

— исследование длинноталентных когнитивных потенциалов на значимый стимул (селективные нарушения габитуации и тайминга сигнала на этапах мыслительной обработки предъявляемых паттернов выступают свидетельством когнитивной дезинтеграции различного уровня и степени тяжести; снижение амплитуды волны и девиация комплексов N200–P300–N400 при использовании разных паттернов и модальностей говорит о нарушении кратковременной памяти, образного, пространственного и абстрактно-вербального мышления; удлинение латентности и отсутствие компонентов комплекса P300 выявляет нарушение лобных механизмов ориентации и внимания, сложность в оценке значимости стимула, переработке информации перед принятием решения; о нарушении подтипов декларативной памяти свидетельствует изменение формы и латентности поздних компонентов вызванных потенциалов, связанных с событием: N400 — для семантической и P500–700 — для эпизодической памяти), компьютерный диагностический комплекс «Эксперт» (Tredex, Украина);

— электроэнцефалография (аппарат Tredex, Украина) и электроэнцефалографическое мониторирование во время бодрствования и сна (аппарат «Аксон М», Украина);

— электронейромиография (позволяет выявить признаки миело- и аксонопатии), аппарат «Нейро-МВП-микро», Россия;

— транскраниальная магнитная стимуляция (позволяет определить не только уровни поражения пирамидного пути, но и степень его тяжести);

— стабилметрия (сочетанное проведение электронейромиографии и стабیلлографии позволяет оценить степень нарушения механизмов поддержания вертикальной позы), компьютерный комплекс «Полиграф»;

— исследования клеточного и гуморального иммунитета (лаборатории ОДКБ и «Новая диагностика»);

— исследование спинномозговой жидкости с проведением полимеразной цепной реакции для выявления ДНК цитомегаловируса, вируса Эпштейна — Барр, герпесвирусов 1, 2 и 6-го типов, вируса JC (JCV, полиомавирус человека 2-го типа) и РНК *Rubella virus* (лаборатория «Новая диагностика»). В 2013 году впервые в Украине освоена методика определения JCV. Определение ДНК этого вируса необходимо в связи с тем, что при иммунодефицитных состояниях он может активироваться и вызывать мультифокальную энцефалопатию;

— исследование проницаемости гематоэнцефалического барьера: уровень альбумина, иммуноглобулина G, показателя интратекального синтеза IgG (как эквивалента олигоклональных иммуноглобулинов), лаборатория «Новая диагностика».

В 2011 году на лечении в центре находились 75 детей с демиелинизирующими и дегенеративными заболеваниями нервной системы, в 2012 году — 80 детей, в 2013 году — 88 пациентов в возрасте от 3 до 17 лет.

В практику работы центра внедрены международные критерии оценки клинических проявлений и дополни-

тельного обследования больных для постановки диагноза достоверного рассеянного склероза (РС). Особенно важным является диагностика РС на начальной стадии — стадии клинически изолированного синдрома. Создан реестр детей Донецкой области с достоверным РС, а также детей, наблюдаемых по поводу вероятного РС. За последние 8 лет под наблюдением в ОДКБ находилось 70 детей с РС, в том числе за время существования центра — 31 ребенок с РС. За 3 года работы центра 11 детям впервые установлен диагноз РС.

В терапии демиелинизирующих заболеваний, кроме пульс-терапии, широко применяется плазмаферез и внутривенное введение иммуноглобулина (биовен-моно, биовен). Разработаны схемы терапии внутривенным иммуноглобулином с повторением курса через 6 месяцев. Внутривенное введение биовена и биовена-моно проведено 36 детям с рассеянным склерозом.

Освоена методика иммуномодулирующей терапии при лечении детей с РС с применением всех групп иммуномодуляторов: интерферонов бета-1a (ребиф, бетабиоферон-1a, бетфер-1a, авонекс), интерферонов бета-1b (бетаферон, бетабиоферон-1b, бетфер-1b, β-интерферон-1b), глатирамера ацетата (копаксон, глатимер), включая титрование доз препаратов и купирование обострений на фоне продолжающейся непрерывной иммуномодулирующей терапии.

