

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 макроанатомии 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-

ально-позитивные изменения), но и на нейрональном и молекулярном уровнях (визуально-негативные изменения). Подтверждением является тот факт, что у 34 человек (25 %) МРТ-исследование не выявило патологических изменений головного мозга, но тем не менее эти дети имели двигательные нарушения, задержку умственного развития, вероятно обусловленные другими нарушениями, включая генетические.

Выводы. Анализируя формы ЦП, мы пришли к выводу, что, вероятно, существует наиболее ранимая «критическая» зона в стадии нейроонтогенеза, характеризующаяся наибольшей чувствительностью определенных структур головного мозга к повреждающему фактору, а позже клинически проявляющаяся в виде сенсорных, речевых и двигательных нарушений. Локализация поражения в большинстве случаев может быть соотнесена с той или иной формой ЦП, что нашло подтверждение в исследованиях с применением МРТ. **Полученные результаты не только подтверждают полисиндромность ЦП, но и объясняют возможную трансформацию одной формы в другую со временем.** Это дает основание для планирования лечения и реабилитации данной группы пациентов.

Максимально рано начатое лечение у детей первых 3 лет жизни позволяет избежать стойкой инвалидизации больных ЦП и улучшить качество их жизни. На основе полученных данных, с учетом клинической картины и нейровизуализационных особенностей патологии головного мозга, нами разработана индивидуальная долговременная поэтапная программа медикаментозной реабилитации с параллельным применением модифицированных немедикаментозных средств реабилитации.

УДК 616.74-009.54/.55-056.7-053.2-031.86

ШАЙМУРЗИН М.Р., ЕВТУШЕНКО С.К.,
ЕВТУШЕНКО И.С., ЯНОВСКАЯ Н.В.

Донецкий областной детский клинический центр
нейрореабилитации

ПРОГРАММА РЕАБИЛИТАЦИИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ МЫШЕЧНЫХ ДИСТРОФИЙ И АМИОТРОФИЙ У ДЕТЕЙ

Актуальность. Нейромышечные заболевания (НМЗ) — гетерогенная группа заболеваний, в основе которых лежит генетически детерминированное поражение определенной нейроанатомической структуры нейромышечного аппарата. Актуальность проблемы НМЗ определяется высокой суммарной распространенностью данной группы заболеваний в популяции и тяжелой инвалидизацией больных. По данным мировой литературы, частота выявления случаев НМЗ увеличивается. В связи с увеличением числа детей с данной патологией и в Украине на базе Донецкого областного детского клинического центра нейрореабилитации с

1997 года функционирует специализированный центр для детей с НМЗ.

Материал и методы. В реестре базы данных центра (2002–2013) зарегистрировано 348 детей с НМЗ, включая 152 (43,7 %) с первично-мышечными заболеваниями, 107 (30,7 %) со спинальными амиотрофиями (СМА), 89 (25,6 %) с наследственными мотосенсорными полинейропатиями (НМСП).

На основе мировых, отечественных и собственных данных в Донецком областном детском клиническом центре нейрореабилитации модифицированы схемы лечения полимодального воздействия не только на костно-мышечную, но и на другие системы организма. Рассчитанные схемы перманентны с периодическим перерывом, обязательным повторением, сменой медикаментов и физиотерапевтических методов лечения.

1. **Сбалансированное лечебное питание**, которое включает продукты, обогащенные витамином Е (облепиха, персики, отрубной хлеб), витамином А (печень), витамином С (шиповник, смородина черная, яблоки, укроп, гранат), омега-3 (морепродукты, грецкие орехи, оливковое, льняное масло). Питание должно быть дробным и частым — не менее 4 раз в день.

2. **Массаж при нейромышечных заболеваниях существенно отличается от стандартных методик его проведения. Сила воздействия минимальна, акцент на улучшение трофики кожных покровов и сохраненных мышц с применением актовегиновой мази, бальзама живокост, щадящее растягивание укороченных сухожилий с применением мазей хондроксид, актовегин, поглаживание суставов, паравертебрально точечный гармонизирующий массаж.** Длительность сеанса до 10 мин. Курс № 10. При наличии симптоматики слабости дыхательной мускулатуры выполняется массаж грудной клетки для облегчения дыхательных движений.

3. С целью коррекции метаболических процессов, сопряженных с энергетическим пулом ацетил-КоА в митохондриях, назначаются препараты метаболического действия в сочетании или отдельно, курсами до 3 месяцев 2 раза в год:

— агвантар (входящий в его состав карнитин является кофактором метаболических процессов в митохондриях). Препарат назначается перорально за 30 минут до еды в дозе 0,5 мл/кг/сутки (100 мг/кг/сутки) в течение 3 месяцев;

— стимул (цитруллин малат, выступающий в роли метаболического посредника в митохондриях). Применяется в виде питьевого раствора в следующих дозировках: 2–5 лет — по 100 мг (1/2 пакетика) 2 р/сут, 5–12 лет — по 200 мг (1 пакетик) 2 р/сут, старше 12 лет — по 200 мг (1 пакетик) 3 р/сут 30 дней курсами (каждые 3 месяца).

4. При дилатационных кардиомиопатиях показано курсовое внутривенное введение неотона (фосфокреатинин). Неотон — препарат, улучшающий метаболизм миокарда и мышечной ткани. По химической структуре