

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

аналогичен макроэргическому эндогенному фосфо-креатину. Тормозит процесс деструкции сарколеммы ишемизированных кардиомиоцитов и миоцитов, обеспечивает внутриклеточный транспорт энергии. Препарат назначается в следующих дозировках: 5–7 лет — 1,0 г, 7–12 лет — 2,0 г, старше 12 лет — 4,0 г в/в капельно, медленно, через день, на изотоническом растворе № 5, с последующим переходом на курсовой прием вазоната, проявляющего цитопротекторные свойства. Назначается вазонат детям в возрасте от 6 до 10 лет по 2–3 мл в/м 1 раз/день № 10, далее в виде капсул по 250 мг 1 раз/день после еды в первой половине дня в течение 6 недель. Детям старше 10 лет — по 5 мл в/м 1 раз/день № 10, далее в виде капсул по 250 мг 2 раза/день в первой половине дня в течение 6 недель.

Важное место в комплексной немедикаментозной терапии занимает дозированная лечебная физкультура, направленная на поддержание и максимальное сохранение функциональной способности не вовлеченных в патологический процесс мышц в каждом конкретном случае с учетом формы нейромышечного заболевания. Индивидуальные занятия лечебной физкультурой проводятся в среднем и медленном темпе в исходном положении сидя и лежа. В комплексе лечебных мероприятий при клинко-неврологических проявлениях НМЗ используется метод стренч-гимнастики.

5. В комплекс лечения пневмопатий у детей с НМЗ включена синглетно-кислородная терапия (Valkion-терапия). Физико-химическая концепция Valkion-терапии базируется на фотохимической сенсибилизации воздуха и воды с образованием вторичных долгоживущих физиологически активных форм кислорода и оксида азота — Valkion-факторов, способствующих активации клеточного метаболизма, снижению гипоксии тканей, восстановлению слизистой бронхов, нормализации функции внешнего дыхания, улучшению дренажной функции бронхов.

Используется следующая схема: 1-й день — 100 мл воды, 5 мин ингаляции, 2–3-й день — 150 мл воды, 9 мин ингаляции, 4-й и последующие дни — 200 мл воды, 14 мин ингаляции. За 30 минут до процедуры назначается эндоназально дельталицин, являющийся природным нейромодуляторным пептидом и проявляющий выраженное стресс-протекторное и адаптогенное действие. Препарат назначается в следующих дозировках: 1–3 года — 1 ампула/сутки № 3, 3–5 лет — 1 ампула/сутки № 5, 6–7 лет — 1 ампула/сутки № 7, 8–15 лет — 2 ампулы/сутки № 10.

Дети и их родители обучаются специально разработанной в центре дыхательной гимнастике, вокалотерапии, в основе которой лежит произношение звуков во время активного выдоха с акцентом на гласные звуки. В домашних условиях рекомендуется надувание резиновых шаров.

6. При идентификации ЭНМГ-маркеров миелопатии при НМСП на стадии начальных проявлений

перорально назначаются нейротропные витамины — мильгамма. Входящий в ее состав бенфотиамин является коферментом ряда ферментов, участвует в ключевых процессах клеточной биоэнергетики. Препарат назначается детям в возрасте 5–7 лет по 1 др. 1 раз/день в течение 3 мес.; 8–10 лет — 1 др. 2 раза/день в течение 3 мес.; старше 10 лет — по 1 др. 3 раза/день в течение 3 мес. (2 курса в год).

При выявлении нейрофизиологических предикторов прогрессивности демиелинизирующего процесса по данным ЭНМГ-мониторинга назначается нейротрофическое лекарственное средство, влияющее на основные звенья патогенеза демиелинизации, — нуклео ЦМФ форте. Назначается по 2 мл в/м через день № 6 с дальнейшим переходом на прием препарата внутрь: 3–5 лет — 1 капсула 1 раз в день, 5–8 лет — 1 капсула 2 раза/день, старше 8 лет — 1 капсула 3 раза/день в течение 1 месяца. Для потенцирования фармакологического эффекта коррекции функционирования белков миелиновой оболочки назначается кортексин: 5–10 лет — 10 мг в/м № 20.

