфорическим расстройствам.

Заключение. Признаки искаженного, диссоциативного психического развития начинают проявляться уже в раннем возрасте. Знание начальных аутистических симптомов будет способствовать ранней диагностике аутизма и своевременному началу медико-психолого-коррекционных мероприятий.

ГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ДЕТСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ

Савельева Н.Н., Темина Л.Б., Балакина Н.С.

*ГБУЗ Самарская Областная клиническая больница
Самара, Россия*

Актуальность. Основным этиологическим фактором развития эпилепсии у детей и подростков являются генетические механизмы. При генетических формах эпилепсии заболевание вызывается определенной мутацией. Чаще всего имеет место сложный тип наследования. Изучение генетических аспектов эпилепсии является перспективным направлением современной эпилептологии, позволяя оптимизировать терапию эпилептических синдромов.

Цель. Исследование семейных форм эпилепсии и выявление генов, с которыми наиболее часто ассоциируется эпилепсия у больных детского возраста Самарской области

В качестве методов диагностики использовались: клинико-генеалогический, молекулярно-генетический.

Результаты. В исследование было включено 72 ребенка с диагнозом эпилепсия.

Заключение. Среди семейных форм эпилепсий преобладают заболевания с наследственной предрасположенностью. Использование современных молекулярно-генетических методов позволяет значительно повысить эффективность диагностики эпилепсии, оптимизируя терапевтическую коррекцию, определяя прогноз заболевания, жизни больного и повторного деторождения в семьях.

ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА ЖУБЕР У РЕБЕНКА 6 МЕСЯЦЕВ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Тадтаева З.Г., Мазепова А.В., Бессонова Л.Б., Тищенко Н.Ю.

*СПбГБУЗДГБ Св. Ольги
Санкт-Петербург*

Актуальность. Синдром Жубер является аутосомно-рецессивным генетическим заболеванием, которое характеризуется триадой симптомов: симптомом «коренного» зуба на МРТ головного мозга, гипотонией и задержкой развития. Дополнительные признаки при синдроме Жубер включают чаще всего нарушение дыхания, патологию почек и аномальные движения глаз. Представляем собственное описание наблюдения ребенка с синдромом Жубер.

Результаты. У ребенка выявлены основные проявления синдрома Жубер и экстрацеребральные: атония ЧЛС левой почки; признаки глазной апраксии.

Заключение. Наличие однократного эпилептического приступа и экстрацеребральных симптомов требуют динамического наблюдения профильных специалистов.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА КЛИФСТЕРА И ВОЗМОЖНОСТИ БАКТЕРАПИИ В ЕГО КОРРЕКЦИИ

Колчева Ю.А.¹, Константинов К.В.², Беникова Е.В.²

¹СПБИУВЭК

²НИО клиника БАК

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Микроделетирующий синдром Клифстера — редкое генетическое заболевание, было описано в 2010 году, в русскоязычной литературе нет данных о возможных способах коррекции неврологических нарушений у таких детей. В связи с этим приводимый клинический случай может быть полезен в диагностике данной генетической аномалии и поиске возможных способов коррекции церебральных расстройств.

Цель. представить клинический случай синдрома Клифстера у мальчика 5 лет и показать эффективность проводимой БАК-терапии в коррекции нарушенных функций центральной нервной системы у данного пациента.

Материал и методы. Пациент получал процедуры биоакустической коррекции (БАК) как эффективной доказанной методики улучшения функционального состояния головного мозга при генетических аномалиях. Курс процедур состоял из 10-15 сеансов через день длительностью 15-20 минут. После каждого сеанса проводилась оценка регистрируемых параметров ЭЭГ, компьютеризированный анализ биоэлектрической активности головного мозга.

Результаты. Родители мальчика М. 5 лет обратились в клинику «БАК» с жалобами на задержку речевого развития, нарушение сна, стереотипные действия. Моторное развитие проходило с задержкой на 2 эпикризных периода. Минимальная речь появилась только после 3-х лет, не жевал пищу до 4-х лет. При неврологическом осмотре было обращено внимание на гиперсаливацию, малоподвижность неба, асимметрия глубоких рефлексов D>S, мышечную гипотонию, двухсторонние координаторные нарушения, брахицефалия, гипертелоризм, макроглоссия, прогнатизм, сколиотические изменения позвоночника. Был установлен синдром Клифстера. Ребенок получал только БАК-терапию с возраста 5 лет (через каждые 3 месяца). По мере лечения стали улучшаться показатели рецептивной и экспрессивной речи, эмоциональный фон выровнялся, улучшилось качество сна, уменьшились аутистические проявления, стали постепенно формироваться школьные навыки. При анализе параметров ЭЭГ произошло нарастание выраженности и улучшение зональности распределения альфа ритма.

Заключение. Представленный случай представляет интерес для клиницистов в связи с тем, что данное заболевание встречается относительно редко, в русскоязычной литературе недостаточно сведений об особенностях развития детей с подобными заболеваниями, не описано значение немедикаментозных методов в коррекции симптомов данного синдрома.

ДИНАМИКА ПОВЕДЕНИЯ И РАЗВИТИЯ РЕЧИ ПРИ ТЕРАПИИ ДЕТЕЙ С НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ НАРУШЕНИЯМИ

Макаров А.В., Мосенкова Т.М.

ГБУЗ «Городская поликлиника №44 Администрации Фрунзенского района Санкт-Петербурга», Детское поликлиническое отделение №41

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Речевые нарушения, развивающиеся на фоне перинатальных поражений ЦНС, сопровождаются эмоциональной лабильностью и снижением когнитивности. При постепенном восстановлении речевых функций длительно сохраняются нарушения поведения и внимания. Таким образом, необходимо разрабатывать методы профилактики

и лечения логопедических расстройств, способствующих нормализации психоэмоциональной активности.

Цель. Изучение особенностей поведения для проведения комплексной терапии детей с поражениями ЦНС, развившимися перинатально.

Материал и методы. Из 288 детей в возрасте от 2 до 8 лет у 166 детей 5-8 лет отмечалась дизартрия, у 122 детей 2-4 лет — замедление речевого развития при перинатальной энцефалопатии в анамнезе. Неусидчивость, раздражительность, нарушение сна сопровождались вегетативными реакциями. Проводились ноотрофотерапия, электрофорез сосудистых и седативных средств, массаж шейноворотниковой зоны и кистей рук, рефлексотерапия.

Результаты. Угасание возбудимости, вегетативной симптоматики и укрепление устойчивости внимания наблюдались в период лечения в 80 % случаев (132 ребёнка из старшей возрастной группы и 98 детей младше 5 лет). Тики и навязчивости исчезли у 25 из 29 детей, а у 4 эпизодически кратковременно повторялись. Укрепление дикции, связанный монолог развивались в 91 % случаев (262 ребёнка в возрасте от 2 до 8 лет). В 9 % случаев формировалось фразопостроение (26 детей от 2 до 4 лет с задержками речевого развития). Эпизодическая раздражительность наблюдалась в 20 % случаев (34 ребёнка старше 5 лет и 24 ребёнка младше 5 лет). Такая динамика объяснялась сохранявшейся конфликтной ситуацией в школе и ДДУ. Кроме того, нарушение гипоаллергенного режима, учащение случаев ОРЗ у детей с резидуальной симптоматикой, сочетавшейся с ЛОР-патологией, усиливали психотравмирующее действие.

Заключение. Перинатальные поражения ЦНС являются фактором риска развития логопедических нарушений и эмоциональных расстройств, усиливающихся при нарушении санитарно-гигиенических правил, хронических конфликтах. Комплексная терапия устраняет неврологические и поведенческие расстройства, способствует развитию познавательной речи и способности контролировать звукопроизношение.

ПАРАИНФЕКЦИОННЫЙ ОПСОКЛОНУС — МИОКЛОНУС — СИНДРОМ. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ Филипович Е.К.¹, Богданович И.П.²

¹ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»

²ГУ «Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя»

Минск, Республика Беларусь

Актуальность. Синдром опсоклонус-миоклонус относится к редким аутоиммунным заболеваниям ЦНС с преимущественным поражением мозжечка и его связей. Может быть паранеопластического, инфекционного или идиопатического происхождения. Проявляется опсоклонусом, миоклонусом, атаксией, расстройствами поведения и сна, имеет волнообразное течение. Диагноз является синдромологическим. Нет четких протоколов лечения.

Цель. Клинический случай. Пациентка И., 1 год 10 мес., поступила с жалобами на шаткость, неустойчивость, частые падения при ходьбе, тремор, беспокойство. От 1 беременности, 1 родов. Роды в 38-39 недель с оценкой по Апгар 8/8. Росла и развивалась по возрасту. Укус клеща за 4 месяца до госпитализации, проведен профилактический курс амоксициллина.

Материал и методы. Днем подъем температуры тела до 38°C, однократно рвота. На утро перестала ходить из-за частых падений. Курс АБ терапии в течение 5 дней. Осталась легкая атаксия при ходьбе. Через месяц — эпизод тремора в ногах во сне, двигательные и координаторные нарушения. Осмотр: негативна, фиксация взгляда кратковременная, опсоклонус. Движения неуверенные, тремор. Мышечная гипотония. СПР d=s. Атаксия.

Результаты. В ОАК — лимфоцитоз. В ЦСЖ белок 0,094г/л, глюкоза 3,6 ммоль/л, цитоз — $7 \cdot 10^6$. В БАК отмечено снижение Ig A до 0,46 г/л (0,74-2,0) и Mg до 0,58 ммоль/л. В крови обнаружены Ig G ВЭБ, НРИФ — Ig M к Лайм-Боррелиозу. Гормоны ТТГ, Т4, пролактин, ЛГ, ФСГ в норме. Иммунограмма без отклонений. ЭЭГ вариант нормы. МРТ головного мозга без патологии. УЗИ ОБП, малого таза, ЩЖ без патологии. Диагноз: Атактически-гиперкинетический синдром, опсклонус-миоклонус, вероятно, как проявления подострого энцефалита. Лечение: внутривенный иммуноглобулин человека (ВВИГЧ) 2г/кг, цефтриаксон 100мг/кг 14 дней. Выписана с улучшением. Через месяц госпитализация с жалобами на ежедневные подергивания конечностей (чаще стоп) во сне, беспокойный сон, нарушение походки, выраженный тремор конечностей. Проведен курс ВВИГЧ 1г/кг, цефтриаксон 100 мг/кг 21 день. Уменьшилось беспокойство, негативные реакции, нормализовалась походка. В дальнейшем повторные госпитализации были в течение года примерно через месяц.

Заключение. Терапия включала ВВИГЧ, симптоматическую терапию, однократно — дексаметазон до 1 месяца в связи с выраженностью неврологической симптоматики и недостаточном эффекте ВВИГЧ. Вывод: не смотря на тяжесть клинических проявлений и волнообразное течение заболевания при своевременной диагностике и использовании в базисной терапии ВВИГЧ, возможно добиться полного восстановления.

**РОЛЬ ЦИТИКОЛИНА (СОМАЗИНА) В НЕЙРОПРОТЕКЦИИ И
БЛАГОПРИЯТНЫХ ИСХОДАХ ДЕТСКОГО ИНСУЛЬТА**
Шамансуров Ш.Ш., Саидазизова Ш. Х., Зиямухамедова Н.М., Усманова П.Т.
Ташкентский институт усовершенствования врачей
Ташкент, Узбекистан

Актуальность. На каждый миллион детей в год приходится 15 смертей от инсульта в возрасте до 5 лет, а в возрасте старше 5 лет — 7. По своим последствиям инсульт приобретает большую социальную значимость. Клинические исследования показали, что цитиколин сохраняет ионный запас энергии, ингибирует апоптоз, улучшает холинэргическую передачу, способствует уменьшению когнитивных и других неврологических расстройств.

Цель. Изучить эффективность комплексной терапии детей в разные периоды инсульта с включением в схему лечения препаратов цитиколина.

Материал и методы. Обследовано 38 пациентов в возрасте от 0 до 7 лет с последствиями инсульта, среди которых мальчиков было 30 (78,9%), девочек 8 (21,1%). При помощи шкалы исходов детского инсульта PSOM-SNE произведена оценка в пяти сферах. Все дети получили базисную терапию в зависимости от периода и вида инсульта, включающая в себя лечение препаратами цитиколина, в частности сомазина: 250 — 500 мг инъекционно.

Результаты. По результатам нашего исследования геморрагический инсульт составил — 17(44,7%), ишемический инсульт — 16 (42,1%) и смешанный инсульт — 5(13,2%) больных. Из них первую группу составили 8 (21,1%), пациентов в остром периоде. Во 2 группу вошли 11 (28,9%) детей в восстановительном периоде инсульта. Третью группу составили 19 (50%) детей в периоде остаточных явлений. По данным шкалы PSOM-SNE двигательные нарушения у обследованных, отмечались по типу гемиплегия — 33 (86,8%) и тетраплегия — 5 (13,2%), сенсомоторный дефицит с права — 15 (39,5%), с лева-18 (47,4%) и с обеих сторон — 5 (13,2%) случаев. В процессе корреляционного анализа выявлена умеренная положительная связь на высоком уровне значимости между двигательными нарушениями (гемиплегия, тетраплегия) и стороной моторного дефицита r -Спирмена=0,64 при $p \leq 0,001$, также между речевым дефицитом (понимание) и речевым дефицитом продукция (исключения дизартрия) $r=0,93$ при $p \leq 0,001$.

Заключение. Наблюдалась положительная динамика во всех группах, однако уровень восстановления был выше в 1 группе, у детей в остром периоде инсульта. Значимые различия результатов лечения больных при применении сомазина наглядно отражались в показателях динамики шкалы инсульта PSOM-SNE. Сомазина является эффективным средством нейропротекторной и психостимулирующей терапией в лечении инсульта у детей.

КОРРЕЛЯЦИЯ УРОВНЯ ТРЕВОГИ И ДЕПРЕССИИ И МОЩНОСТНЫХ ХАРАКТЕРИСТИК ОСНОВНЫХ РИТМОВ ЭЭГ У ЛИЦ ЮНОШЕСКОГО ВОЗРАСТА

Газенкамф К.А., Дмитренко Д.В., Карнаухов В.Е.

*ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России
Красноярск, Россия*

Актуальность. Высокая тревожность пагубно сказывается на учебном процессе, взаимоотношениях с окружающими, самооценке. В совокупности эти факторы могут вызывать нарастание депрессивной симптоматики, что пагубно сказывается на учебном процессе и межличностных взаимодействиях. На фоне стресса начинает страдать функционирование систем организма, обеспечивающих гомеостаз, а так же наблюдаться изменения в работе ЦНС

Цель. Изучить степень корреляции уровня тревоги и депрессии и мощностных характеристик основных ритмов ЭЭГ у лиц юношеского возраста.

Материал и методы. Всего было обследовано 279 клинически здоровых добровольца, средний возраст 18 лет, 48,7% девушек и 51,3% юношей. Использовались «Опросника депрессивной симптоматики Бека», «шкалы тревожности» на компьютерном программном обеспечении «НС-ПсихоТест» (Нейрософт, Иваново), компьютерная ЭЭГ: спектральный, мощностной анализ на компьютерном программном обеспечении «Нейрокартограф» (МБН, Москва)

Результаты. Обнаружена заметная положительная связь умеренной депрессивной симптоматики с бета ритмом ($F4C4-r=0,57,59$), высокая положительная связь критического уровня депрессии с тета ритмом ($F4, T4T6F8, C4-r=0,81,85,92$). При повышенном уровне межличностной тревожности – заметная положительная связь с тета ритмом ($T6-r=0,66$), при высоком уровне – высокая положительная и отрицательная связь с альфа ($C3, P3-r=0,88$) и бета ($C4, P4/O1-r=-0,82/0,88$) ритмами, при очень высоком уровне – заметная положительная связь с тета ($P3, P4-r=0,65$) и бета ($C3-r=0,62$) ритмами. При высоком уровне самооценочной тревожности – высокая положительная корреляция с бета ритмом ($T6-r=0,86$). Высокая отрицательная связь чрезмерного спокойствия учебной тревожности с альфа ритмом ($T3-r=-0,76$), при высоком уровне – высокая положительная связь с альфа ($C3C4P4O2N4T6-r=0,61,77,75,59,72,74$) и бета ($P3-r=0,68$) ритмами, при очень высоком уровне – высокая положительная связь с бета ($Fp2, T3-r=0,78$) и тета ($F3, T5/P3, T3, F7-r=0,78/0,85$) ритмами

Заключение. Обнаружены корреляционные связи между уровнями депрессии и тревоги и мощностными характеристиками основных ритмов с тенденцией к увеличению силы корреляции при нарастании тяжести тревожной и депрессивной симптоматики.

ЭПИЛЕПТИФОРМНАЯ АКТИВНОСТЬ У ДЕТЕЙ С ДЦП
Глазов М.Ю., Колечко Ю.В., Мутовина О.В., Дзанагова Р.О.
СПб «ДГБ №19 им. К.А.Раухфуса»
Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. При массовом ЭЭГ (электроэнцефалография) обследовании детей раннего возраста с ДЦП выявлен высокий процент регистрации эпилептиформной активности при отсутствии у них в анамнезе в катамнезе эпилептических приступов (Миронов М.Б. и соавт., 2010).

Цель. Провести анализ детей с ДЦП и наличием эпилептиформной активности на ЭЭГ.

Материал и методы. Объектом исследования послужили 146 детей с различными формами ДЦП, проходившие лечение в отделении реабилитации ДГБ №19 им. К.А. Раухфуса в 2017 году. Неврологический осмотр детей, проведение рутинной ЭЭГ, классификация форм ДЦП по К.А.Семеновой (1978).

Результаты. Из 146 детей 98 (67,1%) — спастическая диплегией, 34 (23,3%) двойной гемиплегией. У оставшихся 14 (9,6%) детей правосторонний гемипарез — 3 (2,05%), левосторонний гемипарез — 6 (4,1%) атонически — астатическая форма 2 (1,4%) и спастико-гиперкинетическая форма также у 3 (2,05%) .Эпилептиформная активность отмечалась у 31 (21,2 %) ребенка. При спастической диплегии 15 (48,4%) и двойной гемиплегии 12 (38,8%). При левостороннем гемипарезе — 2 (6,4%) правостороннем гемипарезе выявлена у 1(3,2%) , также как и при атонико-астатической форме -1(3,2%). При спастико-гиперкинетической форме эпилептиформная активность не выявлена. Локализация эпилептиформной активности по областям головного мозга: лобная доля — 4(12,9%), височная — 1(3,2%), теменная -2 (6,4%), затылочная -2 (6,4%) . В лобно-височной области - 9 (29,1%) и центрально-теменно-затылочной области -11 (35,6%). У 2(6,4%) детей зарегистрированы доброкачественные фокальные эпилептиформные разряды детства (ДФЭРД).

Заключение. Таким образом, в нашем исследовании, также как и в предыдущих у достаточно большой группы детей страдающих ДЦП определяются эпилептиформная активность при проведении рутинной ЭЭГ. При этом достоверно чаще выявляется при спастической диплегии и двойной гемиплегии в соответствии с классификацией К.А.Семеновой.

КОМПЛЕКСНЫЙ ПОДХОД В ОПТИМИЗАЦИИ
КОРРЕКЦИОННО-ДИАГНОСТИЧЕСКИХ МЕРОПРИЯТИЙ У ДЕТЕЙ
С ОТСТАВАНИЕМ В ПСИХОРЕЧЕВОМ РАЗВИТИИ
Кожушко Н.Ю., Беникова Е.В., Кудашева Л.А., Матвеев Ю.К., Пономарева Е.А.
Институт мозга человека им. Н.П.Бехтеревой
Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Рост числа детей с отставанием в психоречевом развитии диктует поиск адекватных современных методов выявления структурно-функциональных нарушений в деятельности мозга.

Цель. Целью наших исследований является комплексная оценка нарушений психофизиологических функций.

Материал и методы. Производится анализ данных МРТ, ЭЭГ, УЗДГ и РЭГ, психолого-логопедического тестирования.

Результаты. Было показано, что у таких детей в 70% случаев (n=105) патологические изменения структур головного мозга по данным МРТ либо отсутствуют, либо минимальны. При этом в 77% случаев на ЭЭГ выявлена несформированность альфа-ритма. Значительное влияние на развитие оказывает неполноценность церебральной гемодина-

мики. При ротационных пробах у 85% учащихся специальных школ (n=354) дефицит пульсового кровенаполнения в ВББ остается таким же выраженным, как и до школы. В материалах VII Балтийского конгресса нами приведены данные о позитивных эффектах на первое воздействие ТКМП. В неврологическом аспекте одним из ограничений для проведения ТКМП являются судорожные состояния, эпи-активность на ЭЭГ. Из 650 наших пациентов эпи-активность на ЭЭГ присутствовала в 7.8% (при отсутствии клинических проявлений). Лишь в 0.3% случаев во время курса ТКМП были отмечены однократные ночные приступы. В 0.61% случаев (4 из 650 детей) судорожные приступы появились от полугода после окончания курса.

Заключение. Имеющиеся данные не дают однозначного ответа на вопрос о том, каковы механизмы негативного сценария развития событий. Однако, учитывая отрицательные тенденции в психическом здоровье детей, данные факты требуют особого внимания и объединенных усилий профильных специалистов для выработки оптимальных индивидуализированных схем лечения с учетом всех факторов риска.

ЛЕЧЕНИЕ ГОЛОВНОЙ БОЛИ НАПРЯЖЕНИЯ У ДЕТЕЙ

Ивашина Е.Н., Филипович Е.К., Кудлач А.И.

ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»

Минск, Республика Беларусь

Актуальность. Головная боль напряжения (ГБН) — самая распространенная форма первичных цефалгий у взрослых и детей. Высокая частота, невозможность использования всего терапевтического арсенала взрослых, необходимость в профилактике хронизации процесса, минимизация химического воздействия на развивающийся организм диктует необходимость поиска наиболее безопасных индивидуальных подходов в лечении ГБН у детей.

Цель. Оценка эффективности препарата ноофен в лечении ГБН у детей с учетом его основных фармакологических свойств: анксиолитического, вегетостабилизирующего, миорелаксирующего, агонистическое воздействие на опиоидные пептиды.

Материал и методы. Обследовано 44 пациента (м-19, д-25) в возрасте от 5 до 10 лет с ГБН. Диагноз выставлялся в соответствии с критериями МКГБ (2003). Проведено изучение жалоб, анамнеза, клиническое неврологическое обследование, использовались ВАШ боли, опросник Вейна, шкала MFI-20, опросник САН, тест Р.Тэммл и др., шкала Спилберга-Ханина. Растворимый «Ноофен» назначался в дозе 100 мг 2-3 р/сут 28 ± 2 дня.

Результаты. Частота болевых эпизодов до лечения $2,98 \pm 0,3$ в неделю. Интенсивность по ВАШ от 3,8 до 7,6 в среднем $6,0 \pm 0,6$. Применение ноофена снизило частоту ГБ в 3,7 раза, интенсивность в 5,45 раза. Вегетативные нарушения составили $21,57 \pm 1,62$ балла по опроснику Вейна. В динамике после лечения - снижение в 2,6 раза. По шкале Спилберга реактивная тревожность до лечения составила $48,86 \pm 2,49$ б, после $37,38 \pm 1,87$ б, личностная до $49,75 \pm 2,52$ б, после $37,42 \pm 1,70$ б. Тест Р.Тэммл и др., выявил индекс тревожности до лечения $57,47 \pm 5,29\%$, после лечения он снизился в 1,5 раза. Показатели шкалы САН после лечения повысились: самочувствие в 1,4 раза, активность в 1,34, настроение в 1,34 раза. Улучшение по критериям шкалы (MFI-20) после курса лечения выразилось в снижении общей астении 2,3 раза, показателей низкой активности и сниженной мотивации — в 1,7 раза, физической астении — в 1,8 раза, психической астении — в 2 раза.

Заключение. Назначение ноофена в терапии ГБН значительно уменьшает частоту и интенсивность ГБ с появлением эффекта на первой неделе лечения. Отмечается достоверное снижение уровня личностной и ситуационной тревожности, показателей астенизации, вегетативной дисфункции, необходимости приема обезболивающих. Ноофен безопасен, имеет хороший профиль переносимости и может быть рекомендован для лечения ГБН у детей.

АКТУАЛЬНОСТЬ КОМПЛЕКСНОЙ ВИРУСОЛОГИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ ПРИ ВЕРИФИКАЦИИ ГЕРПЕСВИРУСНОГО ЭНЦЕФАЛИТА (НА ПРИМЕРЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ)

Голева О.В., Мурина Е.А., Осипова З.А., Иванова Р.А.

ФГБУ ДНКЦИБ ФМБА России

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. В настоящее время отсутствует достаточная информация о степени участия персистирующих герпесвирусов в развитии демиелинизирующих процессов в тканях головного мозга на фоне острого инфекционного заболевания, вызванного другими вирусными агентами

Цель. Установить этиологию заболевания и выявить причинно-следственные связи развития герпесвирусного менингоэнцефалита у ребенка раннего возраста.

Материал и методы. Проведено обследование (кровь, ликвор) ребенка в возрасте 3,5 месяцев с диагнозом вирусный менингоэнцефалит методом ПЦР (ФГУН ЦНИИЭ Роспотребнадзора (г. Москва)), ИФА (ЗАО «Вектор-Бест» (г.Новосибирск)) на аппарате открытого типа «Lasurit» фирмы «Dyplex Technologies Inc.» (США), иммуноблот (Euroimmun AG (Германия) на аппарате «AUTOBLOTT 3000» фирмы «MedTec, Inc.», США)

Результаты. Менингоэнцефалит был подтвержден клинико-ликворологическими данными; этиология- выделением ДНК ВПГ из церебро-спинальной жидкости. В крови определялись IgG антитела к ВПГ и капсидному антигену (VCA) ВЭБ. Иммуноблотом выявлен слабый отклик IgG антител к гликопротеину ВПГ1 типа (gG-1) и отклик IgG антител к капсидному антигену (VCA) ВЭБ (p19), синтез которого происходит на 3 неделе от начала инфекционного процесса. В крови матери, 23 года, обнаруживались IgG антитела к двум гликопротеинам вируса ВПГ1 типа (gG-1, gC-1), что не совпадало со спектром антител ребенка, и «поздние»IgG антитела к капсидному (VCA(p40-42,p33,p22)) и ядерному (EBNA p79) антигенам ВЭБ; также отмечена реактивность IgG антител в области «ранних» белков ВЭБ (EA-D (p43,p45)), указывающих на реактивацию вируса. При обследовании ребенка через 2 месяца получен четкий положительный отклик IgG антител к гликопротеину вируса герпеса первого типа (gG-1) и IgG антитела к спектру «поздних» белков ВЭБ (p125,p19,p22).

Заключение. Комплексное использование современных диагностических методов позволило уточнить этиологию менингоэнцефалита, развившегося в результате манифестации врожденной ВПГ 1 типа инфекции, на фоне инфицирования ВЭБ после рождения от матери, во время реактивации у нее этой инфекции.

ОСОБЕННОСТИ МОЩНОСТИ ТЕТА-ДИАПАЗОНА ЭЭГ У ШКОЛЬНИКОВ С РАЗНЫМИ ТИПАМИ СИНДРОМА ДЕФИЦИТА ВНИМАНИЯ С ГИПЕРАКТИВНОСТЬЮ

Яковенко Е.А., Чутко Л.С., Сурушкина С.Ю., Пономарев В.А.

Институт мозга человека им. Н.П.Бехтеревой РАН

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Синдром дефицита внимания с гиперактивностью (СДВГ) является заболеванием с высокой частотой встречаемости и различиями клинической картины. Мы выделили идиопатический вариант СДВГ (СДВГ ИП) характеризуется умеренными проявлениями невнимательности и гиперактивности. Резидуально-органический вариант (СДВГ РО), характеризуется выраженными проявлениями невнимательности и гиперактивности.

Цель. Цель данного исследования — выявить изменения мощности тета-диапазона ЭЭГ на фоне открытых глаз у школьников с разными вариантами СДВГ по сравнению с практически здоровыми сверстниками.

Материал и методы. В исследовании приняло участие 50 школьников с диагнозом СДВГ ИП и 28 школьников с диагнозом СДВГ РО. Возраст исследуемых 9-12 лет. Абсолютная мощность ЭЭГ сравнивалась между группами СДВГ ИП и СДВГ РО и группой здоровых детей в тета- (4-7 Гц) диапазоне. Дисперсионный анализ (ANOVA), 2 фактора: 1 фактор- 3 уровня (1-СДВГ ИП, 2- СДВГ РО, 3- здоровые дети), 2 фактор — локализация электрода (19).

Результаты. На фоне открытых глаз в исследуемых группах по всем отведениям в тета- диапазоне регистрируются максимальные различия $F(36,2826)=6,9316$, $\epsilon= 0,478$, $p=0,001$. У здоровых детей по сравнению с группами СДВГ показатели спектра мощности тета- диапазона были наименьшими. Увеличение мощности тета-диапазона отражает функциональную незрелость фронто-таламической регуляторной системы у детей с дефицитом внимания. Это в свою очередь обуславливает дефицит произвольных форм внимания, его относительно низкую устойчивость, нарушение системной организации процессов восприятия и контроля поведения.

Заключение. Полученные результаты показывают, что выделенные нами группы детей с СДВГ имеют нейрофизиологические различия, связанные с функционированием различных отделов коры и их взаимодействием с регуляторными структурами различных уровней, что и определяет особенности клинических проявлений. Следовательно, это необходимо учитывать при выборе терапевтической тактики.

НОВОЕ В ДИАГНОСТИКЕ МИКСТ-ГЕРПЕСВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ С ВИРУСНЫМИ ЭНЦЕФАЛИТАМИ

Голева О.В., Мерина Е.А., Скрипченко Н.В., Мукомолова А.Л.

*ФГБУ ДНКЦИБ ФМБА России
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. До сих пор не разработаны диагностические подходы для определения этиологической значимости реактивации цитомегаловирусной инфекции в развитии энцефалитов, особенно при микст-герпесвирусном инфицировании, поэтому использование новых, инновационных, высокоспецифичных и информативных диагностических приемов позволит приблизиться к решению этой проблемы.

Цель. Установить частоту встречаемости смешанного герпесвирусного инфицирования при вирусных энцефалитах (ВЭ) у детей и с применением современных методов диагностики определить степень влияния реактивации герпесвирусной инфекции на развитие вирусных энцефалитов.

Материал и методы. Исследованы кровь и ликвор 65 детей в возрасте от 1 до 15 лет с диагнозом ВЭ. Тестирование IgM, IgG антител к герпесвирусам, авидность выполняли методом ИФА (ЗАО “Вектор-Бест” (г. Новосибирск)), ДНК герпесвирусов в крови и ЦСЖ—методом ПЦР (ФГУНЦНИЭ Роспотребнадзора(г.Москва)), IgG антитела к специфическим белкам ЦМВ — в иммуноблоте (ЗАО “Вектор-Бест” (г. Новосибирск)).

Результаты. Частота встречаемости маркеров двух герпесвирусов у детей с ВЭ в возрасте от 1 года до 3-х лет составила 70%; в 10% случаев определялись маркеры 3-х герпесвирусов. В группе детей от 3-х до 7 лет в 64 % случаев были выявлены маркеры трех герпесвирусов. Дополнительно отобрана группа детей (28 человек), у которых ВЭ был вызван вирусом простого герпеса 1,2 типа (ВПГ 1,2), этиология подтверждена выделением ДНК ВПГ из ЦСЖ. В этой группе моно-инфицирование отмечалось в 17,9 % случаев. Смешанное инфицирование — у 82,1% детей, (в 73,8% случаев с ЦМВ), при этом антитела к ЦМВ в крови в 88,2% были высокоавидными (ИА от 70% до 90%). У 9 детей с

более тяжелым течением ВЭ, проведены исследования с применением блоттинговой технологии; обнаружены положительные отклики IgG антител к предраннему белку МІЕ, которые на фоне сохраняющихся «поздних» IgG антител к основному белку тегумента р150, показали наличие реактивации ЦМВИ у этих пациентов на момент обследования.

Заключение. У детей от 1 года до 3-х лет частота выявления смешанного инфицирования достигала 70%. При ВЭ, вызванных ВПГ 1,2 типа, возможна реактивация микст-ЦМВ-инфекции, что подтверждено выявлением в иммуноблоте антител к предраннему белку (МІЕ) на фоне циркуляции антител к «позднему» белку тегумента р150 ЦМВ.

ПСИХОНЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ У ДЕТЕЙ, РОДИВШИХСЯ НЕДОНОШЕННЫМИ С ОЧЕНЬ НИЗКОЙ (ОНМТ) И ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА (ЭНМТ)

Давыдова Л.А., Заваденко Н.Н., Суворинова Н.Ю.
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Москва, Россия

Актуальность. Применение современных технологий и методов интенсивной терапии в неонатологии привели к увеличению выживаемости детей, родившихся глубоко недоношенными с ОНМТ (1000-1499 г) и ЭНМТ (500-999 г). Однако в дальнейшем у них часто формируются двигательные нарушения, расстройства зрения и слуха, отставание в речевом, когнитивном, психоэмоциональном развитии и расстройства поведения.

Цель. Оценка особенностей нервно-психического развития и частоты встречаемости психоневрологических заболеваний у детей, родившихся глубоко недоношенными с ЭНМТ и ОНМТ в сравнении со здоровыми ровесниками в возрасте 5-8 лет.

Материал и методы. Обследованы по 36 пациентов, рожденных с ЭНМТ и ОНМТ в возрасте от 5 лет 0 мес. до 8 лет 0 мес., и 30 детей контрольной группы. Для оценки основных жалоб у пациентов использовался структурированный опросник для родителей [Заваденко Н.Н., 2018]. Для исследования у детей эмоциональных и поведенческих нарушений применялся структурированный опросник для родителей Т.М. Achenbach [1991].

Результаты. Анкетирование родителей по методу Т.М. Achenbach обнаружило у детей, рожденных с ЭНМТ и ОНМТ, достоверно более выраженные проявления замкнутости и изоляции, психосоматических нарушений, тревожности, проблем социализации и мышления, нарушений внимания, проблем поведения и агрессивности. По сравнению с ровесниками у них оказались значительно более высокими оценки по шкалам «Проявления интернализации» ($0,39 \pm 0,04$ и $0,37 \pm 0,05$ по сравнению с $0,08 \pm 0,01$ в контроле, $p < 0,001$) и «Проявления экстернализации» ($0,32 \pm 0,05$ и $0,27 \pm 0,04$ по сравнению с $0,08 \pm 0,01$ в контроле, $p < 0,001$). Показано, что глубокая недоношенность и рождение с ЭНМТ и ОНМТ являются важными предрасполагающими факторами для развития у детей нарушений нервно-психического развития (расстройств аутистического спектра, синдрома дефицита внимания и гиперактивности, диспраксии развития, дислексии, дисграфии, дискалькулии), а также тревожных расстройств и головных болей напряженного типа.

Заключение. Ранняя диагностика этих состояний определяет эффективность лечебных мероприятий, при этом необходимы индивидуальный подход и комплексное медико-психолого-педагогическое сопровождение.

КОМОРБИДНАЯ ПАТОЛОГИЯ У ДЕТЕЙ С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Сопрунова И.В.¹, Белопасов В.В.², Ткачева Н.В.²

¹ГБУЗ АО «Центр охраны здоровья семьи и репродукции»

²ФГБОУ ВО Астраханский ГМУ Минздрава России

Астрахань, Россия

Актуальность. Нарушение онтогенетической специализации тканей служит причиной развития разнообразных форм органной патологии, определяющей жизнь ребенка в различные возрастные периоды.

Цель. Выявить ассоциированные формы патологии у детей с врожденными пороками развития ЦНС (ВПР ЦНС).

Материал и методы. Проведено комплексное исследование 179 элиминированных в ходе пренатальной диагностики плодов, 20 мертворожденных, 207 живорожденных детей за 10 лет. Использование морфологических, инструментальных и клинических методов определялось возрастными периодами, формами органной патологии.

Результаты. Среди пороков наиболее распространенными были гидроцефалия 17,7%, аномалия Арнольда Киари — 13,8%, спинномозговые грыжи -13,1%, агенезия мозолистого тела -12,8%. Аномалия Денди Уокера -11,8%, голопрозэнцефалия -9,9%, анэнцефалия — 11,3%, редкой патологии отнесены черепно-мозговые грыжи -3,4%, микроцефалия-1,7%, инизэнцефалия-0,7%. У элиминированных плодов сочетания с другими ВПР находили в 41,7% случаях: аномалии костно-мышечной системы- 26,2%, сердца и лица -23,8%, мочеполовой системы-9,5%, легких-7,1%, желудочно-кишечного тракта-4,8%, диафрагмальные грыжи и омфалоцеле — 2,4% соответственно. У живорожденных детей соматическая патология выявлялась у 101 ребенка, аномалии сердечно — сосудистой системы у 40%, костно- мышечной системы у 19,8%, почек и мочевыводящих путей — у 17%. Причиной гибели детей — 60 чел. (32,8%) стали несовместимые с жизнью пороки развития(8), декомпенсация основного дефекта и присоединившиеся инфекционного осложнения(42), дыхательная и сердечная недостаточность(9).

Заключение. Данные мониторинга множественных пороков развития имеют важное значение для определения объема коррекционных мероприятий, выбора тактики и методов лечения детей с ассоциированной патологией.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА ФУНИКУЛЯРНЫМ МИЕЛОЗОМ

Гузева В.И., Рублева О.В., Васильченко Н.О., Телухина М.О.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России

Мариинская больница

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Фуникулярный миелоз- хроническая дегенеративная патология спинного мозга с медленным прогрессирующим течением, которая возникает на фоне недостатка в организме витамина В12. В большинстве случаев сочетается с пернициозной анемией. Чаще поражаются одновременно задние и боковые столбы спинного мозга. Характеризуется двигательными и чувствительными расстройствами.

Цель. Описание клинического случая

Материал и методы. Больной И., 33 года поступил в СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница» в январе 2018г с жалобами на слабость и онемение в правых конечностях, головную боль, боль в правой ноге. С января 2018г заметил ухудшение состояния в связи с чем был доставлен неотложной помощью в стационар. Методы: Данные анамнеза, результатов лабораторного и инструментального обследования.

Результаты. Сознание: ясное. Глазные щели D=S. Зрачки D=S. Фотореакция D=S живая. Движения глазных яблок в полном объеме. Лицо симметричное. Язык: по средней линии. Мышечная сила: тетрапарез, Мышечный тонус: D>S. Глубокие рефлексы: D>S, выше с ног. Патологические рефлексы: положительные справа. Чувствительность: проводниковый тип нарушения чувствительности до уровня С4, нарушение глубокой чувствительности стоп. Менингеальные симптомы отрицательные. Координаторные пробы: неуверенно с 2х сторон. В позе Ромберга: неустойчив. Симптом Лермитта. По результатам лаб. данных: анемия, эритропения, снижение В12 и фолиевой кислоты. ЭНГ: признаки демиелинизирующего процесса в периферических нервах нижних и верхних конечностей по полиневритическому типу с поражением моторных и сенсорных волокон. МРТ головного мозга: МР признаки очагов измененного МР сигнала в белом веществе головного мозга. МРТ ШОП: картина сигнальных изменений от задних отделов вещества спинного мозга шейного отдела позвоночника по типу фуникулярного миелоза.

Заключение. На отделении проводилась следующая терапия: медаксон, дексаметазон, цианокоболамин, фолиевая кислота. На фоне лечения наблюдалась положительная динамика в виде нарастания мышечной силы, улучшилась походка, уменьшились боли. Пациент переведен в отделение медицинской реабилитации для дальнейшего долечивания.

ПРИМЕНЕНИЕ БЕСКОНТРАСТНОЙ МР ПЕРФУЗИИ ПРИ ОБСЛЕДОВАНИИ ДЕТЕЙ С ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОЙ ФОКАЛЬНОЙ ЭПИЛЕПСИЕЙ ПРИ ПОДГОТОВКЕ К НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ
Полянская М.В.¹, Васильев И.Г.¹, Демушкина А.А.¹, Заваденко Н.Н.², Алиханов А.А.¹

¹ФГБУ РДКБ МЗ РФ

²ФГБОУ РНИМУ им Н.И. Пирогова МЗ РФ

Москва, Россия

Актуальность. Принцип бесконтрастной МР перфузии основывается на радиочастотной маркировке спинов артериальной крови (ASL) с последующей регистрацией их прохождения в ткани мозга для прямой оценки вариаций перфузии. Мы попытались оценить диагностический потенциал ASL в регистрации перфузионных сдвигов у детей с фармакорезистентной фокальной эпилепсией в рамках предоперационной нейровизуализации.

Цель. Продемонстрировать возможности ASL в идентификации межприступных и ранних постприступных изменений церебральной перфузии у детей с фокальной симптоматической эпилепсией.

Материал и методы. Были оценены результаты всех МР-исследований высокого разрешения по программе эпилептологического сканирования головного мозга. Всего было обследовано 54 пациента (23 мальчика/31 девочка). Возраст пациентов варьировал от 4 мес до 17 лет. Исследования выполнялись на магнитно-резонансном томографе Discovery 750 W компании GE с индукцией магнитного поля 3 Тесла.

Результаты. Выявлены перфузионные изменения в межприступном и раннем постприступном периоде у детей с фокальными эпилепсиями. Основным перфузионным паттерном межприступной церебральной перфузии, коррелирующим со структурным очагом в случае лезиональной эпилепсии и зоной эпилептиформных нарушений на ЭЭГ в случае МР-негативной фокальной эпилепсии, являлось очаговое, регионарное, доленое или полушарное снижение периферического артериального кровотока. Так, из общего числа пациентов с типичным проявлением ФКД и ПГ глиоза на структурной МРТ в преобладающем большинстве (71 и 75% соответственно) мы наблюдали снижение перфузии в скомпрометированной зоне по данным ASL. У большинства пациентов, обследованных в ранний постприступный период отмечалась общая тенденция к появлению так называемого

«горячего очага» на перфузионных картах (по аналогии с ОФКТ), в том числе в случаях МР-негативной эпилепсии.

Заключение. Учитывая неинвазивный характер метода бесконтрастной МР перфузии, его доступность и безопасность, а также возможность выполнения исследования в раннем постприступном периоде, включение ASL в диагностический комплекс прехирургической подготовки детей с фокальной эпилепсией видится более чем оправданным.

ВОЗМОЖНОСТИ ПРЕВЕНТИВНОЙ МЕДИЦИНЫ У БОЛЬНЫХ ЭПИЛЕПСИЕЙ ЖЕНЩИН ФЕРТИЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Липатова Л.В.

*ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии имени В.М. Бехтерева» МЗ РФ
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. Превентивная медицина — одно из направлений современной клинической медицины, основанное на ранней диагностике болезней и профилактике их развития. Принципами профилактической медицины являются проведение корригирующих, предупреждающих развитие болезни мероприятий, поддержание здоровья и качества жизни человека.

Цель. Достижения последних десятилетий позволили улучшить диагностику и прогноз лечения этого заболевания для большой когорты больных эпилепсией, однако многие вопросы остаются дискуссионными, в частности, тактика ведения больных эпилепсией женщин (БЭЖ) фертильного возраста.

Материал и методы. В исследованиях механизмов тератогенеза, в частности гдантоинового синдрома у плода, важная роль принадлежит генетической предрасположенности для генерации эпоксидов.

Результаты. Рассматривается еще один механизм развития врожденных мальформаций, особенно, дефектов нервной трубки, это — дефицит фолатов. Известно, что фенобарбитал, примидон, фенитоин являются фолатными антагонистами. Существуют также данные о том, что чрезмерные уровни фолиевой кислоты и витамина В12 в сыворотке крови во время беременности связаны с резким увеличением риска развития аутизма у ребенка.

Заключение. Правильная подготовка, исследование уровня фолиевой кислоты в плазме крови и проведение молекулярно-генетического исследования однонуклеотидных полиморфизмов генов фолатного цикла, грамотное ведение БЭЖ в предгравидарном и гестационном периодах позволяет 90% БЭЖ иметь неосложненную беременность и роды.

ДЕТСКАЯ КИНЕЗИТЕРАПИЯ — КАК ОДИН ИЗ ПЕРСПЕКТИВНЫХ МЕТОДОВ КОРРЕКЦИИ ДВИГАТЕЛЬНОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ С ДЦП

Литвинова И.Г.

*ООО РЦК
Чита, Россия*

Актуальность. Сейчас во всем мире врачи движутся в направлении более раннего начала активной реабилитации. Чем раньше она начата, тем лучше будет отдаленный результат.

Цель. Отличные результаты дает детская кинезитерапия. Кинезитерапия — это лечение движением на специальных тренажерах, которые фиксируют строго выбранное ис-

ходное положение и позволяют совершать простое движение в строго отведенной плоскости; сгибание-разгибание в суставах, сокращение и растяжение мышц.

Материал и методы. Упражнения на снятие напряжения в мышцах, профилактика тератогенеза, расширение диапазона движения. Достигается на тренажерах: для верхних и нижних конечностей, упражнения на выносливость; тренировка на расслабление с обучением диафрагмальному дыханию; формирования правильного стереотипа движений; упражнения на улучшения равновесия и двигательной силы

Результаты. За период с 2014 по 2017 г.г. в реабилитационном центре кинезитерапии прошли курсы реабилитации дети с диагнозом ДЦП — 2688 человек, с другими паралитическими формами — 609 человек, всего 3297 человек. Из них получили кинезитерапию 1319 человек (40% от общего числа). Увеличение двигательных функций отмечалось в 62.2% случаев, самостоятельно пошли из числа не ходящих (495 человек) -144 ребенка (29 %).

Заключение. Кинезитерапия один из перспективных методов коррекции двигательной патологии у детей с ДЦП.

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ ОЦЕНКИ ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫХ ДВИЖЕНИЙ ПО МЕТОДУ ПРЕХТЛА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Жеребцова В.А., Максименко А.А.

ГУЗ ТО «Центр детской психоневрологии»

Тула, Россия

Актуальность. В настоящее время данный метод является одним из ведущих в Западной Европе для ранней диагностики неврологического дефицита у новорожденных.

Цель. Выделить группу риска по развитию церебрального паралича у детей раннего возраста методом оценки генерализованных движений по методу Хайнца Прехтла (Австрия).

Материал и методы. На основе метода Прехтла проанализированы видеозаписи генерализованных движений 40 новорожденных, в том числе 23 с низкой массой тела при рождении (1501-2500г), из них 3 — доношенных с задержкой внутриутробного развития, с очень низкой массой (1001-1500г) — 9 пациентов, и с экстремально низкой массой при рождении (менее 1000г) — 5 пациентов, с массой свыше 2500г — 3 пациента.

Результаты. В дыхательной поддержке нуждались 22 пациента (55% от общего числа). На аппарате искусственной вентиляции легких в режиме принудительной вентиляции были 15 пациентов, в режиме вспомогательной вентиляции (СРАР) — 7 пациентов, из них на дыхательной поддержке свыше 1 месяца — 2 пациента с экстремально низкой массой тела. Данные нейросонограммы: ВЖК I степени — у 8 пациентов, ВЖК II- III степени — у 4 пациентов (из них с формированием перевентрикулярной лейкомаляции — 2 пациента), с постгеморрагической окклюзионной гидроцефалией — 1 пациент, со смешанной неокклюзионной гидроцефалией — 1 пациент. Гипоксия и незрелость отмечалась у 19 пациентов. Гипоксия, незрелость и перевентрикулярное кровоизлияние 1 степени — 9 пациентов. Ведущий неврологический синдром: синдром двигательных нарушений отмечен у 37 пациентов. Гидроцефальный синдром — 3 пациента. Из 40 пациентов: 37 — выписаны из отделения недоношенных под наблюдение невролога, умерло 3 пациента (7,5%).

Заключение. Таким образом из 40 обследованных по методу Прехтла пациентов: у 20 % (8 детей) отмечается высокий риск развития неврологического дефицита — эти дети нуждались в активной ранней реабилитации и программах ранней помощи, и 72,5% (29 детей) нуждались в динамическом наблюдении невролога для своевременного выявления возможных неврологических нарушений в дальнейшем.

СТАНДАРТ ISO — КАК ЭФФЕКТИВНЫЙ ИНСТРУМЕНТ УПРАВЛЕНИЯ КАЧЕСТВОМ В ПРОЦЕССЕ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ДЦП

Вечкаева О.В.

