

стороннюю полимикрогирию; у 10 больных — радиологически недифференцированную кору с признаками гипоплазии головного мозга; у 4 больных — пахигирию-лиссэнцефалию по типу cobblestone; у 2 больных — распространенную фокальную корковую дисплазию на фоне полимикрогирии; у 3 больных — гемимегалэнцефалию с наличием в увеличенном полушарии лиссэнцефалии и гетеротопии по типу «двойной коры».

Кроме обнаружения у больных грубого нарушения строения коры головного мозга, у 14 больных на МРТ отмечали перивентрикулярное повышение эхосигнала преимущественно возле лобных и затылочных рогов желудочков мозга, трактуемое нами как отражение идиопатического метаболического (более вероятно — нейромедиаторного) дефекта. У всех пациентов отмечен нечетко выраженный переход от белого к серому веществу, расширение субарахноидальных пространств и желудочковой системы (гипоплазия мозга), уменьшение в размерах субкортикальных структур.

Дебют эпилептических приступов состоялся преимущественно в возрасте 3–6 месяцев, реже — в первый месяц жизни. У 7 больных приступы появились в первые сутки жизни.

Характер пароксизмов:

1. **Хаотичный генерализованный миоклонус**, за которым чаще всего следуют тонические эпилептические спазмы, напоминающие клинический паттерн ранней миоклонической энцефалопатии, связанной с расстройством метаболизма (12 чел.).

2. **Распространенный длительный миоклонус** (8 чел.).

3. **Профульсии без гипсаритмии** (2 ребенка в возрасте 6 мес.).

4. **Фокальные и вторично-генерализованные приступы** у больных с распространенной фокальной корковой дисплазией (2 ребенка).

5. У 7 больных дебют приступов состоялся в первые сутки. Приступы протекали в виде тонических спазмов, реже — **миоклоний**, напоминали клинический и электроэнцефалографический паттерн синдрома Отахара со «вспышкой — подавлением» на ЭЭГ.

У всех больных приступы протекали с утратой сознания. В неврологическом статусе в период новорожденности чаще доминировала мышечная гипотония. В последующем у всех больных отмечена задержка редукции тонических рефлексов с формированием двигательных расстройств. У всех больных отмечали задержку психоэмоционального развития различной степени выраженности. У 5 детей дисгении мозга сочетались с пороками других органов и систем: атрофией зрительных нервов, глухотой, аномалией развития почек, пороками сердца.

Как правило, при первом сочетанном введении препаратов депакин + дексаметазон или кеппра + дексаметазон приступы прекращались, более вероятно реагируя на дексаметазон.

Вторая серия пароксизмов появлялась в среднем через 2–3 месяца. Приступы носили вторично-генера-

лизованный характер, реже — генерализованный. Как правило, добавляли второй антиконвульсант: депакин + ламиктал + дексаметазон, или топамакс + депакин + дексаметазон, или кеппра + депакин + дексаметазон, **или сабрил + кеппра + дексаметазон**. После добавления второго антиконвульсанта у половины больных приступы прекращались, а у другой половины трансформировались и носили генерализованный тонический характер с присоединением у части больных приступов по типу «замирания», похожих на приступы при детской абсансной эпилепсии. **Еще одна особенность была выявлена у больных с генерализованными мальформациями коры головного мозга: сочетанное появление эпилептических приступов и тонических пароксизмов.** Они начинали беспокоить больного на втором-третьем месяце жизни и имели практически абсолютную резистентность к терапии — антиконвульсантам (в т.ч. бензодиазепинам) и миорелаксантам. Тонические пароксизмы носили ундулирующий характер, самостоятельно появлялись и прекращались, напоминая течение абсансной эпилепсии.

Выводы

1. Характер эпилептических приступов в определенной степени больше зависит от возрастных изменений рецепторных и нейротрансмиттерных механизмов мозга, чем от наличия или отсутствия церебральных мальформаций по данным нейровизуализации.

2. Выявлена особенность эпилептических приступов у исследуемых больных: склонность к генерализации в дебюте и постепенное нарастание фокальных проявлений.