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.

УДК 614.2:616.853-053(09)(477)

ЕВТУШЕНКО С.К.¹, ОМЕЛЬЯНЕНКО А.А.¹, ШЕСТОВА Е.П.¹, МОРОЗОВА Т.М.¹, ПРОХОРОВА Л.М.², ГОЛУБЕВА И.Н.², КУТЯКОВА Е.И.³, ЕВТУШЕНКО О.С.³, БОГУСЛАВСКАЯ Е.Н.², ВОРОНОВА А.В.¹

¹ Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького

² Донецкий областной научно-практический центр реабилитации церебрального паралича и органических заболеваний нервной системы у детей

³ Областная детская клиническая больница, г. Донецк

ОРГАНИЗАЦИЯ И ФУНКЦИОНИРОВАНИЕ ПЕРВОГО В УКРАИНЕ ОБЛАСТНОГО ДЕТСКОГО СТАЦИОНАРНОГО ПРОТИВОЭПИЛЕПТИЧЕСКОГО ЦЕНТРА

Эпилепсия является одним из наиболее распространенных инвалидизирующих заболеваний у детей. В Украине заболеваемость эпилепсией среди детей колеблется от 4,7 до 5,9 на 10 тысяч, а распространенность — от 33,0 до 37,8 на 10 тысяч. Инвалидность в связи

с эпилепсией составляет 4,4–5,0 на 10 тысяч детей. Эти показатели сохраняют постоянную тенденцию к росту на протяжении последних лет. Так, в Донецкой области распространенность эпилепсий у детей выросла с 33,8 на 10 тысяч в 2009 г. до 37,8 на 10 тысяч в 2012 г., а абсолютное количество детей с эпилепсией увеличилось с 2344 до 2509 чел. Учитывая эту тенденцию и необходимость улучшения специализированной помощи таким больным, в 2006 г. был создан Донецкий областной детский стационарный противоэпилептический центр (ДОДСПЦ). Эта структура функционально объединяет возможности Донецкой областной детской клинической больницы (ОДКБ) и Донецкого областного научно-практического центра реабилитации церебрального паралича и органических заболеваний нервной системы у детей (ОНПЦР). В коллективах этих учреждений выделены врачи, которые специализируются на пароксизмальных состояниях и занимаются оказанием помощи этим детям. Используются коечный фонд и возможности лабораторно-диагностической службы ОДКБ. В неврологическом отделении выделено 15 специализированных коек. На базе ОДКБ выполняются биохимические исследования, электроэнцефалография (ЭЭГ), электронейромиография (ЭНМГ), ультразвуковые исследования. Лабораторно-диагностическая служба ОНПЦР также осуществляет тот же спектр исследований и определение уровня антиконвульсантов в крови. При этом возможно определение практически всех антиконвульсантов, зарегистрированных в Украине. Для проведения нейровизуализации используются отделение лучевых методов диагностики ИНВХ НАМН Украины и Донецкий диагностический центр.

Показаниями для обследования и лечения в условиях ДОДСПЦ являются:

- фармакорезистентные формы эпилепсий у детей;
- впервые выявленные эпилепсии и другие пароксизмальные состояния у детей из городов и районов Донецкой области, где отсутствуют детские неврологи;
- статусное течение эпилепсий;
- симптоматические формы эпилепсий при органических поражениях нервной системы;
- эпилепсии у детей раннего возраста;
- неуточненные пароксизмальные состояния у детей.

Количество детей, которые получают помощь в ДОДСПЦ, ежегодно увеличивается и за последние 5 лет выросло с 361 до 460 человек. За это время в стационаре пролечено 2115 детей с различными формами эпилепсий и другими пароксизмальными состояниями. На протяжении всех лет деятельности ДОДСПЦ отмечается увеличение доли фармакорезистентных эпилепсий — с 46,2 % в 2009 г. до 52,1 % в 2013 г. Спектр эпилептических синдромов, идентифицированных в центре, постоянно расширяется — были диагностированы синдромы Леннокса — Гастро, Отахары, Марканда — Блюма, Веста, Айкарди, FARES-синдром и др.