ООО «РЦК» Инновационная клиника «Академия Здоровья»

Чита, Россия

Актуальность. Управление качеством — принципиально новый подход к управлению любой организацией, направленный на достижение долгосрочного успеха за счет максимальной эффективности деятельности при минимальных затратах. Решение данной задачи возможно посредством внедрения в учреждении системы менеджмента качества, по стандартам серии ИСО/ISO (the International Organization for Standardization) 9001:2011.

Цель. Оценка направления система внешнего и внутреннего контроля, показатели санитарно-эпидемиологического режима, прямое наблюдение руководителя за процессом, оценка удовлетворенности пациентов. Для реализации направления разработан стандарт «Мониторинг удовлетворенности потребителей».

Материал и методы. Анкетирование пациентов отделения производится ежемесячно. В анкете отражены: администрирование, работа врачебного персонала, инструкторов ЛФК, общая информация о клинике, динамика состояния пациента, пожелания и предложения. Отдельной графой стоит определение понравившегося специалиста. По итогам анализа выставляется общий показатель удовлетворенности, который не должен быть менее 4,5.

Результаты. Любое снижение параметра требует быстрого и четкого реагирования через составление реестра корректирующих действий (КД) и плана предупреждающих действий (ППД). Задача руководителя четко определить причины несоответствий, разработать механизмы по недопущению подобных ситуаций в перспективе, сформулировать риски связанные с динамикой процесса и предложить ряд шагов по недопущению реализации рискованных моментов.

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

АКТУАЛЬНЫЕ ОКАЗАНИЯ ЭФФЕКТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ТЯЖЕЛЫМИ ДВИГАТЕЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ

Жеребцова В.А., Григорьева Е.А., Максименко А.А.

ГУЗ ТО «Центр детской психоневрологии»

Тула, Россия

Актуальность. Эффективность реабилитации детей, больных ДЦП зависит не только от процедур, проводимых в условиях стационара, но и от продолжения рекомендованных занятий на дому.

Цель. С целью оптимизации взаимодействия в структуре «врач-пациент-семья» и формирования индивидуальной программы реабилитации разработать региональную модель оказания эффективной помощи детям с тяжелыми двигательными нарушениями, основанной на методах с доказанной эффективностью.

Материал и методы. GMFCS — шкала оценки глобальных моторных функций FMS — шкала оценки моторных функций, CFCS — шкала оценки коммуникации, MACS — шкала оценки функции руки, PMAI — шкала оценки функции руки в динамике Communication Matrix — матрица общения, CP QOL-Child — опросник качества жизни

ребенка SAFE — оценка составляющих элементов кормления GMFM 66 — оценка глобальных моторных функций

Результаты. В результате взаимодействия специалистов Центра детской психоневрологии и кафедры неврологии университета Нью-Мексико (Альбукерке, США) в рамках научно-образовательного проекта, поддерживаемого Фондом «Обнаженные сердца» (Москва) из множества вариантов шкал выбраны оптимальные по информативности и реалистичные по трудоемкости при использовании в практической работе шкалы для оценки исходного состояния и формирования функционального диагноза, а также шкалы для оценки эффективности реабилитационной программы. При работе с детьми с тяжелыми двигательными нарушениями начальным этапом является постановка Smart-цели (измеримой, достижимой, реалистичной по времени) для каждого пациента с учетом пожеланий семьи, на основе которой формируется индивидуальная программа реабилитации и план занятий дома, включая методы физической реабилитации, ассистивных и коммуникативных технологий.

Заключение. Показатель эффективности совместной работы — это достижение SMART-цели и улучшение объективных показателей, оцененных по шкалам, улучшение качества жизни ребенка и семьи в целом.

ПРИМЕНЕНИЕ РОБОТИЗИРОВАННОЙ ТЕРАПИИ В КОМПЛЕКСНОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ДВИГАТЕЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ

Жеребцова В.А., Шилина С.А., Ушакова С.Г.

ГУЗ ТО «Центр детской психоневрологии»

Тула, Россия

Актуальность. На протяжении последних лет в структуре детской инвалидности одно из ведущих мест принадлежит болезням нервной системы, в том числе церебральному параличу (ЦП)

Цель. Разработка эффективной комплексной программы медицинской реабилитации, включающей в себя, в том числе роботизированные реабилитационные комплексы.

Материал и методы. Каждому ребенку с ЦП, поступающему на лечение в центр, составляется индивидуальная программа реабилитации с учетом шкал функционирования GMFCS и возраста пациента. В отделении восстановительного лечения применяется роботизированная система «Локомат», комплекс «Tyrostation» механотерапевтический тренажер с БОС «Мотомед», функционально-программируемая электростимуляция в движении.

Результаты. Разработаны ряд схем включения роботизированной терапии в индивидуальную программу реабилитации, в том числе, после нейрохирургических и ортопедических вмешательств; после проведения ботулинотерапии; в комплексе консервативной терапии. Продолжительность роботизированных реабилитационных технологий 20-40 минут, курс 10-12 процедур с периодичностью 3-4 раза в год. В процессе занятий пациентами приобретаются новые двигательные навыки, улучшается динамическая и поструральная стабильность пациента в вертикальном положении, формируется оптимальный стереотип ходьбы, развиваются манипулятивные навыки руки, увеличивается объем движений в суставах. В 2017 году роботизированную терапию получили 367 детей с церебральным параличом, что составило 61% от общего числа пациентов с церебральным параличом, прошедших лечение в центре.

Заключение. По нашим наблюдениям применение роботизированных технологий в комплексе лечебно-реабилитационных мероприятий обеспечивает более высокие темпы и качество становления двигательных навыков, а многократно повторяющиеся тренировки улучшают повседневную двигательную активность, что подтверждается результатами оценки клинического, инструментального анализа состояния здоровья пациента.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 2 ТИПА БОЛЕЗНИ ГОШЕ В ДЕТСКОМ ЦЕНТРЕ ПСИХОНЕВРОЛОГИИ И ЭПИЛЕПТОЛОГИИ ГБУЗ РДКБ Г. УФЫ Мирасов А.А.¹, Цыпина Л.Г.¹, Бессолицина Е.Н.¹, Сайфуллина Е.В.²

¹Детский центр психоневрологии и эпилептологии ГБУЗ РДКБ

²Башкирский государственный медицинский университет
Уфа, Россия

Актуальность. Болезнь Гоше — наследственное заболевание из группы лизосомных болезней накопления, в основе которой лежит дефект гена, кодирующего лизосомный фермент β -D-глюкозидазу, ответственный за катаболизм липидов. Встречается патология с частотой от 1:40 000 до 1:60 000 у представителей всех этнических групп, однако настороженность в плане диагностики должна быть у врачей всех специальностей.

Цель. Анализ клинического случая редкого генетического заболевания — болезни Гоше, тип 2.

Материал и методы. Поступила девочка К., 5 мес. На УЗИ в динамике-нарастание гепатоспленомегалии. Наблюдался регресс приобретённых навыков, запрокидывание головы, сходящееся косоглазие, бульбарные нарушения. На МРТ головного мозга признаки умеренной атрофии. В результате исследования активности ферментов подтвержден диагноз «Болезнь Гоше», на основании раннего дебюта, клинической картины — тип 2, нейронопатический.

Результаты. В дальнейшем отмечалось прогрессивное ухудшение состояния, угнетение дыхания и сознания до комы 2 ст., перевод на зондовое кормление, ИВЛ. Присоединились эпилептические приступы, нарастание гепатоспленомегалии и анемии с тромбоцитопенией вследствие гиперспленизма. В связи с нарастанием полиорганной недостаточности ребёнок скончался в возрасте 7 мес., через 1,5 месяца после поступления в ДЦПНиЭ.

Заключение. Таким образом, 2-й тип является самой неблагоприятной формой болезни Гоше, не поддаётся ферментной заместительной терапии и приводит к летальному случаю до годовалого возраста больного. Необходимо целенаправленное исследование и своевременная консультация генетика для исключения болезней накопления при выявлении у детей гепатоспленомегалии.

ОСНОВНЫЕ АСПЕКТЫ ПСИХО-СОЦИАЛЬНОЙ АДАПТАЦИИ ПОДРОСТКОВ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ В СТРУКТУРЕ КОМПЛЕКСНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ

Семакова Е.В.

ФГБОУ ВО «Смоленский государственный университет»

Смоленск, Россия

Актуальность. Реализация поведенческих стратегий в подростковом возрасте зависит от психо-эмоционального состояния и определяется непосредственным окружением. В последнее десятилетие наблюдается рост числа дезадаптивных форм поведения среди подростков. Особенно большой процент отклоняющегося поведения в данной возрастной группе фиксируется при наличии заболеваний, нарушающих ход обычного онтогенеза.

Цель. Обоснование необходимости психологического сопровождения при детском церебральном параличе (ДЦП) в структуре комплексной медицинской реабилитации посредством исследования уровней реактивной (РТ) и личностной (ЛТ) тревожностей, а также детско-родительских (ДРО) отношений. Информирование специалистов о перспективах междисциплинарного взаимодействия

Материал и методы. Для достижения поставленной цели использовали: Наблюдение, беседу, психологическое тестирование: шкала РТ и ЛТ; «Опросник родительского

отношения»; метод математической статистики. В исследовании приняло участие 55 здоровых подростков (30 юноши, 25 девушки) — основная группа исследования, 31 подросток с ДЦП (18 юноши, 13 девушки) — контрольная группа исследования, 86 родителей.

Результаты. Распределение по шкалам родительского взаимодействия в семьях с детьми с подростками с ДЦП было следующим: «симбиоз» — 19 случаев (60%), «маленький неудачник» — 8 случая (28%), «авторитарная гиперсоциализация» — 3 случая (8%), «принятие-отвержение» — 1 случай (4%), «кооперация» — не регистрировалась. В семьях подростков без ДЦП наиболее часто регистрировалась «кооперация» — 29 случаев (53%). По результатам этой методики мы видим, что семьи с детьми с ДЦП не используют во взаимодействии с детьми оптимальные отношения, преимущественно такие отношения носят либо нейтральный, либо отрицательный характер. При сравнении двух групп было установлено, что уровень РТ (высокий уровень регистрируется у 20 (65%)) и ЛТ (высокий уровень регистрируется у — 22 (71%)) в группе детей с ДЦП статистически значимо выше ($p < 0,005$) и $\chi^2 = 16,21$ и $21,07$, соответственно. Такой тип взаимоотношений в семьях детей с ДЦП способствует формированию и закреплению отрицательных качеств личности и поведения.

Заключение. Полученные результаты актуализируют необходимость включения в структуру комплексной реабилитации помимо медицинских мероприятий и психологическую помощь детям с ДЦП. Психокоррекционная программа посредством коррекции ДРО должна быть направлена на формирование навыков уверенного социального поведения, которая будет способствовать лучшей адаптации подростков, страдающих ДЦП.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ БИОТИНИДАЗЫ У РЕБЕНКА

Цыпина Л.Г., Мирасов А.А., Бессолицина Е.Н., Сайфуллина Е.В.

*Детский центр психоневрологии и эпилептологии
Башкирский государственный медицинский университет
Уфа, Россия*

Актуальность. Недостаточность биотинидазы — наследственная болезнь обмена из группы органических ацидурий с аутосомно-рецессивным типом наследования. Заболевание обусловлено мутациями в гене, кодирующем фермент биотинидазу, что приводит к нарушению функции всех биотинзависимых карбоксилаз. Своевременная диагностика и терапия данной патологии имеет определенные трудности.

Цель. Описать случай недостаточности фермента биотинидазы у ребенка.

Материал и методы. Ребёнок 4 мес., с нарушениями ацидоза рН 7,147, дефицит оснований (BE–26,1 ммоль/л), гиперлактатемия 14,0 ммоль/л; ТМС снижение конц. карнитина, повышение 2-метил-3-гидрокси-бутирилкарнитина. В плазме на биотинидазы снижение активности фермента 0,659 нмоль/мин/мл (норма 4,4–12,0), ДНК-диагностика определила мутацию NM 000060.3: c.98 104delGCGGCTGinsTCC (CX952003) гена BTD в гомозиготном состоянии.

Результаты. В лечение стал применяться постоянный прием биотина по 10 мг 3 р/сут. внутрь по жизненным показаниям и левокарнитин 100 мг/кг/сут. в течение 2 месяцев. На фоне приема биотина и левокарнитина состояние ребенка стабилизировалось, дыхательные и метаболические нарушения купировались, купировались судорожные проявления. Ребенок выписан в относительно удовлетворительном состоянии с рекомендациями постоянно принимать биотин и вальпроевую кислоту.

Заключение. Недостаточность биотинидазы является генетически обусловленным синдромом, который имеет возможность лечебного воздействия и успешно корригируется постоянным приёмом биотина. Редкость данного заболевания приводит к поздней диагностике, особенно на этапе первичного звена.

МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ СПЕКТРОСКОПИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ВИСОЧНОЙ ЭПИЛЕПСИИ

Соломатова Е.С.

*ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России
Красноярск, Россия*

Актуальность. Височная эпилепсия очень распространена, составляет до 60% всех случаев фокальных эпилепсий. Иногда, при эпилепсии, нельзя выявить метаболические расстройства мозговой ткани. Одним из методов более детального исследования является МРС, которую рассматривают как мост между метаболизмом, анатомическими и физиологическими исследованиями головного мозга.

Цель. Изучить диагностическую значимость магнитно-резонансной спектроскопии в диагностике височной эпилепсии.

Материал и методы. Было отобрано 586 амбулаторных карт НЦ УК, в которых имеется диагноз «височно-долевая» эпилепсия. Из этих 586 карт, у 68 было проведено, либо рекомендовано провести Магнитно-резонансную спектроскопию. У 25 пациентов были предоставлены результаты МР спектроскопии. Проведен анализ и статистическая обработка данных 68 амбулаторных карт НЦ УК.

Результаты. В выборку вошло 68 пациентов. Женщины составили 56%, мужчины — 44%. Возраст: мин.:6 медиана:33 макс.: 73 Возраст дебюта эпилепсии: мин.:0 медиана:14 макс.: 68. Подавляющее число пациентов имели фокальную форму эпилепсии(97%) с височной локализацией (93%). Преобладающий тип приступов: ВГТКП (60%). По данным ЭЭГ-видеомониторинга лидировала фокальная активность (50%) с височной локализацией (62%). Данные МРТ: 22% — кистозно-глиозные изменения; 15% — мезиальный темпоральный склероз; 13% — гиперинтенсивные в режиме T2 очаги; 12% — уменьшение размеров гиппокампов; 10% — гидроцефалия; 4% — ВПР. Данные МРС: в первую очередь обращает на себя внимание снижение N-ацетиласпартата слева, а также его отношений к холину и креатинину, что свидетельствует о дисфункции или дегенерации нейронов в исследуемой области; Помимо этого отмечается повышение уровня лактата и глутаматно-глутаминового комплекса слева и справа, что говорит о гипоксии.

Заключение. Таким образом, нами показано, что расширенные МР-методы, в частности метод, протонной магнитно-резонансной спектроскопии является чувствительным методом нейрорадиологической диагностики головного мозга при височной эпилепсии, в особенности, признаков нейрональной дисфункции/снижения нейрональной плотности в височной доле со значительным снижением концентрации N-Ацетиласпартата (NAA).

ГЕЛАСТИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ ПРИ ГИПОТАЛАМИЧЕСКОЙ ГАМАРТОМЕ (ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ)

Шова Н.И., Михайлов В.А., Дружинин А.К., Корсакова Е.А.

*ФГБУ Национальный центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева
Санкт-Петербург*

Актуальность. Среди различных типов эпилептических синдромов наиболее редкими являются геластические приступы (ГП), характеризующиеся насильственным смехом, в сочетании с наличием гамартомы гипоталамуса (ГГ). На данный момент активно изучается эпилептогенный потенциал ГГ и её влияние на патогенез ГП.

Цель. Коллектив авторов рассматривают геластические приступы у взрослого мужчины с гамартомой гипоталамуса.

Материал и методы. Клинический случай

Результаты. Пациент О. жалобы: на частые потери сознания, сопровождающиеся фонаторными припадками, с поворотом и запрокидыванием головы вправо и вверх, с пе-

реходом в тонико-клонические судороги. С 3 лет приступы смеха. С 10 лет эпилептические приступы (сложные парциальные припадки, с вторичной генерализацией). Принимал различные АЭП, с 10 лет уменьшение частоты приступов. Неврологический статус без особенностей. Психиатрический статус: изменения в личностно-поведенческой сфере. МРТ ГМ отмечают: гамартома гипоталамуса (9x11x6мм), киста шишковидной железы. Телеметрический ЭЭГ-мониторинг: генерализованные, с акцентом в задних отделах, то в левой лобно-височной области, то в правой височной доле, пароксизмы комплексов «пик-волна», «острая-медленная волна». После пробуждения судорожный приступ. Лечение: Карбамазепин 700 мг/сут, Вальпроевая кислота 1500 мг/сут. Курс ТКМП №10, ТМС №10. Повторный ЭЭГ мониторинг- положительная динамика в виде уменьшения выраженности пароксизмов по амплитуде и форме волн.

Заключение. Пациент выписан с диагнозом: Гамартома гипоталамуса. Геластическая эпилепсия с частыми сложными фонаторными и адверсионными приступами, с вторичной генерализацией в тонико-клонические. Таким образом, гамартома гипоталамуса оказывает эпилептогенное действие. Группа пациентов нуждается в комплексном лечении, динамическом наблюдении, с целью улучшения качества жизни.

ВЛИЯНИЕ КОМБИНИРОВАННОЙ (ТРАНССПИНАЛЬНОЙ И ТРАНСКРАНИАЛЬНОЙ) МИКРОПОЛЯРИЗАЦИИ НА СОСТОЯНИЕ ПСИХИЧЕСКИХ ФУНКЦИЙ У ДЕТЕЙ С РАССТРОЙСТВАМИ РАЗВИТИЯ РЕЧИ

Вассерман М.В., Колодийчук Е.А., Вассерман Е.Л., Сирбиладзе Г.К.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Нервные и психические расстройства — одна из основных причин инвалидности детей в РФ [Баранов, 2012]; психические на 3 (из 9) месте среди функциональных, нервные — среди хронических расстройств [Намазова-Баранова и др, 2014]. Растут показатели по состояниям, ведущим к неврологическим проблемам [Гончарова и др, 2014], в т.ч. расстройствам развития речи (РРР) — причине коммуникативной дезадаптации.

Цель. Оценить влияние комбинированной (трансспинальной и транскраниальной) микрополяризации (ТСиТКМП) на состояние психических функций у дошкольников и младших школьников с РРР различного генеза. Предполагалось, что РРР закономерно сочетается с другими нарушениями психического развития (как первичными, так и вторичными по отношению к нарушениям речи).

Материал и методы. Обследованы 64 ребёнка 3–9 лет: 46 с РРР (23 — экспрессивной, 17 — рецептивной, 6 — смешанным) и 18 здоровых. В группе с РРР 34 получили: 3–5 ТСМП (100–120 мкА, 35–50 мин, электроды над С7–S1), и 3–5 ТКМП (80–120 мкА, 25–40 мин, позиции электродов индивидуальны). Состояние психических функций оценивалось по 7-балльной шкале с помощью нейропсихологических проб, в т.ч. по схеме Глозман и др. [2006].

Результаты. В группе больных, получивших курс ТСиТКМП, из 43-х показателей состояния психических функций 27 оказались статистически значимо ($p < 0,05$, Т-тест Вилкоксона) ближе к норме после лечения (через 20–104 дня после первого исследования). Из них 8 показателей продемонстрировали высоко значимый рост ($p < 0,0016$, Т-тест Вилкоксона с поправкой Бонферрони на множественные сравнения): копирование простых геометрических фигур, зрительный предметный гнозис, обобщённая многокомпонентная оценка устной речи, уровень развития устной речи, понимание логико-грамматических конструкций, понимание 4-х словосочетаний и 4-х пар существительных, уровень понимания и необходимость повторного предъявления инструкции. В группе больных, не получавших курс ТСиТКМП, значимых различий между первым и повтор-

ным наблюдениями выявлено не было. Отрицательную динамику не демонстрировал ни один из оценивавшихся показателей.

Заключение. Результаты подтверждают выводы других авторов о безопасности для детей с нервными и психическими расстройствами и многообещающих клинических эффектах МП, но требуются конкретизация её нейрофизиологических механизмов, оценка долгосрочной эффективности и разработка индивидуализированных протоколов использования [Krishnan et al, 2015; Muszkat et al, 2016; Palm et al, 2016; Rivera-Urbina et al, 2017].

ВОЗРАСТНАЯ МАНИФЕСТАЦИЯ МИТОХОНДРИАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИИ

Трушина И.А., Радаева Т.М., Васильева К.М., Анисимова К.С., Береснева Е.Е.

ФГБОУ ВО ПИМУ Минздрава России

Нижний Новгород, Россия

Актуальность. Митохондриальные болезни — это обширная группа патологических состояний, обусловленных генетическими, структурными и биохимическими дефектами энергетического обмена в митохондриях, характеризующаяся полисистемностью поражения с участием нервной системы и передающихся по линии матери. Синдром Ли, с дебютом в первые месяцы жизни, наиболее тяжелая патология, развивающаяся при мутации в гене MT-ND6.

Цель. Определить клинические проявления манифестации митохондриальной патологии в зависимости от возраста и тяжести ее течения.

Материал и методы. Была обследована девочка К. 1,9 лет с диагнозом «Митохондриальная энцефаломиопатия. Синдром Ли? Задержка психомоторного развития. Экзотропия. Белково-энергетическая недостаточность 1 степени». Были проведены исследования: физикальное обследование, МРТ головного мозга в 13 месяцев, консультация генетика с генетическим секвенированием ДНК-панели и митохондриального генома, биохимия крови.

Результаты. В неврологическом статусе — грубое отставание психомоторного развития, когнитивный дефицит, центральный тетрапарез со снижением мышечной силы до 2-3б, элементами экстрапирамидного мышечного тонуса, выраженный атонически-астатический синдром. Самостоятельно не сидит, не стоит, не ходит, не говорит, головку держит плохо. В зрительный контакт вступает кратковременно. Нарушение праксиса в руках. Речевой статус — слоги. Выраженная белково-энергетическая недостаточность (вес 7100), но аппетит сохранен. В анамнезе тонико-клонические судороги в 7,5 месяцев. Осмотрена генетиком: выявлена гетерозиготная мутация в 5 экзоне гена EARS 2. Секвенирование ДНК-панели: без патологии; митохондриального генома: выявлена гомоплазматическая миссенс вариация в гене MT-ND6 (замена аминокислоты Валин на Метинин в кодоне 63). МРТ головного мозга — симметричное очаговое поражение подкорковых ядер и ствола мозга (признаки митохондриальной энцефалопатии). Биохимия крови — гиперлактатемия.

Заключение. Чем более выражен энергетический дефицит клетки, тем раньше манифестирует и тяжелее течет митохондриальная патология. Ранняя пренатальная диагностика позволяет прогнозировать вариант течения заболевания и принять необходимые меры по снижению инвалидизации детей с митохондриальной цитопатией.

ОПЫТ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ В ВОРОНЕЖСКОМ РЕГИОНЕ

Быкова В.А.¹, Каликина Т.А.², Попова О.Н.¹

¹ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко МЗ РФ

²ГБУЗ ВО «ВОДКБ №1»

Актуальность. Распространенность рассеянного склероза (РС) с дебютом заболевания до 18 лет составляет от 2 до 10 % от общего числа больных РС (Бойко А.Н, 2016). В последние 5 — 7 лет отмечается повышение обращаемости пациентов детского и подросткового возраста с подозрением на демиелинизирующее заболевание нервной системы в специализированные службы (Нанкина И.А., 2012).

Цель. Проанализировать клинические и МРТ-данные детей и подростков, поступивших с подозрением на демиелинизирующее заболевание ЦНС.

Материал и методы. За 2016 — 2017 гг. в ВОДКБ №1 г. Воронежа поступило 40 детей и подростков с диагнозом направившего учреждения: «Демиелинизирующее заболевание ЦНС». Проведено стандартное обследование, включавшее МРТ головного, спинного мозга, зрительных нервов с контрастным усилением. В соответствии с концепцией клинически изолированного синдрома (КИС) по Polman С. (2011) больные были распределены по типам КИС.

Результаты. Возраст детей в среднем $12,7 \pm 3,7$ лет, из них 18 мальчиков и 22 девочки. Клинически достоверный РС (КДРС) в течение 3 — 24 мес., установлен у 9 (22,5%) больных. КИС 1 типа — у 11 пациентов, из них КДРС — 4. В остальных случаях: энцефалит, мигрень с аурой, острый рассеянный энцефаломиелит. КИС 2 типа установлен у 10 детей, из них КДРС — 5. В остальных случаях: резидуально-органическое поражение ЦНС, последствия перенесенной нейроинфекции, митохондриальная энцефаломиопатия. КИС 3 типа выявлен у 7 детей, из них 4 перенесли односторонний оптический неврит, у остальных: мигрень с аурой, последствия перенесенной нейроинфекции, миелодисплазия. КИС 4 типа — 7 пациентов, по результатам наблюдения в динамике КДРС не установлен ни у одного из них. В этой группе: расстройство вегетативной нервной системы, резидуально-органическое поражение ЦНС, болезнь Лебера. Радиологически изолированный синдром (КИС 5 типа) — у 5 детей, за указанный период клинической конверсии не произошло.

Заключение. по сравнению с 2000 — 2010 гг., когда диагноз педиатрического РС был редким, в настоящее время имеет место гипердиагностика демиелинизирующих заболеваний у детей. Это обусловлено широким спектром патологических состояний, сопровождающихся сходной клинической симптоматикой; широкой доступностью МРТ-диагностики; отсутствием сопоставления клинических и МРТ-данных при амбулаторном обследовании.

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО ИНСУЛЬТА

Балашов Н.А.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. По остроте развития, течению и исходу заболевания геморрагический инсульт является наиболее драматичным из всех цереброваскулярных процессов [В.И. Скворцовой, В.В. Крылова 2005г, Е.И.Гусев. А.Б.Гехт 2016].

Цель. В связи с этим целью работы стало изучение особенностей диагностики данного заболевания.

Материал и методы. Пациентка Е. 60 лет экстренно поступила в «Городскую Мариинскую больницу» МСКТ, Дуплексное сканирование со спектральным доплеровским анализом брахицефальных сосудов, ЭХО-КГ

Результаты. Жалобы: на головную боль с иррадиацией в область правого глаза, тошноту, общую слабость, слабость и онемение левых конечностей. из анамнеза известно, заболела 25.01.18 остро, около 15:15 после поднятия тяжестей внезапно появились вышеуказанные жалобы, не смогла самостоятельно встать. Была вызвана СМП, при осмотре АД 210/100 мм.рт.ст. МСКТ: картина внутримозговой гематомы правой гемисферы с прорывом во внутрижелудочковую систему. Выявляется внутримозговая гематома медиальных отделов височной области справа (область таламуса), окруженная зоной перифокального отека. Дуплексное сканирование со спектральным доплеровским анализом брахицефальных сосудов: Внутривенные вены не расширены, проходимы, кровоток фазный, данных за острый тромбоз на момент осмотра не получено. Кровоток по подключичным артериям магистрального типа с двух сторон. ЭХО КГ: концентрическая ГЛЖ. Диастолическая дисфункция левого желудочка. Увеличение левого предсердия. Открытое овальное окно, лево-правый сброс.

Заключение. В целом прогноз после инсульта считается неблагоприятным. Смертность при обширном геморрагическом инсульте составляет примерно 60-70 %. Особенно велика она в первые-вторые сутки после кровоизлияния. Для диагностики наиболее информативными являются КТ и МРТ. При подозрении на острое нарушение мозгового кровообращения целесообразна консультация офтальмолога, эндокринолога.

ТЕРАПИЯ ОТДАЛЕННЫХ ПОСЛЕДСТВИЙ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦНС

Поспелов С. Г.
ГАУЗ ДРКб МЗ РТ
Казань, Россия

Актуальность. Одной из причин неврологической патологии часто ухудшающей качество жизни детей является перинатальное поражение ЦНС. На протяжении 3 лет проводилось ретро- и перспективное клиническое наблюдение 80 детей в возрасте от 3 лет до 16 лет с перинатальным поражением центральной нервной системы

Цель. Выявить эффективность анвифена в комплексной терапии детей с последствиями ППЦНС гипоксического генеза в рамках реабилитационных программ коррекции и профилактики резидуальных последствий перинатальных повреждений головного мозга.

Материал и методы. В исследование включено 80 детей (59 мальчиков и 21 девочек) с раннего возраста у всех детей зарегистрированы клинические признаки ППЦНС с гипоксически-ишемическим и геморрагическим генезом.

Результаты. Полученные результаты полностью совпадают с результатами ведущих отечественных ученых. По нашему опыту, отмечена эффективность анвифена у детей с невроподобными тиками, заиканием и задержкой речевого развития Эти неврологические синдромы на фоне применения анвифена купированы полностью, в отличие от традиционного лечения. Положительная динамика нерофизиологических показателей на фоне применения анвифена отмечена у 80% детей после 3-4 курсов лечения.

Заключение. Таким образом, результаты проведенного исследования подтверждают высокую эффективность анвифена в комплексной терапии детей с последствиями ППЦНС гипоксического генеза в рамках реабилитационных программ коррекции и профилактики резидуальных последствий перинатальных повреждений головного мозга.

СЛУЧАЙ ИШЕМИЧЕСКОГО ИНСУЛЬТА У РЕБЕНКА ТРЕХ ЛЕТ Радаева Т.М.¹, Береснева Е.Е.², Логанова А.Г.², Новосадова О.А.¹, Хузина Р.Р.¹

¹ФГБОУ ВО ПИМУ Минздрава России

²ГБУЗ НО «НОДКБ»

Нижний Новгород, Россия

Актуальность. Острое нарушение мозгового кровообращения — редкая патология для пациентов детского возраста, составляющая 2-5 случаев на 100 тыс. детского населения в год, с максимальным значением у детей до 3 лет (38%). В этиологии преобладают нарушения свертывающей системы крови. Данная патология имеет особую важность у детей в связи с высоким уровнем смертности, инвалидности и трудностями диагностики

Цель. Описание клинического случая острого нарушения мозгового кровообращения по ишемическому типу в бассейне левой средней мозговой артерии у ребенка трех лет.

Материал и методы. Пациентка М. трехлетнего возраста, поступившая в НОДКБ из ОРИТ Арзамасской ЦРБ после стабилизации состояния с предполагаемым диагнозом ОНМК. Проведен сбор анамнеза у матери ребенка, непосредственно самой больной проведен осмотр, объективное обследование, подробное обследование нервной системы, дополнительные методы обследования (нейровизуализационное и нейропсихологическое обследования)

Результаты. Больная М. в течение дня несколько раз теряла равновесие; вечером — слабость и подергивания в правых конечностях, асимметрия лица, нечеткость речи, затем потеряла сознание. В неврологическом статусе при поступлении — сглаженность правой носогубной складки, асимметрия плечевого пояса, девиация языка вправо, сила в правых конечностях — 2 балла проксимально и 0-1 балла дистально, патологический рефлекс Бабинского. На МРТ — зона ишемии в области подкорковых ядер слева с переходом на перивентрикулярное и субкортикальное вещество левой теменной области. Миоклонические пароксизмы в левой руке и мышцах левой половины лица на ЭЭГ сопровождались эпилептиформной активностью в отведениях правого полушария. При ПЦР-диагностике — выявлены генетические полиморфизмы, ассоциированные с риском развития тромбофилии: мутантные ITG A2 (тромбоцитарный рецептор к коллагену), PAI-1 (антагонист тканевого активатора плазминогена), MTHFR: 1298, MTR: 2756, MTRR: 66.

Заключение. Таким образом, острое нарушение мозгового кровообращения по ишемическому типу в бассейне левой средней мозговой артерии, обусловившее синдром правостороннего гемипареза в сочетании с моторной афазией, развилось у больной М. трехлетнего возраста на фоне тромбофилии

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ВАСКУЛИТОМ, РАССЕЯННЫМ ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТОМ ПОСТИНФЕКЦИОННОГО ГЕНЕЗА

Гузева В.И., Белинская В.Г., Смирнова В.В.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Церебральные васкулиты (ЦВ) — это тяжелые заболевания, развивающиеся на фоне ревматических, инфекционных, злокачественных заболеваний. Сложный патогенез, отсутствие специфической клинической картины и достоверных диагностических критериев затрудняют раннюю диагностику и лечение ЦВ.

Цель. Описание клинического случая

Материал и методы. В Мариинскую больницу в плановом порядке поступил пациент Н., 28 лет, с жалобами на головокружение, шаткость при ходьбе, головную боль и

слабость в левых конечностях. Из анамнеза болезни известно, что данные жалобы появились месяц назад после ночного сна, накануне злоупотребления алкоголем, за неделю до этого пациент перенес ОРВИ.

Результаты. При поступлении в неврологическом статусе: вертикальный нистагм с ротаторным компонентом, сглаженность левой носогубной складки, левосторонний гемипарез до 4 баллов в проксимальном отделе верхней конечности, до 3,5 баллов в дистальном отделе верхней конечности и до 4 баллов в нижней конечности, изменение мышечного тонуса слева по типу «зубчатого колеса», СХЖР D<S, оживленные, рефлекс Бабинского положительный слева, клonusы стопы слева, левосторонняя гемигипестезия. По данным ЭНМГ верхних и нижних конечностей: регистрируются признаки легкого диффузного демиелинизирующего процесса в периферических нервах нижних конечностей по полиневритическому типу с поражением моторных и сенсорных волокон. При проведении МРТ головного мозга + МР ангиография сосудов головы и шеи с контрастным усилением (3 Тл): МР-картина лейкоэнцефалопатии, вероятно, обусловленная васкулитом

Заключение. На отделении проводилась следующая терапия: Цераксон, Мексидол, Метипред с последующим переходом на Преднизолон, Глицин, Пантогам, Нексиум, Линекс Форте, Мильгамма. На фоне лечения наблюдалась положительная динамика, выросла сила в левых конечностях, улучшилась походка, болевой синдром купирован, однако сохранялась динамическая атаксия.

БОЛЕЗНЬ ПАРКИНСОНА, КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

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

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России

Мариинская больница

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Болезнь Паркинсона (БП) — медленно прогрессирующее дегенеративное заболевание ЦНС, проявляющееся главным образом двигательными нарушениями в виде гипокинезии, ригидности мышц, тремора покоя и постуральных расстройств, а также вегетативными, аффективными и другими расстройствами.

Цель. Описание клинического случая

Материал и методы. В неврологическое отделение Мариинской больницы в плановом порядке поступила пациентка Н., 81 года, с жалобами на замедленность движений, «шаркающую» походку, затруднение мелкой моторики (больше в левой руке).

Результаты. В неврологическом статусе: гипомимия лица, положительные рефлексы орального автоматизма, СХЖР S>D, патологический рефлекс Штрюмпеля справа, изменение мышечного тонуса в верхних и нижних конечностях по экстрапирамидному типу, координаторные пробы с интенционным тремором с 2-х сторон, тремор покоя верхних конечностей по типу «счета монет», фасцикуляции на правой верхней конечности, вызываемые ударом молоточка.

Заключение. В неврологическом статусе: гипомимия лица, положительные рефлексы орального автоматизма, СХЖР S>D, патологический рефлекс Штрюмпеля справа, изменение мышечного тонуса в верхних и нижних конечностях по экстрапирамидному типу, координаторные пробы с интенционным тремором с 2-х сторон, тремор покоя верхних конечностей по типу «счета монет», фасцикуляции на правой верхней конечности, вызываемые ударом молоточка.

ФАКТОРЫ РИСКА И СОМАТИЧЕСКАЯ ПАТОЛОГИЯ У ДЕТЕЙ СО СПАСТИЧЕСКОЙ ФОРМОЙ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА

Богомолец К.Ю., Жихарева В.В.

Национальный центр охраны материнства и детства

Бишкек, Кыргызстан

Актуальность. В Кыргызстане имеет место рост первичной инвалидности. На 2011 год количество детей с церебральным параличом по КР составило — 10 239 человек.

Цель. Определение факторов риска и особенностей соматической патологии у детей раннего возраста со спастическими формами детского церебрального паралича.

Материал и методы. В отделении патологии перинатального периода (НЦОМид) обследовано 129 детей с подтвержденным диагнозом ДЦП. Средний возраст детей составил. Были сформированы 2 группы: основная группа — 80 детей со спастической формой церебрального паралича; контрольная группа — 49 детей.

Результаты. Регионарное распределение показало, что наибольшее количество детей было из чуйской и нарынской области. При сборе акушерского анамнеза были выявлены определенные закономерности. Из 80 опрошенных женщин 89 % не планировали данную беременность, а 68 % не выполняли предписания врача. Возраст матери в среднем составил $25,4 \pm$ лет. Дети с церебральным параличом чаще были от первой (43,8%) и четвертой (17,5%) беременности

Заключение. Таким образом, ответственный подход к наступлению беременности и правильное ее ведение способствуют рождению не только здорового ребенка, но и нации в целом.

ВЗАИМОСВЯЗЬ ЛОКАЛИЗАЦИИ ЭПИЛЕПТИФОРМНОЙ АКТИВНОСТИ И ПСИХОЛОГИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ С БЕССУДОРОЖНОЙ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИЕЙ

Мухамедханова М.И., Маджидова Ё.Н.

Кафедра неврологии, детской неврологии и медицинской генетики ТашПМИ

Ташкент, Узбекистан

Актуальность. Трудности правильной диагностики неврологического статуса при бессудорожной эпилептической энцефалопатии заключаются в том, что в момент обращения нет специфических жалоб на припадки.

Цель. Изучить взаимосвязь эпилептиформной активности и психологического развития детей с бессудорожной формой эпилептической энцефалопатии (БФЭЭ).

Материал и методы. В основу исследования вошли 15 детей с диагнозом БФЭЭ. Средний возраст наблюдаемых детей с БФЭЭ составил $8,1 \pm 0,6$ лет. Дебют заболевания составил $5,1 \pm 0,49$ лет, а длительность в среднем составила $3,5 \pm 0,54$ лет и варьировала в пределах от 1 года до 13 лет. В данной работе использовались общеклинические, неврологические и инструментальные методы исследования (ЭЭГ).

Результаты. При ЭЭГ-мониторировании во время бодрствования зарегистрирован задний доминантный ритм 6-7 Гц и 8-9 Гц с распространением на заднелобные отделы мозга (10%), лобные отделы (20%) и височные отделы (60%), фоновая запись представлена диффузными волнами медленного диапазона (30%). При лобных эпилептических фокусах преобладали патологии поведенческого, социального и психотического круга. Поведенческие нарушения преобладали у пациентов с левосторонними фокусами. У детей с поведенческими и психическими нарушениями без эпилептических припадков в 31,8% случаях были выявлены височные эпилептические фокусы. При височных фокусах клиническая картина соответствует функциональной специализации области локализации эпилептических нарушений. Центротемпоральные спайки являлись причиной тяжелых

речевых, познавательных, психических, поведенческих нарушений у детей без эпилептических припадков.

Заключение. Таким образом, эпилептическую природу длительных бессудорожных психоневрологических расстройств подтверждают совпадения локализации эпилептических разрядов в структурах, связанных с нарушенными высшими психическими функциями, временная связь появления и исчезновения клинических нарушений с эпилептической активностью.

УРОВЕНЬ КОРТИЗОЛА ВО ВРЕМЯ ЛЕЧЕНИЯ ТЕТРАКОЗАКТИДОМ У ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ ВЕСТА В КАЧЕСТВЕ ПРОГНОСТИЧЕСКОГО ФАКТОРА КУПИРОВАНИЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ СПАЗМОВ

Гамирова Р.Г., Фарносова М.Е.

*КГМА — филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, Казанский (Приволжский) федеральный университет
Казань, Россия*

Актуальность. Большая эффективность аденокортикотропного гормона (АКТГ) для быстрого и полного купирования инфантильных спазмов по сравнению со стероидами была продемонстрирована в Кокрейновском систематическом обзоре (Cochrane Library, 2013). Существует гипотеза, что АКТГ не только способствует высвобождению стероидов, но и имеет дополнительный прямой механизм воздействия на меланокортиновые рецепторы.

Цель. Оценка уровня сывороточного кортизола у детей с синдромом Веста на различных сроках лечения тетракозактидом в зависимости от купирования эпилептических спазмов.

Материал и методы. В исследование включили 24 пациента с диагнозом «Синдром Веста», получавших лечение тетракозактидом (синтетический аналог АКТГ). Лечение проводили согласно схеме в инструкции к тетракозактиду. Сравнили уровни сывороточного кортизола пациентов до лечения тетракозактидом, после 3-й инъекции, через 4 месяца после окончания терапии тетракозактидом. Статистически значимыми считали различия при $p < 0,05$.

Результаты. Разделили всех пациентов на две группы. 1-я группа состояла из 16 детей с полным прекращением инфантильных спазмов в течение 1-10 дней после начала лечения тетракозактидом в течение как минимум 12 последних месяцев. 2-я группа включала 8 детей с сохраняющимися спазмами, несмотря на гормональное лечение. Мы не обнаружили статистически значимого различия уровня кортизола в сыворотке крови у пациентов, у которых приступы купировались на фоне лечения тетракозактидом, и детьми без клинического ответа на гормональное лечение: средний уровень кортизола в сыворотке перед терапией тетракозактидом в 1-ой группе составлял $323,5 + 29,4$ нмоль / л по сравнению со 2-ой группой — $337,2 + 52,4$ нмоль / л, после 3-й инъекции тетракозактида сывороточный кортизол в 1-й группе составил $1106,9 + 118,8$ нмоль / л, а во 2-й — $1235,6 + 277,5$ нмоль / л, через 4 месяца после окончания терапии тетракозактидом в 1-й группе составил $257,0 + 62,2$ нмоль / л, во 2-й — $220,9 + 47,4$ нмоль / л, соответственно ($P > 0,05$).

Заключение. Мы не можем использовать уровень кортизола в сыворотке при лечении тетракозактидом в качестве прогностического фактора купирования эпилептических спазмов.

«СИНДРОМ МАРИОНЕТКИ»

Колесникова Е.В., Минаева О.А., Соболева О.А., Кадимова З.М.

ГБУЗ СК «КДКБ»

Ставрополь, Россия

Актуальность. Синдром Ангельмана — хромосомный синдром, проявляющийся выраженной задержкой психического и речевого развития, эпилептическими приступами, а также особенностями поведения пациентов в сочетании со вспышками смеха, благодаря которым он получил название «синдром счастливой куклы».

Цель. Описать клинический случай синдрома Ангельмана

Материал и методы. Проведен анализ истории болезни ребенка с синдромом Ангельмана

Результаты. Девочка В. 3 года. Жалобы на задержку психо-речевого и моторного развития, приступы судорог во время сна, стереотипии, навязчивый смех. Из анамнеза: ребенок от 3 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, герпетической инфекции в 37 недель. Раннее развитие с задержкой. Вздогивания с 4 месяцев. Невростатус: выражена задержка психического, моторного и речевого развития: Умеренная диффузная мышечная гипотония. Обращают на себя внимание особенности поведения: гиперактивность, стереотипии в виде размахивания руками и головой, немотивированный смех. ЭЭГ: выраженные общемозговые изменения за счет наличия выраженной генерализованной гиперсинхронной тета активности (признаки высокой патологической активности подкорковых структур). Проведено молекулярно-генетический анализ. Выявлены изменения характерные для синдрома Ангельмана. Пациент получает антиэпилептическое лечение, на фоне проводимого лечения отмечается положительная динамика, снижение частоты приступов до 1 раза в сутки.

Заключение. Таким образом, данный клинический пример наглядно иллюстрирует типичные электро-клинические особенности синдрома Ангельмана в сочетании с эпилепсией.

НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ КОРРЕЛЯТЫ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОСТИ ЭПИЛЕПСИИ

Сивакова Н.А., Корсакова Е.А., Липатова Л.В.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии имени В.М. Бехтерева»

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Изменение электроэнцефалографической картины у больных эпилепсией (БЭ) позволяет объективно оценивать функциональное состояние головного мозга и в совокупности с клиническими данными определять эффективность проводимого лечения. Спектральный анализ (СА) ЭЭГ дает возможность объективизировать выраженность пароксизмальной активности (ПА), исследовать особенности ее пространственного распределения.

Цель. Выявить нейрофизиологические корреляты фармакорезистентности эпилепсии.

Материал и методы. Обследовано 160 БЭ: 80 — с фармакорезистентной эпилепсией (ФРЭ) и 80 — с контролируемой эпилепсией (КЭ). Обследуемым был проведен комплекс нейрофизиологических исследований (ЭЭГ, ЭЭГ-видеомониторинг) с использованием спектрального анализа (СА).

Результаты. Определена зависимость локализации ПА от резистентности заболевания ($\chi^2 = 26,42$; $p < 0,01$). Наибольший удельный вес пароксизмальных изменений в группе с ФРЭ приходился на височную и лобную (75% $p(\varphi) < 0,01$) области, в группе с КЭ —

центральную и теменную области (53,8% $p(\varphi) < 0,01$). В группе ФРЭ доминировала правосторонняя (53,8% $p(\varphi) < 0,01$), а при КЭ — левосторонняя (50% $p(\varphi) < 0,01$) локализация ПА. В группе ФРЭ ВБС-синдром встречался в 1.91 раза чаще, чем при КЭ. В результате СА выявлены особенности фронто-окципитальных различий ПА в группе ФРЭ, характеризующие сходную степень участия дизэнцефальных и мезэнцефальных структур в генерализации пароксизмов, в то время как для больных с КЭ характерна более активная роль дизэнцефальных отделов.

Заключение. Выявлены нейрофизиологические факторы, коррелирующие с резистентностью к противоэпилептической медикаментозной терапии. Полученные данные могут быть применены для своевременной диагностики патоморфоза заболевания и выбора правильной лечебной тактики.

ТЯЖЕЛОЕ ТЕЧЕНИЕ СИНДРОМА ГИЙЕНА — БАРРЕ У ПОДРОСТКА
Логанова А.Г., Новосадова О.А., Береснева Е.Е., Радаева Т.М., Борисов В.И.
ФГБОУ ВО ПИМУ Минздрава России
ГБУЗ НО «Нижегородская областная детская клиническая больница»
Нижний Новгород, Россия

Актуальность. Синдром Гийен — Барре — острая воспалительная полиневропатия дизиммунной природы с возможным летальным исходом, регистрируется у детей с частотой 0,34-1,34 на 100 тысяч населения. Это наиболее частая форма из всех острых полиневропатий. У детей с тяжелым течением заболевания возможно формирование стойких остаточных явлений в виде парезов, приводящие к инвалидизации и снижению качества жизни в целом.

Цель. Целью исследования явилось изучить особенности течения синдрома Гийена — Барре у детей, представлено собственное клиническое наблюдение тяжелой формы данной патологии.

Материал и методы. Материалом исследования стали данные литературы и результаты работы на базе неврологического отделения НОДКБ. Объектом исследования была пациентка с синдромом Гийена — Барре, получавшая лечение в 2017 г. Анализировался анамнез, течение заболевания, неврологический статус при поступлении, данные параклинических исследований (люмбальная пункция, ЭНМГ), наличие неврологического дефицита после лечения.

Результаты. Синдром Гийена — Барре включает 8 форм, у детей чаще встречается острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ОВДП) с благоприятным течением. Острая моторно-сенсорная аксональная невропатия (ОМСАН) клинически схожа с ОВДП, но протекает тяжелее. В ликворе возможно повышение уровня белка. ЭНМГ уточняет характер поражения нерва. Патогенетически при ОВДП используют внутривенный иммуноглобулин, плазмаферез, при редких тяжелых формах применяют ГКС. У детей прогноз по восстановлению двигательных функций благоприятный при всех формах. Пациент Н, 16 л. Через 1 мес. после острого кишечного заболевания в течение 2 недель развилась вялая тетраплегия с дыхательными и чувствительными нарушениями. Показатели ликвора не изменены. ЭНМГ — грубые аксональные нарушения. Диагноз — синдром Гийена — Барре, ОМСАН. После курса иммуноглобулина, плазмафереза, ГКС через 6 недель от манифестации появились активные движения в конечностях. Катанез 6 месяцев: умеренный вялый нижний парапарез, ходит с опорой на ходунки.

Заключение. В приведенном клиническом примере описана редкая форма синдрома Гийена — Барре у детей — острая моторно-сенсорная аксональная полиневропатия. Тяжелое течение заболевания с медленным регрессом двигательных нарушений обусловлено аксональным типом поражения периферических нервов. Своевременная идентифи-

кация тяжелых форм позволяет назначить адекватную терапию и предотвратить летальный исход.