3. Характер развития эпилепсии у исследуемых больных более вероятно имитирует течение заболевания при расстройствах ионных каналов.

4. Выявить характер (вид) эпилептических приступов у обследованных больных в зависимости от варианта мальформации (дисгении) коры головного мозга не удалось.

УДК 616.831-009.11-053.2+[616.831+616.12]-007.17]-031.86

ЕВТУШЕНКО С.К., СОХАНЬ Д.А., МОРОЗОВА Т.М.,
ЕВТУШЕНКО Л.Ф., ШЕСТОВА Е.П., ЕВТУШЕНКО О.С.,
САВЧЕНКО Е.А.

Донецкий областной детский клинический центр
нейрореабилитации

СОЧЕТАННАЯ ДИСПЛАЗИЯ МОЗГА И СЕРДЦА У ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ И ЕЕ ВЛИЯНИЕ НА РЕАБИЛИТАЦИОННЫЙ ПРОЦЕСС

Церебральный паралич (ЦП) — непрогрессирующее поражение головного мозга, обусловленное его недоразвитием, аномалиями развития или повреждением на ранних этапах онтогенеза под воздействием мультифакториальных причин. Факторов, вызывающих ЦП, достаточно много, можно говорить о полиэтиологич-

ности данного заболевания, одной из основных причин являются дисплазии мозга, возникающие на ранних этапах нейроонтогенеза. Мозговой органический дефект, составляющий основу ЦП, возникает в период незавершенного формирования основных структур мозга, что по времени совпадает с формированием соединительнотканной структуры различных органов и систем на 7–8-й неделе внутриутробного развития из мезенхимального зародышевого листка. При этом подразумевается нарушение формирования тканевых структур соединительной ткани, проявляющееся снижением содержания отдельных видов коллагена или нарушением их соотношения. Это приводит к снижению прочности соединительнотканых структур органов и систем. Все это обуславливает сложную сочетанную структуру психоневрологических и соматических расстройств. Дисплазии головного мозга по частоте встречаемости занимают одно из лидирующих мест в ряду факторов формирования ЦП, составляя до 30 %. Повреждение мозга на ранних стадиях онтогенеза становится в будущем ведущей причиной перинатальной смертности и является одной из наиболее частых причин детской неврологической инвалидности (эпилепсия, ЦП, задержка умственного развития). **Нейроонтогенетические нарушения часто сочетаются с дисплазией соединительной ткани сердца (малые аномалии развития сердца — МАРС).** К МАРС относят анатомические изменения архитектоники сердца и магистральных сосудов, не приводящие к грубым нарушениям функции сердечно-сосудистой системы. Однако нередко МАРС сопровождаются такими патологическими состояниями, как нарушение ритма и проводимости.

Дети с МАРС отличаются сниженными возможностями кардиогемодинамики и плохо переносят физические нагрузки. Накоплено достаточно сведений о том, что дети с МАРС относятся к группе риска по развитию инфекционного эндокардита. Все вышеперечисленные факторы во многом осложняют течение неврологической патологии и реабилитационный процесс в целом.

Цель: выявить сочетание аномалий головного мозга и сердца у детей с церебральным параличом, поступающих на реабилитацию в центр, и определить оптимальные методы их лечения.

Материалы и методы исследования. Из 4800 детей в период 2009–2013 гг. (основываясь на анализе медицинской документации, клиническом динамическом 4-летнем наблюдении, инструментальных обследованиях, включая МРТ, нейросонографию, ЭхоКГ, УЗИ внутренних органов, ЭЭГ, ЭКГ) обследовали 376 пациентов: 200 девочек и 176 мальчиков в возрасте от 3 месяцев до 14 лет. Детский церебральный паралич имел место у 249 чел. (66 %), последствия перинатального гипоксического повреждения головного мозга с неврологическим дефицитом отмечены у 127 чел. (33 %).