Исходя из нашего и мирового опыта мы можем утверждать, что пароксизмальные состояния продолжают ставить перед детским неврологом сложные диагностические и терапевтические задачи ввиду значительной вариабельности клинических проявлений и патогенетических механизмов. Адекватное диагностическое обследование больного имеет принципиальное значение, так как корректная диагностика определяет выбор правильного лечения. В нашем противоэпилептическом центре проводится обследование больных с учетом всех доступных достижений современной неврологии.

Методы исследования, применяемые в ДОДСПЦ, — соматическое и неврологическое клиническое обследование, электроэнцефалография (рутинная и мониторинговые методики), когнитивные вызванные потенциалы, определение концентрации антиконвульсантов в крови, иммунологические показатели крови и ликвора, магнитно-резонансная томография (МТР) и ангиография, ультразвуковые исследования (доплерография, нейросонография); электронейромиография (по показаниям).

Выбор методов обследования варьирует в каждом конкретном случае и диктуется клинической ситуацией у данного больного — обстоятельства приступа, первый или повторный, бессудорожный или судорожный, генерализованный или фокальный, возраст больного, психоневрологический статус, соматический статус и т.д.

В ситуации первого приступа с полным восстановлением неотложные обследования не проводятся, за исключением определения глюкозы и электролитов крови, особенно у детей раннего возраста. ЭЭГ проводится в плановом порядке.

При первом приступе с неполным восстановлением сознания или при наличии неврологического дефицита, кроме вышеперечисленных исследований, могут потребоваться проведение ЭКГ, ЭЭГ, исключение интоксикаций, общий анализ крови, оценка газового состава крови, уровней креатинина, остаточного азота, мочевины, печеночных ферментов. При подозрении на субарахноидальное кровоизлияние показано исследование спинномозговой жидкости, при подозрении на острое церебральное повреждение — нейровизуализация.

Если при уже известном эпилептическом синдроме характер приступов меняется или после них изменяется психоневрологический статус, необходимы такие же обследования, как и при первом приступе с неполным восстановлением сознания.

Плановое обследование больного с приступами преследует следующие цели: точная классификация приступов, выявление возможной причины приступов, определение необходимости специфического лечения, прогнозирование течения и исходов.

Для подтверждения и классификации приступов совершенно необходимым является проведение электроэнцефалографии. Диагностическая значимость ЭЭГ увеличивается при адекватном использовании активирующих проб — фотостимуляции, гипервенти-

ляции, депривации сна. Если ЭЭГ бодрствования неинформативна, то следует проводить ЭЭГ в состоянии сна. Методология ЭЭГ-мониторинга сна, отработанная нами, позволяет получать высокоинформативные записи бодрствования и сна за 40–60 минут.

Фокальные и вторично-генерализованные приступы, а также наличие фокальных ЭЭГ-аномалий требуют выявления структурных повреждений мозга. Методом выбора для визуализации головного мозга сегодня является магнитно-резонансная томография, которая существенно превосходит компьютерную томографию по разрешающей способности. В настоящее время существуют МРТ-технологии, которые улучшают выявление конкретных видов патологии — дисплазий, сосудистых мальформаций. За последние годы выявление церебральных мальформаций у больных с эпилепсией значительно увеличилось. Для исключения ургентной интрацеребральной патологии может использоваться компьютерная томография как более доступный и более быстрый метод, достаточный для выявления нейрохирургической патологии, кровоизлияний. При электрографическом подтверждении первично-генерализованных приступов (судорожных, абсансов, миоклоний) и в отсутствие неврологического дефицита проведение нейровизуализации становится необязательным.