КОРРЕКЦИЯ ДЕФОРМАЦИИ СТОП ПРИ СПАСТИЧЕСКИХ ФОРМАХ ДЦП ПОД КОНТРОЛЕМ ВИЗУАЛИЗАЦИИ С УЧЁТОМ АСИММЕТРИИ МЫШЕЧНЫХ ГРУПП ПРЕПАРАТАМИ БОТУЛИНИЧЕСКОГО ТОКСИНА ТИПА А РЕЛАТОКС И ДИСПОРТ

Красавина Д.А., Морошек Е.А., Бальберт А. А., Васильева О.Н.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. В общей структуре ДЦП спастические формы доминируют. В структуре ортопедической патологии нуждающейся в коррекции локальными мышечными миорелаксантами (препаратами БТА) два типа деформаций стоп: эквино-плановальгусная и эквино-варо-аддукционная. Применение препаратов ботулотоксина в спастические мышцы голени создаёт прецедент к формированию нормативной опорности стопы.

Цель. Исследовать с помощью УЗИ изменения медиальной и латеральной головок икроножной мышцы у детей с ДЦП с разной степенью спастичности и разными функциональными классами по системе GMFCS. Установить связь между дозой вводимого препарата в определенные мышцы и наступлением коррекции ортопедического дефекта стопы

Материал и методы. В группу исследования вошёл 51 ребенок в возрасте с 2 до 11 лет. Эквиновальгусная — 29 и эквиноварусная — 21. На УЗ аппарате проводилось измерение толщины головок икроножной мышцы перед введением препаратов БТА (Диспорт и Релатокс) с целью коррекции дозы в сторону увеличения введения в большую головку.

Результаты. Максимальная толщина медиальной головки икроножной мышцы была от 5,1 до 12,9 мм. Максимальная толщина латеральной головки от 6,1 до 14, 5. У 92% пациентов Первой группы толщина латеральной головки была 1,9-2,8 мм больше медиальной(с эквино вальгусной деформацией стопы) В 89% случаев во второй группе отмечалась трансформация величины и анатомического расположения медиальной головки икроножной мышцы, что напрямую зависит от степени спастичности. Все дети были IV-V функционального класса по GMFCS . Препарат был введён асимметрично с увеличением дозы на 10 ед (30 ед) в превалирующий пучок мышцы . На 7-14 день получена коррекция деформации стоп . В протокол также были введены мышцы с учетом типа деформации

Заключение. Визуализация при исследовании детей со спастической формой ДЦП крайне необходима и безболезненна. Использование УЗИ контроля и навигации перед БТА подтверждает необходимость изучения топологии мышц, страдающих максимально от спастики в связи с изменением их локализации, величины и асимметрии. Асимметрии мышечных пучков требует коррекции доз вводимого препарата.

ПРОЯВЛЕНИЕ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ЭНЦЕФАЛОПАТИЙ У ДЕТЕЙ

Мухамедханова М.И., Садыкова Г.К.

Кафедра неврологии, детской неврологии и медицинской генетики ТашПМИ

Ташкент, Узбекистан

Актуальность. В последние годы все большее внимание уделяется изучению возможностей диагностики и лечения эпилептической энцефалопатии без судорожных пароксизмов, поскольку многие её аспекты мало разработаны.

Цель. Целью настоящего исследования явилось изучение клинических особенностей эпилептической энцефалопатии у детей.

Материал и методы. Нами было исследовано 20 детей в возрасте от 3 до 16 лет с диагнозом эпилептическая энцефалопатия. В данной работе использовались общеклинические, неврологические и инструментальные методы исследования (ЭЭГ).

Результаты. У детей с эпилептической энцефалопатией больные поступали с жалобами на отставание в психоречевом развитии (30%), энурез (40%), логоневроз (10%), нарушение психики и поведения (40%). У 15,4% детей с эпилептической энцефалопатией диагностирован синдром Леннокса, у 10% — синдром Гасто и у 10% синдром Веста. Объективно наблюдались признаки рефлекторного гемисиндрома без патологических знаков, мышечная гипотония. В невростатусе у 50% (10) больных с эпилептической энцефалопатией наблюдались выраженный интеллектуальный дефицит, аутизм, задержка психомоторного развития. У 40% (8) больных наблюдалось гиперактивное поведение, отставание в обучении в школе, когнитивные нарушения. Клинико-неврологическое исследование у 50% (10) выявило рассеянную очаговую симптоматику с выраженным интеллектуальным дефицитом. У данных больных наблюдались генерализованные и полиморфные судорожные припадки. На ЭЭГ была выявлено гигантно-амплитудная остро-медленно волновая и спайк волновая дизритмия, гипсаритмия.

Заключение. Таким образом, нами было выявлено, что при эпилептической энцефалопатии в неврологическом статусе часто преобладают интеллектуально-мнестические расстройства и легкие микроочаговые симптомы. По данным ЭЭГ-исследования у детей больных эпилептической энцефалопатией выявлялся очаг эпилептической активности без грубых общемозговых изменений.

СЕМЕЙНЫЙ СЛУЧАЙ НЕЙРОНАЛЬНОГО ЛИПОФУСЦИНОЗА

Ракова М.А., Гузева В.И., Ефет Е.А.
ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России
Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Диагностика генетических заболеваний и способы их лечения

Цель. Своевременность диагностики и прогноз

Материал и методы. Лабораторная диагностика генетических заболеваний, комплексное обследование в условиях неврологического отделения (МРТ, ЭЭГ, специалисты).

Результаты. Выполнен ДНК анализ гена TPP1 выявлена ранее описанная мутация Arg208Term в гетерозиготном состоянии, не описанная ранее мутация c1537_1538insG (Aia513 GlyfsX5) в гетерозиготном состоянии. Носителями по одной из мутаций являются оба родителя.

Заключение. Прогноз течения заболевания неблагоприятный, ожидается прогрессирование симптоматики, ухудшение качества жизни пациентов. В настоящий момент разработан препарат Бринейра для лечения НЦЛ 2 типа. По данным исследования, препарат способствовал замедлению прогрессирования заболевания.

ВЫЗВАННЫЕ ПОТЕНЦИАЛЫ В ДИАГНОСТИКЕ НАРУШЕНИЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА ПРИ ЭНЦЕФАЛИТАХ У ДЕТЕЙ

Савина М.В., Скрипченко Н.В.

*ФГБУ «Детский научно-клинический центр инфекционных болезней федерального медико-биологического агентства»
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. Применение доступных и информативных методов исследования, позволяющих проводить прикроватную диагностику нарушений головного мозга при энцефалитах у детей различного возраста.

Цель. Изучение диагностических возможностей вызванных потенциалов мозга (ВП) разных модальностей: соматосенсорные ВП на стимуляцию большеберцового нерва (ССВП n. tibialis), соматосенсорные ВП на стимуляцию срединного нерва (ССВП n. medianus), акустические ствольные ВП (АСВП), в выявлении структурных изменений головного мозга при энцефалитах у детей.

Материал и методы. 95 детей с энцефалитом в возрасте от 2 до 17 лет, получавших лечение в ФГБУ «ДНКЦИБ ФМБА». Всем детям выполнялась магнитно-резонансная томография (МРТ), а также проводилось исследование АСВП, ССВП n. tibialis и ССВП n. medianus по стандартной методике на 4-х канальном электромиографе «Нейро-МВП» фирмы «Нейрософт» (Россия).

Результаты. Изменения при проведении МРТ выявлены в 61,1% случаев энцефалита (58 детей). В 38,9% (37 детей), несмотря на клиническую симптоматику очагового или многоочагового поражения головного мозга, изменения на МРТ отсутствовали. При этом нарушения функции ЦНС методом ССВП и АСВП при энцефалитах без очаговых изменений на МРТ выявлялись в 92,1%. Сопоставление ССВП, АСВП и МРТ при энцефалитах показало, что при наличии очаговых изменений головного мозга по данным МРТ нарушения АСВП отсутствовали только в 10,3%, ССВП n. tibialis в 15,5%, ССВП n. medianus в 26,8% случаев. В большинстве наблюдений нарушения ССВП n. tibialis (70,8%), ССВП n. medianus (67,2%) и АСВП (43,1 %) соответствовали расположению очагов патологической плотности, выявляемых методом МРТ.

Заключение. Вызванные потенциалы являются достаточно информативным методом в выявлении структурных изменений головного мозга при энцефалитах у детей, и могут использоваться для диагностики нарушений у тяжелых пациентов, в том числе и при отсутствии возможности проведения МРТ.

ОЦЕНКА СТЕПЕНИ ФИБРОЗА ИКРОНОЖНОЙ МЫШЦЫ У ДЕТЕЙ СО СПАСТИЧЕСКОЙ ФОРМОЙ ДЦП В ОДНОЙ ВОЗРАСТНОЙ ГРУППЕ, НО РАЗНЫХ КЛАССАХ ПО ШКАЛЕ GMFCS

Красавина Д.А., Морошек Е.А., Бальберт А. А., Ходичева О.Н.

*ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. Применение метода УЗИ визуализации и контроля при введении ботулотоксина детям неоднократно описан многими авторами как один из самых эффективных методов при БТА терапии. Возможность проведения качественной сессии ботулинотерапии под контролем УЗИ является чрезвычайно актуальным, особенно у детей, с выраженным утолщением перемизия и фиброзирования мышечной ткани при тяжёлых формах спастичности.

Цель. Исследовать наличие, степень и характер фиброзных включений в икроножных мышцах у детей с ДЦП одной возрастной группы, но разной степени функциональной активности по системе GMFCS.

Материал и методы. В исследование вошла группа детей (31 ребёнок из них девочек — 13 и 17 мальчиков возраста с 2-4 лет) со спастическими формами ДЦП разных функциональных классов по GMFCS. Для изучения степени выраженности фиброза в икроножной мышце использовался аппарат ультразвуковой диагностики модели — GE Logiq E. В исследование включались дети не получавшие ранее ботулинотерапию.

Результаты. В ходе исследования наиболее часто вовлеченной в процесс икроножной мышцы было выявлено, что дети одного возраста, но разных функциональных классов имеют различную степень и характер фиброза в икроножных мышцах, которая имеет прямую корреляцию со степенью функциональной активности ребенка. Дети в возрасте с 2-4 лет I-II уровня по GMFCS не имеют выраженных фиброзных изменений в икроножных мышцах, изменения больше носят диффузный характер, что хорошо визуализируется при УЗ-исследовании. Дети аналогичного возраста с IV-V уровнем по GMFCS имеют выраженные фиброзные изменения в исследуемой мышце, которые визуализируются тяжами, расположенными перпендикулярно к толще мышечных волокон.

Заключение. Учитывая полученные результаты в исследуемой группе больных, мы отметили тенденцию к фиброзированию мышц, которая зависит не от возраста, а от функционального класса. В зависимости от класса инъекции мышц БТА необходимо начинать ранее 2-х лет. Учитывая фиброзные тяжи в мышце разработать формализованные карты-протоколы ботулинотерапии с бóльшим количеством точек инъекции.

СИНДРОМ MERRF: СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

Кадимова З.М., Минаева О.А., Колесникова Е.В.

ГБУЗ СК «КДКБ»

Ставрополь, Россия

Актуальность. Митохондриальные болезни представляют собой гетерогенную группу заболеваний, обусловленных генетическими, структурно-биохимическими дефектами митохондрий, сопровождающимися нарушением тканевого дыхания.

Цель. Приведено клиническое наблюдение синдрома MERRF, манифестировавшего генерализованными тонико-клоническими судорогами, прогрессирующими когнитивными нарушениями.

Материал и методы. Проведен ретроспективный анализ истории болезни ребенка с синдромом MERRF.

Результаты. Больной Г., 2007 г.р., жалобы на приступы генерализованных судорог. Невростатус: Во время осмотра миоклонические подергивания в мышцах лица, рук, ног, оперкулярные пароксизмы. Глазные щели D=S, зрачки расширены D=S. Наружная офтальмоплегия. Крупноразмашистый нистагм. Периодически поперхивается при глотании. Глоточные и нёбные рефлексы снижены. Язык по средней линии, гиперсаливация. Гиперкинезы языка. Мышечный тонус — дистоничный, ближе к подкорковому, преобладает в левых конечностях. Рефлексы сухожильные D<S, оживлены. Брюшные рефлексы: D=S, умеренные. Симптом Бабинского (+) D=S. Координация: в позе Ромберга—шаткость. Пальце-носовую проба — с интенцией. Тремор в верхних конечностях, Брاديкинезия. Брاديписихия. Речь отсутствует, обращённую речь понимает, инструкции выполняет частично. Маму знает. Апатия к окружающим. В октябре 2014г обследован в НИИ педиатрии и детской хирургии города Москвы и РДКБ, выставлен заключительный диагноз: MERRF- синдром.

Заключение. Рассматривая приведенное наблюдение, можно отметить, что у пациента с синдромом MERRF была описаны: манифестация заболевания после ветряной оспы в возрасте 7 лет, нарушение когнитивных функций, очаговая неврологическая симптоматика, в сочетании с наличием в биоптате мышечной ткани метаболических наруше-

ний, что послужило основанием заподозрить наследственное митохондриальное заболевание.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ДИСЕКЦИЕЙ АОРТЫ 3 ТИПА, СЛУЧИВШЕЕСЯ НА ФОНЕ ГИПЕРТОНИЧЕСКОГО КРИЗА И ОСЛОЖНИВШЕЕСЯ ИШЕМИЧЕСКИМ ИНСУЛЬТОМ

Гузева В.И., Рублева О.В., Васильченко Н.О., Телухина М.О.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России

Мариинская больница

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Диссекция представляет собой продольный надрыв сосудистой стенки с проникновением крови из просвета артерии в ее стенку с формированием в последней интрамуральной гематомы (ИМГ). ИМГ, расслаивая, рассекая слои артериальной стенки, распространяется по длине артерии на различное расстояние.

Цель. Описание клинического случая

Материал и методы. Больной Г., 51 год. Методы: Данные анамнеза, результатов лабораторного и инструментального обследования.

Результаты. Поступил с жалобами на боли в груди, выраженную общую слабость. В январе 2017 г. операция: Дебранчинг ветвей дуги аорты. Протезирование плечеголового ствола. На следующий день: выраженную слабость, боли между лопатками, онемение и похолодание левой кисти. N.St: Сознание ясное. Когнитивные нарушения грубые, пациент дурашлив. Речь: дизартрия. Зрачки: $D \geq S$. Движение гл. яблок: ограничены в крайних отведениях. Аккомодация, конвергенция: ослаблены. Лицо: сглаженность левой носогубной складки. Язык: девирует влево. Мышечная сила: снижена в левой руке до 3б, до 4б в левой ноге, в правых конечностях до уступчивости. Мышечный тонус: повыше по пирамидному типу слева. Глубокие рефлексы $S > D$, средней живости. Патологические рефлексы: положительные с двух сторон. Чувствительность: гемигипестезия слева. КТ гол. мозга: ишемический инсульт в теменных долях справа и слева. УЗДГ БЦА: стеноз ПВСА 35%. Стеноз ЛВСА 30%. ЭХО-КГ: концентрическое ремоделирование ЛЖ. Аневризма восходящего отдела аорты без признаков диссекции. КАК: анемия средней ст. тяж.

Заключение. Проводилось: антикоагулянтная, антиагрегантная, гипотензивная, нейропротективная терапия. Состояние стабилизировалось, нарастала мышечная сила. Через неделю от первой операции проведено эндопротезирование грудной аорты стент-графтом, резекция аневризмы торакоабдоминального отдела аорты — протезирование. Через 1 мес. наблюдался регресс пареза, восстановление когнитивных нарушений.

СОМАТОНЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ РАННЕЙ ИНФАНТИЛЬНОЙ ФОРМЫ ГЛИКОГЕНОЗА 2 ТИПА

Цоцонава Ж.М., Сопрунова И.В., Ильенко Т. Л.

Астраханский государственный медицинский университет

ГБУЗ АО «Центр охраны здоровья семьи и репродукции»

ГБУЗ АО «ОДКБ им. Н.Н. Силищевой»

Астрахань, Россия

Актуальность. Болезнь Помпе относится к редким мультисистемным наследственным болезням накопления, связанным с дефицитом фермента кислой мальтазы в лизосомах. Младенческая (инфантильная) форма болезни характеризуется тяжелым прогрессирующим течением в связи с быстрым развитием полиорганной патологии — мышечной гипотонии, гепатомегалии, сердечной и дыхательной недостаточности.

Цель. Привлечение внимания врачей к ранней диагностике заболевания.

Материал и методы. Клинический случай: ребенок К. рождена от первой беременности, первых срочных родов с признаками ЗВУР. Психомоторное развитие до 4-х месяцев соответствовало возрасту, через месяц возникли мышечная гипотония, бульбарная симптоматика, вследствие чего ребенок был переведен на зондовое кормление.

Результаты. В ближайшие месяцы была выявлена кардиальная симптоматика: кардиомегалия, по данным рентгенографии грудной клетки, при регистрации ЭКГ — синдром WPW с короткими приступами пароксизмальной тахикардии. Патология со стороны дыхательной системы проявлялась затяжным течением пневмонии. В связи с наличием у ребенка отчетливо выраженных клинических проявлений прогрессирующей полиорганной недостаточности экстренно осуществлена ферментодиагностика, обнаружено снижение уровня альфа-глюкозидазы. С учетом полученных данных, методом прямого автоматического секвенирования, проведен полный анализ гена GAA. Выявлены 2 гетерозиготные мутации, подтверждающие наличие у нашей больной болезни Помпе. Была назначена патогенетическая терапия препаратом Майозам. На этом фоне состояние ребенка несколько стабилизировалось, однако на фоне прогрессирующей дыхательной недостаточности в возрасте 7 месяцев 10 дней была констатирована смерть.

Заключение. При наличии у детей сочетанной соматоневрологической патологии, симптомокомплекса «вялого ребенка» целесообразна ранняя ферментодиагностика, способствующая верификации заболевания и, соответственно, своевременному назначению патогенетической терапии, направленной на активацию механизмов саногенеза и предотвращение развития полиорганной недостаточности.

ИССЛЕДОВАНИЕ ЭФФЕКТИВНОСТИ МЕТОДОВ ЛЕЧЕНИЯ ГОЛОВНОЙ БОЛИ НАПРЯЖЕННОГО ТИПА У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Шипилова Е.М., Нестеровский Ю.Е., Заваденко Н.Н.

РНИМУ им Н.И.Пирогова

Москва, Россия

Актуальность. Головная боль напряжения (ГБН) — наиболее распространенная форма первичной головной боли у детей и подростков. Частота встречаемости эпизодической ГБН в педиатрической популяции достигает 12–25 %, хронической ГБН (в основном отмечается у подростков) — около 1 %. Учитывая распространенность ГБН у детей и сопутствующее им снижение качества жизни, поиск эффективных схем лечения остается актуальным.

Цель. Сравнить эффективность лечения головной боли напряженного типа медикаментозными (с применением препаратов различных групп) и немедикаментозными методами у детей и подростков с частыми эпизодическими и хроническими ГБН.

Материал и методы. 150 пациентов 8-16 лет с ГБН рандомизированы на пять равных групп, получавших терапию 2 мес. Детям 1-й группы — курс Нооклерина, 2-й — курс Нооклерина плацебо, 3-й — курс Ноофена, 4-й — курс Амитриптилина, 5-я контрольная группа выполняла комплекс дыхательной гимнастики по методу А.Н.Стрельниковой. Оценка влияния головной боли на повседневную активность проводилась по методике НТ-6.

Результаты. В группе пациентов принимавших Нооклерин отмечена положительная динамика показателей качества жизни и повседневной активности пациентов при оценке по НТ-6. У пациентов контрольной группы принимавшей плацебо средняя продолжительность ГБН за месяц и оценка влияния головной боли на повседневную активность, сумма баллов по НТ-6 оставались практически неизменными. У пациентов принимающих Ноофен позитивные изменения течения ГБН сопровождалась положительной динамикой оценки влияния головной боли на повседневную активность — сумма баллов по НТ-6 снизилась с $56,5 \pm 1,5$ до $51,0 \pm 1,4$ ($p < 0,001$), тогда как в контрольной группе не

получавших медикаментозную терапию и занимающихся дыхательной гимнастикой улучшение оказалось менее существенным — с $56,6 \pm 1,4$ до $55,6 \pm 1,1$ ($p < 0,05$). В группе терапии Амитриптилином отмечалась отчетливая положительная динамика оценки влияния головной боли на повседневную активность — сумма баллов по НИТ-6 снизилась с $57,7 \pm 1,2$ до $53,5 \pm 1,0$ ($p < 0,001$).

Заключение. Продемонстрирована эффективность препаратов ноотропного (Нооклерина) и транквилоноотропного ряда (Ноофена), назначавшихся в качестве профилактической терапии ГБН у детей и подростков в течение двух месяцев. Сравнительный анализ переносимости Амитриптилина с Нооклеринем и Ноофеном показал меньшее количество побочных эффектов у Нооклерина и Ноофена при схожей эффективности.

РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ НА ФОНЕ НАРУШЕНИЯ ИНТРАКРАНИАЛЬНОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

Макаров А.В., Братова Е.А.

ГБУЗ «Городская поликлиника №44 Администрации Фрунзенского района Санкт-Петербурга»

*Детское поликлиническое отделение №41
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. По данным наблюдений, стойкая резидуальная симптоматика у детей развивается на фоне перинатальных поражений ЦНС. В динамике формируются речевые нарушения, эмоционально-двигательная возбудимость. В старшем дошкольном и младшем школьных возрастах появляются головные боли, неусидчивость, расторможенность, усиливающиеся на фоне интеллектуальных и психологических нагрузок.

Цель. Описание неврологических нарушений у детей старше 5 лет с нарушениями кровотока в вертебробазиллярном и каротидном бассейнах.

Материал и методы. Были обследованы 40 пациентов 5-10 лет с явлениями минимальной мозговой дисфункции. При реоэнцефалографии, дуплексном исследовании с кардиоритмографией выявлялись дистония в вертебробазиллярном и каротидном бассейнах, ухудшение вегетативной регуляции сосудов, ирритативные изменения корковоподкорковых структур, нарушения кровоснабжения ЦНС и функциональные изменения сердечного ритма.

Результаты. Улучшение самочувствия, угасание субъективной симптоматики, постепенная нормализация неврологического статуса в 85 % случаев (33 человека) отмечались на фоне детям проводились ангионоотропотерапия, электрофорез сосудистых препаратов в сочетании с фотохромотерапией и массажем шейноворотниковой зоны. Медикаментозное лечение сопровождалось рефлексотерапией и дыхательной гимнастикой по методу БОС. Улучшение самочувствия, нормализация мышечного тонуса и угасание гиперрефлексии и гиперестезии наблюдались в 85 % случаев (33 ребёнка). В 15 % случаев (7 детей) отмечались рецидивы возбудимости и головных болей. У этих пациентов в поведении наблюдалась склонность к конфликтам при достаточной обучаемости.

Заключение. Ангиодистония в интракраниальной системе кровообращения сопутствует резидуальной симптоматике у детей. Эффективность терапии, направленной на регуляцию метаболизма и кровоснабжения головного мозга зависит не только от объективных данных, но и от склонности к аффектам, усиливающимся при психологическом дискомфорте.

СТРУКТУРНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ С ДЦП ПО РЕЗУЛЬТАТАМ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ

Романенко А.Е., Булычева Р.В.

СПбГБУЗ «ДГБ Святой Ольги»

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Детский церебральный паралич (ДЦП) встречается у 2-3 детей из 1000 новорожденных и у 1% недоношенных детей. Частая встречаемость ДЦП и медико-социальное значение этой проблемы обуславливают ее актуальность.

Цель. Определить особенности структурных поражений головного мозга (ГМ) у детей с детским церебральным параличом.

Материал и методы. Обследовано 97 пациентов с диагнозом ДЦП (спастическая диплегия — 62 ребенка, детская гемиплегия — 25, атаксическая форма — 1, смешанные формы — 9) в возрасте от 8 мес. до 7 лет (Me=2 г. 9 мес.). Всем детям проведено клинико-anamnestическое обследование и МРТ головного мозга. МРТ выполнено на аппарате Siemens Espree (1,5 Тл, Германия).

Результаты. Установлено, что 37 детей (38,1%) родились в срок, 60 (61,9%) — недоношенными. Оценка по Апгар <7 баллов — у 8 (21,6%) доношенных и у 42 (70%) недоношенных детей. Патологические изменения на МРТ ГМ выявлены у 92 (94,8%) детей. Глиозно-атрофические изменения перивентрикулярного белого вещества ГМ выявлены у 77 детей (79,4%), атрофические изменения мозолистого тела — у 68 (70,1%), вентрикуломегалия — у 49 (50,5%). Более редкие изменения: расширение наружных ликворных пространств (n=13; 13,4%), ретроцереbellарные кисты (n=2; 2%), гипоплазия мозжечка (n=5; 5,2%), гипоплазия лобных долей (n=2; 2%), аномалия Денди-Уокера (n=1; 1%). У 2 детей (2%) — последствия ОНМК по ишемическому типу в бассейне СМА. Пахигирия и полимикрогирия обнаружены у 2 детей (2%), у 1 (1%) — порок развития мозга — атрофия правых лобной и теменной долей, половины моста и ножки мозга; у 1 ребенка (1%) — лейкоэнцефалопатия. Вариант нормы констатирован у 5 (5,2%).

Заключение. МРТ при ДЦП позволяет определить характер структурных изменений ГМ и в ряде случаев верифицировать диагноз. Установлены наиболее частые нарушения при ДЦП: глиоз или кистозно-глиозные изменения в перивентрикулярных областях, атрофия мозолистого тела, несколько реже — вентрикуломегалия.

ОСОБЕННОСТИ ПОДГОТОВКИ И ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ ДЕТСКОГО НЕВРОПАТОЛОГА В РОССИИ И ЗА РУБЕЖОМ

Кузнецова Л.В.

ФГБОУ ВО ПетрГУ Минобрнауки России

Петрозаводск, Россия

Актуальность. Расчёт штатных единиц детских неврологов в России: 1 на 10 000 детского населения; 1 на 25 коек в специализированном отделении. Т.е., количество специалистов значительно больше, чем в других странах мира.

Цель. Сравнить профессиональную деятельность детских неврологов на примере Республики Карелия и некоторых зарубежных стран.

Материал и методы. краткий анализ работы детских невропатологов Петрозаводска за 2016г.; сведения о подготовке и профессиональной деятельности детских неврологов Финляндии, Норвегии.

Результаты. В Республике Карелия на 870650 детей — 23 детских невролога. В Финляндии в 4,5 раза меньше и основная часть занимается научной работой. В Норвегии отдельной специальности «детский невролог» не существует. Подготовка детского невролога в Финляндии занимает 11 лет, в Норвегии обучение педиатра ведётся в течении

11-12 лет, и он может заниматься вопросами детской неврологии. Профосмотрами неврологи за рубежом не занимаются. В Республике Карелия около 50% рабочего времени невролога тратится на профосмотры.

Заключение. 46-52% профессиональной деятельности врача-специалиста в России занимают профилактические осмотры. В стационаре более 1/3 случаев — это амбулаторная практика. Необходимо разработать алгоритм осмотра и оценки нервно психического развития детей для врачей общей практики и освободить время врача специалиста.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИГЛОРЕФЛЕКСОТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА С ГОЛОВНЫМИ БОЛЯМИ НАПРЯЖЕННОГО ТИПА

Оздерханова Н.В.
ГБУЗ АО АОДКБ
Архангельск, Россия

Актуальность. По данным разных авторов, распространенность головных болей напряженного типа (ГБН) у детей школьного возраста составляет от 50 до 70% всех цефалгий. Они влияют не только на успеваемость, но и на формирование поведенческих реакций и в дальнейшем могут привести к социальной дезадаптации и появлению психосоматических расстройств.

Цель. Оценить эффективность комплексного лечения с использованием ИРТ в реабилитации школьников с головными болями напряженного типа.

Материал и методы. Исследовано 58 детей в возрасте от 7 до 17 лет с частыми эпизодическими головными болями напряженного типа, получивших в составе комплексного лечения ИРТ. Использовалась корпоральная и аурикулярная иглорефлексотерапия по точкам общего действия, вторым тормозным методом: Т 13,14,19,20, 21; МС 6,7; С 7, VВ 5,7,8,20,21; TR 5,8,10; IG 3; E 36,40; GI 11,10,4; V 3,7,11; АТ 29, 34, 37, 51, 55

Результаты. Результаты лечения оценивались по субъективным ощущениям больных (в том числе, шкала ВАШ). В исследуемой группе в результате проведенного лечения было отмечено, что снижение частоты и интенсивности приступов головной боли наблюдалось у 46 пациентов — 79,3%, уменьшение сопутствующих симптомов (головное головокружение, сонливость, утомляемость) отмечалось у 42 пациентов -72,4% , нормализация сна — у 27 пациентов (46,6%), улучшение общего состояния и настроения у всех детей.

Заключение. Иглорефлексотерапия в сочетании с медикаментозным лечением эффективна у тревожных детей с частыми эпизодическими головными болями напряженного типа.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ НЕЙРО-ОРТОПЕДИЧЕСКОГО ВЗАИМОДЕЙСТВИЯ В КОМПЛЕКСНОМ КОНСЕРВАТИВНОМ ЛЕЧЕНИИ У ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Оздерханова Н.В., Чащина А.Е.
ГБУЗ АО АОДКБ
Архангельск, Россия

Актуальность. Распространенность данного заболевания составляет 2-2,5 случая на 1000 детей. Двигательные нарушения при ДЦП приводят к ограничению жизнедеятельности и являются главной причиной формирования инвалидности у детей.

Цель. Оценить эффективность комплексного лечения с применением препаратов БТА и этапного гипсования у детей с церебральным параличом

Материал и методы. Обследовано 17 детей со спастическими формами ДЦП, средней степени тяжести, имеющими не фиксированные эквинусные деформации стоп. Всем пациентам вводился препарат БТА «Диспорт» в статичные мышцы для улучшения опор-

ности и походки. Через 14 дней проводилось этапное гипсование, включающее в себя наложение гипсовых «сапожков» с выведением стоп в положение максимально возможной коррекции эквинуса.

Результаты. Степень спастичности оценивалась по шкале Эшуорта, степень выраженности пареза — по пятибалльной системе, объём моторного потенциала — по классификации GMFCS. Оценка результатов проводилась через 14 и 30 дней. В исследуемой группе в результате проведенного этапного лечения было отмечено, что снижение спастичности по шкале Эшуорта с 3 до 2 баллов отмечалось у 13 (77%) пациентов, степени выраженности пареза на 1 балл (с 2 до 3 баллов и с 3 до 4 баллов) отмечалось у 11 пациента (65%), на 2 балла (с 1 до 3 баллов) у 3 (18%) пациентов, без изменения степени выраженности пареза у 3 (6%). У всех детей, независимо от степени выраженности деформации, получен положительный эффект — устранение эквинуса, улучшение походки — ходьба с опорой на полную стопу. Хочется особо отметить, что у всех детей после введения препарата БТА «Диспорт» отсутствовал болевой синдром при выведении стопы и сохранения корригированного положения гипсовой повязкой.

Заключение. Этапное комплексное лечение детей с церебральными параличами уменьшает ограничение их жизнедеятельности и «отодвигает» сроки оперативного лечения.

КЛИНИКО-ПАРАКЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ У ДЕТЕЙ С ВОЗРАСТЗАВИСИМЫМИ ПРОГРЕССИРУЮЩИМИ РАЗРУШИТЕЛЬНЫМИ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИМИ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯМИ

Алиева А.А., Алиева Х.М., Суракатова С.А., Гасанова М.О.

*РЦОНПЗДиП МЗ РД
Махачкала, Россия*

Актуальность. Актуальность изучения развивающегося мозга наиболее очевидна в объяснении причин возрастзависимых резистентных форм эпилепсии (С.К.Евтушенко, 2017; С. Dravet, 2009). Рассогласование механизма морфо-функционального созревания головного мозга в ante, intra и ранний постнатальный периоды развития приводит к возникновению прогрессирующих разрушительных форм эпилепсии у детей.

Цель. В связи с этим целью настоящего исследования явилось изучение анамнестических и клинико-параклинических особенностей у детей с возрастзависимыми прогрессирующими разрушительными эпилептическими энцефалопатиями, приводящими к ранней и тяжелой инвалидизации детей.

Материал и методы. Нами обследовано 133 ребенка с разрушительными формами эпилепсий и эпилептических синдромов. Параклинические показатели включали ЭЭГ и видеомониторинг, НСГ, КТ и МРТ головного мозга. 133 ребенка составили 2 группы: I группу — дети с синдромами Отахара, Драве, Веста и Айкарди (64 ребенка). II группу — дети с эпилептической энцефалопатией (69 детей): синдромами Дуузе; Леннокса — Гасто.

Результаты. Полученные результаты показали, что спонтанная ремиссия отмечалась у 24% детей, трансформация в синдром Веста — у 43%, Леннокса — Гасто — у 21%, парциальные миоклонии рук и ног возникали у 62% из них, приступы тонических спазмов — практически у всех пациентов. На ЭЭГ у детей выявлялся специфический паттерн «угнетение — разряд», возникавший как во сне, так и при бодрствовании. У 27% пациентов с синдромом Отахара (все они были доношенными и без ЗВУР) реабилитационный потенциал оценивался как удовлетворительный с относительно благоприятным реабилитационным прогнозом. Низкий реабилитационный потенциал и неблагоприятный реабилитационный прогноз наблюдался у детей с синдромом Веста с типичными поклонами и паттернами на ЭЭГ (гипсаритмия) — все эти пациенты родились недоношенными и ВУИ.

Синдром Драве проявлялся у 27 детей в возрасте от 2 до 12 месяцев массовыми генерализованными или сегментарными миоклониями, реже абсансами и тоническими пароксизмами.

Заключение. Тяжелые поведенческие и двигательные нарушения, апраксия, негативный миоклонус, гиперкинезы, выраженный синдром дефицита внимания и гиперактивности являлись следствием фокальных разрядов, возникающих в определенной области коры, специфически нарушавших когнитивные функции детей.

ОСОБЕННОСТИ РЕЗИСТЕНТНОСТИ ПРОТИВОСУДОРОЖНОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИЕЙ

Алиева Х.М., Алиева А.А., Гасанова М.О., Суракатова С.А.

РЦОНПЗДиП МЗ РД

Махачкала, Россия

Актуальность. Актуальность изучения изначально протекающих крайне резистентно к различным противоэпилептическим препаратам (ПЭП) возрастзависимых эпилепсий и эпилептических синдромов у младенцев и детей первых лет жизни определяется развитием быстро формирующейся прогрессирующей эпилептической энцефалопатии в виде тяжелых нарушений поведения и умственной неполноценности.

Цель. Целью настоящего исследования явилось изучение у детей с возрастзависимой эпилепсией особенностей феномена резистентности к ПЭП при прогрессирующей разрушительной эпилептической энцефалопатии, приводящей к губительным для мозга последствиям с формированием тяжелой инвалидизации вследствие грубых и стойких нарушений поведения и слабоумия.

Материал и методы. Нами изучена и систематизирована клиничко — ЭЭГ характеристика у 288 детей с разрушительными формами эпилепсии и эпилептических синдромов, резистентных к ПЭП. Для диагностики у детей использовался необходимый паттерн обязательных для данной патологии клиничко-параклинических показателей.

Результаты. Анализ возможных причин абсолютной и относительной резистентности к ПЭП мозговой ткани детей с рассматриваемыми формами эпилепсии и эпилептических синдромов показал их неоднородность: неправильно диагностированные формы эпилепсии (28% детей), наличие разнообразных, часто сочетанных соматических заболеваний (42% детей), недостаточная или избыточная доза принимаемых ПЭП (38% детей), некорректное их сочетание (26% детей) и т.п., что согласуется с данными ряда исследователей. Отмечались изменения в морфо-функциональном состоянии поджелудочной железы, печени и кишечника, т.е. псевдорезистентность и аггравация могли быть обусловлены патологией указанных систем. Наиболее стойкая резистентность к ПЭП была характерна для 42% пациентов при эпилептических синдромах Веста, Драве, Леннокса — Гасто, Ландау — Клеффнера, а также у 40 % детей, в основном с эпилептическими энцефалопатиями неонатального и младенческого возраста (синдромы Отахара, Драве, Веста, Друзе и Леннокса — Гасто).

Заключение. Таким образом, причиной некорректной диагностики и резистентности к ПЭП были дефекты анализа внутриутробного развития, характера припадков, отсутствие видеотеки приступов (25% детей), их связи со временем суток и возрастом дебюта (31%), провоцирующими факторами (фотосенситивность, локомоции, поведенческие расстройства и др. — 19%), сопутствующие соматические и метаболические нарушениями (42%).

ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ МЫШЕЧНАЯ ДИСТРОФИЯ ЛАНДУЗИ — ДЕЖЕРИНА

Гузева В.И., Зеленькова Л.А., Соловьева Е.А., Ибрагимов Б.Т.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России

ЛОГБУЗДКБ

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Мышечная дистрофия Ландузи — Дежерина — это вид нервно-мышечного заболевания характеризующийся особой формулой поражения мышечной системы: преимущественно поражается мускулатура лица, плечевого пояса, проксимальных отделов верхних конечностей. Миодистрофия Ландузи — Дежерина наследуется по ауто-сомно-доминантному типу с высокой пенетрантностью и встречается с частотой 0,9-2 на 100000 населения.

Цель. Описание клинического случая

Материал и методы. Пациентка Т., 15 лет, поступила в декабре 2017 года в отделение психоневрологии ЛОГБУЗ ДКБ с жалобами на общую слабость, слабость в мышцах правой руки, лица. Слабость мышц лицевой мускулатуры и асимметрию лица родители отмечают с детства. Обследование: Клинический анализ крови: Биохимический анализ крови: Общий анализ мочи: норма; ЭЭГЭЖГУЗИ сердца; УЗДГ; Электронейромиография/Игольчатая миография;

Результаты. Неврологический статус: Сознание ясное. Контактна. Глазные щели симметричные. Зрачки D=S, фотореакция сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме. Лицо гипомимично, асимметрия лица за счет сглаженности правой н/губной складки. Язык по средней линии. Глотание не нарушено. Мышечный тонус низкий. Мышечная сила снижена до 3 баллов. Глубокие СХР с рук снижены, с ног не вызываются. Брюшные рефлексы D=S. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга устойчива. Патологических стопных знаков нет. Походка «уточкой». Менингеальные симптомы отрицательные. Осанка: сколиоз. Дополнительные данные осмотра: пользуется миопатическими приемами, ограничение отведения правой руки вверх (поднимает при помощи взмаха). Укорочение правой конечности на 2 см. Электронейромиография/Игольчатая миография: по результатам игольчатой ЭМГ в исследуемых мышцах регистрируются убедительные признаки нервно-мышечного поражения. На момент исследования признаков острой денервации не выявлено;

Заключение. Учитывая данные анамнеза, жалобы пациентки (начало патологического процесса с мышц лица, нисходящий тип распространения слабости), неврологического осмотра, инструментальных и лабораторных исследований, установлен диагноз: Прогрессирующая мышечная дистрофия Ландузи — Дежерина.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ КУГЕЛЬБЕРГА — ВЕЛАНДЕР

Гузева В.И., Зеленькова Л.А., Маненок Ю.Н., Ибрагимов Б.Т.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России

ЛОГБУЗДКБ

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Спинальные мышечные атрофии — группа клинически и генетически гетерогенных наследственных нервно-мышечных заболеваний, вызванных прогрессирующей дегенерацией мотонейронов передних рогов спинного мозга. Начало заболевания варьирует от рождения до взрослого возраста. Частота встречаемости СМА составляет 1 на 6–10.000 новорожденных.

Цель. Описание клинического случая

Материал и методы. Пациент Г., 15 лет, в ноябре 2017 года поступил в отделение психоневрологии ЛОГБУЗ ДКБ с жалобами на тремор в верхних конечностях, слабость в

нижних конечностях, быструю утомляемость при ходьбе беге. Тремор в верхних конечностях беспокоит в течение нескольких лет (около четырех), в динамике с нарастанием, также появились трудности при беге, плавании, занятиях на лыжах.

Результаты. 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 не нарушено. Мышечный тонус низкий, D=S. Периферический парез в верхних и нижних конечностях. Мышечная сила снижена: в верхних конечностях до 4 — 4,5 баллов, отмечается тремор в кистях, в нижних конечностях снижена до 4 баллов, больше в проксимальных отделах. Глубокие СХР D=S: в верхних конечностях D=S, низкие, в нижних конечностях: коленные отсутствуют, ахилловы вызываются, подошвенные вызываются, снижены. Чувствительность: глубокая и поверхностная не нарушены. В позе Ромберга устойчив, отмечается тремор в дистальных отделах рук. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. Патологических стопных знаков нет. Походка в виде невыраженного степпажа. Менингеальные симптомы отрицательные.

Заключение. В отделении взята кровь на анализ по поиску делеции экзонов 7-8 гена SMN 1. По заключению: у пробанда зарегистрирована делеция экзонов 7-8 гена SMN 1 в гомозиготном состоянии. Диагноз спинальная мышечная атрофия подтвержден молекулярно-генетическими методами.

ПОРАЖЕНИЕ ЦНС У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С ВУИ: ПРИЧИНЫ ВОЗНИКНОВЕНИЯ, ФОРМИРОВАНИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ

Алиева А.А., Алиева Х.М., Гасанова М.О., Суракатова С.А.

*РЦОНПЗДиП МЗ РД
ФГБОУ ВО ДГМУ МЗ РФ
Махачкала, Россия*

Актуальность. По данным отечественных и зарубежных авторов, пациенты с тяжелой и стойкой инвалидизацией, обусловленной поражением ЦНС вследствие ВУИ, в зависимости от степени недоношенности составляют, в среднем, 10 — 40 % от общего числа детей — инвалидов по заболеваниям нервной системы.

Цель. В связи с вышесказанным целью настоящего исследования явилось изучение причин возникновения и формирования поражения ЦНС у недоношенных новорожденных вследствие ВУИ.

Материал и методы. Нами наблюдалось 274 недоношенных ребенка с поражением ЦНС вследствие ВУИ в течение первых трех лет жизни. Проведено комплексное клинико-параклиническое обследование 74 детей I степени и 81 ребенка — II, 63 ребенка — III степени и 56 детей с IV степени недоношенности. Контрольную группу составили 158 недоношенных детей без верификации ВУИ.

Результаты. У всех детей лабораторно верифицирована ВУИ, у 82 % из них также отмечались патологические антенатальные факторы риска развития внутриутробной патологии плода. У 41% обследованных детей имели место интранатальные факторы риска. У 40% детей наблюдалось сочетание указанных патологических факторов. Основная психоневрологическая патология у детей, родившихся недоношенными с поражением ЦНС вследствие ВУИ, была представлена судорожным синдромом (61%), эпилепсией (15%), нарушением стато-кинетического (100%) и психо-речевого (91%) развития, синдромом внутричерепной гипертензии (43%), ранним гипердинамическим (39%) и гидроцефальным (8%) синдромом. Степень выраженности указанной симптоматики была обратно пропорциональна гестационному возрасту пациентов.

Заключение. Совершенствование клиничко-диагностических алгоритмов по ведению недоношенных детей с поражением ЦНС вследствие ВУИ на различных этапах постнатальной реабилитации лежит в основе подходов к оптимизации патогенетических особенностей перинатальной патологии мозга.

ВЛИЯНИЕ УРОВНЯ МОТОРНОГО ДЕФИЦИТА НА РАСПРОСТРАНЁННОСТЬ И ТЯЖЕСТЬ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Зуева Г.А., Дульнев В.В., Крупнова Ю.С., Дудкина Н.А.

ГБУЗ КДБ№2, Центр ДН и МР

ГБУЗ КДБ№2

Тверь, Россия

Актуальность. Эпилепсия у детей с ЦП превышает среднепопуляционную в 40 раз (Koman A.L.[et al.], 1993). Эпилепсия утяжеляет картину ДЦП, влияет на прогноз развития интеллектуальных функций, может представлять угрозу для жизни (Гузева В.И. [et al.], 2016)

Цель. Изучение распространённости структурной эпилепсии, возможности её электрофизиологического (ЭЭГ) контроля и необходимости в комбинированной антиэпилептической терапии (АЭТ) в зависимости от уровня двигательного дефицита по шкале GMFCS у детей с церебральным параличом.

Материал и методы. На базе Центра ДН и МР г. Твери и Кабинета эпилепсии проведён ретроспективный анализ 183 амбулаторных карт детей с ДЦП. Для каждого пациента определён уровень GMFCS, данные ЭЭГ, количество препаратов, необходимых для достижения ЭЭГ-ремиссии. Статистическая обработка проводилась в программе MS Excel 2007 с использованием непараметрического критерия χ^2 , результаты принимались значимыми при $p < 0,05$

Результаты. распространённость эпилепсии у детей с I уровнем GMFCS составила 32,7%, со II уровнем — 29,7%, с III уровнем — 37,5%, с IV уровнем — 50%, с V уровнем — 63,4%; показана достоверная корреляция представленности эпилепсии с уровнем моторного дефицита ($p = 0,01$). Клиничко-электрофизиологический контроль (отсутствие приступов и эпилептической активности на ЭЭГ) достигнут у 61,1% пациентов с I уровнем GMFCS, 54% — со II уровнем, 66% — с III уровнем, 69,2% — с IV уровнем и у 50% пациентов с V уровнем, без статистически значимых различий. Для достижения контроля над приступами комбинированная (2 и более препарата) АЭТ использовалась у 54,5% пациентов с I уровнем GMFCS, 33,3% — со II уровнем, 16,7% — с III уровнем, 33,3% — с IV уровнем и у 30,7% пациентов с V уровнем. Достоверной корреляции между частотой потребности в комбинированной АЭТ и уровнем моторного дефицита не выявлено.

Заключение. Несмотря на достоверную корреляцию распространённости эпилепсии и уровня двигательного дефицита по шкале GMFCS, данный показатель не является фактором риска неконтролируемых приступов и потребности в комбинированной АЭТ.

ВОЗРАСТНАЯ ДИНАМИКА ЗРИТЕЛЬНЫХ ВЫЗВАННЫХ ПОТЕНЦИАЛОВ У ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Зуева Г.А., Дульнев В.В.

ГБУЗ КДБ№2 Центр детской неврологии и медицинской реабилитации

Тверь, Россия

Актуальность. Зрительное восприятие имеет большое значение для становления познавательной деятельности ребёнка с Церебральным параличом, для формирования пространственных и, как итог, высших психических функций, что является необходимой

предпосылкой для дальнейшей абилитации ребёнка к освоению школьной программы, а затем интеграции в общество.

Цель. Сравнение латентностей основных показателей зрительных вызванных потенциалов на вспышку (вЗВП) у детей с церебральным параличом (ДЦП) младше и старше 1 года.

Материал и методы. На базе Центра ДН и МР Твери обследовано 57 детей с ДЦП: 9 до 1 года и 48 старше года. Исследование вЗВП с помощью аппаратного комплекса МБН ЭМГ-ВП4. Изучались средние межполушарные латентности компонентов N1, P2, N2, средняя амплитуда компонента P2. Использован метод статистической обработки — критерий χ^2 ; анализ в программах MS Excel 2007 и IBM SPSS Statistics 22, различия значимые при $p < 0,05$.

Результаты. Средняя латентность пика N1 у грудных детей с ДЦП составила $92,39 \pm 15,88$ мс, у детей старше 1 года — $82,46 \pm 16,49$, наблюдается достоверное сокращение латентности ($p < 0,05$). Латентность основного коркового пика P2 в младшей группе составила $147,14 \pm 30,49$ мс, в то время как у пациентов после года данный показатель достоверно уменьшался до $122,66 \pm 21,33$ мс ($p < 0,05$); значимых различий по амплитуде P2 в 2 группах не получено ($15,70 \pm 13,1$ мс и $15,64 \pm 10,11$ мс соответственно). Латентность компонента N2 у детей до 1 года составила в среднем $216,48 \pm 52,4$ мс, у детей старше 1 года наблюдалось её незначимое уменьшение до $186,69 \pm 37,52$ мс. Сокращение латентности пиков вЗВП на 1м году жизни обусловлено активной миелинизацией волокон зрительного анализатора, несмотря на гипоксическое поражение нервной системы и может быть предиктором благоприятного прогноза, что требует дальнейшего изучения.

Заключение. У детей с ДЦП, как и у здоровых индивидов, наблюдается достоверное сокращение латентности основных компонентов вЗВП на 1м году жизни, однако амплитуда ответов остаётся стабильной, что должно учитываться при формировании нейрофизиологических нормативов и оценке зрительной афферентации.