При идентификации ЭНМГ-маркеров аксонопатии по данным базисной ЭНМГ на стадии начальных проявлений назначаются холинергические препараты — ингибиторы ацетилхолинэстеразы, стимулирующие центральную и периферическую нейропластичность. Нейромидин применяют по схеме: до 1 года — 0,5% р-р 0,1–0,25 мл 1 р/сут, 1–2 года — 0,5% р-р 0,2–0,3 мл 1 р/сут, 2–5 лет — 0,5% р-р 0,2–0,6 мл 1 р/сут, 5–8 лет — 0,5% р-р 0,5–1,0 мл 1 р/сут, 8–12 лет — 1,5% р-р 0,5–0,8 мл 1 р/сут, старше 12 лет — 1,5% р-р 1 мл 1 р/сут № 10, далее — 0,5% р-р по 1 мл 2 р/сут № 10. После в/м введения лекарственного средства показан пероральный прием в виде таблеток по 20 мг в следующих дозировках: 1–2 года — 5 мг 1 р/сут, 2–5 лет — 5 мг 2 р/сут, 5–12 лет — 10 мг 2–3 р/сут, старше 12 лет — 20 мг 2–3 р/сут. Курс лечения составляет до 2–3 мес. с последующим повторением через 2–4 мес.

При выявлении нейрофизиологических предикторов прогрессивности аксонопатической полинейропатии по данным ЭНМГ-мониторинга с целью улучшения аксоплазматического транспорта и коррекции функционирования ионообменных насосов назначается цераксон: в возрасте 5–8 лет — по 2 мл (250 мг) в/м 1 раз в день, старше 8 лет — по 4 мл (500 мг) в/м 1 раз в день № 10 с последующим переходом на пероральный прием в виде суспензии, в возрасте 3–5 лет — по 1 мл 3 раза/день, 5–8 лет — по 2 мл 3 раза/день. Курс — 12 недель, 20 дней перерыв. Курс № 3.

7. Для укрепления мышечного корсета спины паравертебрально применяется импульсная электротерапия током низкой частоты с использованием вакуумных электродов, значительно снижающих время воздействия и усиливающих эффект процедуры. Время воздействия 5–10 мин, курс № 10. Для потенцирования лечебного воздействия используется фармакопунктура

с применением микродоз препаратов (0,1 мл на точку) паравертебрально. При спинальных невралгических амиотрофиях применяется 0,5% нейромидин. При миодистрофии Дюшенна, сочетающейся с когнитивными нарушениями, применяется фармакопунктура с кортексином (церебролизин). Количество инъекций — 10.

8. Для профилактики контрактур миогенного генеза применяются специальные шины, валики, фиксация конечностей в физиологическом положении на ночь с использованием эмалированных тугоров, с целью адаптации передвижения с оптимальной коррекцией деформаций используются стельки, ортопедическая обувь, надколенники, 1–2-часовое ношение реклинаторов, корсетов в моменты наибольшей нагрузки на позвоночный столб (сидение, ходьба и др.). В стадии декомпенсации ношение корсетов практически постоянное, поскольку клинически имеют место выраженная атония и гипотрофия мышечного корсета, влекущая за собой резкую деформацию позвоночного столба, приводящую к вторичной висцеропатии, ухудшению работы сердца, легких, влекущему за собой еще большую декомпенсацию патологического процесса.

При доброкачественных формах нейромышечных заболеваний (ПМД Бетлема, Эмери — Дрейфуса, Роттауфа — Мортге — Бейера) в стадии компенсации возможно проведение оперативного вмешательства, направленного на предупреждение и избавление от контрактур, сухожильных ретракций, коррекцию деформаций.