Результаты исследования. По данным МРТ, проводимого в сосудистом режиме, у 195 детей (52 %) из 376 обследованных были выявлены аномалии развития мозга: микроцефалия — у 39 (20 %); гипоплазия мозга — у 31 (15,8 %); агенезия мозолистого тела — у 22 (11,2 %); фокальные корковые дисплазии — у 19 (9,7 %); полимикрогирия — у 18 (9,2 %); пахигирия — у 13 (6,6 %); гипоплазия мозжечка — у 16 (8,2 %); суб-эпендимальная гетеротопия — у 14 чел. (7,1 %). Кроме того, у 9 детей (4,6 %) полимикрогирия сочеталась с синдромом Денди — Уокера и у 6 (3 %) — с синдромом Арнольда — Киари.

У 177 детей (91 %) из этой группы обнаружены аномалии развития сердца: МАРС — у 85 %, врожденные пороки сердца — у 15 %. В структуре малых аномалий сердца наиболее часто выявляли открытое овальное окно (ООО) — у 143 детей. При этом у 56 (36 %) оно было гемодинамически значимым, т.е. размеры ООО составляли более 3,9 мм, с формированием турбулентного потока и левоправого шунтирования. При динамическом наблюдении у этих детей отмечались увеличение правых отделов сердца, трикуспидальная регургитация с формированием легочной гипертензии. Изолированное ООО без выраженных гемодинамических нарушений обнаружено у 97 детей (64 %), его размеры составляли от 1,9 до 3,9 мм при нормальных гемодинамических показателях в правом желудочке и легочной артерии. У 85 детей (55 %) выявляли сочетание ООО с пролапсом митрального клапана (ПМК) 1-й ст. и аномальными хордами левого желудочка. У 55 (35 %) детей пролабирование створок митрального клапана составляло более 3 мм, с наличием позднесистолической регургитации в левое предсердие. В 25 % случаев ООО, ПМК и aberrантные хорды сопровождали нарушения сердечного ритма и проводимости, в том числе синдром ранней реполяризации, слабости синусового узла, синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта, блокаду правой ножки пучка Гиса, экстрасистолию, пароксизмальную тахикардию.

В связи с обнаруживаемой у детей сочетанной цереброкардиальной патологией нами разработаны рекомендации и инструкции по реабилитации таких пациентов.

У детей с компенсированной гемодинамикой (ООО, ПМК, aberrантные хорды) применяется щадящая схема реабилитационных мероприятий с исключением интенсивных нагрузок, ограничением занятий на тренажерах, а также с ограничением водных и болевых процедур (инъекции, растяжки, иглорефлексотерапия). Используются специальные методики лечебной щадящей физкультуры, сегментарного и точечного массажа, сухой бассейн. Проводится коррекция иммунитета с целью профилактики инфекционного эндокардита: местная элиминационная терапия — орошение слизистых носа и миндалин солевыми растворами в сочетании с обработкой раствором йода биологически активных точек лица, кистей и стоп с последующим их массажем, «Биоптрон»-терапия на фоне приема витаминов, омега-

3-препаратов. Из пероральных препаратов — бронхомунал П, лаферобион, производные протеклазида. Для оказания иммуностимулирующего и энерготонизирующего влияния на организм эти дети получают Valkion-терапию, базирующуюся на фотохимической сенсбилизации воздуха и воды с образованием долгоживущих физиологически активных форм кислорода и оксида азота — факторов, которые активируют клеточный метаболизм и снижают гипоксию тканей. Для улучшения клеточной энергетике миокарда применяют препараты с антиоксидантным и мембраностабилизирующим действием: карниэль р-р 20%, коэнзим Q10, АТФ-лонг, цитохром-С, цитофлавин.

Для последующего динамического наблюдения по месту жительства за этими больными для детских неврологов и педиатров разработаны рекомендации по наблюдению и ведению детей с органической патологией нервной системы и сердца (с периодическим контролем ЭКГ, ЭхоКГ и консультацией кардиолога).

Выводы. Таким образом, на основании представленных клинических наблюдений выявлена высокая корреляция между дисплазиями мозга и малыми аномалиями развития сердца у больных с церебральным параличом. Данные обстоятельства требуют рационального и взвешенного подхода к реабилитации подобных больных, назначения щадящего нагрузочного режима с исключением агрессивных процедур. Кроме ноотропных препаратов, необходимо назначать кардиотрофическую терапию, а также препараты, улучшающие структуру и обмен соединительной ткани.