ПРОФИЛЬ СОПУТСТВУЮЩЕЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ ПО ДАННЫМ РЕГИОНАЛЬНОГО РЕГИСТРА

Зуева Г.А., Дульнев В.В., Кулова О.Ю., Кулагина К.Н.

ГБУЗ КДБ№2 Центр детской неврологии и медицинской реабилитации

Тверь, Россия

Актуальность. Церебральный паралич — сложное заболевание ЦНС, при котором моторные нарушения сопровождаются дефектами чувствительности, когнитивных и коммуникативных функций.

Цель. Анализ распространённости когнитивных, слуховых, зрительных и псевдобульбарных нарушений у детей с церебральным параличом и их связи с уровнем двигательного дефицита по шкале GMFCS.

Материал и методы. Проведён ретроспективный анализ 286 медицинских карт детей с ДЦП, включённых в региональный Регистр пациентов с ДЦП. Статистическая обработка данных проводилась в программе MS Excel 2007 с помощью непараметрической методики «критерий χ^2 »; различия принимались значимыми при $p < 0,05$.

Результаты. Когнитивные нарушения (КН) представлены снижением психических процессов у 95%, расстройствами эмоционально-волевой сферы -14,6% и сочетанными нарушениями 11,6%. Распространённость тяжёлых КН возрастает с 18,5% GMFCS I до 88,5% при V ($p < 0,001$). Косоглазие 23,4%, ЧАЗД 7,3%, аномалиями рефракции 4,5% и комбинированными нарушениями 15,7%; выявлено статистически значимое ($p < 0,001$) увеличение частоты зрительных нарушений с ростом уровня GMFCS — с 33,7% при I до 83% при V. Патология слухового анализатора одно- или двусторонней тугоухости 4,9%, без четкой связи с выраженностью моторных нарушений. Задержки доречевого, речевого

развития 64,3%, системного недоразвития речи тяжёлой степени 21,4%, прочих нарушений — 1,8%. Отсутствие речи достоверно чаще у детей с GMFCS IV-V ($p < 0,001$). Слюнотечение 6,5%, нарушения акта глотания 10,5%; их распространённость достоверно увеличивается ($p < 0,001$) — от 18% до 71,2% с I по V GMFCS соответственно.

Заключение. Представленность сопутствующей патологии при ДЦП достоверно коррелирует с уровнем моторного дефицита по шкале GMFCS. Ведение Регистра пациентов с ДЦП облегчает поиск и наблюдение детей с множественной сочетанной патологией и позволяет выстраивать программу реабилитации с учетом данных изменений.

ЭПИЛЕПСИЯ И НЕЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПАРОКСИЗМЫ У ДЕТЕЙ СО СПАСТИЧЕСКИМИ ФОРМАМИ ДЦП

Холин А.А.¹, Есипова Е.С.¹, Исмаилова Р.Р.¹, Ильина Е.С.²

¹ФГБОУ ВО Российский национальный исследовательский университет им.

Н.И.Пирогова

²ФГБУ «Российская детская клиническая больница»

Москва, Россия

Актуальность. Эпилепсия у детей с детским церебральным параличом (ДЦП) осложняет течение заболевания, усугубляя моторные и когнитивные расстройства. Это нарушает стержневой критерий диагноза ДЦП, как отсутствие прогрессивности процесса. Актуальной проблемой является дифференциация пароксизмальных расстройств у детей с ДЦП неэпилептического генеза и эпилептических приступов.

Цель. Изучить представленность различных форм эпилепсии, вариантов эпилептиформных нарушений и распространенность неэпилептических пароксизмов у детей со спастическими формами ДЦП.

Материал и методы. За период 2014-2017 гг изучены результаты видео-ЭЭГ мониторинга бодрствования и сна у 138 детей со спастическими формами детского церебрального паралича (89 мальчиков и 49 девочек), наблюдавшихся в отделении ПНО-2 РДКБ. Видео-ЭЭГ мониторинг проводился посредством системы «Энцефалан-Видео» на базе РМ-ЭЭГ-19/26 «ЭНЦЕФАЛАН-РМ» (НПКФ «Медиком МТД», Таганрог, Россия)

Результаты. Эпилепсии у детей со спастическими формами ДЦП отмечена у 47,1% ($n=65$), а эпилептиформные разряды у 64,2% ($n=90$), включая т.н. паттерны ДЭРД — у 32,6% ($n=45$), представленность неэпилептических пароксизмов — 87% ($n=120$). В группе детей со двойной гемиплегией ($n=82$) представленность эпилепсии составила 58,5% ($n=48$), а представленность эпилептиформных разрядов отмечалась у 70,7% ($n=58$), включая ДЭРД у 34,1% ($n=24$); неэпилептические пароксизмальные события отмечены у 86,6% ($n=71$). В группе детей со спастическим гемипарезом ($n=18$) эпилепсия отмечена у 27,8% ($n=5$); эпилептиформные разряды отмечались у 61,1% ($n=11$), включая ДЭРД у 44,4% ($n=8$), неэпилептические пароксизмы — 84,5% ($n=11$). В группе с болезнью Литтля - эпилепсия у 25% ($n=5$), эпилептиформные разряды — у 48% ($n=12$) детей, включая 28% ($n=7$) с разрядами ДЭРД. Спастика-гиперкинетическая форма ($n=13$) характеризовалась эпилепсией у 53,8% ($n=7$), наличием эпилептиформной активности у 69,2% ($n=9$), включая «ДЭРДы» у 46,2% ($n=6$).

Заключение. Отмечается высокая представленность эпилепсии у детей с ДЦП (47,1%), а наличие неэпилептических пароксизмальных событий доходила до 87%. Наибольшая представленность эпилепсии и эпилептиформной активности отмечались при двойной гемиплегии — 58,5% и 70,7%, а наименьшая при болезни Литтля — 25% и 48%. Представленность паттернов «ДЭРД» на ЭЭГ у детей с ДЦП доходит до трети случаев (32,6%).

МЕНИНГИТЫ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Пилина Г.С., Зямбахтина М.А., Хузина Л.И., Ермолаева И.Ю.

ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия»

БУЗ УР «Республиканская клиническая инфекционная больница» МЗ УР

Ижевск, Россия

Актуальность. В структуре нейроинфекций ведущее место занимают менингиты, как гнойные (32,7%), так и серозные (22,9%) (Скрипиченко Н.С., Лобзин Ю.В. 2014 г). Пик заболеваемости острыми гнойными менингитами на детей в возрасте до 5 лет. Основными возбудителями гнойных менингитов у детей являются менингококки (47%), гемофильная палочка (32%), пневмококки (12%) (Петров В.А., Арова А.А., Крамарь Л.В., 2003г).

Цель. Изучение эпидемиологических и этиологических структур менингитов у детей раннего возраста Удмуртии.

Материал и методы. Было проанализировано 200 историй болезни с 2013-2017 гг детей, находившихся в менингитном отделении РКИБ г. Ижевска в возрасте с 0 до 5 лет. Из них было 40% девочек и 60% мальчиков. Городских составило 70% (140) детей, сельских — 30% (60) детей. Оценивались: клиника, лабораторные данные (общий анализ крови, ликвор), исследование биологического материала (ПЦР ликвора, кала), глазное дно.

Результаты. Наибольшее число заболеваний менингитами приходится на 2015 год — 66 (33%), наименьшее на 2016 год — 14 (7%). По возрастным распределениям было показано что, дети в возрасте до года чаще болели гнойным менингитом — 21 (70%), а дети дошкольного возраста (3-5 лет) серозным менингитом — 85 (90,4%). У мальчиков серозный менингит встречается — 82 (68,3%), гнойный менингит — 28 (23,3%), менингококкцемия — 10 (8,3%). У девочек заболевших серозным менингитом составило — 68,7%, гнойным менингитом — 21,2%, менингококкцемией — 10%. При этом у мальчиков (68,3%) и у девочек (68,7%) чаще отмечен серозный менингит. Анализ этиологии менингитов у детей показал, что серозные менингиты в 37% случаев были вызваны *Neisseria meningitidis*, в 20,9% — *Haemophilus influenzae*, в 11,3% — *Streptococcus pneumoniae*. При серозных менингитах часто встречались энтеровирусные — 81,7%. Однако как при гнойных (30,6%), так и при серозных менингитах (16,7%) встречаются менингиты с неуточненной этиологией.

Заключение. За последние 5 лет в Удмуртии заболеваемость менингитами у мальчиков была выше, чем у девочек. В этиологии при гнойных менингитах преобладает *Neisseria meningitidis*, при серозных менингитах — энтеровирусы. В трети случаев этиология менингитов осталась неизвестна. Заболеваемость гнойным менингитом выше у детей грудного возраста, серозным менингитом — в дошкольном возрасте (3-5л).

СНИЖЕНИЕ КОГНИТИВНЫХ ФУНКЦИЙ У ДЕТЕЙ С ЭПИЛЕПСИЕЙ

Пилина Г.С., Карамуллина Э.Р., Ибрагимова Г.М., Гончар В.А., Молчанова Е.Г.

ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия»

БУЗ УР «Республиканская детская клиническая больница» МЗ УР

Ижевск, Россия

Актуальность. Было показано, что дети с эпилепсией испытывают более выраженные трудности школьного обучения, чем их здоровые сверстники или дети с другой хронической патологией (С.В. Балканская, В.М. Студеникин, и др., 2008).

Цель. Выявить факторы, влияющие на состояние когнитивной сферы у детей с эпилепсией.

Материал и методы. Обследовано 22 ребенка от 6 до 17 лет; 40,9% девочек, 59,1% мальчиков, с диагнозом эпилепсия, в стационарах РДКБ и РДПНБ «Нейрон» г. Ижевска.

Проводился скрининг когнитивных функций с помощью теста EpiTrack junior, оценивались: неврологический статус, противосудорожная терапия, влияние электромагнитных нагрузок и питомцев (как риск паразитарной инфекции).

Результаты. Пациентов с диагнозом идиопатическая эпилепсия было 72,7%, криптогенная — 22,7%, симптоматическая — 4,54%. Генерализованные приступы были у 50% детей, парциальные приступы в 40,1% случаев, полиморфные — 9,1%. Политерапия антиконвульсантами применялась у 40,9% человек. Нарушения в неврологическом статусе были в 50%. По тесту EpiTrack junior детей с хорошим результатом не было. Со средним результатом было 26,3%, с умеренными нарушениями было 36,8%, со значительными нарушениями 36,8%. Частота, продолжительность приступов, количество антиконвульсантов в терапии не влияли на когнитивные функции исследуемых детей. Все дети получают ежедневное многочасовое (более 3 часов) электромагнитное облучение (от телевизора и/или гаджетов); у всех детей выявлен эмоциональный фактор: неблагоприятная внутрисемейная атмосфера в 95,4% и в 4,5% постстрессовая реакция. У 95,5% детей есть в семье кошки, с которыми проводят много времени.

Заключение. Проведенное исследование показало, что большинство исследуемых детей страдали идиопатической формой эпилепсии. У 73,6% пациентов выявлены умеренные и выраженные нарушения когнитивной сферы. У всех детей выявлены неблагоприятная электромагнитная обстановка (телевизор и гаджеты) и стрессовый фактор (в большинстве случаев хронический). Почти у всех детей питомцы кошки (риск паразитарной инфекции).

ЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ ГРАНУЛЕМАТОЗНЫЙ ПОЛИАНГИИТ.

ОБЗОР НА КЛИНИЧЕСКОМ ПРИМЕРЕ

Гузева В.И., Быкова О.Н., Очир-Гаряев А.Н.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Эозинофильный гранулематозный полиангиит (ЭГП), ранее известный как синдром Чарджа-Стросса, представляет собой редкое мультисистемное расстройство в виде гранулематозного воспаления, богатая эозинофилами, поражающие сосуды малого и среднего калибра. Средняя распространенность в мире составляет 10,7-13 случаев на 1 млн. населения в год. Дебют как правило в возрасте от 40 до 60 лет.

Цель. Описание клинического случая пациента с эозинофильным гранулематозным полиангиитом.

Материал и методы. Пациент БХ 70 лет поступил в Мариинскую больницу 04.12.17 переводом из ГБ№25, для исключения ОНМК, где находился на лечении с 17.11.17 в ревматологическом отделении. Проведены неврологическое обследование, лабораторные, инструментальные обследования (МСКТ, дуплексное сканирование со спектральным доплеровским анализом брахиоцефальных сосудов, МРТ головного мозга).

Результаты. Сознание: ясное. Когнитивные нарушения: легкие. Движения глазных яблок: ограничение подвижности глазных яблок в крайних отведениях. Нистагм (а): нистагм мелкоамплитудный с ротаторным компонентом при взгляде вправо. Аккомодация, конвергенция: ослаблены с 2-х сторон. Лицо: ассиметрично за счет сглаженности левой носогубной складки. Язык: по средней линии Мышечная сила Положительная проба Барре слева Мышечный тонус повышен в левых конечностях. Глубокие рефлексy: D<S. Патологические рефлексy Положительный стопные знаки с 2-х сторон. Координационные пробы с интенционным дрожанием слева. В позе Ромберга неустойчив. Менингеальные знаки отрицательные. МРТ ГМ — признаки ХНМК, очаговые изменения в веществе головного мозга, вероятнее всего соответствуют васкулиту. УЗДГ БЦА — стеноз ЛОСА

20%. RG легких — инфильтративные изменения, в периферических отделах нельзя исключить мелкие очагоподобные тени

Заключение. Лечение при ЭГП включает применение глюкокортикостероидов и цитостатиков пожизненно. Терапия должна подбираться с учетом шкалы FFP. Так применение данных групп препаратов по данным исследования Comarmond C. с со авт., от 2013 года, вводят пациентов длительную ремиссию, и увеличивает пятилетнюю и десятилетнюю выживаемость в среднем до 88,9 и 78,6% соответственно.

ОЦЕНКА КАЧЕСТВА ЖИЗНИ ДО И ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОЙ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ

Сарсембаева Д.А., Абрамов К.Б., Хачатрян В.А.

НМИЦ им. В.А. Алмазова

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Височная эпилепсия — одно из самых частых и тяжелых неврологических заболеваний у детей, которое даже при оптимальной схеме медикаментозной терапии приводит к существенным неблагоприятным психосоциальным последствиям для пациентов и их семей. Все еще недостаточно данных для однозначных выводов о влиянии хирургии эпилепсии на качество жизни у пациентов раннего возраста.

Цель. Оценка влияния хирургического метода лечения медикаментозно-резистентной височной эпилепсии у детей на частоту эпилептических приступов в отдаленном периоде и качество жизни пациентов детского возраста.

Материал и методы. Изучены архивные истории болезней 80 пациентов в возрасте от 2 до 17 лет с медикаментозно-резистентной височной эпилепсией, прооперированных в отделение нейрохирургии детского возраста РНХИ им. проф. А.Л. Поленова за период 2011 — 2016 гг. Использованы опросник для родителей Quality of Life Childhood Epilepsy (Качество жизни у детей с эпилепсией), адаптированный Меликян Э.Г. и соавторами, 2010.

Результаты. Отдаленные результаты хирургического лечения изучены у 44 исследуемых больных. Исход класса Engel I (полное избавление от инвалидизирующих приступов) достигнут у 54,54% больных, Engel II — 29,54%, Engel III — 11,35%, Engel IV — 4,54%. У группы больных с исходом лечения класса Engel I наблюдалось значимое ($p=0,05$) улучшение речевых функций. В отличие от исхода классов II-IV у первой группы также наблюдалось улучшение концентрации внимания, памяти и других когнитивных процессов. При полном избавлении от инвалидизирующих приступов в субсферах «Энергичность/слабость» и «Физические ограничения» положительные изменения были статистически значимыми ($p<0,05$). У больных с исходом класса Engel I также обнаружено статистически значимое улучшение «Общего качества жизни» и «Общего показателя» — итогового показателя для всех субсфер ($p<0,05$). Значимого отрицательного влияния операции не отмечалось.

Заключение. У большинства детей с медикаментозно-резистентной височной эпилепсией в результате хирургического лечения достигнут благоприятный исход класса Engel I. Хирургическое лечение эпилепсии не оказывает отрицательного эффекта на качество жизни пациента, а при достижении исхода класса Engel I — значительно улучшает его.

ОСОБЕННОСТИ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ С ДЦП

Калмыкова Г.В.¹, Мельниченко А.А.¹, Лыков Ю.А.¹,

Щукина И.Г.², Балакирева Е.А.³

¹НИУ БелГУ

Белгород, Россия

²БУЗ ВО ВОДКБ №1

Воронеж, Россия

³Воронежская государственная медицинская академия им. Н.Н. Бурденко

Воронеж, Россия

Актуальность. В Российской Федерации распространённость церебрального паралича достигает 2,2–3,3 случая на 1000 новорождённых. Частота встречаемости эпилепсии 2-5 %. Средний возраст возникновения первого эпилептического приступа у детей с ДЦП составляет 18,9 месяцев. Важной проблемой у детей с церебральным параличом является возможная провокация эпилептических приступов при проведении агрессивной реабилитации.

Цель. Определить особенности симптоматической эпилепсии у детей с ДЦП.

Материал и методы. Нами наблюдались дети с ДЦП и симптоматической эпилепсией — всего 68 пациента (девочек — 29, мальчиков-39) в возрасте от 1 года до 18 лет включительно. Критериями исключения в нашем исследовании было наличие двигательных нарушений и эпилепсии у детей вследствие дегенеративного или генетического заболевания.

Результаты. В нашем исследовании большинство детей с симптоматической эпилепсией были с тетрапарезами — 54%, гемипаретическая форма — 24 % детей, спастическая диплегия — 12 %, у 10% детей атактическая форма ДЦП. В 57% дети с ДЦП и симптоматической эпилепсией были рождены в срок. У 20 % доношенных детей имели место оперативные роды или акушерский пособия (щипцы, вакуум-экстрактор). Недоношенных детей по нашим результатам было 20%. Среди этиологических причин на первом месте гипоксия — 57%, на втором пороки развития головного мозга — 16%, инфекции — 15%, установленные неонатальные инсульты — 6%. Раннее начало приступов (до 1 года) имело место в 33% случаев, в 22 % эпилепсия дебютировала в возрасте до 3 лет, в 10% до 5 летнего возраста. Отмечена корреляция фармакорезистентности эпилепсии и возрастом дебюта приступов и изменениями ЭЭГ. У 16,2 % детей с ДЦП отмечена медикаментозная ремиссия приступов, у всех этих детей дебют приступов после 5 лет.

Заключение. Таким образом, симптоматическая эпилепсия у детей с ДЦП чаще встречается у детей со спастическим ДЦП. Наиболее частой причиной этих заболеваний является гипоксия. Корреляции развития ДЦП и симптоматической эпилепсии с родами на ранних сроках гестации и от беременности, наступившей в результате ЭКО не отмечено. У всех детей с ДЦП в возрасте до 5 лет недопустимо проведение агрессивной реабилитации.

ОСОБЕННОСТИ НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ ОБЩЕСОМАТИЧЕСКОГО СТАЦИОНАРА

Калмыкова Г.В., Чефранова Ж.Ю., Шангарев И.А., Авилова А.С., Лыков Ю.А.

НИУ БелГУ

Белгород, Россия

Актуальность. Неблагоприятные демографические процессы в нашем обществе сопровождаются резким ухудшением состояния здоровья детей и подростков. По результатам многолетних исследований, проводимых профессором И.М. Воронцовым в отдельных субъектах РФ доля здоровых детей составляет всего лишь 2—10%. Среди заболеваний, обусловивших детскую инвалидность болезни нервной системы составили 21,7%.

Цель. Определить частоту встречаемости и структуру неврологической патологии у детей соматического стационара

Материал и методы. Проведен ретроспективный анализ историй болезни детей, находившихся на лечении в педиатрическом отделении №1 ОГБУЗ ДОКБ «Детская областная клиническая больница» г. Белгород за период с января по июнь 2017 года. Всего 363 историй болезни. Критерии включения — дети в возрасте 3-17 лет с хроническими соматическими заболеваниями с 1 января 2017 года по 30 июня 2017 года.

Результаты. Осложнения основного соматического заболевания отмечены нами у 48% пациентов этой группы — 17%(61 человек) от общего количества пациентов соматического стационара ОГБУЗ ДОКБ «Детская областная клиническая больница» г. Белгород за период с января по июнь 2017 года. В 100% случаев это осложнение сахарного диабета в виде полинейропатии. Длительность течения сахарного диабета в нашем исследовании составила от 1 года до 16 лет. Самая ранняя манифестация данного заболевания наблюдается в 1 год, самая поздняя в 11 лет. Диету нарушали 6,5 % (4 чел.) из данной группы. Колебание глюкозы крови составило от 5,4 до 33 ммоль/л. Лишь 5% (3 чел.) были госпитализированы бригадой скорой помощи из-за ухудшения состояния, остальные пациенты (95%) были госпитализированы в плановом порядке в стационар для обследования и коррекции лечения.

Заключение. 1. По результатам исследования неврологическая патология у детей в общесоматическом стационаре встречается с такой же частотой как в популяции. 2. Исключение составляют больные сахарным диабетом. 3. Корреляции между возникновением нейропатии и такими факторами как проводимая терапия, соблюдение диеты, уровень глюкозы в крови не выявлено.

ИНСОМНИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Калмыкова Г.В., Лабинцева Н.А., Выставкина А.С., Попова В.

НИУ БелГУ

Белгород, Россия

Актуальность. Нарушения сна встречаются с частотой 19–36% в детской популяции развитых стран. Существуют международные исследования норм детского сна, однако результаты сильно варьируют в зависимости от культурно-этнических особенностей обследуемой популяции (Iglowstein I., 2003; Mindell J.A. и соавт., 2010). Инсомния встречается у 45% населения, что чаще других нарушений сна.

Цель. Определить частоту и структуру нарушений сна у детей и подростков в соматическом стационаре в сравнении с группой здоровых детей.

Материал и методы. Нами было проведено анкетирование детей и подростков, в возрасте от 3 до 18 лет, находящихся на лечении в стационаре ОГБУЗ «Детская областная клиническая больница» и учащихся Педагогического колледжа г. Белгород, всего 60 че-

ловек. Критериями включения — инсомния, длящаяся более одного месяца. Критерии исключения — органическая патология, проявлением которой являются нарушения сна.

Результаты. I группа — дети соматического стационара (возраст 3 — 18 лет) — 30чел. В этой группе нарушения сна (первичная функциональная инсомния) составили 43,3% (13 человек), связанную, по мнению респондентов, с вынужденным изменением режима дня из-за госпитализации. Среди них дети с заболеваниями почек и мочевыводящих путей (педиатрическое отделение), они встают ночью более 2-х раз и составили 16,6% (15 человек). Дети, страдающие невритами, мигренью, ДЦП, эпилепсией (неврологическое отделение) жалуются на стрессы в дневное время, быструю утомляемость составили 20%(6 человек). Дети из ЛОР отделения испытывают проблемы с дыханием через нос 6,6%(2 человека). II группа — дети, не находящиеся в стационаре (15-18 лет) — 30чел. У 46,7%(14 человек) были выявлены инсомнии (вторичная функциональная) в виде: сонливости и усталости в дневное время — у 43,3%(9 человек), трудности засыпания у 16,6%(5 человек). Все они жалуются на трудности пробуждения, стрессы и головные боли в течении дня.

Заключение. Не отмечено корреляции нарушений сна у детей и подростков в зависимости от пребывания в стационаре или обычных для них условиях. Частота нарушений сна выше в возрастной группе 13-18 лет, что, возможно связано с особенностями этой возрастной группы, склонность к нарушению режима дня, неадекватной и несбалансированной физической активностью, вредными привычками.

ФЕТАЛЬНЫЙ АЛКОГОЛЬНЫЙ СИНДРОМ У РЕБЕНКА С АДЕНОТОНЗИЛЛЯРНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ, ОСЛОЖНЕННОЙ СИНДРОМОМ СМЕШАННОГО АПНОЭ/ГИПОПНОЭ СНА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Сидоренко Д.Р., Шнайдер Н.А., Терскова Н.В

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

Актуальность. Фетальный алкогольный синдром — результат пренатального воздействия алкоголя на плод, проявляющийся врождёнными дефектами. Расстройства алкогольного спектра имеют пожизненные последствия. При формировании пороков развития головного мозга, сердечной ткани, характерно развитие стигм, челюстно — лицевых дисморфий.

Цель. Представление клинического случая фетального алкогольного синдрома у ребенка с хронической адено tonsиллярной патологией.

Материал и методы. Пациентка А., 7 лет обратилась к неврологу с жалобами на задержку речевого, психического развития, стереотипным перебиранием рук, приступами с закатыванием, с задержкой дыхания. Девочка от незапланированной беременности на фоне злоупотребления алкоголя во время беременности. Проведены МРТ головного мозга, ночной видео-ЭЭГ-мониторинг, кардиореспираторный мониторинг, оториноларингологический осмотр

Результаты. Астеническое телосложение. Алкогольная челюстно-лицевая дисморфия: узкая глазная щель, широкая переносица, тонкая верхняя губа, готическое небо, эпикантус, гипогнатия, микрогнатия. Диффузная мышечная гипотония. Дисплазия костей левой голени с укорочением ноги на 1см. Неврологический статус без нарушений. ЛОР-статус: нижние носовые раковины — слева гипертрофия; справа гипоплазия. Торцевая эндоскопия obturация аденоидной тканью на 2/3. Небные миндалины I степени. Ночной видео-ЭЭГ-мониторинг без патологии. МРТ головного мозга: кортикальная дисплазия в передних базальных отделах левой лобной доли, асимметрия гиппокампов без структурных изменений, гипоплазия правой верхнечелюстной пазухи. КРМ: ИАГ=2,1/час. Сред-

няя сатурация 98%, минимальная сатурация 76%. Дыхательных нарушений 16. ЧСС_{ср.}=68/минуту, ЧСС=48-108/минуту. Заключение: синдром смешанного апноэ/гипопноэ сна легкой степени. Ночная гипоксемия тяжелой степени. Синусовая аритмия. Рекомендовано проведение холодно-плазменной аденотомии.

Заключение. Адено tonsиллярная патология, осложненная синдромом смешанного апноэ/гипопноэ сна у детей на фоне выраженной челюстно-лицевой дисморфии отягощает течение основной неврологической патологии. Совместное ведение ребенка с оториноларингологом и расширение диагностических мероприятий позволили уточнить клинический диагноз.

ЗНАЧЕНИЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИХ ШКАЛ В ОЦЕНКЕ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ ВОЗМОЖНОСТЕЙ ПАЦИЕНТОВ С НЕРВНО-МЫШЕЧНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Левитина Е.В., Кокорина А.А., Марков Н.В., Макарова А.В., Козлов В.Д.

*ГАУЗ ТО Детский психоневрологический лечебно-реабилитационный центр «Надежда»
Тюмень, Россия*

Актуальность. В данной работе проведена оценка функциональных возможностей детей с нервно-мышечными заболеваниями с использованием зарубежных диагностических шкал.

Цель. Провести анализ функциональных возможностей у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями (СМА различных типов, миодистрофией Дюшенна) и оценить роль используемых для этого диагностических шкал.

Материал и методы. Тест шестиминутной ходьбы, оригинальная и модифицированная функциональная шкала Hammersmith (HFMSE и MHFMSE).

Результаты. Использование шкал целесообразно и в случае оценки эффективности медицинского сопровождения пациентов.

Заключение. Использование международных стандартизированных шкал для оценки двигательных возможностей у пациентов со спинальной мышечной атрофией и миодистрофией Дюшенна позволяет эффективно мониторировать темп прогрессирования заболевания.

АБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ ПРОГРЕССИРУЮЩИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Евтушенко С.К., Фомичева Е.М., Евтушенко О.С.

*Донецкий национальный медицинский университет
Донецк, Украина*

Актуальность. В настоящее время актуальность реабилитации и абилитации детей с различными наследственными заболеваниями приобретает особую значимость, так как постоянно растет количество детей с данной патологией. В связи с наследственным генетическим характером заболевания, его неуклонным прогрессированием, невозможностью полного излечения и восстановления утраченных функций целью терапии является замедление прогрессирования, а также адаптация пациентов к повседневной жизни. Реабилитация направлена на восстановление или компенсацию утраченных функций с помощью медицинских, физических, педагогических мер и средств. В то же время, абилитация — это комплекс медикаментозных, немедикаментозных средств, направленный на поддержание тех функций и умений, которыми пациент владеет на данный момент и является наиболее оптимальным подходом к наследственным прогрессирующим заболеваниям нервной системы.

Материалы и методы. В 2014-2016 под нашим наблюдением находилось 34 ребенка (1я группа) с наследственными дегенеративными заболеваниями нервной системы: в

2014- 2,4%, 2015 — 6,6%, 2016 — 7,9% от всех пролеченных за год детей. Это были дети со спинальной мышечной атрофией, прогрессирующими мышечными дистрофиями Дюшенна, Беккера, Эмери-Дрейфуса, наследственной мотосенсорной полиневропатией, наследственной спастической параплегией Штрюмпеля, осложненной спастической параплегией тип Тройер, нейрофиброматозом Реклинзаузена. Также пролечено 19 детей (2я группа) с хромосомными аномалиями в 2014- 1,2%, 2015 — 3,6%, 2016 — 4,3%. Это дети с синдром Дауна, синдром Эдвардса, синдром Ангельмана, Прадера Вилли, Клайнфельтера и другими недифференцированными микроаномалиями хромосом. Данные цифры полностью не отражают показатели общей заболеваемости наследственными дегенеративными заболеваниями нервной системы, а отражают активность реабилитационного лечения детей с данной патологией, т.к. один больной проходит курс реабилитации в отделении 3-4 раза в год.

В связи с тем, что практически все реабилитационные воздействия опосредуются через родителей больных детей, которые принимают самое непосредственное участие в процессе восстановительного лечения, обучаются простейшим приемам абилитации, продолжая, по возможности, лечебный процесс в домашних условиях. По нашим данным начало абилитации больных с наследственными заболеваниями нервной системы, которая зависит от формы заболевания, должно начинаться с момента возникновения ранних клинических проявлений. Но методология абилитации (психологическая и неврологическая) подобных детей должна начинаться уже с момента генетически подтвержденного диагноза, даже при отсутствии симптомов заболевания.

Выводы. Абилитация детей включает в себя дозированное применение медикаментозных средств, физической реабилитации, психологической коррекции, методов коррекции речи, а также других немедикаментозных средств с учетом реабилитационного потенциала ребенка. Необходима настороженность по данной группе заболеваний у педиатров, неврологов, ортопедов, чтобы все дети с подозрением на наследственные дегенеративные болезни нервной системы были своевременно направлены на обследование в медико-генетическую консультацию.

ВОЗМОЖНОСТИ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ И ВЗРОСЛЫХ, ПЕРЕНЕСШИХ ВЕГЕТАТИВНОЕ СОСТОЯНИЕ

Кутякова Е.И., Сажнева И.А., Евтушенко С.К., Евтушенко О.С.

*Республиканский клинический центр нейрореабилитации
Донецк, Украина*

Актуальность. Прогресс в интенсивной терапии привёл к увеличению пациентов любого возраста, выживших после мозговой катастрофы (травматического или нетравматического генеза), приведшей к коматозному состоянию в первые дни заболевания. Одним из тяжёлых исходов продолжительной комы является вегетативное состояние (ВС). Восстановление утраченных моторных, когнитивных и речевой функций является сложной проблемой в современной неврологии.

Цели. Сочетанное применение медикаментозной и немедикаментозной (акупунктуры) терапии в восстановлении когнитивных, речевой и двигательных функций у больных с последствиями ВС.

Материалы и методы. В течение последних 20 лет в центре пролечено 18 детей в возрасте 3-17 лет и 6 взрослых пациентов (22- 37лет). Из них — 10 детей с последствиями энцефалита, 1 ребёнок после утопления, 7 детей и 5 взрослых с последствиями тяжелых автодорожных черепно-мозговых травм, 1 пациентка с последствиями геморрагического инсульта. Разработана методика комплексной реабилитации больных с последствиями ВС, включающая сочетанное применение медикаментозных и немедикаментозных

средств, в которой ключевую роль играет акупунктура (скальп-, аурикуло- и мезотерапия).

Пациенты поступали на реабилитацию спустя 2- 4 месяца с момента выхода из комы (большинство из реанимационного отделения) с грубым неврологическим дефицитом в виде ограничения контакта, глубокого тетрапареза, выраженных нарушений моторной и выделительной функций. Кроме перечисленных симп-томов, у пациентки, перенесшей стволово-подкорковую форму ишемически-геморрагического инсульта во время родов (вследствие развившегося ДВС-синдрома) в клинической картине имели место экстрапирамидный синдром, амблиопия. У больных отмечались единичные судорожные пароксизмы. Часть больных поступали в центр с назогастральным зондом ввиду нарушения функции глотания.

Все пациенты при первичном поступлении проходили обязательное обследование: картирование ЭЭГ, что позволяло при необходимости “навязывать” больному утраченный возрастной ритм, транскраниальная доплерография цере-бральных сосудов, электронной миография, ЭХО-кардиография, ЭКГ, УЗИ внутренних органов, повторные анализы крови и мочи.

Реабилитация пациентов, перенесших ВС начиналась с постоянной сенсорной стимуляции, раннего формирования вертикальной позы с использованием ортопедических укладок. Ежедневно проводились сеансы синглетно-кислородной терапии в сочетании с введением вазоактивных препаратов (1% раствор никотиновой кислоты, цитофлавин или актовегин) и проведением краниопункту-ры: для восстановления сознания-Т14, Т20, оптическая зона, психомоторная зона, вестибуло-кохлеарная зона, рино-фарингеальная зона; для устранения двига-тельных нарушений, подавления патологического пирамидно-экстрапирамидного тонуса и непроизвольных двигательных актов (дистонии, гиперкинезов) раздражали моторную зону (верхний и средний сегменты, соот-ветствующие проекции нижних и верхних конечностей), зону координации движений нижних конечностей (мото-сенсорная зона ноги), зону торможения гиперкинезов; болевой (нейралгический) синдром купировали раздражением чувствительной (сенсорной) зоны; стимуляция речевой и когнитивных функ-ций осуществлялась раздражением следующих точек и зон: Т14, Т20, Т24, психомоторная зона, психоаффективная зона, зона психических заболеваний, зоны речи I, II и III. Для аурикулотерапии применяли ежедневно 2-3 иглы на доминантное ухо. В реабилитации использовались ноотропные (кортексин, дельталицин, гамалате В6, пантокальцин) препараты, а при необходимости ан-тиконвульсанты (депакин, габапентин, кеппра). У пациентки с амблиопией проводилось ежедневное парабульбарное введение идринола (мельдония). Занятия с логопедом позволили уменьшить спастичность языка, что способствовало появлению активной речи.

Результаты. Положительная динамика разной степени отмечалась после 1-го курса лечения, что выражалось в улучшении концентрации внимания, появлении предвестников речи, снижении спастичности мышц паретичных конечностей. У пациентки с амблиопией улучшилась контрастность восприятия цветов, появилось частичное зрение (некоторыми полями зрения).

Формирование стойких моторных навыков в виде самостоятельной ходьбы, тонких точных движений в кистях у 12 пациентов (50%) происходило спустя 1,5-2 лет с начала реабилитации. На восстановление когнитивных и речевой функций требовался более длительный период (3-5 лет).

Выводы. Таким образом, проведение многокурсовой стимулирующей поли-модальной медикаментозной и немедикаментозной терапии у детей и взрослых, перенесших вегетативное состояние улучшает прогноз в восстановлении мото-рики, зрения, речи и когнитивных функций.

ВЛИЯНИЕ ЦЕРЕБРАЛЬНЫХ ГЕМОДИНАМИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ НА ВЫБОР МЕДИКАМЕНТОЗНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ РЕАБИЛИТАЦИИ У ДЕТЕЙ С ОРГАНИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЦНС

Сажнева И.А., Евтушенко С.К., Евтушенко О.С., Кутякова Е.И.

Республиканский клинический центр нейрореабилитации

г. Донецк, Украина

Актуальность. Органические нарушения головного мозга у детей в 8-10% случаев сочетаются с нарушениями церебральной гемодинамики, которые усугубляют течение заболевания. Актуальными остаются вопросы комплексной реабилитации этой группы пациентов, включающие медикаментозную коррекцию церебральных гемодинамических нарушений и восстановление нарушенных двигательных и психо-речевых функций.

Цель. Анализ опыта использования ТКДГ в выявлении нарушений мозгового кровотока у детей с церебральным параличом (ЦП) для выбора медикаментозной терапии в период их реабилитации.

Материалы и методы. Нами проанализированы данные ТКДГ сосудов 700 пациентов с ЦП, из них доля детей до 3 лет составляет 28%. При различных формах ЦП и разнообразных структурных изменениях головного мозга достоверно зарегистрированы гемодинамические нарушения в различных бассейнах церебральных артерий. На основании полученных данных выделялись паттерны в виде нарушения перфузии, ангиодистонии, венозной дисциркуляции.

Результаты. У детей с двойной гемипаретической формой ЦП в 68% установлено одно- или двусторонне снижение линейной скорости кровотока (ЛСК) по сифону внутренней сонной артерии (ВСА) до 50,0-70,0 см/сек., по средним мозговым артериям (СМА)-- до 33,1-45,1 см/сек. По позвоночным и основной артериям выявлен дефицит кровотока 20%-45% у 274 больных.

В группе детей с гемипаретической формой у 37% детей отмечено снижение ЛСК по СМА на стороне поражённого полушария до 30,6-40,8 см/сек. Снижение скорости кровотока до 20-40% зафиксировано по позвоночным артериям, из них в 85% они наблюдались на стороне паретичных конечностей.

Длительно существующий спастический синдром является причиной нарушений, возникающих на кранио-цервикальном уровне, что приводит к возникновению дефицита кровотока в артериях вертебробазилярного бассейна. По результатам исследования при спастических формах ЦП у 54% больных отмечено одно- или двустороннее снижение ЛСК по позвоночным артериям от 25% до 40% с развитием вертебробазилярной недостаточности.

Изменения церебральной гемодинамики определяли объём реабилитационных мероприятий и выбор медикаментозной терапии.

Для восстановления мозгового кровотока назначались вазоактивные средства (мексидол, цераксон). При выявлении нарушений в вертебробазилярном бассейне, вызванного дисбалансом в шейном отделе позвоночника проводилась “мягкая” мануальная терапия на заинтересованных сегментах и постизометрическая релаксация мышц шеи. Для потенцирования эффекта мануальной терапии назначались никотиновая кислота и фезам. Контрольная ТКДГ на 2-3 сутки после последней манипуляции показывала нормализацию кровотока (28%) или снижение дефицита в позвоночных и основной артериях (72%).

У детей беспокойных, имевших жалобы на головную боль и нарушение сна в 88 % случаев были выявлены косвенные признаки внутричерепной венозной гипертензии с перегрузкой надблоковых вен и мозговых венозных синусов. Этим детям проводилась щадящая реабилитация с исключением болезненных процедур (ИРТ, мезотерапия), ману-

альной терапии, антигравитационной гимнастики. Параллельно назначались венотоники (эскузан) и мягкая дегидратационная терапия (глицерин, диакарб).

После курса лечения вазоактивными препаратами при контрольной УЗДГ сосудов у 62,8% пациентов отмечено снижение дефицита кровотока в среднем на 5-20% по сифону ВСА, средним мозговым, основной и позвоночным артериям. На фоне применения мягкой дегидратации и эскузана зафиксировано снижение степени выраженности нарушений дисциркуляции в мозговых венозных синусах и нормализация внутричерепного давления.

Выводы. Сочетанное применение реабилитационных мероприятий и медикаментозной терапии у детей с ЦП, имеющих нарушения церебральной гемодинамики дало положительные эффекты в их состоянии, что выражалось в восстановлении мозгового кровотока, снижении мышечного тонуса и влияния тонических рефлексов, увеличении объема активных движений, улучшение координации.

20-ЛЕТНИЙ ОПЫТ ОРГАНИЗАЦИИ ЦЕНТРА НАСЛЕДСТВЕННЫХ НЕЙРОМЫШЕЧНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ (НМЗ) У ДЕТЕЙ

Евтушенко С.К., Евтушенко О.С., Шаймурзи М.Р.

*Республиканский клинический центр нейрореабилитации
Донецк, Украина*

Цель. Оптимизация паттерна ведения пациентов с НМЗ, повышение эффективности профилактических мероприятий, предупреждение развития тяжелой инвалидизации.

Материал и методы. За исследуемый промежуток времени в реестре базы данных центра реабилитации зарегистрировано 348 детей с НМЗ: 152 (43,7%) ре-бенка с миопатиями и миодистрофиями, 89 (25,6%) детей с наследственными мотосенсорными полиневропатиями (1А, 1В, 2А, 3 тип), 107 (30,7 %) детей со спинальными мышечными атрофиями (СМА), с последующим их наблюдением в различном возрасте.

Результаты. Локальный протокол диагностики включал: клинико-синдромологический, молекулярно-генетический, лабораторный, функциональный. В элетромиографической лаборатории идентифицировался уровень нейромышечного поражения. Используя авторскую методику электромиографического моринга, оценивали динамику клинической картины, выявляли маркеры прогрессии. Биохимический скрининг, иммунологические и серологические исследования проводились с целью дифференцирования с митохондриальной, системной, эндокринной патологией. Проводилась рентгеновская денситометрия, биохимическое исследование ионизированного кальция в крови и 25-гидроксивитамина. Для выявления кардиопатии проводилась ЭКГ, холтер-ЭКГ, Эхо-КГ; пневмопатии — спирометрия. Терапевтическая стратегия НМЗ базировалась на перманентном подходе: 1) лекарственные средства, сопряженные с митохондриальным обменом: убихинон, левокарнитин, цитруллина малат; 2) при дистрофинопатиях назначался преднизолон; 3) при кардиомиопатиях рекомендовался триметазидин, мельдоний и при дилатационных кардиомиопатиях — фосфокреатин в/в, парентерально комплекс метаболитических активных веществ, включая трифосфаденин, кокарбоксиллазу и никотинамид в сочетании с синглетно-кислородной терапией; 4) при сопутствующей костно-суставной патологии — механизированная мануальная кровать, по показаниям — тендомиопластика, ортезное сопровождение; 5) для коррекции остеопении/остеопороза применялись препараты кальция и витамин Д3, по показаниям бисфосфонаты; 6) иммуномодуляция; 7) на ранних стадиях миелинопатии назначался пиридоксин+тиамин+цианкобаламин, при прогрессировании миелинопатии — рекомендовали терапию, направленные на синтез сфингомиелина (парентерально вводились полипептиды коры головного мозга скота); 8) на ранних стадиях аксонопатий по данным электромиографии назначался ипидакрин, при усилении аксональной дегенерации — цитиколины в сочетании с тиоктовой кислотой; 9) при выявлении прогрессии (о данным

ЭМГ мониторинга) рекомендовался холина глицерофосфат в сочетании с метаболической терапией воздействующей на митохондрии.

Эффективность комплексного лечения оценивался по данным клинко-нейрофизиологического мониторинга каждые 3-6-9-12 месяцев на основании бальной оценки тяжести клинического состояния по адаптированной и модифицированной международной шкале NIS LL и полученных ЭНМГ данных. Многомерные статистические анализы полученных клинко-нейрофизиологических показателей на основании длительного мониторинга в течение 20 лет свидетельствуют о замедлении развития инвалидизации и прогрессии патологического процесса у 252 (72,5 %) детей.

Заключение. Ранняя клинко-инструментальная диагностика НМЗ с учетом данных молекулярно-генетических исследований, электронейромиографических маркеров миелино- и аксонопатий и круглодичного клинко-нейрофизиологического мониторинга, принимая во внимание сопутствующую патологию позволяет не только идентифицировать заболевания на ранних стадиях, но и выявить полимодальные маркеры прогрессии на доклинической стадии с последующим выходом на дифференцированное патогенетическое многолетнее лечение, направленное на коррекцию ключевых факторов патогенеза заболевания и замедление развития тяжелой инвалидизации (включая взрослых).

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ ЦЕНТР — КЛИНИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА ПО РАННЕЙ ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ ДЕГЕНЕРАТИВНЫХ И ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Евтушенко С.К., Москаленко М.А., Прохорова Л.М.

Республиканская детская клиническая больница

Донецк, Украина

Актуальность. Дегенеративные и демиелинизирующие заболевания у детей остаются актуальной проблемой в нейрорепедиатрии, учитывая риск формирования стойкого необратимого неврологического дефицита и инвалидности.

Цель. Ранняя достоверная диагностика и терапия этих заболеваний.

Материалы и методы. В Центре дегенеративных и демиелинизирующих заболеваний, организованном в 2011 году, оказывается специализированная помощь детям с рассеянным склерозом, рассеянным энцефаломиелитом и другими формами диссеминированной демиелинизации; наследственными невропатиями; миастенией; наследственными атаксиями; параплегиями плюс; митохондриальными заболеваниями; лейкоцистрофиями; ювенильным паркинсонизмом, болезнью Фара, Фабри и другими дегенеративными болезнями нервной системы.

В план клинического обследования входит неврологическое, офтальмологическое, психиатрическое и генетическое исследования. Инструментальное обследование включает магнитно-резонансную томографию головного и спинного мозга, в отдельных случаях — спиральную компьютерную томографию головного мозга и средостения; исследование зрительных вызванных потенциалов на реверсию шахматного паттерна и длиннолатентных вызванных когнитивных потенциалов на значимый стимул; электронейромиографию; ультразвуковые исследования и триплексное сканирование сосудов; компьютерную электроэнцефалографию. Лабораторное обследование включает общеклинические исследования крови и спинномозговой жидкости, исследование клеточного и гуморального иммунитета, определение уровня гормонов, лактата и пирувата в крови, экскреции меди с мочой. Проводятся исследования спинномозговой жидкости и крови на ДНК/РНК вирусов (CMV, HSV 1 и 2 типа, HHV 6 типа, EBV, полиомавирус человека 2 — JCV) методом полимеразной цепной реакции; исследование проницаемости гематоэнцефалического барьера с определением уровня альбумина, иммуноглобулина G, интратекального синтеза

Ig G. Проводится кариотипирование, исследование аминокислот, органических кислот и олигосахаридов методом тонкослойной хроматографии.

Результаты. Ежегодно в Центре проходят обследование и получают лечение до 84 пациентов в возрасте от 1 месяца до 18 лет. Установлен диагноз лейкоцистозии 4 пациентам, наследственной невропатии 16 больным, гепатолентикулярной дегенерации 2 детям, миопатии 18 больным, миастении 5 детям, ювенильного паркинсонизма 2 больным, митохондриальной энцефаломиопатии 3 больным, бокового амиотрофического синдрома 2 пациентам, наследственной атаксии Фридрейха 2 детям, параплегии плюс 9 пациентам, болезни Фара 2 детям. Диагностируется ежегодно от 5 до 9 новых случаев рассеянного склероза у детей. Кроме лечения в стадии обострения, пациентам с рассеянным склерозом проводится титрование доз иммуномодуляторов (интерфероны бета-1а, интерфероны бета-1в, глатирамера ацетат). Создан реестр больных с демиелинизирующими заболеваниями. Проводятся регулярные осмотры пациентов, в том числе интернет-консультации.

Заключение. Работа Центра позволяет осуществлять раннюю диагностику демиелинизирующих и дегенеративных заболеваний нервной системы у детей, внедрять новые современные методы лечения, что позволяет добиться лучшего эффекта проводимой терапии, более длительных ремиссий, отсрочить, а иногда и предотвратить инвалидизацию детей с этой тяжелой неврологической патологией.

РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА У ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ 3-6 МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ

Самсонова Т.В., Николаева С.В., Назаров С.Б.

*ФГБУ «Ивановский научно-исследовательский институт материнства и детства им.
В.Н. Городкова» Минздрава России
Иваново, Россия*

Актуальность. В структуре детской инвалидности в России преобладают болезни нервной системы. Наибольший удельный вес среди них имеют детский церебральный паралич (ДЦП) и другие паралитические синдромы. Это определяет высокую социальную значимость данной проблемы. Ранняя диагностика ДЦП и его своевременная адекватная коррекция имеют решающее значение для минимизации двигательных нарушений и снижения степени инвалидизации детей.

Цель. Разработать новый метод ранней диагностики ДЦП у детей первого года жизни, основанный на количественной оценке способности поддержания ребенком первых антигравитационных поз.