9. В связи с частыми ОРВИ необходимо назначение препаратов, влияющих непосредственно на иммунокомпетентные клетки и центральные механизмы регуляции иммунитета, через которые оказывается вторичное иммуностимулирующее влияние на организм. К таким препаратам относятся: бронхумал П (до 12 лет — по 3,5 мг/сут, с 12 лет — по 7,0 мг/сут 10 дней), рибомунил, иммунал, ИРС 19.

10. Для лечения и профилактики остеопороза применялись мультивитаминные препараты с витамином D<sub>3</sub>, рекомендуются сбалансированная диета, физические нагрузки. При концентрации 25-гидроксивитамина D 20–31 нмоль/л назначается витамин D<sub>3</sub> 1000 МЕ 2 раза в сутки, при < 20 нмоль/л — по 2000 МЕ 2 раза в сутки, курс лечения 3 месяца; затем проводится повторное исследование 25-гидроксивитамина D, при отсутствии клинического эффекта назначаются бисфосфонаты (ибандронат 2,5 и 5,0 мг в день по схеме непрерывного лечения под контролем биохимических маркеров остеопороза).

11. Для запуска образования рибосомального белка/цитокина при спинальных амиотрофиях требуется определенный стимул (в частности, повышение температуры тела). Для данных целей мы применяем пирогенал. Дозы подбираются индивидуально. Вводят препарат внутримышечно 1 раз в сутки через день. Начальная доза составляет 5–15 МПД, устанавливается доза, вызывающая повышение температуры тела до

37,5–38 °С, и вводится до его прекращения, после чего доза постепенно повышается на 10–25 МПД, но не превышает 250–500 МПД. Курс лечения — 15 инъекций. Перерыв между курсами — 2–3 мес.

12. С целью торможения мышечной дегенерации при ПМД Дюшенна назначается преднизолон 0,75 мг/кг в сутки ежедневно в сочетании с курсовым приемом препарата биовен моно (основными механизмами иммуномодулирующего действия иммуноглобулина для внутривенного введения являются: нейтрализация патогенных аутоантител антиидиопатическими антителами, подавление провоспалительных цитокинов, ингибирование комплемента и предотвращение образования мембранолитического комплекса, уменьшение числа естественных клеток-киллеров и подавление экспрессии антигена-1 на поверхности Т-лимфоцитов). Биовен моно применяется в дозе 5–7 мл/кг на инфузию. Количество инфузий — от 3 до 5, рекомендованный курс — 4 раза в год.

**Результаты.** Эффективность комплексного лечения оценивается по данным клинко-нейрофизиологического мониторинга каждые 6 месяцев на основании балльной оценки тяжести клинического состояния по адаптированной и модифицированной международной шкале NIS LL (1996) и полученным данным ЭНМГ. Многомерные статистические анализы полученных клинко-нейрофизиологических показателей на основании длительного мониторинга (2002–2013 гг.) свидетельствуют о замедлении развития инвалидизации и прогрессии патологического процесса у 252 (72,5 %) детей.

**Таким образом, разработанная и усовершенствованная методология лечения на основании идентификации ранних клинических проявлений заболевания, определения уровня поражения двигательной единицы, с учетом генетического и биохимического дефекта позволяет замедлить (а в ряде случаев — и прекратить) патологический процесс на более ранних стадиях, включая быстро прогрессирующие формы со злокачественным течением нейромышечной патологии, что является достаточно существенным достижением с точки зрения качества жизни.**

УДК 616.832-004.2-053.2+616.8-091.931/.934

ЕВТУШЕНКО С.К., ШАЙМУРЗИН М.Р.,

МОСКАЛЕНКО М.А.

Донецкий областной детский клинический центр  
нейрореабилитации

Областная детская клиническая больница,

г. Донецк

## МИЕЛИНО- И АКСОНОПАТИИ ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ У ДЕТЕЙ

**Актуальность.** Рассеянный склероз (РС) — хроническое прогрессирующее демиелинизирующее заболевание, характеризующееся многоочаговостью поражения белого вещества центральной нервной системы, ремиттирующе-прогредиентным течением, вариативностью