При подозрении на псевдоэпилептические приступы или затруднения в классификации приступов показаны видео-ЭЭГ-мониторинг или амбулаторный ЭЭГ-мониторинг (холтер-ЭЭГ). Псевдоэпилептические приступы верифицируются с помощью видео-ЭЭГ-мониторинга с проведением плацебо-пробы.

Если проводится дифференциальная диагностика между синкопальными состояниями и эпилептическими приступами, нами используется амбулаторный мониторинг ЭКГ, тилт-тест (кафедра педиатрии УНИПО ДонНМУ) или ЭЭГ-мониторинг с кардиоканалом («Аксон-М»).

Диагностика эпилептических энцефалопатий сегодня проводится с учетом данных ЭЭГ-мониторинга сна и когнитивных вызванных потенциалов, что позволяет объективно оценивать связь между локусами когнитивной дисфункции и эпилептическими разрядами и их динамику.

В ситуации фармакорезистентных эпилепсий показана оценка иммунного статуса пациента по данным иммунограммы крови, показателей проницаемости гематоэнцефалического барьера и интратекального синтеза иммуноглобулина. Это может подтвердить наличие аутоиммунного компонента в формировании фармакорезистентности. У больных с известной патологической извитостью сонных артерий и их ветвей проведение доплерографии позволяет выявлять значимые нарушения гемодинамики, которые также играют роль в развитии фармакорезистентности.

Коррекция терапии у фармакорезистентных пациентов при наличии побочных эффектов (особенно при политерапии) или при подозрении на некомплайентность проводится под контролем уровня антиконвульсантов в крови.

Методы терапии, применяемые в ДОДСПЦ, представлены подбором антиконвульсантов в соответствии с приступами или синдромом. Базовыми препаратами являются депакин, кеппра, оксапин. **При наличии фармакорезистентности используется иммунотерапия — назначаются кортикостероиды или АКГГ, проводится плазмаферез, внутривенные инфузии иммуноглобулинов. Эти подходы отражены в соответствующих методических рекомендациях. При статусном течении эпилепсии или предстатусном состоянии возможно проведение экстракорпорального насыщения эритроцитов антиконвульсантами. При наличии расторможенности и функциональных гиперкинезов (тремор) рекомендован курс гаммалате В₆ по 1 драже 2–3 раза в день на протяжении месяца.**

Практикуемые в ДОДСПЦ методы обследования и лечения детей с эпилепсиями позволяют добиваться хороших результатов — улучшение наступает у большинства пациентов. Процент случаев, когда терапия была неэффективной, снизился до 1,5–3,4% в последние 5 лет.

Таким образом, комплексное обследование ребенка с пароксизмальными расстройствами, охватывающее все возможные аспекты патогенеза эпилептических и неэпилептических расстройств, позволяет быстро установить правильный диагноз и начать адекватное лечение.

УДК 616.853-053.3+616.831.31-005-007

ШЕСТОВА Е.П., ЕВТУШЕНКО С.К., ОМЕЛЬЯНЕНКО А.А., МОРОЗОВА Т.М., САВЧЕНКО Е.А., ГОЛУБЕВА И.Н.
Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького
Учебно-научный институт последипломного образования, кафедра детской и общей неврологии
Областная детская клиническая больница, г. Донецк

ХАРАКТЕРИСТИКА ЭПИЛЕПТИЧЕСКОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА С МАЛЬФОРМАЦИЯМИ КОРЫ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Развитие молекулярной биологии, генетики, радиологии по-прежнему вносит коррективы в более глубокое понимание роли мальформаций головного мозга в структуре заболеваний нервной системы. Многолетнее изучение клинических мальформаций головного мозга у детей на кафедре детской и общей неврологии дает основание утверждать, что наряду с задержкой психического развития и двигательными расстройствами наиболее частым синдромом корковых дисгенезов головного мозга является эпилептический.

В настоящее время появляется все больше данных, доказывающих, что в патофизиологических механизмах эпилептического пароксизма большая роль принадлежит не только изменениям клеточного метаболизма, но и