Материал и методы. Обследовано 130 детей 3-6 месяцев жизни, из которых 114 имели последствия перинатального поражения ЦНС средней и тяжелой степени в виде нарушения моторного развития (НМР) с его компенсацией к концу первого года жизни ($n = 91$) или с исходом в ДЦП ($n = 23$) и 16 детей — без неврологической патологии. Всем детям проводилось неврологическое обследование, компьютерная стабилметрия (КС) по предложенной нами методике в положении лежа на животе с опорой на предплечья или ладони. Определялись следующие показатели: скорость перемещения центра давления; длина, ширина, разность длины и ширины эллипса статокинезиограммы; уровни 60% мощности спектра во фронтальной и в сагиттальной плоскостях и показатель стабильности. Статистическая обработка полученных результатов проводилась с использованием программ STATISTICA 10 и MedCalc.

Результаты. В ходе исследования был проведен индивидуальный и ROC-анализ (Receiver Operator Characteristic) показателей КС у детей исследуемых групп. В результате было установлено, что клиническое значение для ранней диагностики детского церебрального паралича у детей 3-6 месяцев жизни имеют показатели разности длины и ширины эллипса статокинезио-граммы, уровней 60% мощности спектра во фронтальной и

сагиттальной плоскостях. При значениях хотя бы одного из показателей: разности длины и ширины эллипса статокинезиограммы более 10 мм, уровня 60% мощности спектра во фронтальной плоскости 0,6 Гц или ниже, уровня 60% мощности спектра в сагиттальной плоскости 0,3 Гц или ниже диагностируют формирование ДЦП к году жизни. Результаты ROC-анализа с расчетом площади под кривой AUC (area under the curve) показали высокую диагностическую значимость предложенного метода (AUC = 0,87). Установлены высокие точность (85,1%), чувствительность (91,3%) и специфичность (83,5%) данного метода. Статистический анализ результатов КС у детей в возрасте 3-6 месяцев жизни с установленным впоследствии диагнозом ДЦП показал, что разность длины и ширины эллипса статокинезиограммы у них была выше, чем в контрольной группе и в подгруппе с компенсацией НМР ($p=0,000$; $p=0,002$ соответственно). Показатель уровня 60% мощности спектра в сагиттальной плоскости у детей с ДЦП был ниже, чем в контрольной группе и при компенсации НМР ($p=0,03$; $p=0,02$ соответственно). Показатель уровня 60% мощности спектра во фронтальной плоскости у детей с ДЦП имел более низкие значения, чем в подгруппе с компенсацией НМР ($p=0,04$). Различия показателей КС у детей в основной и контрольной группах связаны со снижением устойчивости во время поддержания антигравитационной позы при нарушении моторного развития. Различия стабилметрических показателей в подгруппах детей основной группы связаны с большей тяжестью двигательных нарушений у детей с установленным впоследствии диагнозом ДЦП.

Заключение. Таким образом, в результате исследования предложен новый объективный метод ранней диагностики ДЦП у детей 3 — 6 месяцев жизни, имеющий высокую точность, чувствительность и специфичность. Его можно использовать как скрининговое исследование у детей первого полугодия жизни для своевременной коррекции лечебных мероприятий и снижения тяжести инвалидизирующих последствий.

ПАНЭНЦЕФАЛИТЫ У ДЕТЕЙ: ДИАГНОСТИКА И ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ

Скрипченко Н.В., Иванова Г.П., Мурина Е.А., Скрипченко Е.Ю.

*ФГБУ «Детский научно-клинический центр инфекционных болезней ФМБА России»
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. Панэнцефалиты (ПАНЭ) являются редкими вариантами энцефалитов (ЭФ), для которых характерно диффузное поражение структур головного мозга и, как правило, прогрессирующее течение с неблагоприятным исходом. В течение многих лет основными возбудителями ПАНЭ считались вирусы кори и краснухи, а в патогенезе не исключалась роль внутриутробного инфицирования. Существенное снижение заболеваемости корью и краснухой в РФ и во многих странах, а также расширение терапевтических возможностей лечения нейроинфекций, изменили этиологическую структуру и тактику ведения ПАНЭ. Цель. Совершенствовать клинико-лабораторную и МРТ диагностику и терапию панэнцефалитов у детей для улучшения исходов.

Материалы и методы. При анализе клинико-лучевой картины ЭФ у 364 детей в возрасте от 0 до 18 лет, диагноз ПАНЭ установлен в 32 случаях. Критерием включения было наличие диффузного поражения белого или белого и серого вещества ЦНС на МРТ на T2-ВИ, площадью более 75%, и установление инфекционной этиологии. Этиологическая диагностика включала ПЦР и ИФА крови и ЦСЖ на вирусы герпеса 1-6 типов, клещевого энцефалита и краснухи, энтеровирусы, хламидии, микоплазмы, токсоплазмы и боррелии бургдорфери. В отдельных случаях дополнительно исследовались моча, слюна и фекалии методом ПЦР и/или мРСК. МРТ головного и спинного мозга включало SE, FSE, IR, FLAIR и DWI последовательности, определялся измеряемый коэффициент диффузии (ИКД). С целью диагностики демиелинизирующего процесса в ЦСЖ количественно определялся основной белок миелина (ОБМ). Проводилось стандартное клинико-биохимическое исследование ЦСЖ. Этиотропная и иммуномодулирующая терапия за-

висела от этиологии и включала: ациклические нуклеозиды (ацикловир, ганцикловир, фамцикловир, валацикловир, рибавирин), иммунотерапию (интерфероны- $\alpha 2b$ — виферон, интераль; внутривенные иммуноглобулины; ронколейкин), противомикробные препараты, а также экстракорпоральные методы. После основного курса назначались иммуномодуляторы — анаферон, циклоферон, инозин пранобекс. Общая длительность терапии составила от 3 до 6 мес., в зависимости от динамики клинико-лабораторных и лучевых параметров, ПЦР. Катамнестическое наблюдение проводилось в течение 3 — 10 лет.

Результаты. ПАНЭ составили 8,8% (n=32) среди всех ЭФ у детей и наблюдались в 75% случаев у детей до 3 лет, а средний возраст составил $1,6 \pm 0,2$ лет. В этиологии доминировали вирусы Herpesviridae (81%), чаще — цитомегаловирус (ЦМВ) (46,8%, n=15), реже — герпес 6 типа — 22% (n=7); вирус Эпштейна-Барр — 12,5% (n=4) и простого герпеса 2 типа — 12,5% (n=4). Врожденная инфекция, как причина развития ПАНЭ, установлена 72% (n=23), а приобретенная — в 28% (n=9). У детей преобладала хроническая инфекция в 84% случаев. Сочетанную инфекцию имели 12 детей (37,5%). Подострое развитие симптомов отмечалось у большинства детей (78%), а острое — у 22%. На МРТ в программах T2-ВИ диффузные очаги гиперинтенсивного сигнала, чаще симметричные, выявлены в головном мозге в 72%, а в 28% — в головном и спинном мозге. Воспалительно-демиелинизирующий характер изменений в ЦНС наблюдался в 41% случаев, склерозирующий — в 34%, а некротический — в 25%. При склерозирующем ПАНЭ ИКД составил $0,95 - 1,2 \times 10^{-3}$, а содержание ОБМ в ЦСЖ не превышало нормы ($< 0,5$ нг/мл). При воспалительно-демиелинизирующем — ИКД составил $0,7 - 0,9 \times 10^{-3}$, а ОБМ — $4,2 \pm 0,8$ нг/мл. Плеоцитоз ЦСЖ отмечался в 94% и в среднем 35 ± 11 клеток в 1 мкл. У большинства детей отсутствовали общеинфекционные и общемозговые проявления, а многообразие неврологических симптомов (парезы, когнитивные и мозжечковые нарушения, эпилепсия) отмечалось при склерозирующем варианте ПАНЭ в результате врожденной инфекции. После терапии полный регресс симптомов наблюдался в 17%, регресс части симптомов — у 75% детей. Рецидив заболевания имели 2 пациента через 8 и 10 лет после первого эпизода.

Заключение. Таким образом, панэнцефалиты почти в 2/3 случаев вызываются врожденной хронической герпесвирусной инфекцией, среди которой доминирует ЦМВ. МРТ с определением коэффициента диффузии и уровень основного белка миелина в ЦСЖ позволяют устанавливать характер морфоструктурных изменений паренхимы. Тактика ведения панэнцефалитов у детей включает комплекс этиотропных и иммуномодулирующих препаратов, направленных на борьбу с хроническим нейроинфекционным процессом, в сочетании с многолетним катамнестическим наблюдением, под контролем вирусологических и лучевых параметров, что позволяет добиться положительной динамики в 84% случаев.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МАГНИТОТЕРАПИИ В КОМПЛЕКСНОМ ЛЕЧЕНИИ ТИКОВ У ДЕТЕЙ

Лымарева Е.В., Щелокова С.Г.

ГБУЗ «Областная детская клиническая больница»

Оренбург, Россия

Актуальность. Одним из наиболее частых психоневрологических расстройств детского возраста являются тиковые гиперкинезы. Тики нередко возникают у детей с уже имеющимися заболеваниями со стороны центральной нервной системы, такими как синдром дефицита внимания с гиперактивностью, церебрастенический синдром, а также тревожные расстройства, включающие генерализованное тревожное расстройство, специфические фобии и обсессивно-компульсивное расстройство. При лечении тиков необходимо соблюдение ступенчатого подхода, в соответствии с которым терапия начинается с

наиболее «мягких» препаратов (пантогам), характеризующихся минимумом побочных эффектов. В дальнейшем при необходимости осуществляется постепенный переход к более «сильным» препаратам, использование которых, к сожалению, сопровождается нежелательными осложнениями. Использование немедикаментозных методов лечения в терапии тиков, в том числе и физиотерапии, может давать возможность детям более продолжительное время оставаться на «мягких» препаратах и получать хороший клинический эффект. В связи с этим важной задачей является оценка эффективности различных физиотерапевтических методик в комплексном лечении детей с тиками.

Цель исследования. Определить эффективность магнитотерапии в комплексном лечении тиков у детей.

Материал и методы. Обследовано 50 детей с тиковыми гиперкинезами в возрасте 6 — 7 лет. Всем детям до и после лечения было проведено клиничко-неврологическое и нейропсихологическое обследование. Использовалась классификация В.П. Зыкова. В зависимости от получаемого лечения дети были разделены на 2 группы по 25 человек. Первая группа получала пантогам, расслабляющий массаж воротниковой зоны. Эти дети также занимались с психологом. Вторая группа, кроме пантогама, занятий с психологом и лечебного массажа, получала магнитотерапию на воротниковую зону. Курс лечения состоял из 10-13 процедур.

Результаты. По систематизации тиков, утвержденных МЗ РФ, 2000г. (Зыков В.П., 2003 г.), все дети имели диагноз: вторичные моторные локальные серийные тики, ремитирующее течение, стадия дебюта. У детей отмечались гиперкинезы, затрагивающие мимическую мускулатуру: моргания, зажмуривания, движения углами рта. У 7 детей первой группы (28%) и 9 детей второй группы (36%) отмечались трудности засыпания.

Нейропсихологическое обследование детей перед лечением выявило сужение объема активного внимания у 12 детей первой группы (48%) и 14 детей второй группы (56%). Снижение эффективности кратковременного запоминания определялось у 6 детей 1 группы (24%) и 7 детей второй группы (28%). Повышенный уровень тревоги имели 15 детей первой группы (60%) и 14 второй группы (56%).

После проводимого лечения в первой группе детей у 18 пациентов (72%) отмечалось урежение тиков до единичных. У 4 детей первой группы (33,3%) отмечалось улучшение функции внимания, у 5 детей (33,3%) — снижение уровня тревожности. Значимых изменений в улучшении сна в данной группе не отмечалось. Во второй группе детей у 23 пациентов (92%) отмечалось урежение тиков до уровня единичных, у двух отсутствие тиков к концу комплексного лечения. У 5 детей (35,7%) второй группы отмечалось улучшение функции внимания, 7 детей (50%) — снижение уровня тревоги, у 6 детей (66,6%) — улучшение засыпания. Таким образом, у детей второй группы

процент улучшения в виде уменьшения тяжести тиков, снижения тревоги, улучшения засыпания был значительно больше.

Заключение. Использование магнитотерапии в комплексном лечении тиковых гиперкинезов значительно повышает эффективность лечения и позволяет длительно проводить медикаментозное лечение с использованием «мягких препаратов».

ОСТРАЯ ПАНДИЗАВТОНОМИЯ

Расулова Д.К., Содиков Р.А., Расулова М.Б.

Ташкентская медицинская академия, отделение интенсивной неврологии

Ташкент, Узбекистан

Актуальность. Острая пандизавтономия (острая аутоиммунная вегетативная полиневропатия) — это редкое аутоиммунное заболевание нервной системы, которая характеризуется преимущественным вовлечением периферических отделов вегетативной нервной системы, как симпатических, так и парасимпатических, клинически развивается у ра-

нее здоровых молодых людей и проявляется ортостатической гипотензией, фиксированным пульсом, нарушением потоотделения — ангидрозом, нарушением слюноотделения — ксеростомией, нарушением аккомодации и зрачковых реакций, нарушением моторики кишечника, нейрогенным нарушением мочеиспускания, импотенцией. Характеризуется острым или подострым началом, монофазным течением с развитием ярко выраженных автономных расстройств в течение нескольких дней или недель. Предшествует гриппоподобная вирусная инфекция или развивается после проведенной накануне иммунизации или после малых хирургических вмешательств. Соматическая нервная система обычно не поражается или поражается незначительно. Прогноз благоприятный, но восстановление функций обычно требует длительного времени. Учитывая редкость данной патологии мы решили осветить нижеследующее клиническое наблюдение из нашей практики.

Материалы и методы. В ноябре 2017 года в отделение интенсивной неврологии Ташкентской медицинской академии поступил больной Б. А. 30 лет, с жалобами на падение артериального давления, выраженную общую слабость, головокружение и потемнение перед глазами в вертикальном положении.

Из анамнеза: Заболел остро 6 месяцев тому назад (июнь 2017 года) на фоне полного здоровья (дальнобойщик, шофёр, водит такси Ташкент-Москва), после ангины, на пятый день болезни ощутил резкую слабость, головокружение и появились вышеперечисленные симптомы, через один месяц отмечалось опущение век и двоение предметов. Неоднократно получал гормональные препараты (дексаметазон, солумедрол, преднизолон), на фоне которых ощущал значительное улучшение состояния, но ортостатическая гипотензия и головокружение полностью не проходили, продолжал принимать таблетированные гормоны.

На момент поступления в отделение интенсивной неврологии Ташкентской медицинской академии артериальное давление в горизонтальном положении 90/60 мм рт. ст., в вертикальном положении 60/40 мм рт. ст. — ортостатическая гипотензия, которая сопровождается несистемным головокружением, потемнением перед глазами, шумом и звоном в ушах, резкой общей слабостью, фиксированный пульс 84 уд. в мин. Ангидроз, сухость кожных покровов.

Неврологический статус: В сознании, адекватен, на вопросы отвечает по существу. Стойкий двусторонний мидриаз, D=S, фотореакция отсутствует, реакции на конвергенцию и аккомодацию отсутствуют, больной не переносит яркий свет, при ярком освещении зрение снижено на дальнее расстояние. Лёгкое ограничение движения левого глаза влево, диплопия при крайнем отведении взора влево, нистагма нет. Точки Валле безболезненны, чувствительность на лице не нарушена. Лёгкий центральный парез VII пары справа. Бульбарных расстройств нет, но из-за выраженной сухости рта — ксеростомии должен увлажнять губы и запивать жидкостью твёрдую пищу, чтобы её проглотить. Язык по средней линии. Парезов в конечностях нет, активные и пассивные движения в полном объёме, мышечный тонус — нормотония, мышечная сила 5 баллов во всех группах мышц. BR, TR, PR, AR D=S, нормальной живости. Координация не нарушена, в позе Ромберга слегка не устойчив из-за ортостатической гипотензии. Чувствительных расстройств нет. Менингеальных симптомов нет. Функции тазовых органов контролирует, склонность к запорам — снижение перистальтики кишечника, вздутие живота, тужится перед мочеиспусканием — слабость детрузора, снижение мужских половых функций. Высшая нервная деятельность без патологии.

Результаты лабораторно — инструментальных исследований: кортизол — снижен; АКТГ, альдостерон, калий и натрий — в пределах нормы; антинуклеарные антитела — в пределах нормы. МРТ — признаков патологических изменений головного мозга не выявлено. Доплерография БЦА: дистония сосудов по гипотоническому типу, снижение скорости кровотока по всем сосудам, С-образная девиация по ВСА слева.

Провели дифференциальную диагностику с заболеваниями мультисистемная атрофия (синдром Шая-Дрейджера), болезнь Аддисона, синдром Шегрена, базальный лептоменингит, острая пандизавтономия.

На основании жалоб больного на головокружение и резкую общую слабость в вертикальном положении, непереносимость яркого света, ухудшение зрения при ярком освещении, сухость во рту без чувства жажды, отсутствие потоотделения, склонность к запорам, вздутие живота, необходимость натуживания для мочеиспускания, снижение потенции, а также, выявленных при обследовании фиксированного пульса, ортостатической гипотензии, мидриаза, отсутствия зрачковых реакций, ксеростомии, ангидроза, а также снижения функций надпочечников как осложнение гормонотерапии выставлен клинический диагноз: Острая пандизавтономия. Вторичная надпочечниковая недостаточность.

Больному проведен курс плазмафереза, откорректирована гормональная терапия кортикостероидами, на фоне которых состояние больного заметно улучшилось.

Заключение. Острая пандизавтономия начинает дебютировать внезапно после перенесенной вирусной инфекции и проявляется аутоагрессией против собственной периферической вегетативной нервной системы, которая проявилась выше описанными жалобами и подтверждается положительным эффектом от лечения гормонами.

АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ РЕЧЕВЫХ РАССТРОЙСТВ У ДЕТЕЙ В РАННЕМ И ДОШКОЛЬНОМ ВОЗРАСТЕ

Белокурова Н.В., Полосина Н.В.

ФГБОУ ВО РязГМУ

Рязань, Россия

Актуальность. Вопрос о речевых расстройствах в детском возрасте на настоящее время представляет собой весьма актуальную и трудно-решаемую проблему в детской неврологии и логопедии. Причинами отставания в развитии речи могут быть перинатальные поражения ЦНС в связи с патологией течения беременности и родов, нарушения функции артикуляционного аппарата, поражение органа слуха, общее отставание в психическом развитии ребёнка, влияние наследственности и неблагоприятных социальных факторов (Н.Н.Заваденко, С.А.Немкова, 2017).

Цель. Изучение распространённости клинических проявлений неврологических синдромов речевых расстройств у детей.

Материалы и методы. В условиях амбулаторной службы за 2015-2018 г.г. нами было обследовано 2373 ребёнка с неврологическими проблемами, из них были выявлены 810 детей в раннем и дошкольном возрасте (от 2-х до 6 лет) с речевыми расстройствами. Все обследованные дети были выделены в 4 группы: в первую группу вошли дети с задержкой речевого развития — 425 детей (возраст 2-3 года), во 2-ую группу (3-6 лет) — 130 детей с алалией, в 3 группу (3-6 лет) — 182 ребёнка с дизартрией, в 4 группу (3-6 лет) — дети с логоневрозом — (73 ребёнка).

Результаты. Диагнозы — задержка речевого развития (ЗРР), алалия (Ал.), дизартрия (Д.) и логоневроз (Лг.) ставился после совместного комплексного клинико-неврологического (оценка неврологического статуса) и логопедического обследования: на основании преморбида, клиники, данных дополнительных методов исследования (офтальмологическое и логопедическое исследование), данных нейро-психологической характеристики), на основании результатов ультразвукового исследования головного мозга (НСГ), результатов оценки функционального состояния головного мозга (ЭЭГ) и церебральной гемодинамики (РЭГ).

У детей в этих группах в неврологическом статусе отмечалось: оценка сухожильных рефлексов (повышены при ЗРР — в 245 случаях (58%), при Ал. — у 91 ребёнка (70%),

при Д. — в 62 (34%) случаях, при Лг. — у 33 детей (45%), снижение сухожильных рефлексов при ЗРР — у 168 (40%) детей, при Ал. — у 23 детей (30%), при Д. — у 120 детей (66%), при Лг. — у 40 детей (55%), также проводились координаторные пробы, оценка состояния и функций черепно-мозговых нервов. Все обследованные дети отставали в физическом и психомоторном развитии.

При обследовании детей с речевыми нарушениями оценивался словарный запас (активный и пассивный), грамматический строй речи, звукопроизношение (произносительная сторона речи) в зависимости от имеющихся неврологических нарушений речи и логопедических проявлений. В 1 и 2 группах детям с ЗРР и Ал. определялось понимание речи, сопоставление движений руки (двигательных функций движения пальцев рук), Во 2 группе у детей также отмечалась системность недоразвития всех сторон и функций речи, наблюдались трудности построения фразы, усвоения грамматического строя, недостаточность развития подражательной деятельности и всех форм произвольной речи. У детей из 4 группы — прерывистый темп речи был обусловлен запинками судорожного характера (клонические, тонические и смешанные формы речевых судорог).

Заключение. Была дана оценка клинико-неврологической характеристики детей с речевыми расстройствами по следующим формам — ЗРР, Ал., Д. и Лг.. Несомненно, перинатальные поражения ЦНС нарушают развитие речи у детей. Выявлено, что дети с ЗРР, Ал., Д., Лг. нуждаются в ранней длительной и комплексной медико-психолого-логопедической реабилитации.

НЕВРОЛОГИЧЕСКАЯ И НЕЙРОПСИХОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ЗАЙКАНИЯ

Белокурова Н.В., Полосина Н.В.

ФГБОУ ВО РязГМУ

Рязань, Россия

Актуальность. По данным различных авторов, заикание (нарушения темпа и ритма речи), которое возникает вследствие судорожного сокращения различных групп мышц, образующих звуковое оформление речи, является одним из самых распространённых расстройств в детском возрасте (Г.И.Сафиуллина, Д.Ш.Ахмадуллина, 2006; Н.Н.Заваденко, С.А.Немкова, 2017). Заикание в большинстве случаев является невротическим расстройством — неврозом или неврозоподобным состоянием (В.И.Селиверстов, 19994). Актуальность вопроса заикания у детей на настоящее время является одной из частых жалоб по обращению к неврологу.

Цель. Клинико-неврологическая и нейропсихологическая характеристика детей с синдромом заикания, изучение распространённости клинических проявлений заикания.

Материалы и методы. Нами было обследовано 909 детей в возрасте от 3-х до 10 лет с речевыми нарушениями за 2015-2018 г.г. в условиях амбулаторной службы, из них были выявлены 92 ребёнка с синдромом заикания (СЗ).

В план обследования у наших пациентов было включено следующее: оценка неврологического статуса, а также полная клинико-неврологическая, нейропсихологическая и логопедическая характеристика детей с СЗ.

Было проведено неврологическое, нейропсихологическое, логопедическое и электроэнцефалографическое (ЭЭГ) обследование 92 ребёнка, страдающих СЗ в возрасте от 3-х до 10 лет. Все обследованные дети были выделены в две возрастные группы: в первую группу вошли дети с заиканием — 73 ребёнка (ранний и дошкольный возраст 3-5 лет), во 2-ую группу (младший школьный возраст 6-10 лет) — 19 детей.

Результаты. Комплексный анализ данных у детей с СЗ выявил следующие особенности экспрессивной речи (внешних проявлений речи): нарушение плавности и темпа речи, затруднённое начало фраз, речевые уловки в виде вспомогательных звуков, непра-

вильное употребление слов, построение фраз, вместе с тем, отмечалось ограничение речевой активности и снижение общения с окружающими. Прерывистый темп речи был обусловлен запинками судорожного характера (клонические, тонические и смешанные формы речевых судорог).

В неврологическом статусе у детей с СЗ отмечалось: оценка сухожильных рефлексов — в 57 случаях (62%), снижение сухожильных рефлексов — у 35 (38%) детей, проводились координаторные пробы, оценка состояния и функций черепно-мозговых нервов. У 84 детей (91%) с заиканием также отмечались расстройства общей и речевой моторики — произвольного и непроизвольного характера. Последние проявлялись в виде насильственных движений в мышцах лица, шеи, рук (судороги, тики, миоклонусы) — у 14 (15%). Наблюдалось общее моторное напряжение — у 12 (13%), скованность движений — у 8 (9%), у 45 детей (49%) — двигательное беспокойство, у 34 детей (37%) — расторможенность, дискоординация, в 22 случаях (24%) — вялость.

В результате нейропсихологического обследования детей с СЗ были выявлены депрессивные расстройства, высокий уровень ситуативной и личностной тревожности, опасение, боязливость, страх перед речью.

Заключение. Определена клиничко-неврологической характеристика и сравнительная оценка детей с СЗ в двух возрастных группах. Выявленные неврологические и нейропсихологические особенности детей с СЗ определяют необходимость раннего и рационального лечения заикания, которое, исходя из патогенеза и механизма возникновения проблемы, можно представить в нескольких направлениях. А именно, профилактика заикания (нейропсихологическая коррекция), гимнастика речи (логопедическая программа) на фоне обязательного медикаментозного лечения, как неврологического, так и психотерапевтического профиля.

ВЗАИМОСВЯЗЬ СОСТОЯНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ И МИКРОБИОТЫ КИШЕЧНИКА КАК НАУЧНАЯ ПЕРСПЕКТИВА В «ДЕСЯТИЛЕТИЕ ДЕТСТВА»

Скрипченко Н.В.^{1,3}, Украинцев С.Е.², Макарова Е.Г.², Скрипченко Е.Ю.^{1,3}

¹*Детский научно-клинический центр инфекционных болезней ФМБА России,*

²*Nestle Nutrition Institute,*

³*ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России*

Санкт-Петербург, Россия

Указ Президента Российской Федерации №240 от 29 мая 2017 года «Об объявлении в Российской Федерации Десятилетия детства» (2018-2027 г.г.) предусматривает формирование Национальной стратегии действий в интересах детей, направленных на снижение заболеваемости, уменьшение летальности, снижение предотвратимой смертности. В этой связи перспективным является изучение роли кишечной микробиоты (КМБ) в сохранении здоровья человека. Этому способствует, с одной стороны, развитие современных методов метагеномики, секвенирования и биоинформационного анализа, а другой стороны — накопление знаний о влиянии КМБ на риск развития различных заболеваний. Многие сигнальные функции, биохимические и поведенческие реакции в организме человека прямо или опосредовано связаны с активностью представителей микробиоты. По этой причине действие КМБ затрагивает практически все органы и системы организма, включая центральную нервную систему (ЦНС). Это предполагает, что КМБ играет важную роль в формировании функций головного мозга и нервной системы посредством синтезируемых соединений, оказывающих влияние как на уровне желудочно-кишечного тракта, так и за его пределами. Последние исследования взаимных влияний кишечника, КМБ и мозга привели к появлению понятия «кишечно-мозговая ось». Термин «кишечно-мозговая ось», или «gut-brain axis», стал активно звучать в научной литературе сравнительно недавно, хотя первые шаги по изучению взаимодействия центральной нервной си-

стемы и желудочно-кишечного тракта были сделаны более 100 лет назад в известных работах академика И.П. Павлова. Согласно классической теории, коммуникация мозга и желудочно-кишечного тракта осуществляется посредством автономной или энтеральной нервной системы, представляющей собой второе по сложности скопление нейронов в организме человека после головного мозга. И с этих позиций взаимодействие рассматривалось как «вертикальная ось контроля» работы кишечника посредством вегетативной нервной системы. Однако, проводившиеся в течение последних лет исследования связей между мозгом и кишечником выявили сложную коммуникационную систему, обеспечивающую не только гомеостаз желудочно-кишечного тракта, но и оказывающую воздействие на эмоции и когнитивные функции ребенка. Эта сложная система коммуникации получила название «ось кишечник–мозг». Ее роль заключается в том, чтобы контролировать и интегрировать функции кишечника, а также связывать эмоциональные и когнитивные центры мозга с функциями кишечника, такими как иммунный ответ, кишечная проницаемость, нейроэндокринная регуляция. Именно ось кишечник–мозг представляет систему двустороннего взаимодействия между кишечником и мозгом, в основе которого лежат нейроэндокринные и иммунологические механизмы, тесно связанные между собой. Кроме того, двунаправленная ось включает в себя центральную нервную систему (головной и спинной мозг), автономную нервную систему, энтеральную нервную систему и гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковую ось. Известно, что симпатический и парасимпатический отделы автономной нервной системы управляют как эфферентными (от центральной нервной системы к кишечной стенке), так и афферентными (из просвета и от стенки кишки в центральную нервную систему) сигналами.

Гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковая ось — это часть лимбической системы, которая координирует адаптивные реакции организма на стрессорные воздействия, а также задействована в процессах памяти и эмоциональных реакциях. Внешние и внутренние стимулы (стресс, инфекция, повышение уровня провоспалительных цитокинов и пр.) активируют эту систему, что приводит к высвобождению кортизола из надпочечников. Следовательно, и нейронные, и гормональные линии связи позволяют мозгу влиять на деятельность функциональных эффекторных клеток кишечника. Эти же клетки, с другой стороны, находятся под влиянием микробиоты кишечника, чья роль во взаимодействиях мозга и кишечника установлена недавно. В настоящее время с нарушением регуляции данной оси связывают развитие как функциональных расстройств органов пищеварения (ФРОП), так и неврологической патологии, что находит свое подтверждение и обоснование в работах, описывающих долгосрочное влияние ФРОП на состояние здоровья в будущем. В последние годы не только в отечественной, но и в зарубежной литературе появляется все больше данных о том, что длительное течение ФРОП может обуславливать структурные нарушения в органах желудочно-кишечного тракта, а также оказывать негативное влияние на состояние будущего здоровья в целом. В научной литературе имеются данные о том, что существует взаимосвязь между нарушением сна и синдромом дефицита внимания и гиперактивности. Так, в работе D. Wolke и соавт. [1] указывается, что у детей, имевших колики в младенчестве, в возрасте 8–10 лет достоверно чаще встречаются гиперактивность и нарушения поведения. Кроме того, в проспективном когортном исследовании, включившем 561 респондента, показано достоверное снижение общего и вербального коэффициента интеллектуального развития в возрасте 5 лет у детей с пролонгированным плачем и нарушениями сна на первом году жизни [2]. В пролонгированном проспективном исследовании (n=4427), выполненном в Германии, обнаружена связь между когнитивным развитием и продолжительным плачем, нарушениями сна и кормлением [3]. Авторы полагают, что продолжительный плач, нарушения сна и кормления в возрасте 5 мес у девочек являются предиктором более низкого уровня когнитивного развития в 56 мес, а у мальчиков — в 20 мес. Результаты когортного исследования показали, что среди детей школьного возраста, которые на первом году жизни госпитализиро-

вались по причине длительных эпизодов плача, отмечена более высокая распространенность проблем психического здоровья и психических расстройств по сравнению с другими группами населения [4]. Авторы ряда исследований проводят параллели между ФРОП в раннем возрасте и аутизмом [5-7]. Результаты метаанализа О. Barbara и соавт. [8] показали более высокую распространенность гастроинтестинальных нарушений у детей с расстройствами аутистического спектра по сравнению с контрольной группой. Общеизвестно, что влияние микробиоты на кишечно-мозговую ось может осуществляться посредством модуляции афферентных сенсорных нервов. Например, *Lactobacillus reuteri* ингибирует кальцийзависимое открытие калиевых каналов, способствуя нормализации моторики кишечника и повышению порога восприятия боли. Кроме того, микробиота может влиять на активность энтеральной нервной системы путем образования молекул (таких как гамма-аминомасляная кислота, серотонин, мелатонин, гистамин и ацетилхолин), которые могут действовать как локальные нейротрансмиттеры, а также путем создания биологически активной формы катехоламинов в просвете кишечника.

Известно, что лактобактерии используют нитрат и нитрит для образования оксида азота и сероводорода, которые модулируют моторику кишечника путем взаимодействия с ванилоидными рецепторами (которые также задействованы в процессах восприятия боли) на капсаицинчувствительных нервных волокнах, что в итоге приводит к нормализации моторной функции кишечника и снижению болевой чувствительности — одного из проявлений и измеряемого в исследованиях эквивалента тяжести течения младенческих кишечных колик. Моторная функция кишечника регулируется и посредством других механизмов, в частности через нейромедиаторы, основным из которых является серотонин. Следует отметить, что особый интерес представляет роль кишечной микробиоты в обмене серотонина. Серотонин — это нейромедиатор и гормон, который принимает участие в регуляции памяти, сна, пищевого поведения и эмоциональных реакциях. Большая часть серотонина образуется в энтерохромаффинных клетках кишечника и только 10% — в серотонинергических нейронах эпифиза после проникновения триптофана через гематоэнцефалический барьер путем активного транспорта. Однако, из триптофана может образовываться не только серотонин. Выделяют три пути биосинтеза из триптофана — кинурениновый, серотониновый и индолный. На равновесие в данной системе могут оказывать влияние как уровень стресса (и, следовательно, кортизола), так и состояние кишечной микробиоты. Некоторые виды симбиотических бактерий обладают способностью декарбоксилировать триптофан, превращая его в серотонин. Повышенный вследствие стрессового воздействия уровень кортикостероидов активирует фермент триптофанпирролазу, которая переводит обмен триптофана на кинурениновый путь, что приводит к снижению синтеза серотонина. Повышенный уровень кинуренина обычно отмечается у пациентов, страдающих от депрессии и синдрома тревожности, а также у пациентов с болезнью Альцгеймера и мигренью. В то же время прием определенных пробиотиков связан с более низким уровнем кинуренина и повышением уровня серотонина.

Еще одним механизмом влияния микробиоты на ось кишечник — мозг являются низкомолекулярные метаболиты кишечных бактерий. Одним из основных продуктов метаболизма последних являются короткоцепочечные жирные кислоты, такие как масляная, пропионовая и уксусная. Эти жирные кислоты способны стимулировать симпатическую нервную систему и высвобождение серотонина в слизистых оболочках, оказывать влияние на память и процессы обучения.

Помимо этого, выявлено, что микробиота способна оказывать влияние на состояние мукозального иммунитета. Влияние микробиоты на иммунную активацию может быть частично опосредовано протеазами. Повышенная концентрация протеаз была обнаружена в образцах фекалий пациентов с синдромом раздраженного кишечника, вызванным определенными видами кишечной микрофлоры. Предполагается, что аномальная микробиота активирует иммунные реакции слизистой оболочки, которые повышают проницаемость

эпителия, активируют ноцицептивные сенсорные пути, индуцирующие висцеральную боль, и приводят к нарушению работы энтеральной нервной системы.

Взаимодействие микробиоты и кишечно-мозговой оси может также происходить путем высвобождения биологически активных пептидов из энтероэндокринных клеток, расположенных в кишечных криптах (либеркюновых кишечных железах). Изменение состава кишечной микробиоты влияет на выработку таких гормонов и гормоноподобных веществ, как глюкагонподобный пептид-1, пептид YY, грелин и лептин, галанин. Так, галанин (нейропептид, который обнаруживается в клетках центральной и периферической нервной системы, а также кишечника) стимулирует активность центральной ветви гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой оси (то есть высвобождение кортиколиберина и адренокортикотропного гормона), таким образом усиливая секрецию глюкокортикоидов из коры надпочечников. Галанин также способен стимулировать секрецию кортизола непосредственно из адренокортикальных клеток и высвобождение норадреналина из мозгового вещества надпочечников. Грелин (гормон, стимулирующий потребление пищи, который секретируется клетками желудка и тонкого кишечника) обладает выраженным эффектом высвобождения адренокортикотропного гормона и кортизола у людей и, вероятно, участвует в модуляции реакции гипофиза на стресс и изменения в питании или метаболизме.

Таким образом, к настоящему времени имеется доказательная база о том, что кишечная микробиота играет важную роль в двунаправленных взаимодействиях между кишечником и нервной системой. Работа оси начинается очень рано, также рано возможно и развитие нарушений в ее работе, типичным проявлением которых в раннем возрасте являются ФРОП, которые в свою очередь могут приводить к неблагоприятным эффектам в отношении здоровья ребенка в будущем.

Принимая во внимание роль нарушений состава КМБ в генезе ФРОП, ключевое значение в предупреждении и коррекции этих состояний у детей принадлежит диетотерапии с применением продуктов функционального питания, содержащих пробиотические штаммы микроорганизмов. В настоящее время большой интерес как у исследователей, так и у практикующих врачей вызывают сведения о роли определенных штаммов лактобактерий, а именно *L. reuteri* 17938, в коррекции ФРОП (колики, срыгивания, запоры) у детей грудного возраста. Это обусловлено в первую очередь наличием клиническим данных об эффективности данного штамма как при коликах [9], так и при срыгиваниях [10] и запорах [11], при абдоминальной боли [12] и в профилактике кишечных инфекций [13]. Применение продуктов детского питания (NAN Тройной Комфорт, Нестожен, Германия), содержащих пробиотические штаммы с доказанной эффективностью (*L. reuteri* DSM 17938), позволит предупредить или провести своевременную коррекцию ФРОП у детей грудного возраста и избежать возникновения неблагоприятных отдаленных последствий этих состояний. Представленные данные являются научным обоснованием для развития перспективного направления исследований по изучению взаимосвязи состояния микробиоты и нервной системы, путях взаимокоррекции, что имеет социальное значение и может быть определяющим в Национальной стратегии «Десятилетие Детства».

Список литературы

1. Wolke D, Rizzo P, Woods S. Persistent infant crying and hyperactivity problems in middle childhood. *Pediatrics*. 2002;109(6):1054–1060. doi: 10.1542/peds.109.6.1054.
2. Rao MR, Brenner RA, Schisterman EF, et al. Long term cognitive development in children with prolonged crying. *Arch Dis Child*. 2004;89(11):989–992. doi: 10.1136/adc.2003.039198.
3. Wolke D, Schmid G, Schreier A, Meyer R. Crying and feeding problems in infancy and cognitive outcome in preschool children born at risk: a prospective population study. *J Dev Behav Pediatr*. 2009;30(3):226–238. doi: 10.1097/DBP.0b013e3181a85973.

4. Brown M, Heine RG, Jordan B. Health and well-being in school-age children following persistent crying in infancy. *J Paediatr Child Health*. 2009;45(5):254–262. doi: 10.1111/j.1440-1754.2009.01487.x.
5. Molloy CA, Manning-Courtney P. Prevalence of chronic gastrointestinal symptoms in children with autism and autistic spectrum disorders. *Autism*. 2003;7(2):165–171. doi: 10.1177/1362361303007002004.
6. Niehus R, Lord C. Early medical history of children with autism spectrum disorders. *J Dev Behav Pediatr*. 2006;27(2):S120–127. doi: 10.1097/00004703-200604002-00010.
7. Valicenti-McDermott M, McVicar K, Rapin I, et al. Frequency of gastrointestinal symptoms in children with autistic spectrum disorders and association with family history of autoimmune disease. *J Dev Behav Pediatr*. 2006;27(2 Suppl):S128–136. doi: 10.1097/00004703-200604002-00011.
8. McElhanon BO, McCracken C, Karpen S, Sharp WG. Gastrointestinal symptoms in autism spectrum disorder: a meta-analysis. *Pediatrics*. 2014;133(5):872–883. doi: 10.1542/peds.2013-3995.
9. Savino F, Cordisco L, Tarasco V, et al. *Lactobacillus reuteri* DSM 17938 in infantile colic: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Pediatrics*. 2010;126(3):e526–e533. doi: 10.1542/peds.2010-0433.
10. Indrio F, Riezzo G, Raimondi F, et al. *Lactobacillus reuteri* accelerates gastric emptying and improves regurgitation in infants. *Eur J Clin Invest*. 2011;41(4):417–422. doi: 10.1111/j.1365-2362.2010.02425.x.
11. Coccorullo P, Strisciuglio C, Martinelli M, et al. *Lactobacillus reuteri* (DSM 17938) in infants with functional chronic constipation: a double-blind, randomized, placebo-controlled study. *J Pediatr*. 2010;157(4):598–602. doi: 10.1016/j.jpeds.2010.04.066.
12. Romano C, Ferrau' V, Cavataio F, et al. *Lactobacillus reuteri* in children with functional abdominal pain (FAP). *J Paediatr Child Health*. 2014;50(10):E68–71. doi: 10.1111/j.1440-1754.2010.01797.x.
13. Weizman Z, Asli G, Alsheikh A. Effect of a probiotic infant formula on infections in child care centers: Comparison of two probiotic agents. *Pediatrics*. 2005;115(1):5–9. doi: 10.1542/peds.2004-1815.

СИНДРОМ МИКРОДЕЛЕЦИИ ХРОМОСОМЫ 8 (DEL 8Q21.11) В ПРАКТИКЕ НЕВРОЛОГА

Ледащева Т.А.^{1,2}, Заровняева Е.А.¹.

ГБОУ ВПО СЗГМУ им. И.И.Мечникова¹

СПб ГКУЗ Диагностический центр (медико-генетический)²

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Синдромы хромосомных микроделечий и микродупликаций (СХММ) — клинически гетерогенная группа заболеваний, обусловленная делециями или дупликациями участков хромосом протяженностью 1-5Мв, не выявляемых при стандартном исследовании кариотипа.

Синдром микроделеции хромосомы 8 (СМХ8). В литературе представлены сведения о 13 пациентах, 5 из которых являлись членами одной семьи. Для СМХ8 характерны: УО различной степени выраженности и лицевой дизморфизм. К часто встречающимся аномалиям относятся: круглое лицо с полными щеками, птоз, короткий фильтр, деформация верхней губы в виде «лука Купидона», оттопыренные низко посаженные ушные раковины, аномалии пальцев верхних и нижних конечностей по типу камптодактилии и/или синдактилии 3-4 пальцев, широкие первые фаланги стоп, гнусавый голос, мышечная гипотония. Редко встречающиеся симптомы: высокий лоб, широкая переносица, гипоплазия

крыльев носа, укорочение глазных щелей, микрогнатия, короткая шея, снижение слуха, патология зрения.

Тип наследования. Микроделеции возникают спорадически (*de novo*) или наследуются по аутосомно-доминантному типу. Соотношение полов Ж1:М1.

Молекулярно-генетические данные. Постоянная микроделеционная область перекрытия включает в себя ген *ZFNХ4* и гетерозиготные делеции *РЕХ2*. Нарушение функции гена *ZFNХ4*, клинически проявлялись изолированным врожденным двусторонним птозом и лицевыми дизморфиями на фоне сохранного интеллекта. *РЕХ2* кодирует интегральный белок пероксисомальной мембраны, необходимый для биогенеза пероксисом.

Клинический случай. Девочка С., 2008г.р., впервые осмотрена генетиком в 9мес. по направлению детского невролога с диагнозом: задержка психомоторного развития (ЗПМР). Из анамнеза известно, что ребенок от I беременности. Роды в 36/37нед. Масса тела 2350,0, рост — 48см. Семейный анамнез не отягощен. На момент первого обращения: брахицефалическая форма черепа, высокий лоб, круглый овал лица, широкая уплощенная переносица, эпикант, диспластичные ушные раковины с приросшими мочками и преаурикулярной дермоидной кистой слева, гипертелоризм сосков, флексорная установка вторых пальцев обеих кистей, ЗПМР. Проведен хромосомный анализ: кариотип 46,XX, нормальный женский.

В МГЦ наблюдалась нерегулярно. С учетом неизмененного кариотипа был выставлен предварительный диагноз: ЗПМР. Множественные аномалии развития. Эктодермальная дисплазия? Повторное обращение лишь в 9л.9мес. Со слов мамы, девочка часто болела, являлась инвалидом с детства, были сложности проведения обследования и, учитывая неизмененный кариотип, считала ребенка «генетически» здоровой. Однако, при лечении в реабилитационном отделении была рекомендована консультация генетика.

Из дополнительного анамнеза выяснено, что ходить с поддержкой начала в 1г.6мес., с этого же возраста появились элементы экспрессивной речи и целенаправленной игры. Относительное понимание бытовой речи после 2-х лет. С 3лет состояла на учете у офтальмолога с диагнозом: паретическое сходящееся альтернирующее косоглазие. Также в 3года на ЭЭГ выявлялся очаг пароксизмальной активности в височной области, но к 9годам отмечались лишь снижение и неустойчивость функционального состояния нейронов коры, явления раздражения с вовлечением диэнцефальных структур. У пробанда имелся двойной ряд молочных зубов, отмечена их ранняя смена (5 лет). МРТ головного мозга впервые проведена в 7лет, полученные данные интерпретировались как дисгенезия мозолистого тела и резидуальные изменения. Однако, в динамике через 3года отмечена лишь незначительная асимметрия боковых желудочков. Мозолистое тело было сформировано во всех отделах. В 9лет оперирована по поводу косоглазия.

Клинический осмотр в 9л.9мес.: состояние удовлетворительное, реакция на осмотр адекватная, девочка контактная. Учится в 3 классе коррекционной школы VII вида, успехи посредственные. Макросоматический тип, дисгармоничное развитие за счет малой окружности черепа брахицефалической формы. Высокий лоб, круглый овал лица, широкая уплощенная переносица, эпикант, диспластичные ушные раковины с приросшими мочками и преаурикулярной дермоидной кистой слева, гипертелоризм сосков, множественный кариес. Гипертелоризм сосков и лопаток. Кисти небольшие, клинодактилия 5 пальцев. На обеих ладонях поперечные складки. Х-образная установка нижних конечностей. Клинические признаки ДСТ. Со стороны сердца выявлена дополнительная хорда в полости левого желудочка. Патология зрения представлена сложным астигматизмом и снижением: остроты зрения OS-0.4, OD-0.2.

Множественные микроаномалии развития были специфичны для хромосомной патологии. Семье предложено проведение хромосомного микроматричного анализа (ХМА), по результатам которого обнаружена микроделеция на длинном плече 8 хромосомы (*del 8q21.11*) размером 14,528 млн.п.н. Делеция включала морбидные гены критического ре-

гиона ZFNХ4, PEX2, IMPA1, CA2, CNGB3, NBN. Найденная делеция содержится в базе данных ISCA и DECIPHER и определена как патогенная с УО и лицевыми дизморфиями. Пробанду уточнен диагноз: Синдром микроделеции хромосомы 8 (del 8q21.11).

Заключение. Описанный клинический случай является примером уточнения диагноза за хромосомной патологии через 8 лет от первичного обращения семьи в МГЦ, т.к. появились новые методы, позволяющие на современном уровне уточнить диагноз. Детским неврологам рекомендуется контролировать диспансерное наблюдение больных с наследственными заболеваниями либо неуточненной патологией у генетика.

БОЛЕЗНИ С УСКОРЕННЫМ СТАРЕНИЕМ: СИНДРОМ СЕККЕЛЯ

Ледашева Т.А.^{1,2}, Спивак И.М.³

ГБОУ ВПО СЗГМУ им. И.И.Мечникова¹

СПб ГКУЗ Диагностический центр (медико-генетический)²

Институт цитологии РАН³

Санкт-Петербург, Россия

Синдром Секкеля (СС) (син.: Вирхова-Секкеля синдром) (ОМIM: 210600, 606744, 608664, 613676, 613823, 614728, 61485) — относится к синдромам с ускоренным старением. Заболевание из группы орфанной патологии с аутосомно-рецессивным типом наследования. Впервые описал R.Virchow (1882) как карликовость с «птицеголовостью», а в 1960г. Н.Р.G.Seckel уточнил наследственный характер заболевания и дал название: премордиальная карликовость с микроцефалией, тип I.

Частота СС неизвестна, к настоящему времени в мире описано порядка 100 случаев. Соотношение по полу составляет: М1:Ж1. Предполагается, что СС обусловлен дефектами генов, расположенных на 3 и 18 хромосомах. Одна из форм СС может быть вызвана мутацией в гене, кодирующем протеинкиназу АTR, родственную протеинкиназе АТМ, мутации в гене которой являются причиной атаксии-телеангиэктазии (3q22.1-q24).

Клинические проявления СС характеризуются задержкой внутри утробного развития (ЗВУР). Характерны микроцефалия, редкие волосы, деформированные и низко расположенные ушные раковины. Лицо узкое с большими, широко раскрытыми глазами, крупный клювовидный нос, ретрогнатия. Возможны страбизм, частичная адонтия, гипоплазия эмали. Аномалии костно-суставной системы могут включать гипоплазию I пальца, клинодактилию кистей, отсутствие эпифизов некоторых фаланг, аплазию ребер, кифоз, сколиоз, вывих бедра, косолапость, плоскостопие и др. Половые органы: гипоплазия наружных половых органов, крипторхизм.