УДК 616.831-009.11-092+616.831-007-005.4

ФОМИЧЕВА Е.М., ЕВТУШЕНКО С.К., ШЕСТОВА Е.П.,
ЕВТУШЕНКО О.С., САВЧЕНКО Е.А.
Донецкий областной детский клинический центр
нейрореабилитации

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ И ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКИЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА В ГЕНЕЗЕ ФОРМИРОВАНИЯ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА

Актуальность. Церебральный паралич — это преимущественно непрогрессирующие расстройства моторики и когнитивных функций в незрелом или аномально развивающемся мозге ребенка (Семенова К.А., 2000), возникшие на фоне иммуногенетической предрасположенности (Евтушенко О.С., 2000). ЦП является одним из самых тяжелых инвалидизирующих заболеваний детского возраста. В этиологии и патогенезе ЦП играют роль многочисленные факторы пре-, интра- и постнатального периодов.

Материалы и методы. Под нашим наблюдением находилось 134 ребенка (80 мальчиков, 54 девочки) в возрасте от 1 года до 10 лет с различными формами

ЦП. Двигательные нарушения соответствовали III–IV уровню GMFCS (система классификации общей моторики). Двойная гемиплегия отмечена у 65 человек (48,5%), спастическая диплегия — у 48 (35,8%), гемипаретическая форма — у 21 (15,6%). У 98 детей (73%) перинатальный анамнез был отягощен (малый срок гестации, инфекционные заболевания матери во время беременности, выкидыши у матери в анамнезе, угроза выкидыша во время данной беременности, нарушение фетоплацентарного кровотока, история неонатального оживления, неонатальные дыхательные расстройства (respiratory distress), неонатальные инфекции и др.). Прегравидарные факторы риска: предыдущие замершие беременности и мертворождение, привычное невынашивание беременности, антифосфолипидный синдром, TORCH-инфекция, другие факторы. Сегодня уже доказано, что одной из ведущих причин привычного невынашивания является недиагностируемый антифосфолипидный синдром у беременной (Евтушенко С.К., Москаленко М.А., 2002). Именно вследствие него медленно формируется аутоиммунная воспалительная васкулопатия трансплацентарных сосудов, что и приводит к их тромбозу и спонтанному выкидышу (45%). Кроме того, не исключается трансплацентарная передача плоду антифосфолипидных антител, что способствует возникновению у новорожденных васкулопатий хориоидальных внутрижелудочковых сплетений и сосудов перивентрикулярной области и в дальнейшем приводит к органическому поражению мозга и ЦП (до 10%). Также важным выводом исследования является то, что агрессивное ведение родов, в последующем приводящее к развитию ЦП, составляет более 27% случаев.

В целях уточнения наличия морфологических изменений головного мозга при разных клинических формах ЦП проводилось нейровизуализационное исследование. Томографическая картина макроструктуры головного мозга у детей с различными формами ЦП оказалась неоднородной. После проведения магнитно-резонансной томографии (МРТ) (аппарат фирмы Siemens, режим FLAIR и TOF) у обследуемых детей были выявлены следующие изменения: гипоплазия мозга — у 6 чел. (4,4%); кистозная дегенерация — у 16 (11,9%); микроцефалия — у 6 (4,4%); агенезия мозолистого тела — у 5 (3,7%); фокальные корковые дисплазии — у 6 (5,9%); полимикрогирия — у 5 (3,7%); пахикирия — у 6 (4,4%); гипоплазия мозжечка — у 5 чел. (3,7%). Кроме того, полимикрогирия у 3 детей сочеталась с синдромом Денди — Уокера, в 2 случаях — с синдромом Арнольда — Киари. Перивентрикулярная лейкомаляция как следствие гипоксически-травматически-ишемического поражения центральной нервной системы была обнаружена у 46 чел. (34%). Далеко не всегда у больных с ЦП радиологические методы обследования позволяют верифицировать морфологические изменения головного мозга. У каждого больного с ЦП структурные нарушения могут реализоваться не только на макроуровне (визу-