В неврологическом статусе: задержка речевого (ЗРР) и психомоторного развития (ЗПМР), с возрастом трансформирующиеся в УО различной степени выраженности. Более половины пациентов имеют IQ менее 50%.

В настоящее время различают 7 типов СС:

Синдром Секкеля 1 типа (СС1), SCKL1 (ОМIM: #210600). Клинические симптомы СС1 включают низкую массу тела при рождении, карликовость, микроцефалию, узкое лицо, большие глаза, клювовидный нос, ретрогению, УО. Характерна хромосомная нестабильность и связанные с нею ВПС, гематологические проблемы. СС1 обусловлен мутацией в гене АTR, который локализован на 3q23 и является регулятором целостности генома.

СС 2 типа (СС2), SCKL2 (ОМIM: #606744) отличается от СС1 более легкой ЗПМР, пропорциональным телосложением, наличием на коже «кофейных» пятен. СС2 вызван мутацией в гене RBBP8, который локализован на 18q11.2 и кодирует белок RIM(СТIP).

Синдром Секкеля 3 типа (СС3), SCKL3 (ОМIM: #608664) клинически характеризуется низким ростом, выраженной микроцефалией и УО. Возможны краниосиностоз, церебральная атрофия, гиперактивность, агрессивность, выраженная ЗПМР, сходящееся ко-

согласие, птоз, колобома радужки, килевидная деформация грудной клетки, камптодактилия кистей и стоп, плоскостопие, «кофейные» пятна, контрактуры. Не исключается, что СС3 обусловлен мутацией в локусе 14q21-22, где расположен ген MNAT1.

Синдром Секкеля 4 типа (СС4), SCKL4 (OMIM: #613676) клинически характеризуется ЗВУР, микроцефалией, отмечены скошенный подбородок, высокий лоб, гипоплазия крыльев носа, низко расположенные ушные раковины. Интеллект нарушается редко. Идентифицирована мутация в гене CENPJ, который локализован на 13q12.12 и кодирует белок centrosомы.

Синдром Секкеля 5 типа (СС5), SCKL5 (OMIM: #613823) - основой является мутация в гене CEP152, расположенном на 15q21.1 и кодирующем белок CEP152, являющийся основным белком centrosомы.

Синдром Секкеля 6 типа (СС6), SCKL6 (OMIM: #614728) описан в родственных семьях: двоюродные сибсы имели низкий рост, микроцефалию, ЗРР и ЗПР без нарушения моторики. Основой СС6 является нонсенс-мутация в гене CEP63, находящегося на 3q22.2. Белок CEP63 является субъединицей centrosомы.

Синдром Секкеля 7 типа (СС7), SCKL7 (OMIM: #614851) описан у 2-х сестер с выраженной пре- и постнатальной задержкой роста, микроцефалией, ЗПР и сочетанной эндокринной патологией (первичная аменорея, гипотиреоз, ожирение). При молекулярно-генетическом обследовании диагностировано компаунд-гетерозиготное носительство по миссенс-мутациям Q1222R и N1709S в гене NIN, расположенном на 14q22.1).

Лабораторная диагностика СС включает экспресс-тест, основанный на методе непрямой иммунофлуоресценции с использованием антител к Р-АТМ и активным киназным центрам протеинкиназ АТМ и АТР.

Дифференциальный диагноз СС проводится с врожденной карликовостью II типа с микроцефалией и остеодисплазиями, синдромами Блума, Гетчинсона–Гилфорда, Коккейна.

Лечение СС симптоматическое. Витальный прогноз неоднозначен. Диспансерное наблюдение включает комплекс клиничко-лабораторно-инструментальных мероприятий: наблюдение генетика, невролога, эндокринолога, с контролем гормонального фона, ЭЭГ, МРТ головного мозга, УЗИ брюшной полости и органов малого таза, ЭКГ и ЭхоКГ.

Медико-генетическое консультирование (МГК) и пренатальная диагностика (ПД). При МГК учитывается аутосомно-рецессивный тип наследования. Рекомендуются проведение цитологического анализа для уточнения диагноза СС. Во время беременности проводится УЗ-диагностика. Диагноз может быть предположен внутриутробно в случаях ЗВУР у плода. На данный период времени инвазивная ПД не осуществляется.

ЭТИЧЕСКИЕ И КЛИНИКО-СОЦИАЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ ПОДРОСТКОВ С ЭПИЛЕПСИЕЙ, КОМОРБИДНОЙ С СУИЦИДОМ

Михаловска-Карлова Е.П.¹, Михайлова О.Н.²

¹Москва, Россия

²Хартфорд, США

Актуальность. Диагноз эпилепсии накладывает серьезные ограничения на поведение и стиль жизни людей, страдающих не только от самого заболевания, но и от стигматизации и дискриминации в обществе. Особенно остро это переживают подростки — «формально ещё дети, но в то же время они имеют ряд биологических и психологических особенностей, существенно отличающих их как от детей, так и от взрослых. Главное из них пубертат...» (В.А. Карлов, 2010). Специалисты отмечают тенденцию к увеличению заболеваемости эпилепсией в позднем детстве и пубертате (В.А. Карлов, 1990, 2010). Чёткого возрастного определения подростков нет. В США — от 11 до 19 лет, в России до 18 лет. К тому же, эпилепсия — заболевание с высоким уровнем коморбидности. Специа-

листы определяют коморбидность как «одновременное присутствие двух состояний с частотой превышающей случайную» (D.C. Hesdorffer, 2016). По данным Всемирной Организации Здравоохранения, «самоубийство является второй по значимости причиной смерти людей с эпилепсией в возрасте от 15 до 29 лет и вносит существенный вклад в глобальное бремя эпилепсии, поскольку распространённость суицидальных мыслей, суицидальных попыток и случаев завершённого суицида у людей с эпилепсией в 5 раз выше, чем в популяции» (<http://www.who.int/ru/>). Сходные цифры были отмечены в исследовании известных Центров контроля и предупреждения болезни (CDC). Исследователи пришли к выводу, что «количество самоубийств людей с эпилепсией на 22 % выше, чем в общей популяции» (Tian, N et al, 2016). В 1997 г. Nilsson с соавторами констатировали, что это число в 3,5 раза выше, чем в общей популяции (Nilsson, L et al, 1997), пока в 2001 г. Raffnsson с соавт. не объявили, что таких самоубийств в 5,8 раза больше. Не все типы эпилепсии и не все типы эпилептических припадков, по данным исследователей, в равной степени становятся фактором риска суицида. Fukuchi с соавт. (2002) Mendes с соавт. (1992) утверждали, что височнодолевая эпилепсия представляет выше риск, чем другие формы эпилепсии. Kalinin et al (2005), исследовавшие гендерные различия и степень риска суицида при эпилепсии, установили, что высокая степень простых парциальных припадков (SPS), первичных генерализованных припадков (PGS) и вторичных генерализованных припадков (SGS) детерминируют высокую степень суицидальности. Они также доказали, что когнитивное ухудшение, которое имеет место при определённых типах припадков, является значительно большим фактором риска суицида, чем депрессия, связанная с эпилепсией. Эпилепсия, к сожалению, никогда не приходит одна: она, как королева, всегда выступает в сопровождении свиты. Свита — это коморбидные заболевания: тревога, депрессия, ангедония, болезнь Альцгеймера, суицидальные мысли и попытки самодеструкции и самоубийства и т.п. В этом случае, по словам DC Hesdorffer (2016), мы имеем дело с мультиморбидностью. Этого перечня вполне достаточно для возникновения у человека (например, при соответствующих условиях стигматизации и дискриминации) суицидальных мыслей, попыток и даже, в крайнем случае, завершённого суицида.

Лечение коморбидных пациентов должно стартовать скринингом. К сожалению, по данным специалистов, скрининг суицидальных мыслей и поведения у пациентов с эпилепсией и эпилепсии у пациентов с суицидальным поведением практически не проводится, а если проводится, то скорее является исключением, чем правилом. Коморбидность эпилепсии и суицида является причиной, на основании которой люди, страдающие эпилепсией, должны быть отнесены к наиболее уязвимым группам пациентов, требующим от врача в процессе лечения эпилепсии продуманного не только этического, но и клинико-социального и психологического сопровождения. Такую цель поставил в своё время великий Бехтерев, сформулировав в числе первоочередных задач Русской Лиги для борьбы с эпилепсией задачу «признания» больных эпилепсией (1910 г.). Только в конце XX века, в Конвенции по биоэтике Совета Европы (1997 г.) эта идея нашла частичное воплощение в этическом сопровождении, предложенном в качестве одного из элементов механизма этического контроля в биомедицине. Реализовать её на практике не так просто: необходимо серьёзное этическое образование всего медицинского сообщества.

Цель. Изучить мотивацию врачей к этическому сопровождению лечения эпилепсии, учёту социальных факторов и применению междисциплинарного подхода в процессе обследования и лечения коморбидных пациентов.

Материалы и методы. Контент-анализ опубликованных журнальных статей и монографий, социологические исследования, интервью с 285 неврологами и эпилептологами, включённое наблюдение, опыт преподавания врачам, студентам и аспирантам, участие в работе в экспертных этических комитетах различного уровня; опыт клинической социальной и психоаналитической помощи пациентам с тревогой, депрессией и рисками суицидального поведения, индивидуальной и групповой психотерапии.

Результаты. Этическое сопровождение лечения пациентов с эпилепсией, коморбидной с суицидом, должно быть постепенно введено в клиническую практику неврологов и эпилептологов. Мы предлагаем алгоритм этического, клинического и психосоциального сопровождения лечения пациентов с эпилепсией, коморбидной с рисками суицида. На всех этапах лечебного процесса обязательно применение принципов биоэтики как классических, так и специальных. Старт лечения является наиболее ответственным для врача этапом лечения. Он обязан на этом этапе не только сообщить правдивый диагноз, но и проинформировать пациента/представителя об имеющихся на рынке оригинальных и воспроизведённых АЭП, о выгодах и рисках их применения. Как известно, биологическая и биохимическая эквивалентность ещё не есть терапевтическая эквивалентность. Для пациентов уязвимых групп ведущими принципами являются принципы уязвимости, недопущения стигматизации и дискриминации, а для подростков — принципы «защита будущих поколений» и «социальная ответственность и здоровье», согласно которому «прогресс в области науки и техники должен способствовать доступу к качественным медицинским услугам и важнейшим лекарствам, особенно в том, что касается здоровья женщин и детей...»

Наше исследование показало высокий индекс мотивации неврологов и эпилептологов к применению принципов биоэтики, он составляет: 0,8 — 0,95. Свыше 97% респондентов отметили, что пытаются следовать принципам биоэтики в процессе лечения пациентов. Однако только 60% начинают лечение пациентов после получения информированного согласия; 57% руководствуются принципами уважения автономии пациента и его достоинства; около 55% привержены партнёрской и контрактной моделям в своей профессиональной деятельности. Вместе с тем, 29 % опрошенных не смогли определить тип модели, в которой они работают. Не случайно 70% респондентов отметили существенный дефицит знаний в области биоэтики. Многие неврологи направляют своих пациентов к психиатрам за психотропными медикаментами. Мы убеждены, что холизм, предлагающий целостный подход к человеку, был бы более продуктивен, чем психофармакологическая парадигма. Это требует подключения психотерапии, которая, в дополнение к её основной поддерживающей роли, выполнит специфические функции в зависимости от фазы припадка на всех стадиях лечения. На всех стадиях лечения врач должен руководствоваться, наряду с классическими, специальными принципами биоэтики.

Старт является основной и самой критической стадией. Ведущие принципы — классические: уважение автономии пациента и его достоинства. Их применение помогает врачу получить информированное согласие пациента. Врач должен информировать пациентов об оригинальных и воспроизведённых АЭП и антидепрессантах на рынке и связанных с ними рисках и выгодах. Ведущие принципы специальные — социальная ответственность и здоровье, защита будущих поколений, наилучших интересов пациента — ориентируют врача начинать лечение с оригинального препарата. Это становится императивом в отношении таких уязвимых групп пациентов, как дети, беременные и женщины репродуктивного возраста. Мы уверены, что люди с эпилепсией и коморбидным суицидом являются экстремально уязвимой популяцией, поэтому врачи в процессе лечения таких пациентов должны руководствоваться не только классическими принципами биоэтики, но и принципом «признания уязвимости и неприкосновенности личности». В процессе получения информированного согласия пациента доктор должен обратить специальное внимание не только на негативное влияние АЭП, но и на взаимодействие между АЭП и антидепрессантами. Неврологи и эпилептологи должны хорошо знать оба типа препаратов, чтобы подобрать гармоничную комбинацию и не допустить конфликта препаратов. На этой стадии важную роль может сыграть психотерапия: помочь пациенту принять диагноз эпилепсии, лимитировать или изменить стиль жизни, выработать активную coping стратегию, которая поможет справляться с настроением, сохранить чувство достоинства в мире, где стигматизация и дискриминация людей с неврологическими и психиатрически-

ми заболеваниями является суровой реальностью. Тинейджеры и юноши представляют особую группу риска: новые болезненные вызовы их устремлений могут разрушить их мечты и надежды: рисковать жизнью и создавать экстремальные ситуации для них означает стремиться к независимости (Gramer, 1994). Эти специфические, но ранимые, особенности увеличивают их шансы самоубийства. На этой стадии наиболее продуктивна в работе с подростками — коллегиальная или партнёрская модель.

Стадия переключения пациентов с одного препарата на другой этически наиболее чувствительна. Моральная ответственность доктора возрастает в разы, когда он вынужден переключать пациента с оригинального препарата на дженерик. По нашим данным, российским докторам приходится осуществлять переключение часто: из 211 опрошенных нами неврологов и эпилептологов в 2012 — 2014 г.г. 14,3% ответили, что их пациенты обеспечены оригинальными АЭП; из 54 респондентов в 2015 году только 12,9% вели своих пациентов на оригинальных АЭП. Российские врачи должны следовать Рекомендациям по применению оригинальных и воспроизведённых противоэпилептических препаратов и депрессантов ПЛАЕ и РЛАЕ, которые не рекомендуют переключение пациентов особо уязвимых групп. Даже когда переключение становится объективной необходимостью, врач должен менять тактику или направление в этическом сопровождении, наряду с конкурирующими базисными принципами «делай благо» и «не навреди»+принцип «двойного эффекта» он должен руководствоваться специальным принципом «признания уязвимости личности», который на этой стадии имеет особое значение. В клиническом лечении обычно необходимо, чтобы доктор был привержен коллегиальной или партнёрской модели. Однако эти модели встречаются с серьёзными вызовами, когда врач имеет дело с суицидальным пациентом. Похоже, что скорее патерналистская модель открывает двери для суицидальных мыслей и намерений пациента, поэтому было бы ошибкой верить, что врач всегда имеет возможность следовать этой модели, когда ему приходится принимать решение. В случае угрозы суицида ничего коллегиального или договорного нет в концепции («concept of involuntary treatment») «ненамеренного или произвольного лечения», от которого пациент получит больше пользы, чем от партнёрства в период кризиса суицидального пациента.

Стадия ремиссии эпилепсии даёт убежище определённым непредсказуемым рискам для пациента, потому что возможность проявления коморбидных аффективных расстройств на качество жизни пациента оказывает большее влияние, чем эпилепсия: 35% и 20%. В течение ремиссии самой оптимальной и эффективной становится договорная модель. Контрактная модель используется только в том случае, если пациент платёжеспособен. В период ремиссии психотерапия не теряет своего значения, но возможно изменение её фокуса Парадокс этой стадии заключается в том, что разрешение или исчезновение эпилептических припадков вовсе не означает исчезновения или хотя бы уменьшения суицидальности. По мнению Verrotty et al (2008) «как только припадки ослаблены и поддаются контролю, дисфорические симптомы и психозы (условия строго ассоциированные с риском суицида — Е.М.) и О.М.) нередко имеют тенденцию обостряться или появляться вновь». Такие же выводы делают и другие авторы (В.А. Карлов, 1990, 2010; Blumer et al, 2000). Это альтернативные психозы Ландольта и альтернативные дисфории Карлова. Когда исчезают припадки, «естественно» регулирующие настроение и душевное состояние пациента, психотерапия может стать эффективной альтернативой. Наряду с предыдущими стадиями, скрининг суицидальных мыслей остаётся жизненно важным и на стадии ремиссии.

Заключение. Несмотря на то, что в целом у врачей высокий уровень мотивации к применению биоэтических принципов в клинической работе, они нуждаются в этическом образовании, которое поможет выработать приверженность этим принципам и умение их применять. Исследование выявило противоречие между высоким уровнем клинической мотивации к использованию биоэтики и плохим знанием её предмета. Биоэтическое обра-

зование может не только способствовать приверженности биоэтическим принципам, но и привлечь внимание врача к целостной личности с её ценностями и индивидуальными особенностями, это также будет стимулировать неврологов к кооперации с другими профессионалами, чтобы использовать междисциплинарный подход для удовлетворения клинических и психосоциальных потребностей своих пациентов.

Введение. Диагноз эпилепсии накладывает серьёзные ограничения на поведение и стиль жизни людей, страдающих не только от самого заболевания, но и от стигматизации и дискриминации в обществе. Особенно остро это переживают подростки — «формально ещё дети, но в то же время они имеют ряд биологических и психологических особенностей, существенно отличающих их как от детей, так и от взрослых. Главное из них пубертат...» (В.А. Карлов, 2010). Специалисты отмечают тенденцию к увеличению заболеваемости эпилепсией в позднем детстве и пубертате (В.А. Карлов, 1990, 2010). Чёткого возрастного определения подростков нет. В США — от 11 до 19 лет, в России до 18 лет. К тому же, эпилепсия — заболевание с высоким уровнем коморбидности. Специалисты определяют коморбидность как «одновременное присутствие двух состояний с частотой превышающей случайную» (D.C. Hesdorffer, 2016). По данным Всемирной Организации Здравоохранения, «самоубийство является второй по значимости причиной смерти людей с эпилепсией в возрасте от 15 до 29 лет и вносит существенный вклад в глобальное бремя эпилепсии, поскольку распространённость суицидальных мыслей, суицидальных попыток и случаев завершённого суицида у людей с эпилепсией в 5 раз выше, чем в популяции» (<http://www.who.int/ru/>). Сходные цифры были отмечены в исследовании известных Центров контроля и предупреждения болезни (CDC). Исследователи пришли к выводу, что «количество самоубийств людей с эпилепсией на 22 % выше, чем в общей популяции» (Tian, N et al, 2016). В 1997 г. Nilsson с соавторами констатировали, что это число в 3,5 раза выше, чем в общей популяции (Nilsson, L et al, 1997), пока в 2001 г. Raffnsson с соавт. не объявили, что таких самоубийств в 5,8 раза больше. Не все типы эпилепсии и не все типы эпилептических припадков, по данным исследователей, в равной степени становятся фактором риска суицида. Fukuchi с соавт. (2002) Mendes с соавт. (1992) утверждали, что височнотелевая эпилепсия представляет выше риск, чем другие формы эпилепсии. Kalinin et al (2005), исследовавшие гендерные различия и степень риска суицида при эпилепсии, установили, что высокая степень простых парциальных припадков (SPS), первичных генерализованных припадков (PGS) и вторичных генерализованных припадков (SGS) детерминируют высокую степень суицидальности. Они также доказали, что когнитивное ухудшение, которое имеет место при определённых типах припадков, является значительно большим фактором риска суицида, чем депрессия, связанная с эпилепсией. Эпилепсия, к сожалению, никогда не приходит одна: она, как королева, всегда выступает в сопровождении свиты. Свита — это коморбидные заболевания: тревога, депрессия, ангедония, болезнь Альцгеймера, суицидальные мысли и попытки самодеструкции и самоубийства и т.п. В этом случае, по словам DC Hesdorffer (2016), мы имеем дело с мультиморбидностью. Этого перечня вполне достаточно для возникновения у человека (например, при соответствующих условиях стигматизации и дискриминации) суицидальных мыслей, попыток и даже, в крайнем случае, завершённого суицида.

Лечение коморбидных пациентов должно стартовать скринингом. К сожалению, по данным специалистов, скрининг суицидальных мыслей и поведения у пациентов с эпилепсией и эпилепсии у пациентов с суицидальным поведением практически не проводится, а если проводится, то скорее является исключением, чем правилом. Коморбидность эпилепсии и суицида является причиной, на основании которой люди, страдающие эпилепсией, должны быть отнесены к наиболее уязвимым группам пациентов, требующим от врача в процессе лечения эпилепсии продуманного не только этического, но и клинико-социального и психологического сопровождения. Такую цель поставил в своё время великий Бехтерев, сформулировав в числе первоочередных задач Русской Лиги для борьбы

с эпилепсией задачу «призрения» больных эпилепсией (1910 г.). Только в конце XX века, в Конвенции по биоэтике Совета Европы (1997 г.) эта идея нашла частичное воплощение в этическом сопровождении, предложенном в качестве одного из элементов механизма этического контроля в биомедицине. Реализовать её на практике не так просто: необходимо серьёзное этическое образование всего медицинского сообщества.

Цель: Изучить мотивацию врачей к этическому сопровождению лечения эпилепсии, учёту социальных факторов и применению междисциплинарного подхода в процессе обследования и лечения коморбидных пациентов.

Материалы и методы: контент-анализ опубликованных журнальных статей и монографий, социологические исследования, интервью с 285 неврологами и эпилептологами, включённое наблюдение, опыт преподавания врачам, студентам и аспирантам, участие в работе в экспертных этических комитетах различного уровня; опыт клинической социальной и психоаналитической помощи пациентам с тревогой, депрессией и рисками суицидального поведения, индивидуальной и групповой психотерапии.

Результаты и обсуждение: Этическое сопровождение лечения пациентов с эпилепсией, коморбидной с суицидом, должно быть постепенно введено в клиническую практику неврологов и эпилептологов. Мы предлагаем алгоритм этического, клинического и психолого-социального сопровождения лечения пациентов с эпилепсией, коморбидной с рисками суицида. На всех этапах лечебного процесса обязательно применение принципов биоэтики как классических, так и специальных. Старт лечения является наиболее ответственным для врача этапом лечения. Он обязан на этом этапе не только сообщить правдивый диагноз, но и проинформировать пациента/представителя об имеющихся на рынке оригинальных и воспроизведённых АЭП, о выгодах и рисках их применения. Как известно, биологическая и биохимическая эквивалентность ещё не есть терапевтическая эквивалентность. Для пациентов уязвимых групп ведущими принципами являются принципы уязвимости, недопущения стигматизации и дискриминации, а для подростков — принципы «защита будущих поколений» и «социальная ответственность и здоровье», согласно которому «прогресс в области науки и техники должен способствовать доступу к качественным медицинским услугам и важнейшим лекарствам, особенно в том, что касается здоровья женщин и детей...» (ст. 14) [].

Наше исследование показало высокий индекс мотивации неврологов и эпилептологов к применению принципов биоэтики, он составляет: 0,8 — 0,95. Свыше 97% респондентов отметили, что пытаются следовать принципам биоэтики в процессе лечения пациентов. Однако только 60% начинают лечение пациентов после получения информированного согласия; 57% руководствуются принципами уважения автономии пациента и его достоинства; около 55% привержены партнёрской и контрактной моделям в своей профессиональной деятельности. Вместе с тем, 29 % опрошенных не смогли определить тип модели, в которой они работают. Не случайно 70% респондентов отметили существенный дефицит знаний в области биоэтики. Многие неврологи направляют своих пациентов к психиатрам за психотропными медикаментами. Мы убеждены, что холизм, предлагающий целостный подход к человеку, был бы более продуктивен, чем психофармакологическая парадигма. Это требует подключения психотерапии, которая, в дополнение к её основной поддерживающей роли, выполнит специфические функции в зависимости от фазы припадка на всех стадиях лечения. На всех стадиях лечения врач должен руководствоваться, наряду с классическими, специальными принципами биоэтики.

Старт является основной и самой критической стадией. Ведущие принципы — **классические:** уважение автономии пациента и его достоинства. Их применение помогает врачу получить информированное согласие пациента. Врач должен информировать пациентов об оригинальных и воспроизведённых АЭП и антидепрессантах на рынке и связанных с ними рисках и выгодах. Ведущие принципы **специальные** — социальная ответственность и здоровье, защита будущих поколений, наилучших интересов пациента —

ориентируют врача начинать лечение с оригинального препарата. Это становится императивом в отношении таких уязвимых групп пациентов, как дети, беременные и женщины репродуктивного возраста. Мы уверены, что люди с эпилепсией и коморбидным суицидом являются экстремально уязвимой популяцией, поэтому врачи в процессе лечения таких пациентов должны руководствоваться не только классическими принципами биоэтики, но и принципом «признания уязвимости и неприкосновенности личности». В процессе получения информированного согласия пациента доктор должен обратить специальное внимание не только на негативное влияние АЭП, но и на взаимодействие между АЭП и антидепрессантами. Неврологи и эпилептологи должны хорошо знать оба типа препаратов, чтобы подобрать гармоничную комбинацию и не допустить конфликта препаратов. На этой стадии важную роль может сыграть психотерапия: помочь пациенту принять диагноз эпилепсии, лимитировать или изменить стиль жизни, выработать активную coping стратегию, которая поможет справляться с настроением, сохранить чувство достоинства в мире, где стигматизация и дискриминация людей с неврологическими и психиатрическими заболеваниями является суровой реальностью. Тинейджеры и юноши представляют особую группу риска: новые болезненные вызовы их устремлений могут разрушить их мечты и надежды: рисковать жизнью и создавать экстремальные ситуации для них означает стремиться к независимости (Gramer, 1994). Эти специфические, но ранимые, особенности увеличивают их шансы самоубийства. На этой стадии наиболее продуктивна в работе с подростками — коллегиальная или партнёрская модель.

Стадия переключения пациентов с одного препарата на другой этически наиболее чувствительна. Моральная ответственность доктора возрастает в разы, когда он вынужден переключать пациента с оригинального препарата на дженерик. По нашим данным, российским докторам приходится осуществлять переключение часто: из 211 опрошенных нами неврологов и эпилептологов в 2012 — 2014 г.г. 14,3% ответили, что их пациенты обеспечены оригинальными АЭП; из 54 респондентов в 2015 году только 12,9% ввели своих пациентов на оригинальных АЭП. Российские врачи должны следовать Рекомендациям по применению оригинальных и воспроизведённых противоэпилептических препаратов и депрессантов ПЛАЕ и РЛАЕ, которые не рекомендуют переключение пациентов особо уязвимых групп. Даже когда переключение становится объективной необходимостью, врач должен менять тактику или направление в этическом сопровождении, наряду с конкурирующими базисными принципами «делай благо» и «не навреди»+принцип «двойного эффекта» он должен руководствоваться специальным принципом «признания уязвимости личности», который на этой стадии имеет особое значение. В клиническом лечении обычно необходимо, чтобы доктор был привержен коллегиальной или партнёрской модели. Однако эти модели встречаются с серьёзными вызовами, когда врач имеет дело с суицидальным пациентом. Похоже, что скорее патерналистская модель открывает двери для суицидальных мыслей и намерений пациента, поэтому было бы ошибкой верить, что врач всегда имеет возможность следовать этой модели, когда ему приходится принимать решение. В случае угрозы суицида ничего коллегиального или договорного нет в концепции («concept of involuntary treatment») «ненамеренного или произвольного лечения», от которого пациент получит больше пользы, чем от партнёрства в период кризиса суицидального пациента.

Стадия ремиссии эпилепсии даёт убежище определённым непредсказуемым рискам для пациента, потому что возможность проявления коморбидных аффективных расстройств на качество жизни пациента оказывает большее влияние, чем эпилепсия: 35% и 20%. В течение ремиссии самой оптимальной и эффективной становится договорная модель. Контрактная модель используется только в том случае, если пациент платёжеспособен. В период ремиссии психотерапия не теряет своего значения, но возможно изменение её фокуса. Парадокс этой стадии заключается в том, что разрешение или исчезновение эпилептических припадков вовсе не означает исчезновения или хотя бы уменьшения суи-

цидальности. По мнению Verrotty et al (2008) «как только припадки ослаблены и поддаются контролю, дисфорические симптомы и психозы (условия строго ассоциированные с риском суицида — Е.М.) и О.М.) нередко имеют тенденцию обостряться или появляться вновь». Такие же выводы делают и другие авторы (В.А. Карлов, 1990, 2010; Blumer et al, 2000). Это альтернативные психозы Ландольта и альтернативные дисфории Карлова. Когда исчезают припадки, «естественно» регулирующие настроение и душевное состояние пациента, психотерапия может стать эффективной альтернативой. Наряду с предыдущими стадиями, скрининг суицидальных мыслей остаётся жизненно важным и на стадии ремиссии.

Заключение. Несмотря на то, что в целом у врачей высокий уровень мотивации к применению биоэтических принципов в клинической работе, они нуждаются в этическом образовании, которое поможет выработать приверженность этим принципам и умение их применять. Исследование выявило противоречие между высоким уровнем клинической мотивации к использованию биоэтики и плохим знанием её предмета. Биоэтическое образование может не только способствовать приверженности биоэтическим принципам, но и привлечь внимание врача к целостной личности с её ценностями и индивидуальными особенностями, это также будет стимулировать неврологов к кооперации с другими профессионалами, чтобы использовать междисциплинарный подход для удовлетворения клинических и психосоциальных потребностей своих пациентов.

ЛИТЕРАТУРА:

Карлов В.А. Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин. М.:ОАО «Издательство «Медицина», 2010:720:268 — 271.

Карлов В.А. Эпилепсия. М.: Медицина,1990: 336:208 — 229.

Hesdorffer, DS. Suicidal thoughts and behaviors in epilepsy. *Болезни мозга — медицинские и социальные аспекты* /под. Е.И. Гусева, А.Б. Гехт. М.: ООО «Буки-Веди», 2016:768:219 — 226.

Tian, N., Cui W., Zack, M., Kobau, R., Fowler, K.A., Hesdorffer D.C. Suicid among people with epilepsy: A population –based analysis of data from the U.S. national violent deathreporting system, 17 states, 2003 — 2011. *Epilepsy & Behavior*. 2016, 61: 210 — 217.

Nilsson, L., Tomson T., Farahmand, B.Y., Divan V., Persson, P.G. Cause-specific mortality in epilepsy: a cohort study of more than 9000 patients once hospitalized for epilepsy. *Epilepsia*, 1997; 38(10): 1062 — 1068.

Raffnson V., Olafsson E., Hauser W.A., Gudmundsson G. Cause-specific mortality in adults with unprovoked seizures. A population-based incidence cohort study. *Neuroepidemiology*, 2001;20(4):232 — 236.

Fukuchi T., Kanemoto K., Masaaki K. Death in epilepsy with special attention to suicide cases. *Epilepsy Res.*, 2002; 51: 233 — 236.

Mendes M.F., Doss R.S. Ictal and Psychiatric aspects of suicide in epileptic patients. *Int J Psychiatry Med*, 1992; 22:231 — 237.

Kalinin V.V., Polianskiy D.A. Gender and suicidality prediction in epilepsy. *Epilepsy Behav.*, 2005;7:657 — 663.

Михаловска-Карлова Е.П., Горелова Л.Е. Биоэтический практикум. М.:Литтерра, 2012;2008:156 -168.

Gramer J.A. Quality of Life for people with epilepsy. *Neurol. Clin*. 1994; 12:1 — 13.

Blumer D., Wakhlu S., Montouris G. Treatment of the interictal psychoses. *J Clin Psychiatry*, 2000; 61: 110 — 122.

Verotty A., Cicconetty A., Scorrano B., De Berardis D., Cotellessa C., Chiarelly F., Ferro F.M. Epilepsy and suicide: pathogenesis, risk, factors, and prevention. *Neuropsychiatr Dis Treat*, 2008; 4(2):365 — 370.

РАННЯЯ ИНФАНТИЛЬНАЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ, ТИП 17. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Гузева В.И., Охрим И.В., Гузева О.В., Гузева В.В., Ефет Е.А.

Кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГБОУ ВО СПбГПМУ

Психоневрологическое отделение ФГБОУ ВО СПбГПМУ

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Ранняя инфантильная эпилептическая энцефалопатия, тип 17 вызывается de novo гетерозиготной мутацией GNAO1 гена на хромосоме 16q13, являясь тяжелым неврологическим расстройством, характеризующимся ранним дебютом фармакорезистентных приступов (в первые недели или месяцы жизни), значительной задержкой моторного и умственного развития младенцев, мышечной гипотонией, наличием гиперкинезов и стереотипий. При нейровизуализации выявляются прогрессирующие структурные атрофические изменения головного мозга, гипоплазия мозолистого тела. На ЭЭГ регистрируются многообразные эпилептиформные разряды, медленные волны, патологические паттерны (гипсаритмия, вспышка-угнетение).

Материалы и методы. Пациентка М.Р., 10 месяцев. Жалобы на ежедневные, многократные флексорные тонические спазмы, сопровождающиеся нарушением дыхания, цианозом, адверсией и подергиванием глаз. Отмечаются задержка в моторном развитии, нарушение сна. Ребенок от 1 беременности, на фоне угрозы прерывания на поздних сроках. Роды на 35 неделе, слабость родовой деятельности, родостимуляция. Оценка по Апгар 7/8 баллов.

Дебют приступов зафиксирован в возрасте 2 недель, на фоне соматического благополучия. Назначен препарат вальпроевой кислоты, с непродолжительным положительным эффектом и последующим видоизменением приступов. Проводилась коррекция терапии, с повышением дозировки вальпроата (до 50 мг/кг/сут), введением леветирацетама (35 мг/кг/сут), фенобарбитала (3 мг/кг/сут) и проведением курса гормональной терапии, что привело к уменьшению частоты приступов с 20 до 6 раз в сутки.

Брак родителей не родственник. Наследственность не отягощена.

Неврологический статус: Голова не стабилизирована, ребенок не переворачивается, не садится, не сидит, к игрушке не тянется, в руках не удерживает. Взгляд не фиксирует не следит. Голова микроцефальной формы, микроаномалии развития. Большой родничок 0,5*0,5 см. Взгляд не фиксирует, не следит. Зрачки симметричные, фотореакция живая. Нистагма нет. Глоточный и небный рефлексы высокие. Слуховое сосредоточение сохранено. Диффузная мышечная гипотония. Глубокие сухожильные рефлексы симметричные, оживлены. Патологические стопные знаки положительные с двух сторон. Опора на ноги ослаблена.

МРТ головного мозга: МР-признаки наружной гидроцефалии. Ретроцеребеллярная киста. Гипоплазия мозолистого тела.

ЭЭГ: Значительные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга. Возрастной ритм замедлен, деформирован. Нерегулярная региональная эпилептиформная активность, деформированные комплексы острая-медленная волна в фронтальной области правого полушария, короткие вспышки генерализованной эпилептиформной активности. Регистрируется паттерн вспышка-угнетение.

Анализ крови на внутриутробные инфекции: результат отрицательный.

УЗИ внутренних органов: без признаков патологии.

Осмотрена генетиком, рекомендовано проведение дифференциальной диагностики между наследственными эпилептическими энцефалопатиями.

Офтальмолог: Поражение зрительного анализатора преимущественно в центральном отделе.

Учитывая данные анамнеза, результаты обследования, неврологического осмотра, установлен диагноз: Органическое поражение головного мозга, наружная заместительная гидроцефалия, гипоплазия мозолистого тела. Эпилептическая энцефалопатия (синдром Отахара). Даны рекомендации по коррекции антиэпилептической терапии и проведению ДНК-диагностики.

В возрасте 1 года 2 месяцев: приступы сохраняются с частотой 1-5 раз в день, моторное развитие без значимой динамики: кратковременно удерживает голову.

В результате молекулярно — генетического анализа выявлена гетерозиготная мутация в 6 экзоне гена GNAO1 (хромосома 16q13), ранее описанная у пациентов с ранней младенческой эпилептической энцефалопатией, тип 17.

Заключение. Возрастзависимые эпилепсии и эпилептические синдромы у детей изначально имеют высокую резистентность к терапии и неблагоприятный прогноз течения заболевания. Однако, особенностью описанного клинического случая является относительно положительный результат проводимого лечения в виде стабилизации эпилептического процесса, отсутствия гиперкинезов, что подтверждает необходимость своевременного и адекватного подбора антиэпилептической терапии.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ СИМПТОМАТИЧЕСКИХ ЭПИЛЕПСИЙ У ДЕТЕЙ С ПОЛИМИКРОГИРИЕЙ

Еремкина Ю.А., Щекатуров С.А.

*ФГБОУ ВО СПбГПМУ кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. Пороки развития центральной нервной системы (ЦНС) достигают 25% от всех врожденных пороков. Большую часть пороков развития головного мозга связывают с аномалиями развития коры и обобщенно называют их мальформациями развития коры (МРК). Полимикрогирия является одной из самых распространенных МРК(1:25000 новорожденных), характеризуется наличием большого числа мелких и анояльно расположенных извилин больших полушарий.

Цель. Оценить результаты и диагностическую значимость комплекса методик, включающего неврологический осмотр, МРТ головного мозга, электроэнцефалографию (ЭЭГ), проведение нейропсихологического исследования для выявления симптоматической эпилепсии, связанной с полимикрогирией.

Материалы и методы. Обследовано 24 пациента с полимикрогирией: 14 мальчиков (58%) и 10 девочек (42%). В 100% случаев выполнено МРТ головного мозга и ЭЭГ исследование. Проведен анализ когнитивных, двигательных функций, стигм дизэмбриогенеза.

Результаты. Дебют эпилептических приступов у детей с полимикрогирией отмечался преимущественно в возрастной группе с рождения до 6 лет (87%). В 54% полимикрогирия ассоциирована с последствиями гипоксически-ишемического поражения головного мозга, в 12% с гипоплазией мозолистого тела, в 8% с гипоплазией червя мозжечка. В 8% — с микроцефалией, в 4% — с гиппокампальным склерозом. В дебюте заболевания чаще фиксировались сложные фокальные приступы (42%), эпилептические спазмы (29%), фокальные с вторичной генерализацией (29%) и абсансы (8%). Данные клинического обследования выявили преобладание тяжелого моторного дефицита (30%). Когнитивные и поведенческие нарушения наблюдались у всех пациентов в разной степени выраженности. Антиэпилептические препараты использовались в терапии эпилепсии у детей с полимикрогирией в монотерапии и политерапии. Вальпроаты использовались в терапии эпилепсии у 18 пациентов с полимикрогирией (в 75%), производные карбоксамида — у десяти (41,67%), топирамат — у десяти (в 41,67%), АКТГ — у пяти (20,83%), бензодиазепины и вигабатрин — у четырех (16,67%), леветирацетам и фенобарбитал — у трех (12,5%), ламотриджин — у двух (8,33%), бензонал — у одного пациента (4,17%).

Заключение. При полимикрогирии пик дебюта возникновения эпилептических приступов приходится на возрастной период от 0 до 6 месяцев. В клинической картине отмечаются тяжелые двигательные нарушения с симптомами поражения экстрапирамидной системы: гиперкинезами и атаксией. Выявлено преобладание фокальных эпилептических приступов с вторичной генерализацией и без вторичной генерализации. Анатомо-электроэнцефалографическая корреляция отмечалась у 82% пациентов. При анализе проводимой терапии у детей с ПМГ установлен положительный эффект от назначенной терапии.

РЕЛЕВАНТНОСТЬ ТОПОГРАФИЧЕСКОЙ СЕМИОЛОГИИ ПРИСТУПОВ В ПРЕХИРУРГИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКЕ ЭПИЛЕПСИИ

Жигалова А.А., Александров М.В., Одинцова Г.В.

ФГБУ НМИЦ им. В.А. Алмазова

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. 30% — 40% эпилепсий фармакорезистентны и хирургическое лечение является методом выбора. Тщательный анализ клинических проявлений (семиологии) и зоны инициализации (топография) приступа — основа правильного диагноза и одна из важных частей прехирургического обследования, эффективность которого зависит в первую очередь правильной латерализации эпилептического очага.

Цель. Данная работа направлена на анализ релевантности топографической семиологии приступов в прехирургической диагностике фармакорезистентной эпилепсии.

Материал и методы. Проанализированы архивные истории болезни 35 пациентов с фармакорезистентной эпилепсией, прооперированных в РНХИ им.проф. А.Л. Поленова в 2016-2017гг. Проводился анализ топической семиологии приступов, оценивалась релевантность относительно эпиочага, резецированного по результатам комплексного прехирургического обследования. Использована программная система STATISTICA 10.0 для Windows.

Результаты. Распределение по полу в когорте: мужчин -17, женщин -18. Средний возраст пациентов составил $32,7 \pm 9,4$ л. Средний возраст начала заболевания составил $12,3 \pm 8,6$ л, что подчеркивает важность диагностики фармакорезистентности и направления на прехирургическую оценку детскими неврологами. Средняя продолжительность заболевания — $19,8 \pm 8,7$ л. Большинство пациентов имели височный тип эпилепсии (25, 71,4%), реже встречалась лобно-височная эпилепсия — 7 (20%), билатеральная эпилепсия — 3 пациента (8,6%). Кандидатами на хирургическое лечение чаще становятся пациенты с височным типом эпилепсии, при котором необходимо не только локализовать очаг, но и латерализовать его. Анализ семиологии приступов не позволял латерализовать очаг в 72%. Эпилептогенный очаг по данным семиологии приступов соответствовал зоне операции только в 22,9% случаев (8 пациентов). Результаты всех методов прехирургической диагностики (анализ семиологии приступа, ЭЭГ, МРТ) совпали только в 11,4% случаев (4 пациента), $p \leq 0.01$.

Заключение. Низкая релевантность применения метода топографической семиологии для латерализации эпилептического очага обусловлена длительным течением заболевания, особенностями височной эпилепсии. Необходимы визуализация приступов, комплексный анализ и применения всех диагностических методов, входящих в стандарт прехирургической диагностики фармакорезистентной эпилепсии.

ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНАЯ ФОРМА ПОСТТРАВМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ С ЧАСТЫМИ ТОНИКО-КЛОНИЧЕСКИМИ ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫМИ

ПРИСТУПАМИ. ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Гохман Е.А., Гузева О.В., Касумов В.Р.

ГБОУ ВПО СПбГПМУ Минздрава России

Кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

Частота фармакорезистентной эпилепсии в развитых странах, придерживающихся современных стандартов лечения, достигает 30 — 40% от общего количества пациентов с эпилепсией. Одним из основных этиологических факторов фармакорезистентной эпилепсии является черепно-мозговая травма. Потребность в хирургическом лечении пациентов с фармакорезистентной эпилепсией равна 0,3 — 1,26 на 100 000 населения в год. Основной целью обследования пациентов с фармакорезистентной эпилепсией для решения вопроса о необходимости хирургического лечения и его объема является определение эпилептогенной зоны — области головного мозга, которая служит источником эпилептической активности и представляет активную или потенциальную зону генерации приступов. Локализации и границы эпилептогенной зона формируются на основе анализа клинической картины приступа, нейрофизиологического и нейровизуализационного исследований, неврологического и радиологического исследований.

В качестве примера приводим клиническое наблюдение. Пациент Ц., 39 лет. Поступил с жалобами на генерализованные судорожные приступы с потерей сознания, частотой 3-5 в неделю, периодические головные боли, раздражительность. Из анамнеза заболевания известно, что пациент считает себя больным с 8 лет, когда через месяц после перенесенной ЧМТ в результате ДТП, впервые появились генерализованные судорожные приступы в виде потери сознания, тонико-клонические судороги. Мать отмечает поворот головы и глаза на право при приступе. Находится на учете у невролога. Принимал комбинированно АЭП, без эффектно. Данный момент принимает конвулекс 500мг 4 р. в день. На фоне проводимой терапии также развиваются генерализованные приступы с частотой до 3-5 р. в неделю. Длительность приступов 2-10 минут, в постиктальном периоде засыпает. Также отмечает усиления осязания, раздражительность перед приступами, осенне-весеннее обострение. Чувствует тяжесть, жжение в теменной области перед приступом. На ЭЭГ мониторинге — эпилептическая активность в виде острые волны, пики, комплекс «острая волна-медленная волна» в левой теменно-центральных отведениях. При обследовании МРТ головного мозга со спектроскопией — атрофия лобно-теменных долей головного мозга, снижение метаболизма обеих гиппокампов.

Неврологический статус в пределах возрастной нормы. Данные ЭЭГ свидетельствуют об умеренно выраженных очаговых эпилептиформных изменениях в височном отделе левого полушария, с незначительным вовлечением в процесс срединных структур головного мозга. Результаты ПЭТ головного мозга с 18F-ФДГ: выраженное снижение метаболизма в ассоциативной коре левой теменной, левой височной доли, левой лобной доли. Снижение метаболизма глюкозы в ассоциативной коре правой теменной доли, в срединных отделах левой теменной доли, в сенсомоторной коре с двух сторон. Гиперметаболизм глюкозы в обоих хвостатых ядрах, обоих лентикулярных ядрах и обоих таламусах. Учитывая вышеизложенную клиническую картину была произведена операция — КПТЧ в левой лобно-теменно-височной области. ЭКоГ. Резекция передних 2/3 левой височной доли. Субпиальная резекция коркового очага.

На контрольном ЭЭГ через 12 дней после оперативного вмешательства, наблюдается тенденция к уменьшению локальных пароксизмальных изменений в височном отделе левого полушария, в структуре умеренно выраженной патологической активности преоб-

ладает тета-компонента. Послеоперационный период прошел без осложнений. Активных жалоб не предъявляет. Эпилептических приступов не было, по витальным функциям компенсирован, неврологический статус без отрицательной динамики.

АССОЦИАЦИЯ НОСИТЕЛЬСТВА ОДНОНУКЛЕОТИДНЫХ ПОЛИМОРФНЫХ ВАРИАНТОВ ГЕНОВ BRD2 И GJD2 (СХ-36) И ЮНОШЕСКОЙ МИОКЛОНИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ

Шилкина О.С., Москалева П.В., Зобова С.Н., Шнайдер Н.А.

ФБГОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф.Войно-Ясенецкого

Красноярск, Россия

Актуальность. Юношеская миоклоническая эпилепсия (ЮМЭ) — одна из наиболее распространенных форм генетической генерализованной эпилепсии с дебютом от 7 лет до 21 года и вопрос о характере ее наследования до настоящего времени остается неуточненным. Известно, что однонуклеотидные полиморфизмы (ОНП) в генах BRD2, Сх-36 и ME2 увеличивают риски развития ЮМЭ.

Цель. Определение частоты носительства полиморфизмов гена BRD2(rs 206787, rs 516535) и GJD2 (rs 3743123) у пациентов с ЮМЭ.

Материал и методы. Основную группу составили 81 пациент с ЮМЭ, группу контроля — 115 здоровых человек. Выделение ДНК производили набором «ДНК-Сорб-В»; ОНП rs206787, rs516535 и rs3743123 определяли с помощью полимеразной цепной реакции в режиме реального времени с использованием коммерчески доступных флюоресцентных зондов («Applied Biosystems», США), анализировали с помощью онлайн-калькулятора «Ген Эксперт».

Результаты. Показано статистически значимое преобладание генотипа ТТ ОНП rs3743123 гена GJD2 в основной группе (21% по отношению к 7,8% в группе контроля; отношение шансов 3,13; 95% доверительный интервал 1,32-7,43; $p=0,03$). Для ОНП rs206787 и rs516535 гена BRD2 не было выявлено статистически значимых различий как в частоте носительства аллелей, так и генотипов ($p>0,05$). Коэффициент неравновесного сцепления D для двухлокусного гаплотипа равен 1.

Заключение. Впервые на территории Сибирского Федерального округа осуществлён поиск генетических предикторов ЮМЭ. Показано, что носительство гомозиготного генотипа ТТ ОНП rs3743123 гена GJD2 является фактором риска для развития заболевания. В популяции как среди больных с ЮМЭ, так и среди здоровых лиц отмечается наличие гаплотипа гена BRD2, неравновесное сцепление локуса rs 206787, rs 516535.

ПРОБЛЕМЫ МЕЖДИСЦИПЛИНАРНОГО ПОДХОДА К ДИАГНОСТИКЕ ТУБЕРОЗНОГО СКЛЕРОЗА. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Ольшанская А.С., Дюжакова А.В., Шнайдер Н.А.

ФБГОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф.Войно-Ясенецкого

Красноярск, Россия

Актуальность. Туберозный склероз (ТС) — наследственное заболевание, характеризующееся системным поражением центральной нервной системы, кожи, органа зрения и внутренних органов. Гамартомы — доброкачественные опухоли, состоящие из тканей, аналогичных тем, в которых они развиваются. Они могут располагаться в головном мозге, почках, коже, глазах.

Цель. Продемонстрировать проблемы междисциплинарного подхода в диагностике ТС

Материал и методы. Консультация невролога, онколога, офтальмолога; КТ и МРТ головного мозга; спектральная оптическая когерентная томография (ОКТ)

Результаты. Пациентка П., 28 лет направлена к неврологу, офтальмологу с предварительным диагнозом ТС. Анамнез: 10 месяцев-инфантильные спазмы; 3 года-КТ головного мозга: выявлено новообразование, без идентификации. Нарастали кожные проявления, снижалась острота зрения, до слепоты правого глаза. На МРТ головного мозга: крупная СЭГА в области 3 желудочка. Пациентка прооперирована. Неврологический статус: на лице аденома Прингла, множественные ангиофибромы. Околоногтевые, подногтевые ангиофибромы. Участок «шагреновой кожи» в поясничной области. Множественные пятна депигментации на коже нижних конечностей. Множественные пигментные невусы темно-коричневого цвета на коже туловища. При пальпации живота: крупное объемное образование брюшной полости справа, плотное, болезненное. Офтальмологический статус: ДЗН серый, границы ступованы, множественные гамартумы сетчатки. ОКТ обоих глаз: высокорекфлексивные образования в проекции внутренних слоев сетчатки. ТС и его мультисистемный характер поражения подтвержден.

Заключение. ТС мультисистемная патология, которая позиционируется как нейроокулокожное заболевание. Подчеркивает важную роль мультидисциплинарного ведения и ежегодного диспансерного наблюдения пациентов с применением современных методов диагностики.

СИНДРОМ ВЯЛОГО РЕБЕНКА: АКТУАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

Миронова Е.И., Черневский Д.К.

ФГБОУ ВО «ПИМУ» МЗ РФ

Нижний Новгород, Россия

Актуальность. Термин «вялый ребенок» применяется для выраженной мышечной гипотонии, характерной разным нозологиям, проявляющихся в раннем возрасте схожей клиникой, что создает трудности дифдиагностики. Они быстро прогрессируют и имеют неблагоприятное течение. Поэтому актуальная задача детской неврологии — ранняя диагностика причины синдрома вялого ребенка, её решение обеспечит своевременную адекватную терапию.

Цель. Изучить различные методы генетического анализа и определить значение применения полного секвенирования экзома ДНК для дифференциальной диагностики синдрома вялого ребенка.

Материал и методы. Мальчик, 1 год. С рождения задержка развития, диффузная мышечная гипотония. Исследовались неврологический статус, БХ крови на КФК, лактат, ИФА на миоглобин. Для окончательного диагноза было использовано полное секвенирование экзома. Для оценки популяционных частот использованы проекты «1000 геномов», ESP6500 и Exome Aggregation Consortium; оценки релевантности — база OMIM, и литературные данные.

Результаты. Биохимический анализ крови выявил увеличение уровня креатинфосфокиназы до 3559,40 Ед/л (норма <171,00 Ед/л) и нормальный уровень лактата — 1,21 ммоль/л (норма 0,50 — 2,20 ммоль/л). В ИФА было повышение миоглобина до 153,60 нг/мл (норма 0,00 — 95,00 нг/мл). Полное секвенирование экзома показало патогенную мутацию, являющуюся вероятной причиной заболевания, — в одном из участков гена LAMA2. Дополнительно отмечена вероятно патогенная мутация в данном гене, но в другом его участке, являющаяся возможной причиной заболевания. Первая мутация (50-й экзон) приводит к появлению сайта преждевременной терминации трансляции в 2383 кодоне, согласно базе данных университета Лейдена, ее можно расценивать как патогенную. Вторая мутация (32-й экзон) — причина сдвига рамки считывания, начиная с 1556 кодона, и, следовательно, нарушения синтеза полноразмерного белка. Данная мутация не описана в контрольных выборках «1000 геномов», ESP6500 и ExAC, поэтому ее следует расценивать как вероятно патогенную.

Заключение. Клиника вялого ребенка (ранняя диффузная мышечная гипотония, задержка развития), показатели крови (повышение КФК и миоглобина) не помогли найти причину болезни. Только полное секвенирование экзона (мутации гена LAMA2, в том числе ранее не описанная 32 экзона) позволило поставить диагноз: мерозин-негативная врожденная мышечная дистрофия. Семья сможет иметь здоровое потомство, используя методы ВРТ.

ПРОБЛЕМЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ЭПИЛЕПСИИ: ТОЧКА ЗРЕНИЯ ПРАКТИКУЮЩИХ НЕВРОЛОГОВ

Строцкая И.Г., Дмитренко Д.В., Шнайдер Н.А.

КрасГМУ

Красноярск, Россия

Актуальность. В настоящее время в РФ доступно хирургическое лечение ФРЭ, однако существуют проблемы прехирургической подготовки пациентов и ведения послеоперационного периода.

Цель. Изучить проблемы хирургического лечения эпилепсии с точки зрения практикующих неврологов.

Метод и материалы. В исследовании приняли участие врачи из различных регионов РФ (N=71). Была адаптирована анкета для врачей, работающих с больными фармако-резистентной эпилепсией (ФРЭ). Проведена оценка осведомленности врачей о методах лечения ФРЭ; возможность и доступность нейрохирургического лечения; оценка нужды пациентов в прехирургическом обследовании; возможности отмены ПЭП после нейрохирургического лечения

Результаты. В исследовании приняли участие 49 неврологов. Респонденты разделены на две группы: врачи-неврологи (60,6%), неврологи-эпилептологи(39,4%). Известные методы лечения ФРЭ: резекционные методы (67%/86%), фармакотерапия(56%/82%), VNS-терапия(42%/71%), паллиативная хирургия (35%/71%). По мнению 53%/61%, прехирургическое обследование пациентов с ФРЭ доступно в рамках ОМС в РФ. Важными на этапе прехирургической подготовки являются: МРТ головного мозга высокопольная по программе диагностики эпилепсии(84%/100%), длительный видео-ЭЭГ-мониторинг с регистрацией эпилептического приступа (79%/96%). Обсуждают с пациентами возможность нейрохирургического лечения ФРЭ 100% неврологов-эпилептологов. Из них 21% не направляет пациентов на хирургическое лечение эпилепсии, 54% опрошенных неврологов-эпилептологов считает эффективным методом хирургическое лечение эпилепсии в 25-80% случаев. 36% неврологов-эпилептологов проводит отмену ПЭП после хирургического лечения эпилепсии в срок 1-5лет. Не проводят отмену ПЭП 50%.

Заключение. Проведенное исследование свидетельствует о недостаточной осведомленности врачей-неврологов о существующих методах хирургического лечения эпилепсии. Отмечается низкая осведомленность неврологов-эпилептологов о нейрохирургических центрах. Неврологами-эпилептологами отмечены проблемы ведения пациентов в послеоперационном периоде.

АЛЬТЕРНИРУЮЩАЯ ГЕМИПЛЕГИЯ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Манёнок Ю.Н., Бутлеровская И.В.

*Ленинградское областное государственное бюджетное учреждение здравоохранения
«Детская клиническая больница»
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. Альтернирующая гемиплегия детского возраста (АГД) — это редкое генетическое заболевание, ядром клинических проявлений которого являются повторные приступы геми- и/или квадриплегии продолжительностью от нескольких минут до нескольких дней. Заболевание относится к группе каналопатий, обусловлено в большинстве случаев мутацией в гене АТР1А3 (75-85%), реже в генах АТР1А2, САСНА1А (гены ионных каналов). АГД наследуется по аутосомно-доминантному типу, однако до 75% мутаций возникает *de novo*. Частота встречаемости 1 на 1000 000 человек, ежегодная заболеваемость 1 на 10000 новорожденных.

Альтернирующая гемиплегия детского возраста дебютирует с пароксизмальных движений глаз (нистагм, косоглазие) и дистонических атак чаще в возрасте с 1-3 мес., затем около 6 мес. присоединяются эпизоды гемиплегии, которые могут длиться до недели и более, часто наблюдается смена стороны гемиплегии или квадриплегия. Примерно у половины пациентов также отмечаются эпилептические приступы. При этом по ЭЭГ не выявляется типичная эпилептиформная активность. После 6 лет наблюдается уменьшение гемиплегических, эпилептических приступов и дистонических атак, когнитивные нарушения стойкие или с положительной динамикой. J. Aicardi и I. Krageloh в 1980 г. сформулировали основные критерии заболевания: 1) дебют до 18 месяцев жизни; 2) пароксизмальные эпизоды гемиплегии; 3) пароксизмы двойной гемиплегии; 4) другие пароксизмальные нарушения (гиперкинезы глазных яблок, дистонические атаки, нистагм, косоглазие, дыхательные и вегетативные нарушения); 5) очаговая неврологическая симптоматика (атаксия, хореоатетоз, нижний спастический парепарез, тетрапарез, гипотония), задержка психоречевого развития; эпилепсия; 6) исчезновение симптомов во сне; 7) исключение других заболеваний.

Цель. В русскоязычной медицинской литературе имеются лишь единичные статьи с описанием пациентов с альтернирующей гемиплегией детского возраста. Целью данной работы является ознакомление с одним из вариантов течения данного редкого заболевания.

Материал и методы. В клиническом примере описано наблюдение за пациентом с верифицированной мутацией в гене АТР1А3, наблюдающимся в детском психоневрологическом отделении ЛОГБУЗ ДКБ. Пациенту проводилось неврологическое обследование, видео-ЭЭГ мониторинг с записью бодрствования и сна на электроэнцефалографе — анализаторе Nicolet EEG, магнитно-резонансная томография с использованием МР-систем MR- Signa HDc с напряжением магнитного поля 1,5 Тесла. Молекулярно-генетическое обследование было выполнено на базе лаборатории ФГБНУ «Медико-генетический научный центр» (Москва, Россия) и включало следующие методы: секвенирование ДНК — полное экзомное секвенирование, панель «митохондриальные заболевания, мутации митохондриального генома».

Результаты. Клиническое наблюдение.

Пациентка Ф., 5 лет, динамически наблюдается в детском психоневрологическом отделении Ленинградской детской областной больницы. Ребенок родился от 3 беременности (1бр. — мальчик, ребёнок здоров, 2 бр. — м/а), протекавшей на фоне кандидозного кольпита, гестоза в 30 недель. Роды 2 в срок 36/37 недель в связи с ранним отхождением околоплодных вод. Масса при рождении 2800 г, рост 49 см, оценка по шкале Апгар 7/9

баллов. В родах тугое однократное обвитие пуповины вокруг плода. В возрасте 4-х суток в роддоме отмечались тонические судороги, эпизоды апноэ. Получала лечение в отделении патологии новорожденных ЛОГБУЗ ДКБ, где находилась с диагнозом: Гипоксически-ишемическое поражение ЦНС средней степени тяжести. Синдром мышечной дистонии. Судорожный синдром. В отделении приступов не повторялось, выписана домой в удовлетворительном состоянии. Наследственность по эпилепсии не отягощена.

Первоначально госпитализировалась в детское психоневрологическое отделение ЛОГБУЗ ДКБ в связи с возникшими в 6 мес. эпилептическими приступами в виде альтернирующих тонических по типу асимметричного шейно-тонического рефлекса — попеременно в правой или левой половине тела с адверсией головы и подёргиванием глазного яблока соответствующей стороны. После приступа отмечался парез в соответствующих конечностях, регрессирующий в течение 3-7 дней. Установлен диагноз: криптогенная фокальная эпилепсия, назначена противоэпилептическая терапия (конвулекс). В дальнейшем приступы видоизменились: отмечались в виде фокальных тонических с адверсией головы, слюнотечением, снижением уровня сознания, иногда с упусканьем мочи, без дальнейшего пареза, а также присоединились эпизоды резкой слабости в половине тела в виде гемипареза (сторона менялась), либо в противоположных конечностях, при этом ребенок находился в сознании, помогал себе здоровой конечностью, такой парез регрессировал в течение 5-7 дней. В связи с частыми приступами подбирались поочередно и в комбинации противоэпилептическая терапия: депакин, трилептал, топамакс, кеппра.

В неврологическом статусе у ребенка отмечалась диффузная мышечная гипотония, снижение глубоких сухожильных рефлексов, атаксия при ходьбе и дискоординация мелкой моторики. Развивалась с задержкой: сидит с 1 года, ходит с 3-х лет, в речи — единичные слова с 1,5 лет, фразы с 5 лет.

При обследовании по данным ЭЭГ мониторинга за 5 лет лишь однажды в возрасте 2 лет была зарегистрирована эпилептиформная активность в виде комплексов «острая-медленная волна», максимально выраженных справа в центрально-височно-теменных областях, в остальных исследованиях видео ЭЭГ мониторинга дневного сна эпилептиформных изменений выявлено не было, отмечалась лишь задержка формирования корковой ритмики. По данным МРТ головного мозга в 1 и 2 года выявлена умеренная сообщающаяся гидроцефалия, гипоплазия мозолистого тела. При контрольном исследовании в 4 года по данным МРТ головного мозга с контрастным усилением и МРА сосудов головного мозга патологических изменений не было выявлено. По данным УЗИ внутренних органов значимой патологии не выявлялось. Глазное дно без изменений. С учетом раннего дебюта клинических проявлений, пароксизмальных эпизодов гемиплегии, эпилептических приступов, неврологической симптоматики (атаксия, мышечная гипотония), задержки психоречевого развития, отсутствия патологических изменений по МРТ головного мозга и типичной эпилептиформной активности по видео-ЭЭГ мониторингу, у ребенка была заподозрена альтернирующая гемиплегия детского возраста. Дифференциальный диагноз также проводился с митохондриальной патологией и синдромом гемиконвульсивных приступов, гемиплегии и эпилепсии (ННЕ).

Пациенту проводилось генетическое обследование. При кариотипировании хромосомной патологии не выявлено: кариотип 46 XX. В крови обнаружено повышение лактата до 3 ммоль/л (норма до 1,7 ммоль/л) и соотношения лактат/пируват до 30,3 (норма 10). Благодаря средствам благотворительной организации одновременно для исключения митохондриальной патологии и альтернирующей гемиплегии детского возраста были проведены исследования: панель «митохондриальные болезни, мутации митохондриального генома» и полное экзомное секвенирование в лаборатории МГНЦ (г. Москва). По результатам панели на митохондриальные заболевания патологии не выявлено. По результатам полного экзомного секвенирования выявлен ранее описанный патогенный вариант нуклеотидной последовательности в экзоне 21 гена АТР1А3 (chr19:42471896C>T,

p.Gly947Arg), приводящей к замене (p.Gly. 947Arg, NM_152296.4) в гетерозиготном состоянии. Выполненный вариант нуклеотидной последовательности не зарегистрирован в контрольных выборках «1000 геномов», ESP6500 и gnomAD. По совокупности клинической картины и генетического обследования установлен диагноз: Альтернирующая гемиплегия детского возраста. Генетическая фокальная эпилепсия. Задержка психоречевого развития. Девочка постоянно наблюдается в психоневрологическом отделении ЛОГБУЗ ДКБ. После 5 лет стала отмечаться явная положительная динамика: за последние полгода эпилептические приступы не возникали, эпизоды гемиплегии наблюдаются около 1 раза в месяц, стали короче и мягче по проявлениям, походка стала более уверенной, уменьшилась атаксия, улучшилось речевое развитие и познавательные функции. После установки диагноза проведено снижение дозировок противоэпилептических препаратов с целью выхода на монотерапию (отменена кеппра, снижена доза трилептала, продолжает получать в прежней дозе топамакс), также получает периодические курсы циннаризина.

Заключение. Клиническая картина заболевания у данной пациентки сходна с ранее описанными в литературе случаями альтернирующей гемиплегии детского возраста. Отсутствие типичной эпилептиформной активности по ЭЭГ у ребенка с эпилептическими приступами, а также возникновение нехарактерного длительного (до нескольких дней) гемипареза после приступа на ранних стадиях и появление типичных приступов гемиплегии, атаксии, задержки психоречевого развития на более поздних стадиях может натолкнуть врача на возможный диагноз АГД. В настоящее время для пациентов с альтернирующей гемиплегией детского возраста нет специфического лечения, рекомендуется фармакологический контроль эпилептических приступов, исключение триггеров (стресс, переохлаждение, перегрев, переутомление, физические нагрузки, яркий свет), в начале приступа гемиплегии провокация быстрого засыпания, в том числе и с помощью препаратов (диазепам). Флунаризин — блокатор кальциевых каналов, показал некоторую эффективность в снижении тяжести и продолжительности паретических приступов, однако он эффективен не во всех случаях и не зарегистрирован на территории РФ. Со временем проявления альтернирующей гемиплегии обычно становятся более мягкими и редкими, но полностью никогда не исчезают. Уточнение диагноза даёт возможность снизить или даже отменить противоэпилептическую терапию, оценить прогноз заболевания.

ДЕБЮТ ЭПИЛЕПСИИ У БОЛЬНЫХ НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОГО ПРОФИЛЯ

Колотева А.В., Александров М.В., Нездоровина В.Г., Одинцова Г.В.

ФГБУ ННМЦ им. В.А. Алмазова

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Частота фармакорезистентных форм эпилепсии -30-40%. Новая классификация эпилепсий расширяет показания к применению хирургических методов лечения. Однако длительность заболевания до направления на нейрохирургическое лечение неадекватно высока. Исследование возраста дебюта актуально для определения оптимальных периодов прехирургической оценки пациентов.

Цель. Исследовать особенности возраста дебюта эпилепсии у пациентов нейрохирургического профиля.

Материал и методы. В исследование включено 144 пациента в возрасте старше 18 лет с верифицированной эпилепсией. По данным медицинской документации изучен возраст дебюта эпилепсии. Выделены 2 гр. дебюта: 1 гр. — детский возраст, 2 гр. —старше 18л В гр. дебюта в детском возрасте выделены 2 подгруппы: 1 — дебют в препубертатном 2 — пубертатном возрасте. Использовалась программа Статистика 8.0

Результаты. Возраст пациентов 18 — 68л. Средний возраст 31,8л. Среди пациентов 45,1% женского пола и 54,9% мужчин. Соотношение мужчин и женщин 1,18:1. Средняя длительность заболевания -17л. Все пациенты были с активной формой эпилепсии. Фо-

кальная эпилепсия — в 100% случаев. В 71 % отмечалась височная эпилепсия. Динамика заболевания в 100% случаев характеризовалась прогрессивным типом течения. Преобладало сочетание нескольких видов приступов. В большинстве случаев в сочетании со вторично генерализованными приступами. Количественное распределение по группам дебюта в 1 группе 72,2 % (104 пациента) и во 2 группе 27,8% (38 пациентов). Статистически достоверное преобладание пациентов с дебютом в детском возрасте. Исследование возраста дебюта в подгруппах детского возраста выявило преобладание дебюта в пубертатном периоде: 1 подгруппа 51% (53 пациента) и 2 подгруппа 49% (51 пациент). Статистически достоверных различий в возрасте дебюта эпилепсии в препубертатном и пубертатном возрасте не получено.

Заключение. Отмечено достоверное преобладание дебюта эпилепсии у пациентов нейрохирургического профиля в детском возрасте. Высокая продолжительность заболевания до оперативного лечения является результатом низкой информированности врачей об эффективности хирургического лечения. При передаче пациента во взрослую сеть необходимо направление на прехирургическую оценку в нейрохирургические центры.

РАННЯЯ ИНФАНТИЛЬНАЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ 1 ТИПА (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Манёнок Ю.Н., Бутлеровская И.В.

*Ленинградское областное государственное бюджетное учреждение здравоохранения
«Детская клиническая больница»
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. В связи с быстрым развитием высоких технологий в клинической практике всё большее внимание уделяется генетической диагностике, дающей возможность установить точный диагноз, предсказать течение заболевания и в некоторых случаях подобрать таргетную терапию. Особую роль постановка диагноза играет и в психологическом состоянии родителей, в особенности при раннем начале заболевания у детей с неотягощенным перинатальным анамнезом.

В настоящее время описано около 60 видов ранних инфантильных эпилептических энцефалопатий (EIEE), обусловленных моногенными мутациями. Ген ARX является первым геном с доказанной ролью в развитии генетической младенческой эпилептической энцефалопатии. Ген ARX кодирует белок ARX, отвечающий за развитие многих органов, в том числе головного мозга, контролируя, главным образом, пролиферацию, миграцию и дифференцировку нейронов во время эмбрионального и раннего постнатального развития. Данный ген локализован на коротком плече X-хромосомы в положении 21.3, соответственно заболевание, вызванное его мутацией, имеет X-сцепленное наследование. Ввиду вариабельности мутаций и значительной плейотропии гена ARX, возникающие в нем поломки проявляются целым фенотипическим спектром заболеваний: инфантильная эпилептическая энцефалопатия 1 типа (EIEE1), X-сцепленная умственная отсталость, X-сцепленная лиссэнцефалия, синдром Партингтона, синдромом Прауда. При такой гетерогенности проявлений клинически чаще других встречаются эпилептические синдромы Веста и Отахара. Так, показано, что абберации в гене ARX составляют около 5,2% всех генетических причин ранних эпилептических энцефалопатий у мальчиков.

Цель. Описание варианта течения инфантильной эпилептической энцефалопатии 1 типа у пациента с выявленным вариантом нуклеотидной последовательности в экзоне 5 гена ARX (chrX:25022887G>C), в гемизиготном состоянии не описанным ранее.

Материалы и методы. В клиническом примере описано наблюдение за пациентом с верифицированной мутацией в гене ARX, наблюдающимся в детском психоневрологическом отделении ЛОГБУЗ ДКБ. Пациенту проводилось неврологическое обследование, видеоЭЭГмониторинг с записью бодрствования и сна на электроэнцефалографе-

анализаторе Nicolet EEG, магнитно-резонансная томография с использованием МР- систем MR- Signa HDc с напряжением магнитного поля 1,5 Тесла. Молекулярно-генетическое обследование было выполнено на базе лаборатории ФГБНУ «Медико-генетический научный центр» (Москва, Россия) и включало следующие методы: тандемная масс-спектрометрия, биохимический метод (определение активности биотинидазы, галактозидазы в крови), метод иммуноферментного анализа для определения фактора роста фибробластов (FGF-21) в плазме крови, секвенирование ДНК — полное экзомное секвенирование, панель «митохондриальные заболевания, мутации митохондриального генома»; на базе СПбГКУЗ «Медико-генетический центр» (СПб, Россия): определение очень длинноцепочечных жирных кислот в плазме крови, определение концентрации аминокислот в плазме крови.

Результаты. Клиническое наблюдение.

Пациент К., 2 года, динамически наблюдается в детском психоневрологическом отделении Ленинградской детской областной больницы.

Ребенок родился от 1 беременности, протекавшей без особенностей. Роды 1 срочные, самостоятельные. Вес при рождении 3620 г, рост 51 см, оценка по шкале Апгар 8/9 б. Закричал сразу, выписан домой на 4 д.ж. Наследственность не отягощена. При осмотре невролога в 5,5 мес. замечена задержка психомоторного развития, назначен массаж.

Дебют приступов в 5,5 месяцев на фоне проведения курса массажа в виде флексорных инфантильных спазмов. С этого времени утратил ранее приобретенные навыки: за предметом не следил, голову не удерживал. В неврологическом статусе отмечалась диффузная мышечная гипотония, снижение глубоких сухожильных рефлексов. Фенотипически ребенок не имеет малых аномалий развития. По ЭЭГ регистрировался паттерн гипсаритмии. По данным МРТ головного мозга: заместительная сообщающаяся гидроцефалия, гипоплазия мозолистого тела. В терапию введены противоэпилептические препараты: первоначально конвулекс — без эффекта, сабрил — аггравация приступов, отменен, клоназепам — при титровании дозы до 0,375 мг/сутки отмечалась обильная гиперсаливация и бронхиальная секреция, требующие санации верхних дыхательных путей, отменен. Был проведен курс гормональной терапии дексаметазоном. На фоне лечения сохранялись серийные инфантильные спазмы с глазным адверсивным компонентом и ороалиментарными автоматизмами. В связи с подозрением на генетическое заболевание (нельзя было исключить НБО), конвулекс сменен на кеппру, введен паглюферал.

В возрасте 10 месяцев проведен курс гормональной терапии синактеном — депо с положительным эффектом в виде купирования приступов, улучшения картины ЭЭГ.

В возрасте 12 месяцев отмечалось возобновление приступов, паттерна гипсаритмии по ЭЭГ, пациенту повторно проведен курс синактена — депо с хорошим результатом: приступы купировались, улучшилось психомоторное развитие — стал фиксировать взгляд, кратковременно следил за предметом, освоил перевороты, значительно улучшилась картина ЭЭГ (без эпилептиформной активности). Базисно ребенок продолжал получать антиэпилептические препараты: паглюферал, кеппра. Отмечалась ремиссия по приступам около 6 месяцев.

С 1 года 6 мес. возобновление приступов, которые теперь отличались полиморфизмом и наблюдались ежедневно, многократно, чаще после сна: серийные эпилептические спазмы, атонические (кивки), атипичные абсансы; тонические в виде напряжения верхних конечностей. По данным ЭЭГ мониторинга выявлены эпизоды классической гипсаритмии с высоким индексом эпилептиформной активности до 70%. В терапию добавлен топамакс и проведен курс гормональной терапии преднизолоном в течение 3 месяцев с положительным, но недостаточным эффектом: приступы сохраняются ежедневно, около 2 раз в день в виде атипичных абсансов и единичных эпилептических спазмов. В ноябре 2017 г находился на лечении в СПбГПМУ: в связи с развитием дыхательной недостаточности на фоне течения ОРВИ. Проведена коррекция АЭТ: постепенно отменен паглюферал. В

настоящий момент получает кеппру 50 мг/кг/сут, топамакс 6,25 мг/кг/сут. У пациента сохраняется задержка психомоторного развития: следит за предметом, самостоятельно переворачивается, не сидит, не ползает. В данный момент решается вопрос о возможности проведения данному пациенту кетогенной диеты в г. Москва.

Параллельно с подбором терапии с момента поступления в стационар ребенку проводилось генетическое обследование. В первую очередь исключались те заболевания с клиническими проявлениями в виде мышечной гипотонии и эпилептических приступов, при которых применяется таргетная терапия. По результатам исследования крови методом тандемной масс-спектрометрии выявлено резкое повышение концентрации аланина до 2974 мкМ/л. Подозревая, гипер-В-аланинемию, сделан контрольный анализ крови на аминокислоты: концентрация аланина не превышала нормальные показатели. Исключена биотинидазная недостаточность (активность биотинидазы крови 8,4 нмоль/мин/мл при норме 4,4 — 12,0 нмоль/мин/мл), не выявлено повышения аммиака в крови (аммиак 67 мкмоль/л при норме 40-80 мкмоль/л). Лактат крови в динамике в пределах нормальных показателей: 1,8 ммоль/л, 0,9 ммоль/л, 1,5 ммоль/л. Анализ крови на концентрацию ОЦДЖК (обследование на пероксисомные заболевания) не выявило патологических изменений: C22 — 83,7 ммоль/мл (норма 25,6 — 120,6 ммоль/мл), C24 — 78,3 ммоль/мл (норма 22,6 — 80,0 ммоль/мл), C26 — 0,9 ммоль/мл (норма 0,22 — 2,2 ммоль/мл), C24/C22 — 0,94 (норма 0,66 — 0,9), C26/C22 — 0,01 (норма 0,01 — 0,02). Активность бета-D-галактозидазы: 182,1 нМ/мг/час (норма 98,30 — 323,90 нМ/мг/час) — исключен ганглиозидоз gm1.

Выявлено повышенное содержание фактора роста фибробластов до 1201 пг/мл (норма до 300), что говорило о возможном течении митохондриального заболевания.

В возрасте 1 г 3 мес. при помощи благотворительной организации ребенку одновременно взяты анализы на панель митохондриальных заболеваний (мутации митохондриального генома) и полное экзомное секвенирование. По результатам панели «митохондриальные заболевания, мутации митохондриального генома» — патогенных нуклеотидных замен не выявлено. По результатам полного экзомного секвенирования выявлен не описанный ранее вариант нуклеотидной последовательности в экзоне 5 гена ARX (chrX:25022887G>C), приводящий к замене аминокислоты в 1589 позиции белка (p.Ser530Cys, NM_001848.2) в гемизиготном состоянии. Выполненный вариант нуклеотидной последовательности не зарегистрирован в контрольных выборках «1000 геномов». С учетом клинической картины заболевания, ребенку установлен диагноз: Ранняя инфантильная эпилептическая энцефалопатия, тип 1 (EIEE1). Мутация в гене ARX подтверждена по Сэнгеру и выявлена у матери пробанда.

Заключение. Клиническая картина заболевания у данного пациента сходна с ранее описанными в литературе случаями EIEE1 и характеризуется тяжелым течением. У пациента К. присутствует диффузная мышечная гипотония, выраженные двигательные нарушения, грубая задержка психомоторного развития, фармакорезистентное течение эпилепсии. В диагностике у пациентов со сходной клинической картиной вариантом выбора является панель «Наследственные эпилепсии» на базе лаборатории «Геномед» (Москва, Россия).

ПРИЧИНЫ ИШЕМИЧЕСКОГО ИНСУЛЬТА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА И ИХ ПРОФИЛАКТИКА

Ефет Е.А., Кузнецова О.А., Ерманова А.Б.

Кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГБОУ ВО СПбГПМУ
Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Частота детских инсультов колеблется в широких пределах — средний показатель 2–3:100 000 детей до 14 лет в год. Максимальное количество случаев — 38% зарегистрировано у детей до 3 лет жизни, с наибольшей частотой до 28 дня жизни. Встречаемость в подростковом возрасте — не более 1%. Фоновым неблагоприятным для развития ишемического инсульта у детей, являются нарушения свертываемости крови: тромбофилия (склонность к развитию тромбов), гипергомоцистеинемия.

Различают две основные группы гематогенных тромбофилий: 1) связанные, преимущественно, с изменениями реологических свойств и клеточного состава крови; 2) обусловленные первичными нарушениями в системе гемостаза.

Нарушения могут быть наследственными, т. е. генетически обусловленными, и приобретёнными (симптоматическими).

Цель.

1. Выявить причину развития ишемического инсульта у ребенка;
2. Обеспечение профилактических мероприятий.

Материал и методы. Пациент Н., 10 лет, поступил в плановом порядке в “Санкт-Петербургский Государственный Педиатрический Медицинский Университет”, неврологическое отделение с жалобами на утомляемость, слабость левых конечностей, периодически возникающую тошноту.

Анамнез болезни: 14.01.11 года (3 года 7 мес), внезапно обмяк, захотел спать (потеря мышечного тонуса), утром не смог встать.

18.01.11г. верифицирован диагноз ОНМК по ишемическому типу. Обследован в отд. гематологии ИДБ, где выявлено у ребенка носительство гомозиготной мутации МТНFR.

Из анамнеза известно: Ребенок от первой беременности на фоне угрозы прерывания (повышения тонуса матки) в 1 триместре беременности. Роды на 40 неделе. Крика не было, гипоксия в родах. До 1 года рос и развивался по возрасту.

Неврологический статус: в сознании. Обращенную речь понимает, говорит, выполняет простые инструкции. Зрачки D=S. ФРЗ+. Движение глазных яблок не ограничено. Мимика асимметричная, сглаженность левой носогубной складки. Легкая девиация языка влево. Моторная неловкость, преимущественно левых отделов, левой рукой пользуется мало. Глубокие СХР D<S. Патологические стопные знаки (+) слева. Легкая гипотрофия левой верхней конечности. Менингеальной симптоматики нет.

Консультирован гематологом: гематогенная тромбофилия (носительство гомозиготной мутации МТНFR, метионин-редуктазы, ф. XII, тромбоцитарных рецепторов ЦР 16 и α2) вне обострения. Пограничная гомоцистеинемия (в анамнезе).

Также проведены следующие исследования :

МРТ головного мозга: МР-картина последствий ОНМК в области базальных ядер справа (в бассейне парвой ВСА). Патологических изменений в сосудах (АА, АВМ, стенозы о окклюзии) не выявлено. Задняя трифуркация левой ВСА. Асимметрия диаметров ПА. При сопоставлении с данными МРТ от 12.01.16г. без существенной динамики.

ЭЭГ: Умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга. Раздражение правой центр-париетальной области. Эпилептиформных изменений нет.

Коагулограмма: АПТВ 34,7сек; Протромбиновый индекс 98%; МНО 1,01; Тромбиновое время 18,3 сек; Фибриноген 2,0 г/л;

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

Результаты. Учитывая данные инструментальных обследований, а так же результаты неврологического осмотра, анамнеза и гематологического обследования, установлен диагноз: Последствия ОНМК в бассейне правой СМА (14.08.2015г). Левосторонний гемипарез. Гематогенная тромбофилия.

Заключение. МТНFR (метилентетрагидрофолатредуктаза) — внутриклеточный фермент, участвующий в превращении гомоцистеина в метионин при наличии кофакторов — пиридоксина (витамина В6), цианокобаламина (витамина В12) — и субстрата — фолиевой кислоты. Точечные мутации (мутация = ошибка) в гене МТНFR ведут к появлению фермента с повышенной термолабильностью и сниженной активностью, что проявляется повышением уровня гомоцистеина в крови. Гомоцистеин стимулирует образование тромбов, что дает начало развитию и прогрессированию атеросклероза с его осложнениями и увеличивает риск тромбозов в 3 раза. Гомоцистеин угнетает экспрессию тромбомодулина и тем самым активацию протеина С. Сопровождается повышением активности V и XII факторов свертывания крови.

«Обезглавить» мутацию МТНFR можно профилактическими мероприятиями: обильное питье, активный двигательный режим, диета, профилактика интеркуррентных заболеваний, травм, постоянное наблюдение у гематолога.

В ситуациях риска тромбозов (дегидратация, повышение температуры тела, окружающей среды, иммобилизации, интоксикации) необходим профилактический курс лечения: курантил 1 таб-2 р/день до 10 дней; фолиевая кислота 0.001 3 р/день 6-8 недель; нейромультивит 1 мес.; обильное питье более 2 литров в сутки.

Своевременное выявление наследственных факторов риска тромбообразования и профилактика, позволяет избежать осложнений и рецидивов данного заболевания, так же значительно улучшить качество жизни пациента.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ТУБЕРОЗНЫМ СКЛЕРОЗОМ

Ефет Е.А., Кузнецова О.А., Ерманова А.Б

*Кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГБОУ ВО СПбГПМУ
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. Первое описание клинического случая было сделано в 1862 г. F. Von Recklinghausen. В 1880 г. D.-M. Bourneville подробно описал изменения, возникающие в головном мозге при этом заболевании.

Частота туберозного склероза составляет 1 : 30 000 населения. Распространенность среди новорожденных варьирует от 1 : 6000 до 1:10 000.

Туберозный склероз — это генетически детерминированное заболевание из группы факоматозов, с широким спектром клинических проявлений, сопровождающееся развитием множественных доброкачественных опухолей (гамартом) в различных органах. Туберозный склероз — аутосомно-доминантное генетически гетерогенное заболевание с высокой частотой возникновения новых (спонтанных) мутаций, которые обнаруживаются у 2/3 пациентов. Развитие туберозного склероза определяется двумя генами, локализованными в участке 34 длинного плеча 9-й хромосомы (туберозный склероз 1-го типа — TSC1, кодирует белок гамартин) и в участке 13 короткого плеча 16-й хромосомы (туберозный склероз 2-го типа — TSC2, кодирует белок туберин). Гены TSC1 и TSC2 в норме являются естественными генами-супрессорами опухолевого роста. Белковые продукты генов TSC1 и TSC2, гамартин и туберин, образуют гетеродимер, способный ингибировать опосредованный комплексом mTORC1 (mammalian Target of Rapamycin Complex 1) сигнальный каскад. Механизм патогенеза ТС состоит в мутациях в генах TSC1 и TSC2 с потерей их функции и связанной с мутациями патологической активации киназы mTOR. В

результате происходит активация пути сигнальной передачи PI3K/Akt/mTOR. Данный каскад является ключевым регулятором роста и пролиферации клеток. Диагностика основывается на сочетании клинических симптомов и симптомов, выявляемых при дополнительном лабораторном обследовании. Поражение центральной нервной системы: Туберы встречаются у 95-100 % больных ТС. Представляют собой участки фокальной корковой дисплазии со сниженным числом ГАМК- эргических нейронов и характеризуются потерей классической 6-слойной цитоархитектуры коры мозга. В 54% случаев туберы кальцифицированы. Существует топографическая связь между наличием фокуса на ЭЭГ и тубером, выявленным при МРТ исследовании. Субэпендимальные узлы (СЭУ) встречаются у 95-98 % больных ТС. Они множественные, размером 2-10 мм, локализуются в стенках боковых желудочков, частично или полностью кальцифицированы. Поражение белого вещества головного мозга, радиальные миграционные тракты, встречаются у 30-95% больных ТС. Представляют собой группы гетеротопических кластерных леток, соединяют эпендиму стенок желудочков и туберы, являются эпилептогенными зонами. Субэпендимальные гигантоклеточные астроцитомы (СЭГА) встречаются с частотой 5-20%. СЭГА — опухоль у больных с ТС, расположенная у отверстия Монро, более 5 мм в диаметре, с подтвержденным ростом, накапливающая контрастный препарат (Consensus Meeting for SEGA and Epilepsy Management. 12 March 2012, Rome, Italy). Кожные изменения. При ТС представлены гипопигментными пятнами, ангиофибромами лица, участками “шагреновой кожи”, околоногтевыми фибромами, фиброзными бляшками, белыми прядями волос. Поражение сердца при ТС. Рабдомиомы относятся к гамартомам, опухолевидным узловым образованиям, представляющим собой тканевую аномалию развития, возникающую в связи с неправильным формированием эмбриональных тканевых комплексов. Офтальмологические проявления ТС. Гамартомы сетчатки при ТС определяются более чем у 50% больных. Встречаются как одно-, так и двусторонние гамартомы. Поражение почек при ТС. Типичным поражением почек служат солидные образования — ангиомиолипомы и кисты почек. Патология почек, как правило, прогрессирующая, ведет к формированию хронической почечной недостаточности, занимающей второе место в смертности при ТС после патологии нервной системы. Поражение желудочно-кишечного тракта, эндокринной и костной систем при ТС. Изменения в органах желудочно-кишечного тракта при ТС разнообразны, встречаются относительно часто и проявляются патологией ротовой полости (узловые опухоли, фибромы или папилломы, дефекты эмали зубов), печени, селезенки, поджелудочной железы (одиночные или множественные ангиомиолипомы и липомы) и прямой кишки (ректальные полипы). Дисфункция желез внутренней секреции возникает вследствие роста опухолей. Наиболее часто при ТС обнаруживается патология надпочечников, проявляющаяся чаще всего ангиомиолипомами (у 25% больных). Патология костной системы встречается у 40-50% больных ТС и проявляется участками склероза костей свода черепа, чаще в лобной или теменной костях. Поражение легких при ТС. Среди лиц с ТС лимфангиолейомиоматоз легких (ЛАМ) обнаруживают в 30-40% случаев. Встречается преимущественно у женщин репродуктивного возраста, но описаны единичные случаи ЛАМ, ассоциированного с ТС, у мужчин и детей. В зависимости от степени выраженности и распространения заболевания, макроскопически изменения варьируют от единичных кист до диффузных кистозных изменений с обеих сторон от верхушек до оснований легких.

Цель. Описание случая множественного, мультисистемного поражения при туберозном склерозе; подбор противоэпилептических средств (ПЭС).

Материалы. В течение 2012-2018 года в неврологическом отделении “Санкт-Петербургского Государственного Педиатрического Медицинского Университета”, наблюдался пациент с яркой клинической картиной и разнообразием клинических проявлений туберозного склероза.

Пациент Т, 2012 г.р., поступил в сентябре 2012 г. с жалобами на эпилептические приступы в виде подергивания глазных яблок вниз и в сторону, отклонение глаз вверх, серийные флексорные спазмы до 2 минут с частотой до 7 раз, независимо от времени суток, срыгивания после еды и приступов. Приступы с 3 месяцев на фоне соматического здоровья.

Анамнез: от 1 беременности с угрозой прерывания беременности, ОРЗ во 2 половине, на 22 неделе генитальный герпес, мать страдает гепатитом С, доношенный с массой 3750 и ростом 51 см, Апгар 8/9. Родовой период длился 12 часов. Крик сразу.

В неврологическом статусе от 2012 г, 4 мес: ОГ-45 см. Отстает в психомоторном развитии — голову не держит, взгляд не фиксирует, не следит. Не гулит, за игрушками не тянется. Мышечная дистония. Оживлены сухожильные рефлексы.

В клинике проведены следующие обследования:

ЭЭГ: значительные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга. Возрастной ритм замедлен и деформирован. Акцент эпилептиформных изменений в правых центрo-височных областях с активацией эпилептиформной активности и билатеральной генерализацией. Формирование паттерна вспышка-угнетение.

МРТ: головного мозга 17.09.2012 года — кортикальный туберс правой затылочной области, участок фокальной корковой дисплазии в конвекситальных отделах левой лобно-височной области; субэпендимальный узел и ипсилатеральная дилатация тела левого бокового желудочка, рекомендовано МСКТ

Окулист: альбинотическое глазное дно. Содружественное расходящееся косоглазие ОИ. ДЗН с четкими контурами, сероватым оттенком, контуры прослеживаются, сосуды умеренно сужены. Данных за застойные диски нет. Справа атрофия хориоидеи (врожденная?). МСКТ головного мозга — признаки туберозного склероза.

Нейрохирург — признаки туберозного склероза. Нарушений оттока ликвора нет. Нейрохирургического лечения не требует.

УЗД: Дисметаболические изменения в почках, печень +1 см.

Из терапии назначено: Сабрил 500 мг/сут; Конвулекс 340мг/сут.

В 2014 году, в возрасте 2 лет, к жалобам присоединились появление белых пятен на коже, приступы в виде кивков, подергиваний левой рукой длительностью до 1 минуты. Объективно: депигментированные пятна на коже. ЗПМР. ЗРР. Не ходит, не стоит, не говорит, слюнотечение. На ЭЭГ зарегистрировано два иктальных события — ОМВ в правых лобных отведениях с последующей активацией — подергивание левой руки, затем тоническое напряжение конечностей, сопровождались появлением на ЭЭГ региональной эпилептиформной активностью. По сравнению с ЭЭГ от 2012 года выявлена эпилептиформная активность. На глазном дне ЧАДЗН правого глаза. Врожденная локальная атрофия хориоидеи справа. МСКТ по сравнению со снимками от 2012 года без существенной динамики. На УЗИ внутренних органов выявлено: Умеренная гепатомегалия. Киста левой почки. Гиперэхогенные включения в паренхиме обеих почек. ПЭС: Кеппра 375 мг 2 раза; Депакина-хроносфера утром 400 мг, вечером 300 мг; Паглюферал 1 — 1 таблетка вечером.

При госпитализации в 2016 году на ЭЭГ без эпилептиформных изменений. По данным ЭХО-КГ: у боковой стенки правого желудочка лоцируется образование овальной эхогенности 4x9 мм (рабдомиома?). На МРТ головного мозга отмечается отрицательная динамика в сравнении с исследованием от 17.09.2012 года: МР-признаки характерны вероятнее всего для туберозного склероза. Кистозно-атрофические изменения белого вещества головного мозга. ПЭС: Кеппра 375 мг 2 раза. Паглюферал 1 — 1 таблетка утром, паглюферал 2 — 1 таблетка вечером.

В феврале 2018 года госпитализирован повторно с жалобами на изменения на коже, генерализованные тонические флексорные — на фоне заболевания, клонические подергивания левой ручки — 1 раз в 1-2 мес. ЗПР. ЗРР. Объективно: Единичные мелкие белые

пятна на коже (лучше видны летом). Аденомы на лице. «Шагреновая кожа на спине». ЗППР. Смена эмоций. Внимание снижено. Реакция на осмотр: внимание концентрирует кратковременно, фрагментарно выполняет задания. Речи нет. Сходящееся правостороннее косоглазие. СХР живые, D=S. Мышечный тонус — переменный. ПНП не проверить. Моторно неловок. На контрольном обследовании выявлены следующие изменения: ЭЭГ: Нерегулярная региональная эпилептиформная активность 2-х фазные острые волны, деформированные комплексы в фронтвисочной области левого полушария. УЗИ почек: Множественные кисты обеих почек. МРТ головного мозга: МР-признаки туберозного склероза. В сравнении с данными МР –исследования от 27.01.2017г.- отрицательная динамика в виде увеличения размера узлового образования левого желудочка. ПЭС: Паглюферал-1 утром 1 таблетка, вечером 1,5 таблетки

Результаты. Данный клинический случай подтверждает пернициозное течение и неуклонное прогрессирование ТС, эпилептические приступы при этом заболевании тяжело поддаются лечению вследствие системного и глубокого поражения головного мозга.

Заключение. При спорадическом ТС риск повторного рождения больного ребенка составляет 2%, при наследственном — 50%. В мировой практике профилактика заболевания сводится к пренатальной диагностике ТС. Поэтому при подозрении на наследственный характер ТС (при наличии подозрения или подтвержденного диагноза ТС у будущей матери, отца или родственников) генетическую диагностику ТС необходимо проводить еще при планировании беременности. Подтвержденный наследственный тип ТС является основанием для проведения инвазивной пренатальной диагностики. Также при подозрении на ТС у плода рекомендуется проведение ЭхоКГ на сроках 20-24 недель беременности для исключения рабдомиомы сердца. Нередко у новорожденных рабдомиома сердца, является первым диагностическим признаком, при котором необходимо углубленное целенаправленное обследование для более раннего выявления заболевания и принятия профилактических мер. ТС тяжелейшее хромосомное заболевание, не имеющее радикального лечения. В тяжело зашедших случаях показано хирургическое вмешательство.

АНАЛИЗ ДИНАМИКИ АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ У ПАЦИЕНТОВ С СУСТАВНЫМИ ВАРИАНТАМИ ЮВЕНИЛЬНОГО ИДИОПАТИЧЕСКОГО АРТРИТА, ПОЛУЧАВШИХ ТЕРАПИЮ ЭТАНЕРЦЕПТОМ: РЕЗУЛЬТАТЫ ЧЕТЫРЕХЛЕТНЕГО НАБЛЮДЕНИЯ

Лапина Е.Ю., Лихачева М.Н.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России

Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Ювенильный идиопатический артрит (ЮИА) — хроническое воспалительное заболевание суставов детского возраста. Длительное персистирующее воспаление в суставах может приводить к задержке линейного роста, тогда как низкая локомоторная активность, применение системных или локальных кортикостероидов может приводить к избыточному весу

Цель. Оценить динамику основных антропометрических параметров, у пациентов с суставными формами ЮИА, получавших терапию этанерцептом.

Материал и методы. У 111 пациентов с суставными формами ЮИА оценивались рост, вес и индекс массы тела (ИМТ) перед началом терапии этанерцептом и каждые 6 месяцев на протяжении 4 лет терапии. У всех пациентов определялись индивидуальный перцентиль и отклонение антропометрических параметров в стандартных отклонениях. Применялись методы описательной статистики, критерии Стьюдента и Вилкоксона, тест Фридмана.

Результаты. На фоне терапии этанерцептом отмечено увеличение линейного роста в перцентильях ($p=0,005$): динамика роста составила с 43,2% (19,8; 75,4) до 50,4% (38,5;

65,6), с пиком линейного роста к 30 месяцу терапии — 53,8% (30,2; 77,8), $p=0,002$, а также в стандартных отклонениях ($p=0,02$), с достоверным увеличением к 24 месяцу [-0,12 (-0,7; 0,8) SD, $p=0,047$] и к 30 месяцу [0,05 (-0,6; 0,8) SD, $p=0,006$] по сравнению с исходным [-0,3 (-0,9;0,7)]. . Достоверное увеличение веса в перцентилях зафиксировано к 18 месяцу терапии ($p=0,02$), с 40,5% (21,5; 84,4) до 66,5% (33,6; 95,3), а также в стандартных отклонениях с достоверным увеличением к 18 месяцу [0,43 (-0,4; 1,7) SD, $p=0,024$] и к 30 месяцу [0,8 (-0,3; 1,4) SD, $p=0,017$] по сравнению с исходным [-0,23 (-0,8; 1,1)]. Обращало на себя внимание достаточно большая доля детей с весом >90%. Достоверных различий в динамике ИМТ не выявлено.

Заключение. На фоне терапии этанерцептом отмечает ускорение линейного роста, задержанного в связи с артритом. Наличие выраженной задержки линейного роста, связанного с течением ЮИА может рассматривать, как дополнительное показание к применению генно-инженерной терапии.

INFLUENCE OF THE CENTER OF HIDDEN UROGENITAL INFECTION ON THE INDICATORS OF THE SPERMOGRAM

Korbich A.S.

Санкт-Петербург, Россия

Reproductive health issues are becoming increasingly important. In recent years, there is a lot of evidence, indicating an increase in male infertility to 30-50%. In this regard, the purpose of our work was to evaluate the spermogram index of 190 men aged 23-35 years who were divided into two groups. The first group consisted of 100 men who did not complain about their health, with negative results of clinical and laboratory studies for hidden infections; the second group - 90 men, who had been detected by those or other pathogens STD: trichomonas, chlamydia, mycoplasma or ureaplasma. The volume, color, viscosity of sperm, quantity of spermatozoa, their mobility, possible presence of atypical forms of sexual cells was estimated. The color and viscosity of the sperm were determined visually. The morphology of spermatozoa was evaluated in the study of smears of ejaculate stained with 1% solution of methylene blue and azur -eosin by Romanovsky-Giemsa. The number of spermatozoa in the native drop was determined using the Goriaev chamber according to generally accepted formulas. The mobility of spermatozoa was assessed using a video camera compatible with a microscope, with magnifications of 200 x 600. When studying stained smears of sperm in men of both groups, atypical forms of spermatozoa are revealed. Morphological changes were found in the head and neck of spermatozoa. When studying the motility of spermatozoa, it was noted that in group №1 the number of mobile spermatozoa is 50% or higher, while in group №2 there is a decrease in the sperm motility index, which ranges from 0% to 40%.

Thus, in the spermograms of all men various deviations from the norm are found, which may be due to the influence of unfavorable environmental factors. However, the main reason that influences the spermogram indices is the presence of a focus of a hidden infection of the urogenital tract.

СОДЕРЖАНИЕ

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ЭФФЕКТИВНОСТЬ «РУТИННОЙ» ЭЭГ И ВИДЕО-ЭЭГ МОНИТОРИНГА ПРИ ОБСЛЕДОВАНИИ ДЕТЕЙ С ПАРОКСИЗМАЛЬНЫМИ РАССТРОЙСТВАМИ СОЗНАНИЯ Гузева В.И., Гузева О.В., Гузева В.В., Корбич А.С.	3
ЗАВИСИМОСТЬ СОДЕРЖАНИЯ ТИРОКСИНА В ПЛАЗМЕ КРОВИ У ДЕВОЧЕК ОТ ФОРМЫ ЭПИЛЕПСИИ Гузева В.И., Гузева В.В., Гузева О.В., Корбич А.С.	3
ПЕРСПЕКТИВЫ СОВЕРШЕНСТВОВАНИЯ МЕТОДОВ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ПАРОКСИЗМАЛЬНЫМИ СОСТОЯНИЯМИ Гузева В.И., Гузева О.В., Гузева В.В.	4
ОСОБЕННОСТИ СОДЕРЖАНИЯ ТИРЕОТРОПНОГО ГОРМОНА У ДЕТЕЙ С ЭПИЛЕПСИЕЙ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ДЛИТЕЛЬНОСТИ ЗАБОЛЕВАНИЯ И ГЕНДЕРНОЙ ПРИНАДЛЕЖНОСТИ Гузева В.И., Гузева В.В., Гузева О.В., Корбич А.С.	5
ЭФФЕКТИВНОСТЬ КОРРЕКЦИИ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С ПАРОКСИЗМАЛЬНЫМИ РАССТРОЙСТВАМИ СОЗНАНИЯ Гузева В.И., Гузева О.В., Гузева В.В.	6
ГИПЕРКИНЕТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПОВЕДЕНИЯ И КОМОРБИДНЫЕ СОСТОЯНИЯ (ТИКИ, ТРЕВОЖНЫЕ НАРУШЕНИЯ) Гречаный С.В.	6
АУТИСТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ У ДЕТЕЙ, КОМОРБИДНЫЕ ГИПЕРКИНЕТИЧЕСКИМ РАССТРОЙСТВАМ Гречаный С.В.	8
ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ ПРИПАДОК: ВСЕГДА БЕДА ИЛИ ИНОГДА ИЗБАВЛЕНИЕ? Карлов В.А., Пшеничникова В.В.	9
АУТОСОМНО-ДОМИНАНТНАЯ НОЧНАЯ ЛОБНО-ДОЛЕВАЯ ЭПИЛЕПСИЯ ПОД МАСКОЙ ПАРАСОМНИЙ Приворотская В.В., Понятишин А.Е., Глебовская О.И.	11
СЕМЕЙНЫЙ СЛУЧАЙ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ЭПИЛЕПСИИ С ФЕБРИЛЬНЫМИ СУДОРОГАМИ ПЛЮС (GEFS+) Глебовская О.И., Порохина А.Г.	13
ЧАСТОТА И СТРУКТУРА НЕПРЕДНАМЕРЕННЫХ ТРАВМ У ДЕТЕЙ С ОТСТАВАНИЕМ В ДВИГАТЕЛЬНОМ И/ИЛИ НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОМ РАЗВИТИИ Левитина Е.В., Змановская В.А., Кокорина А.А. Кузнецова В.Д.	15

РОЛЬ СТРЕПТОКОККОВОЙ ИНФЕКЦИИ В РАЗВИТИИ PANDAS-СИНДРОМА И ДРУГИХ ЭКСТРАПИРАМИДНЫХ РАССТРОЙСТВ У ДЕТЕЙ Рубцов Н.С.	17
ЗНАЧЕНИЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИХ ШКАЛ В ОЦЕНКЕ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ ВОЗМОЖНОСТЕЙ ПАЦИЕНТОВ С НЕРВНО-МЫШЕЧНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ Левитина Е.В., Кокорина А.А., Марков Н.В., Козлов В.Д., Макарова А.В.	19
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ИНФАРКТОМ МОЗЖЕЧКА Гузева В.И., Белинская В.Г., Малышева А.С., Смирнова В.В., Телухина М.О.	21
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ГЕМОРРАГИЧЕСКИМ ИНСУЛЬТОМ В МОЗЖЕЧКЕ Гузева В.И., Белинская В.Г., Малышева А.С., Смирнова В.В., Телухина М.О.	22
АЛКОГОЛЬНАЯ ПОЛИНЕЙРОПАТИЯ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ Гузева В.И., Гузева О.В., Гузева В.В., Касумов В.Р., Виноградов В.И.	23
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОСТОПЕРАЦИОННОЙ ПЛЕКСОПАТИИ ПРАВОГО ПЛЕЧЕВОГО СПЛЕТЕНИЯ С ХРОНИЧЕСКИМ БОЛЕВЫМ СИНДРОМОМ Гузева В.И., Гузева О.В., Гузева В.В., Касумов В.Р., Виноградов В.И.	24
НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПОСТТРАВМАТИЧЕСКОЙ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОЙ ЭПИЛЕПСИИ Гузева В.И., Касумов В.Р., Гузева О.В., Гузева В.В., Быкова О.Н., Садыгзаде С.С.	26
СЛУЧАЙ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ, НАБЛЮДЕНИЯ ПАЦИЕНТА С ПОСТТРАВМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИЕЙ Кабанов А.Ю., Касумов В.Р., Садыгзаде С.С.	27
РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОЙ ЛОКАЛЬНО-ОБУСЛОВЛЕННОЙ ЭПИЛЕПСИИ Гузева В.И., Касумов В.Р., Гузева О.В., Гузева В.В., Куралбаев А.К., Кабанов А.Ю., Садыгзаде С.С.	28
СУБПИАЛЬНЫЕ ТРАНССЕКЦИИ В СИСТЕМЕ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОЙ ЭПИЛЕПСИИ Касумов В.Р., Гузева В.И., Гузева О.В., Куралбаев А.К., Гузева В.В., Виноградов В.И., Гохман Е.А., Садыгзаде С.С.	30
ОСОБЕННОСТИ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ ПРИ ЛИССЭНЦЕФАЛИИ Охрим И.В., Щекатуров С.А., Еремкина Ю.А.	32
ГОЛОПРОЗЭНЦЕФАЛИЯ. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ Охрим И.В., Щекатуров С.А., Еремкина Ю.А.	33
ХРОНИЧЕСКАЯ ФОРМА КЛЕЩЕВОГО ЭНЦЕФАЛИТА. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ Щекатуров С.А., Еремкина Ю.А.	34

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ЭНЦЕФАЛОТРИГЕМИНАЛЬНЫМ АНГИОМАТОЗОМ	
Гузева В.И., Охрим И.В., Гузева О.В., Гузева В.В., Кузнецова О.А.	35
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ТЕЧЕНИЯ АТАКСИИ ФРИДРЕЙХА У ПАЦИЕНТКИ С ИШЕМИЧЕСКИМ ИНСУЛЬТОМ В БАССЕЙНЕ ЛЕВОЙ ВНУТРЕННЕЙ СОННОЙ АРТЕРИИ И СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИЕЙ	
Быкова О.Н., Садыгзаде С.С., Щекатуров С.А.	36
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ТЕЧЕНИЯ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ У ПАЦИЕНТА С ОЛИГОАСТРОЦИТОМОЙ	
Быкова О.Н., Садыгзаде С.С., Щекатуров С.А.	37
RUBINSTEIN — TAYBI SYNDROME-CASE REPORT	
Chrościńska-Krawczyk M., Zienkiewicz E., Jaszczuk I., Mitosek-Szewczyk K., Lejman M.....	38
FIRST POLISH EXPERIENCE WITH MESENCHYMAL STEM CELLS IN PATIENTS WITH SPINA BIFIDA	
Chrościńska-Krawczyk M., Zienkiewicz E., Mitosek-Szewczyk K.	38
EACD — EUROPEAN ACADEMY OF CHILDHOOD DISABILITY	
Chrościńska-Krawczyk M.	38
ПРОГНОСТИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ИСХОДА СИНДРОМА ВЕСТА	
Прыгунова Т.М.	39
БЕЗОПАСНОСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ ОДНОИМПУЛЬСНОЙ И РИТМИЧЕСКОЙ ТРАНСКРАНИАЛЬНОЙ МАГНИТНОЙ СТИМУЛЯЦИИ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ	
Войтенков В.Б., Екушева Е.В., Скрипченко Н.В., Самойлова И.Г., Клишкин А.В.	40
СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ ГОЛОВНЫЕ БОЛИ (ГБ) В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ	
Измайлова И.Г.	40
ЭМОЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ ДИАДЫ МАТЬ — РЕБЕНОК В «БОЛЕВОЙ» СЕМЬЕ	
Измайлова И.Г.	41
ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ У ДЕТЕЙ С НЕКОТОРЫМИ ВИДАМИ ПОГРАНИЧНЫХ ПСИХИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ	
Фесенко Ю.А., Фесенко Е.В., Фесенко Е.Ю.	42
ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ И МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ОСНОВА ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА	
Чебаненко Н.В., Тихонов С.В., Эсмурзиева З.И., Левченкова В.Д., Батышева Т.Т.	42
ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ, АССОЦИИРОВАННЫЕ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ: РОЛЬ ВИДЕО-ЭЭГ МОНИТОРИНГА	
Чебаненко Н.В., Бурд С.Г., Саржина М.Н., Батышева Т.Т.	43

ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ И МЕХАНИЗМЫ РАЗВИТИЯ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА И СВОЕВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ИЗ КОРРЕКЦИИ	
Чебаненко Н.В., Тихонов С.В., Эсмурзиева З.И., Левченкова В.Д., Батышева Т.Т.	44
ТЕРАПИЯ СИНДРОМА ОТМЕНЫ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ	
Попова Н.Г., Доровская Е.Н., Куприянова М.В.	44
СУКЦИНАТЫ В ТЕРАПИИ ВНУТРИУТРОБНЫХ ВНУТРИКЛЕТОЧНЫХ ИНФЕКЦИЙ С ПОВРЕЖДЕНИЕМ ЦНС	
Попова Н.Г.	45
ОЦЕНКА УРОВНЯ ТРЕВОЖНОСТИ У МАТЕРЕЙ ДЕТЕЙ С АФФЕКТИВНО-РЕСПИРАТОРНЫМИ ПРИСТУПАМИ	
Польская А.В., Чутко Л.С.	46
ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНОЕ ОБОСНОВАНИЕ ЭФФЕКТИВНОСТИ 2-ЭТИЛТИОБЕНЗИМИДАЗОЛА ГИДРОБРОМИДА В ЛЕЧЕНИИ ОТРАВЛЕНИЙ ФОСФОРОРГАНИЧЕСКИМИ СОЕДИНЕНИЯМИ	
Воробьева В.В., Зарубина И.В., Прошин С.Н., Шабанов П.Д.	46
ВИБРАЦИОННО-ШУМОВОЙ СТРЕСС РАЗНОНАПРАВЛЕННО ИЗМЕНЯЕТ УРОВНИ СЕРОТОНИНА ГОЛОВНОГО МОЗГА КРЫС В ЭКСПЕРИМЕНТЕ	
Воробьева В.В., Хоробрых В.Г., Семенова Т.Ф., Шабанов П.Д.	47
ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ И МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ МОЗГА КРЫС НА ФОНЕ ДЛИТЕЛЬНОГО ВИБРАЦИОННОГО ВОЗДЕЙСТВИЯ	
Воробьева В.В., Хоробрых В.Г., Семенова Т.Ф., Шабанов П.Д.	48
АНАЛИЗ ИСХОДОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ЭПИЛЕПСИИ У ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА В РЕСПУБЛИКЕ КОМИ	
Аксёнова Е.П.	48
ВЛИЯНИЕ АНТЕ-, ИНТРА- И ПОСТНАТАЛЬНЫХ ФАКТОРОВ НА ФОРМИРОВАНИЕ ОПРЕДЕЛЕННОЙ ФОРМЫ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА	
Дудникова Э.В., Орлова Е.В., Астен А.А., Чернова М.С.	49
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ БИОТИНИДАЗЫ У РЕБЁНКА	
Мирасов А.А., Бессолицина Е.Н., Цыпина Л.Г., Сайфуллина Е.В.	50
ИЗУЧЕНИЯ ВЛИЯНИЯ ПРЕПАРАТА ЦЕЛЛЕКС® НА ПОВЫШЕНИЕ ЭФФЕКТИВНОСТИ КОРРЕКЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКОЙ РАБОТЫ В ПОДГОТОВКЕ УЧАЩИХСЯ-ИНВАЛИДОВ	
Власенко С.В., Ларина Н.В., Османов Э.А., Кафанова К.А., Голубова Т.Ф.	51
ОПЫТ БОТУЛИНОТЕРАПИИ ПРЕПАРАТОМ «КСЕОМИН» У БОЛЬНЫХ С ДЦП ДВУХЛЕТНЕГО ВОЗРАСТА	
Власенко С.В., Османов Э.А., Голубова Т.Ф.	52

МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНЫЙ ПОДХОД В КОМПЛЕКСНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ НАРУШЕНИЯМИ Корсакова Е.А., Неустроев Л.К.	52
ГИДРОРЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С ПЕРИНАТАЛЬНЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ Стасова Ю.В., Неустроев Л.К.	53
ПРОГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ФОРМИРОВАНИЯ ДВИГАТЕЛЬНОГО ДЕФИЦИТА У ГЛУБОКОНЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИЕЙ Яковенко М.П., Клещенко Е.И., Каюмова Д.А.	54
ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ НЕРВОВ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ У ДЕТЕЙ С ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННЫМ ТЯЖЕЛЫМ САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА Розенфельд О.В., Смирнов Д.С., Гунбина И.В., Грязева А.Е.	54
ОСОБЕННОСТИ ЭПИЛЕПСИИ С ДЕБЮТОМ ПРИСТУПОВ В ПОДРОСТКОВОМ ВОЗРАСТЕ Саржина М.Н., Чебаненко Н.В., Бурд С.Г., Миронов М.Б., Гунченко М.М.	55
МАКСИМАЛЬНЫЕ ВЕЛИЧИНЫ В СОСТОЯНИИ ГЕМАТОЭНЦЕФАЛИЧЕСКОГО БАРЬЕРА ПРИ ОСТРОЙ ЛИМФОБЛАСТНОЙ ЛЕЙКЕМИИ И НЕЙРОЛЕЙКЕМИИ У ДЕТЕЙ Джаныбекова И.А.	56
РЕГИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ДЕТЕЙ С ПОРОКАМИ ГОЛОВНОГО МОЗГА Кислякова Е.А., Гопкало А.Ю., Гузнина М.А.	57
ВЛИЯНИЕ СПОНТАННОЙ НЕКОНВУЛЬСИВНОЙ СУДОРОЖНОЙ АКТИВНОСТИ И ЕЕ ЛЕЧЕНИЯ НА ВЕГЕТАТИВНУЮ РЕГУЛЯЦИЮ СЕРДЦА И ЕГО ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ Мамалыга М.Л.	57
ПРИМЕНЕНИЕ ПОНЯТИЯ МИОФАСЦИАЛЬНЫХ МЕРИДИАНОВ ДЛЯ СОЗДАНИЯ ПРОТОКОЛА ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ БТА У ДЕТЕЙ С РАЗЛИЧНЫМИ ПАТТЕРНАМИ ДВИЖЕНИЯ Красавина Д.А., Зуева Г.А., Орел В.В.	58
НЕОНАТАЛЬНАЯ ТРАВМА У ДЕТЕЙ Кислякова Е.А., Смирнова Т.И., Харламенкова Р.А., Войтенко В.А.	59
ИССЛЕДОВАНИЕ АССОЦИАЦИИ СИНДРОМА ДЕФИЦИТА ВНИМАНИЯ С ГИПЕРАКТИВНОСТЬЮ У ДЕТЕЙ С ВАРИАБЕЛЬНОСТЬЮ РАЗМЕРА Y-ХРОМОСОМЫ Саидходжаева С.Н., Маджидова Е.Н., Каримов Х.Я., Бобоев К.Т.	60

ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ ЭПИЛЕПСИЯ С ФЕБРИЛЬНЫМИ СУДОРОГАМИ ПЛЮС (GEFS+)	
Глебовская О.И., Порохина А.Г.....	60
ВЛИЯНИЕ СПИНАЛЬНОЙ МАНИПУЛЯЦИИ НА СПАСТИКУ МЫШЦ У ПАЦИЕНТОВ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМИ ПАРАЛИЧАМИ: РАНДОМИЗИРОВАННОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ	
Козьявкин В.И., Качмар О.А., Кушнир А.Д., Матюшенко О.А., Гасюк М.Б.	61
ДИНАМИКА КЛИНИЧЕСКИХ И ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ СИНДРОМА ЗАПЯСТНОГО КАНАЛА У ДЕТЕЙ С МУКОПОЛИСАХАРИДОЗАМИ НА ФОНЕ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ	
Осипова Л.А., Кузенкова Л.М., Куренков А.Л., Подклетнова Т.В., Геворкян А.К.....	62
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АТИПИЧНОЙ ХОРИОИДПАПИЛЛОМЫ 3 ЖЕЛУДОЧКА ГОЛОВНОГО МОЗГА	
Смирнова Л.А.	63
ТРЕХЗОНАЛЬНЫЙ АНАЛИЗ ЦЕНТРА ДАВЛЕНИЯ ПРИ СЕМЕЙНОЙ ШАРКО — МАРИ — ТУТА	
Апतिकеева Н.В.	63
МУЛЬТИПОТЕНТНЫЕ МЕЗЕНХИМАЛЬНЫЕ СТРОМАЛЬНЫЕ КЛЕТКИ (ММСК) КОСТНОГО МОЗГА В ТЕРАПИИ ТРУДНО КУРАБЕЛЬНЫХ ФОРМ ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА У ДЕТЕЙ	
Евтушенко С.К., Попандопуло А.Г., Евтушенко О.С.....	64
ЦЕРЕБРО-КАРДИАЛЬНАЯ И КАРДИО-ЦЕРЕБРАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ — КАК БАЗИСНЫЕ ПРИЧИНЫ В ТРАКТОВКЕ ГЕТЕРОГЕННОГО ИШЕМИЧЕСКОГО ИНСУЛЬТА У ДЕТЕЙ И ВЗРОСЛЫХ	
Евтушенко С.К., Марусиченко Е.А., Евтушенко Л.Ф., Соловьева Е.М.	64
НОВЫЙ ВЗГЛЯД НА ЭТИОЛОГИЮ ГЕМИПАРЕТИЧЕСКОЙ ФОРМЫ ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА У ДЕТЕЙ	
Евтушенко О.С., Евтушенко С.К., Евтушенко Л.Ф., Соловьева Е.М.	65
ЗЛОКАЧЕСТВЕННО ТЕКУЩИЕ (ИММУННОПОСРЕДОВАННЫЕ) ТРУДНО КУРАБЕЛЬНЫЕ ФОРМЫ ЭПИЛЕПСИИ У МЛАДЕНЦЕВ И ДЕТЕЙ	
Евтушенко С.К.	66
СЛУЧАЙ АТИПИЧНОЙ ХОРИОИДПАПИЛЛОМЫ III ЖЕЛУДОЧКА ГОЛОВНОГО МОЗГА	
Смирнова Л.А.	67
НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ С ЭПИЛЕПСИЕЙ, ДЕБЮТИРОВАВШЕЙ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ	
Шалькевич Л.В.	67

ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ КОМОРБИДНОСТИ РАССТРОЙСТВ АУТИСТИЧЕСКОГО СПЕКТРА И ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ Кудлач А.И., Шалькевич Л.В., Литвинова О.С., Наливко И.И.	68
ИМПРЕССИВНЫЙ ДИСГРАММАТИЗМ У ДЕТЕЙ С ОНР И УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ ЛЕГКОЙ СТЕПЕНИ Агранович З.Е., Алексеева А.М.	69
КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ АУТИЗМА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА Горюнова А.В., Данилова Л.Ю., Боброва Н.А., Воронкова Н.А.	70
ГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ДЕТСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ Савельева Н.Н., Темина Л.Б., Балакина Н.С.	71
ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА ЖУБЕР У РЕБЕНКА 6 МЕСЯЦЕВ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) Тадтаева З.Г., Мазепова А.В., Бессонова Л.Б., Тищенко Н.Ю.	71
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА КЛИФСТЕРА И ВОЗМОЖНОСТИ БАК- ТЕРАПИИ В ЕГО КОРРЕКЦИИ Колчева Ю.А., Константинов К.В., Беникова Е.В.	72
ДИНАМИКА ПОВЕДЕНИЯ И РАЗВИТИЯ РЕЧИ ПРИ ТЕРАПИИ ДЕТЕЙ С НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ НАРУШЕНИЯМИ Макаров А.В., Мосенкова Т.М.	72
ПАРАИНФЕКЦИОННЫЙ ОПСОКЛОНУС — МИОКЛОНУС — СИНДРОМ. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ Филипович Е.К., Богданович И.П.	73
РОЛЬ ЦИТИКОЛИНА (СОМАЗИНА) В НЕЙРОПРОТЕКЦИИ И БЛАГОПРИЯТНЫХ ИСХОДАХ ДЕТСКОГО ИНСУЛЬТА Шамансуров Ш.Ш., Саидазизова Ш. Х., Зиямухамедова Н.М., Усманова П.Т.	74
КОРРЕЛЯЦИЯ УРОВНЯ ТРЕВОГИ И ДЕПРЕССИИ И МОЩНОСТНЫХ ХАРАКТЕРИСТИК ОСНОВНЫХ РИТМОВ ЭЭГ У ЛИЦ ЮНОШЕСКОГО ВОЗРАСТА Газенкамф К.А., Дмитренко Д.В., Карнаухов В.Е.	75
ЭПИЛЕПТИФОРМНАЯ АКТИВНОСТЬ У ДЕТЕЙ С ДЦП Глазов М.Ю., Колечко Ю.В., Мутовина О.В., Дзанагова Р.О.	76
КОМПЛЕКСНЫЙ ПОДХОД В ОПТИМИЗАЦИИ КОРРЕКЦИОННО- ДИАГНОСТИЧЕСКИХ МЕРОПРИЯТИЙ У ДЕТЕЙ С ОТСТАВАНИЕМ В ПСИХОРЕЧЕВОМ РАЗВИТИИ Кожушко Н.Ю., Беникова Е.В., Кудашева Л.А., Матвеев Ю.К., Пономарева Е.А.	76
ЛЕЧЕНИЕ ГОЛОВНОЙ БОЛИ НАПРЯЖЕНИЯ У ДЕТЕЙ Ивашина Е.Н., Филипович Е.К., Кудлач А.И.	77

АКТУАЛЬНОСТЬ КОМПЛЕКСНОЙ ВИРУСОЛОГИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ ПРИ ВЕРИФИКАЦИИ ГЕРПЕСВИРУСНОГО ЭНЦЕФАЛИТА (НА ПРИМЕРЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ)	
Голева О.В., Мурина Е.А., Осипова З.А., Иванова Р.А.....	78
ОСОБЕННОСТИ МОЩНОСТИ ТЕТА-ДИАПАЗОНА ЭЭГ У ШКОЛЬНИКОВ С РАЗНЫМИ ТИПАМИ СИНДРОМА ДЕФИЦИТА ВНИМАНИЯ С ГИПЕРАКТИВНОСТЬЮ	
Яковенко Е.А., Чутко Л.С., Сурушкина С.Ю., Пономарев В.А.	78
НОВОЕ В ДИАГНОСТИКЕ МИКСТ-ГЕРПЕСВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ С ВИРУСНЫМИ ЭНЦЕФАЛИТАМИ	
Голева О.В., Мерина Е.А., Скрипченко Н.В., Мукомолова А.Л.	79
ПСИХОНЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ У ДЕТЕЙ, РОДИВШИХСЯ НЕДОНОШЕННЫМИ С ОЧЕНЬ НИЗКОЙ (ОНМТ) И ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА (ЭНМТ)	
Давыдова Л.А., Заваденко Н.Н., Суворинова Н.Ю.....	80
КОМОРБИДНАЯ ПАТОЛОГИЯ У ДЕТЕЙ С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ	
Сопрунова И.В., Белопасов В.В., Ткачева Н.В.	81
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА ФУНИКУЛЯРНЫМ МИЕЛОЗОМ	
Гузева В.И., Рублева О.В., Васильченко Н.О., Телухина М.О.	81
ПРИМЕНЕНИЕ БЕСКОНТРАСТНОЙ МР ПЕРФУЗИИ ПРИ ОБСЛЕДОВАНИИ ДЕТЕЙ С ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОЙ ФОКАЛЬНОЙ ЭПИЛЕПСИЕЙ ПРИ ПОДГОТОВКЕ К НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ	
Полянская М.В., Васильев И.Г., Демушкина А.А., Заваденко Н.Н., Алиханов А.А.....	82
ВОЗМОЖНОСТИ ПРЕВЕНТИВНОЙ МЕДИЦИНЫ У БОЛЬНЫХ ЭПИЛЕПСИЕЙ ЖЕНЩИН ФЕРТИЛЬНОГО ВОЗРАСТА	
Липатова Л.В.	83
ДЕТСКАЯ КИНЕЗИТЕРАПИЯ — КАК ОДИН ИЗ ПЕРСПЕКТИВНЫХ МЕТОДОВ КОРРЕКЦИИ ДВИГАТЕЛЬНОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ С ДЦП	
Литвинова И.Г.	83
ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ ОЦЕНКИ ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫХ ДВИЖЕНИЙ ПО МЕТОДУ ПРЕХТЛА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА	
Жеребцова В.А., Максименко А.А.	84
СТАНДАРТ ISO — КАК ЭФФЕКТИВНЫЙ ИНСТРУМЕНТ УПРАВЛЕНИЯ КАЧЕСТВОМ В ПРОЦЕССЕ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ДЦП	
Вечкаева О.В.....	85

АКТУАЛЬНЫЕ ОКАЗАНИЯ ЭФФЕКТИВНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ТЯЖЕЛЫМИ ДВИГАТЕЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ Жеребцова В.А., Григорьева Е.А., Максименко А.А.	85
ПРИМЕНЕНИЕ РОБОТИЗИРОВАННОЙ ТЕРАПИИ В КОМПЛЕКСНОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ДВИГАТЕЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ Жеребцова В.А., Шилина С.А., Ушакова С.Г.	86
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 2 ТИПА БОЛЕЗНИ ГОШЕ В ДЕТСКОМ ЦЕНТРЕ ПСИХОНЕВРОЛОГИИ И ЭПИЛЕПТОЛОГИИ ГБУЗ РДКБ Г. УФЫ Мирасов А.А., Цыпина Л.Г., Бессолицина Е.Н., Сайфуллина Е.В.	87
ОСНОВНЫЕ АСПЕКТЫ ПСИХО-СОЦИАЛЬНОЙ АДАПТАЦИИ ПОДРОСТКОВ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ В СТРУКТУРЕ КОМПЛЕКСНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ Семакова Е.В.	87
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ БИОТИНИДАЗЫ У РЕБЕНКА Цыпина Л.Г., Мирасов А.А., Бессолицина Е.Н., Сайфуллина Е.В.	88
МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ СПЕКТРОСКОПИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ВИСОЧНОЙ ЭПИЛЕПСИИ Соломатова Е.С.	89
ГЕЛАСТИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ ПРИ ГИПОТАЛАМИЧЕСКОЙ ГАМАРТОМЕ (ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ) Шова Н.И., Михайлов В.А., Дружинин А.К., Корсакова Е.А.	89
ВЛИЯНИЕ КОМБИНИРОВАННОЙ (ТРАНССПИНАЛЬНОЙ И ТРАНСКРАНИАЛЬНОЙ) МИКРОПОЛЯРИЗАЦИИ НА СОСТОЯНИЕ ПСИХИЧЕСКИХ ФУНКЦИЙ У ДЕТЕЙ С РАССТРОЙСТВАМИ РАЗВИТИЯ РЕЧИ Вассерман М.В., Колодийчук Е.А., Вассерман Е.Л., Сирбиладзе Г.К.	90
ВОЗРАСТНАЯ МАНИФЕСТАЦИЯ МИТОХОНДРИАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИИ Трушина И.А., Радаева Т.М., Васильева К.М., Анисимова К.С., Береснева Е.Е.	91
ОПЫТ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ В ВОРОНЕЖСКОМ РЕГИОНЕ Быкова В.А., Каликина Т.А., Попова О.Н.	92
ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО ИНСУЛЬТА Балашов Н.А.	92
ТЕРАПИЯ ОТДАЛЕННЫХ ПОСЛЕДСТВИЙ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦНС Поспелов С. Г.	93
СЛУЧАЙ ИШЕМИЧЕСКОГО ИНСУЛЬТА У РЕБЕНКА ТРЕХ ЛЕТ Радаева Т.М., Береснева Е.Е., Логанова А.Г., Новосадова О.А., Хузина Р.Р.	94

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ВАСКУЛИТОМ, РАССЕЯННЫМ ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТОМ ПОСТИНФЕКЦИОННОГО ГЕНЕЗА Гузева В.И., Белинская В.Г., Смирнова В.В.	94
БОЛЕЗНЬ ПАРКИНСОНА, КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ Гузева В.И., Серебрякова Т.А., Смирнова В.В.	95
ФАКТОРЫ РИСКА И СОМАТИЧЕСКАЯ ПАТОЛОГИЯ У ДЕТЕЙ СО СПАСТИЧЕСКОЙ ФОРМОЙ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА Богомолец К.Ю., Жихарева В.В.	96
ВЗАИМОСВЯЗЬ ЛОКАЛИЗАЦИИ ЭПИЛЕПТИФОРМНОЙ АКТИВНОСТИ И ПСИХОЛОГИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ С БЕССУДОРОЖНОЙ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИЕЙ Мухамедханова М.И., Маджидова Ё.Н.	96
УРОВЕНЬ КОРТИЗОЛА ВО ВРЕМЯ ЛЕЧЕНИЯ ТЕТРАКОЗАКТИДОМ У ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ ВЕСТА В КАЧЕСТВЕ ПРОГНОСТИЧЕСКОГО ФАКТОРА КУПИРОВАНИЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ СПАЗМОВ Гамирова Р.Г., Фарносова М.Е.	97
«СИНДРОМ МАРИОНЕТКИ» Колесникова Е.В., Минаева О.А., Соболева О.А., Кадимова З.М.	98
НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ КОРРЕЛЯТЫ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОСТИ ЭПИЛЕПСИИ Сивакова Н.А., Корсакова Е.А., Липатова Л.В.	98
ТЯЖЕЛОЕ ТЕЧЕНИЕ СИНДРОМА ГИЙЕНА — БАРРЕ У ПОДРОСТКА Логанова А.Г., Новосадова О.А., Береснева Е.Е., Радаева Т.М., Борисов В.И.	99
КОРРЕКЦИЯ ДЕФОРМАЦИИ СТОП ПРИ СПАСТИЧЕСКИХ ФОРМАХ ДЦП ПОД КОНТРОЛЕМ ВИЗУАЛИЗАЦИИ С УЧЁТОМ АСИММЕТРИИ МЫШЕЧНЫХ ГРУПП ПРЕПАРАТАМИ БОТУЛИНИЧЕСКОГО ТОКСИНА ТИПА А РЕЛАТОКС И ДИСПОРТ Красавина Д.А., Морошек Е.А., Бальберт А. А., Васильева О.Н.	100
ПРОЯВЛЕНИЕ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ЭНЦЕФАЛОПАТИЙ У ДЕТЕЙ Мухамедханова М.И., Садыкова Г.К.	100
СЕМЕЙНЫЙ СЛУЧАЙ НЕЙРОНАЛЬНОГО ЛИПОФУСЦИНОЗА Ракова М.А., Гузева В.И., Ефет Е.А.	101
ВЫЗВАННЫЕ ПОТЕНЦИАЛЫ В ДИАГНОСТИКЕ НАРУШЕНИЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА ПРИ ЭНЦЕФАЛИТАХ У ДЕТЕЙ Савина М.В., Скрипченко Н.В.	102

ОЦЕНКА СТЕПЕНИ ФИБРОЗА ИКРОНОЖНОЙ МЫШЦЫ У ДЕТЕЙ СО СПАСТИЧЕСКОЙ ФОРМОЙ ДЦП В ОДНОЙ ВОЗРАСТНОЙ ГРУППЕ, НО РАЗНЫХ КЛАССАХ ПО ШКАЛЕ GMFCS Красавина Д.А., Морошек Е.А., Бальберт А. А., Ходичева О.Н.	102
СИНДРОМ MERRF: СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ Кадимова З.М., Минаева О.А., Колесникова Е.В.	103
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ДИСЕКЦИЕЙ АОРТЫ 3 ТИПА, СЛУЧИВШЕЕСЯ НА ФОНЕ ГИПЕРТОНИЧЕСКОГО КРИЗА И ОСЛОЖНИВШЕЕСЯ ИШЕМИЧЕСКИМ ИНСУЛЬТОМ Гузева В.И., Рублева О.В., Васильченко Н.О., Телухина М.О.	104
СОМАТОНЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ РАННЕЙ ИНФАНТИЛЬНОЙ ФОРМЫ ГЛИКОГЕНОЗА 2 ТИПА Цоцонава Ж.М., Сопрунова И.В., Ильенко Т. Л.	104
ИССЛЕДОВАНИЕ ЭФФЕКТИВНОСТИ МЕТОДОВ ЛЕЧЕНИЯ ГОЛОВНОЙ БОЛИ НАПРЯЖЕННОГО ТИПА У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ Шипилова Е.М., Нестеровский Ю.Е., Заваденко Н.Н.	105
РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ НА ФОНЕ НАРУШЕНИЯ ИНТРАКРАНИАЛЬНОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ Макаров А.В., Братова Е.А.	106
СТРУКТУРНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ С ДЦП ПО РЕЗУЛЬТАТАМ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ Романенко А.Е., Булычева Р.В.	107
ОСОБЕННОСТИ ПОДГОТОВКИ И ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ ДЕТСКОГО НЕВРОПАТОЛОГА В РОССИИ И ЗА РУБЕЖОМ Кузнецова Л.В.	107
ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИГЛОРЕФЛЕКСОТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА С ГОЛОВНЫМИ БОЛЯМИ НАПРЯЖЕННОГО ТИПА Оздерханова Н.В.	108
ЭФФЕКТИВНОСТЬ НЕЙРО-ОРТОПЕДИЧЕСКОГО ВЗАИМОДЕЙСТВИЯ В КОМПЛЕКСНОМ КОНСЕРВАТИВНОМ ЛЕЧЕНИИ У ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ Оздерханова Н.В., Чашина А.Е.	108
КЛИНИКО-ПАРАКЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ У ДЕТЕЙ С ВОЗРАСТЗАВИСИМЫМИ ПРОГРЕССИРУЮЩИМИ РАЗРУШИТЕЛЬНЫМИ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИМИ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯМИ Алиева А.А., Алиева Х.М., Суракатова С.А., Гасанова М.О.	109

ОСОБЕННОСТИ РЕЗИСТЕНТНОСТИ ПРОТИВОСУДОРОЖНОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИЕЙ Алиева Х.М., Алиева А.А., Гасанова М.О., Суракатова С.А.....	110
ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ МЫШЕЧНАЯ ДИСТРОФИЯ ЛАНДУЗИ — ДЕЖЕРИНА Гузева В.И., Зеленькова Л.А., Соловьева Е.А., Ибрагимов Б.Т.	111
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ КУТЕЛЬБЕРГА — ВЕЛАНДЕР Гузева В.И., Зеленькова Л.А., Маненок Ю.Н., Ибрагимов Б.Т.	111
ПОРАЖЕНИЕ ЦНС У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С ВУИ: ПРИЧИНЫ ВОЗНИКНОВЕНИЯ, ФОРМИРОВАНИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ Алиева А.А., Алиева Х.М., Гасанова М.О., Суракатова С.А.....	112
ВЛИЯНИЕ УРОВНЯ МОТОРНОГО ДЕФИЦИТА НА РАСПРОСТРАНЁННОСТЬ И ТЯЖЕСТЬ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ Зуева Г.А., Дульнев В.В., Крупнова Ю.С., Дудкина Н.А.....	113
ВОЗРАСТНАЯ ДИНАМИКА ЗРИТЕЛЬНЫХ ВЫЗВАННЫХ ПОТЕНЦИАЛОВ У ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ Зуева Г.А., Дульнев В.В.	113
ПРОФИЛЬ СОПУТСТВУЮЩЕЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ ПО ДАННЫМ РЕГИОНАЛЬНОГО РЕГИСТРА Зуева Г.А., Дульнев В.В., Кулова О.Ю., Кулагина К.Н.	114
ЭПИЛЕПСИЯ И НЕЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПАРОКСИЗМЫ У ДЕТЕЙ СО СПАСТИЧЕСКИМИ ФОРМАМИ ДЦП Холин А.А., Есипова Е.С., Исмаилова Р.Р., Ильина Е.С.	115
МЕНИНГИТЫ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА Пилина Г.С., Зямбахтина М.А., Хузина Л.И., Ермолаева И.Ю.	116
СНИЖЕНИЕ КОГНИТИВНЫХ ФУНКЦИЙ У ДЕТЕЙ С ЭПИЛЕПСИЕЙ Пилина Г.С., Карамуллина Э.Р., Ибрагимова Г.М., Гончар В.А., Молчанова Е.Г.....	116
ЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ ГРАНУЛЕМАТОЗНЫЙ ПОЛИАНГИИТ. ОБЗОР НА КЛИНИЧЕСКОМ ПРИМЕРЕ Гузева В.И., Быкова О.Н., Очир-Гаряев А.Н.....	117
ОЦЕНКА КАЧЕСТВА ЖИЗНИ ДО И ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОЙ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ Сарсембаева Д.А., Абрамов К.Б., Хачатрян В.А.....	118
ОСОБЕННОСТИ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ С ДЦП Калмыкова Г.В., Мельниченко А.А., Лыков Ю.А., Щукина И.Г., Балакирева Е.А.	119

ОСОБЕННОСТИ НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ ОБЩЕСОМАТИЧЕСКОГО СТАЦИОНАРА Калмыкова Г.В., Чефранова Ж.Ю., Шангарев И.А., Авилова А.С., Лыков Ю.А.	120
ИНСОМНИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ Калмыкова Г.В., Лабинцева Н.А., Выставкина А.С., Попова В.	120
ФЕТАЛЬНЫЙ АЛКОГОЛЬНЫЙ СИНДРОМ У РЕБЕНКА С АДЕНОТОНЗИЛЛЯРНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ, ОСЛОЖНЕННОЙ СИНДРОМОМ СМЕШАННОГО АПНОЭ/ГИПОПНОЭ СНА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ Сидоренко Д.Р., Шнайдер Н.А., Терскова Н.В.	121
ЗНАЧЕНИЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИХ ШКАЛ В ОЦЕНКЕ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ ВОЗМОЖНОСТЕЙ ПАЦИЕНТОВ С НЕРВНО-МЫШЕЧНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ Левитина Е.В., Кокорина А.А., Марков Н.В., Макарова А.В., Козлов В.Д.	122
АБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ ПРОГРЕССИРУЮЩИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ Евтушенко С.К., Фомичева Е.М., Евтушенко О.С.	122
ВОЗМОЖНОСТИ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ И ВЗРОСЛЫХ, ПЕРЕНЕСШИХ ВЕГЕТАТИВНОЕ СОСТОЯНИЕ Кутякова Е.И., Сажнева И.А., Евтушенко С.К., Евтушенко О.С.	123
ВЛИЯНИЕ ЦЕРЕБРАЛЬНЫХ ГЕМОДИНАМИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ НА ВЫБОР МЕДИКАМЕНТОЗНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ РЕАБИЛИТАЦИИ У ДЕТЕЙ С ОРГАНИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЦНС Сажнева И.А., Евтушенко С.К., Евтушенко О.С., Кутякова Е.И.	125
20-ЛЕТНИЙ ОПЫТ ОРГАНИЗАЦИИ ЦЕНТРА НАСЛЕДСТВЕННЫХ НЕЙРОМЫШЕЧНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ (НМЗ) У ДЕТЕЙ Евтушенко С.К., Евтушенко О.С., Шаймурзи М.Р.	126
СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ ЦЕНТР — КЛИНИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА ПО РАННЕЙ ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ ДЕГЕНЕРАТИВНЫХ И ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ Евтушенко С.К., Москаленко М.А., Прохорова Л.М.	127
РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА У ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ 3-6 МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ Самсонова Т.В., Николаева С.В., Назаров С.Б.	128
ПАНЭНЦЕФАЛИТЫ У ДЕТЕЙ: ДИАГНОСТИКА И ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ Скрипченко Н.В., Иванова Г.П., Мурина Е.А., Скрипченко Е.Ю.	129
ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МАГНИТОТЕРАПИИ В КОМПЛЕКСНОМ ЛЕЧЕНИИ ТИКОВ У ДЕТЕЙ Лымарева Е.В., Щелокова С.Г.	130

ОСТРАЯ ПАНДИЗАВТОНОМИЯ Расулова Д.К., Содиков Р.А., Расулова М.Б.	131
АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ РЕЧЕВЫХ РАССТРОЙСТВ У ДЕТЕЙ В РАННЕМ И ДОШКОЛЬНОМ ВОЗРАСТЕ Белокурова Н.В., Полосина Н.В.	133
НЕВРОЛОГИЧЕСКАЯ И НЕЙРОПСИХОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ЗАИКАНИЯ Белокурова Н.В., Полосина Н.В.	134
ВЗАИМОСВЯЗЬ СОСТОЯНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ И МИКРОБИОТЫ КИШЕЧНИКА КАК НАУЧНАЯ ПЕРСПЕКТИВА В «ДЕСЯТИЛИТИЕ ДЕТСТВА» Скрипченко Н.В., Украинцев С.Е., Макарова Е.Г., Скрипченко Е.Ю.	135
СИНДРОМ МИКРОДЕЛЕЦИИ ХРОМОСОМЫ 8 (DEL 8Q21.11) В ПРАКТИКЕ НЕВРОЛОГА Ледащева Т.А., Заровняева Е.А.	139
БОЛЕЗНИ С УСКОРЕННЫМ СТАРЕНИЕМ: СИНДРОМ СЕККЕЛЯ Ледащева Т.А., Спивак И.М.	141
ЭТИЧЕСКИЕ И КЛИНИКО-СОЦИАЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ ПОДРОСТКОВ С ЭПИЛЕПСИЕЙ, КОМОРБИДНОЙ С СУИЦИДОМ Михаловска-Карлова Е.П., Михайлова О.Н.	142
РАННЯЯ ИНФАНТИЛЬНАЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ, ТИП 17. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ Гузева В.И., Охрим И.В., Гузева О.В., Гузева В.В., Ефет Е.А.	150
ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ СИМПТОМАТИЧЕСКИХ ЭПИЛЕПСИЙ У ДЕТЕЙ С ПОЛИМИКРОГИРИЕЙ Еремкина Ю.А., Щекатуров С.А.	151
РЕЛЕВАНТНОСТЬ ТОПОГРАФИЧЕСКОЙ СЕМИОЛОГИИ ПРИСТУПОВ В ПРЕХИРУРГИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКЕ ЭПИЛЕПСИИ Жигалова А.А., Александров М.В., Одинцова Г.В.	152
ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНАЯ ФОРМА ПОСТТРАВМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ С ЧАСТЫМИ ТОНИКО-КЛОНИЧЕСКИМИ ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫМИ ПРИСТУПАМИ. ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ Гохман Е.А., Гузева О.В., Касумов В.Р.	153
АССОЦИАЦИЯ НОСИТЕЛЬСТВА ОДНОНУКЛЕОТИДНЫХ ПОЛИМОРФНЫХ ВАРИАНТОВ ГЕНОВ BRD2 И GJD2 (CX-36) И ЮНОШЕСКОЙ МИОКЛОНИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ Шилкина О.С., Москалева П.В., Зобова С.Н., Шнайдер Н.А.	154

ПРОБЛЕМЫ МЕЖДИСЦИПЛИНАРНОГО ПОДХОДА К ДИАГНОСТИКЕ ТУБЕРОЗНОГО СКЛЕРОЗА. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ Ольшанская А.С., Дюжакова А.В., Шнайдер Н.А.	154
СИНДРОМ ВЯЛОГО РЕБЕНКА: АКТУАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ Миронова Е.И., Черневский Д.К.	155
ПРОБЛЕМЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ЭПИЛЕПСИИ: ТОЧКА ЗРЕНИЯ ПРАКТИКУЮЩИХ НЕВРОЛОГОВ Строцкая И.Г., Дмитренко Д.В., Шнайдер Н.А.	156
АЛЬТЕРНИРУЮЩАЯ ГЕМИПЛЕГИЯ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ) Манёнок Ю.Н., Бутлеровская И.В.	157
ДЕБЮТ ЭПИЛЕПСИИ У БОЛЬНЫХ НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОГО ПРОФИЛЯ Колотева А.В., Александров М.В., Нездоровина В.Г., Одинцова Г.В.	159
РАННЯЯ ИНФАНТИЛЬНАЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ 1 ТИПА (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ) Манёнок Ю.Н., Бутлеровская И.В.	160
ПРИЧИНЫ ИШЕМИЧЕСКОГО ИНСУЛЬТА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА И ИХ ПРОФИЛАКТИКА Ефет Е.А., Кузнецова О.А., Ерманова А.Б.	163
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ТУБЕРОЗНЫМ СКЛЕРОЗОМ Ефет Е.А., Кузнецова О.А., Ерманова А.Б.	164
АНАЛИЗ ДИНАМИКИ АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ У ПАЦИЕНТОВ С СУСТАВНЫМИ ВАРИАНТАМИ ЮВЕНИЛЬНОГО ИДИОПАТИЧЕСКОГО АРТРИТА, ПОЛУЧАВШИХ ТЕРАПИЮ ЭТАНЕРЦЕПТОМ: РЕЗУЛЬТАТЫ ЧЕТЫРЕХЛЕТНЕГО НАБЛЮДЕНИЯ Лапина Е.Ю., Лихачева М.Н.	167
INFLUENCE OF THE CENTER OF HIDDEN UROGENITAL INFECTION ON THE INDICATORS OF THE SPERMOGRAM Korbich A.S.	168

VIII БАЛТИЙСКИЙ КОНГРЕСС ПО ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИИ
Под редакцией профессора В.И. Гузевой
СБОРНИК ТЕЗИСОВ

Подписано в печать 17.05.2018 г. Формат 60x84 1/16. Бумага офсетная. Гарнитура Таймс.
Объем 11,5 печ. л. Тираж 500 экз. Заказ № 63.

Отпечатано в ООО «Сотис-Мед»

ISBN 978-5-6041072-1-8



9 785604 107218