

© ШНАЙДЕР Н.А., ШАПОВАЛОВА Е.А., ДМИТРЕНКО Д.В., МОЛГАЧЕВ А.А., ШАРАВИИ Л.К., САДЫКОВА А.В.

ЧТО СКРЫВАЕТСЯ ПОД МАСКОЙ ДИАГНОЗА «ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ»?**Н.А Шнайдер, д.м.н., проф.; Е.А. Шаповалова, Д.В. Дмитренко, к.м.н.;****А.А. Молгачев, Л.К. Шаравии, А.В. Садыкова**

ГОУ ВПО «Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздравсоцразвития», кафедра медицинской генетики и клинической нейрофизиологии ИПО, ФГУЗ «Клиническая больница №51 ФМБА России, научный отдел.

660022, г. Красноярск, ул. Партизана Железняка, 1, ГОУ ВПО «КрасС ГМУ им. про. В.Ф. Войно-Ясенецкого Россздрава». E-mail: naschnaider@yandex.ru. 662990, Красноярский край, г. Железногорск, ул. Кирова, д.5, ФГУЗ «КБ №51 ФМБА России». E-mail: 51@med26.krasnoyarsk.ru

Резюме: Статья посвящена актуальной проблеме детской неврологии – своевременной диагностики и выявлению одной из наиболее распространенных форм нарушений нейрональной миграции - шизэнцефалии. Освещены современные понятия, классификация, методы дифференциальной диагностики ДЦП и шизэнцефалий. Приведен клинический разбор пациентов с несвоевременной диагностикой этого врожденного порока развития головного мозга, что привело к неадекватному лечению, поздней диагностике заболевания.

Ключевые слова: ДЦП, шизэнцефалия, педиатрия, врожденные пороки развития.

Введение. Нейроонтогенез – генетически запрограммированные структурные и функциональные превращения в нервной системе от момента зарождения организма до его смерти. [6]. Нарушения развития мозга у детей – одна из актуальнейших проблем современной медицины. По данным отечественной и зарубежной литературы, частота врожденных пороков развития (ВПР) центральной нервной системы у новорожденных детей колеблется в пределах 0,74-1,89 случая на 1000 рождений, а в общей структуре всех врожденных пороков патология нервной системы составляет 10-20%. Неблагоприятные воздействия на ранних этапах онтогенеза оставляют наиболее тяжелые последствия. Вредные факторы, воздействующие на эмбрион и плод в возрасте до 6 мес., обуславливают грубое нарушение развития структур мозга и уменьшение общего числа нейронов [9]. Развитие церебральной коры начинается с 7-й недели гестации, когда в субэпендимальных слоях стенок боковых желудочков дебютируют процессы пролиферации незрелых нейронов (рис. 1). Область этой первичной пролиферации известна под названием «герминативный матрикс» («герминативная зона»), здесь

стволовые клетки подвергаются усиленному митозу и образуют нейроны и глию, т.е. элементы, из которых состоит зрелый мозг. После фазы субэпендимального митоза некоторые из образовавшихся клеточных элементов остаются в герминативном матриксе для дальнейшей дифференцировки, тогда как другие начинают центробежную миграцию по направлению к зонам своей окончательной локализации в будущей коре [6]. Это событие инициируется примерно в начале 8-й недели гестации [2]. Вначале радиальное движение нейронов к своим проекционным локусам представляет достаточно просто организованный процесс (рис. 2). Клетки в герминативной зоне начинают удлиняться, их ядра транспортируются к дистальным концам, и вскоре незрелые нейроны покидают вентрикулярную стенку, спустя некоторое время полностью прекращая контакт с материнской пролиферативной зоной. В дальнейшем, когда размеры церебральных гемисфер увеличиваются, удлиняя тем самым миграционную дистанцию для нейронов, механизмы их транспорта приобретают более сложные и не до конца познанные формы. Подавляющее большинство нейронов, которые форми-

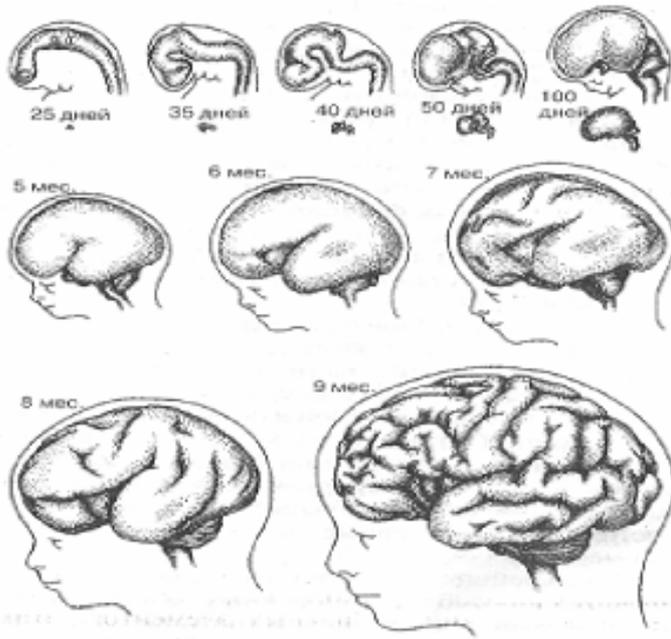
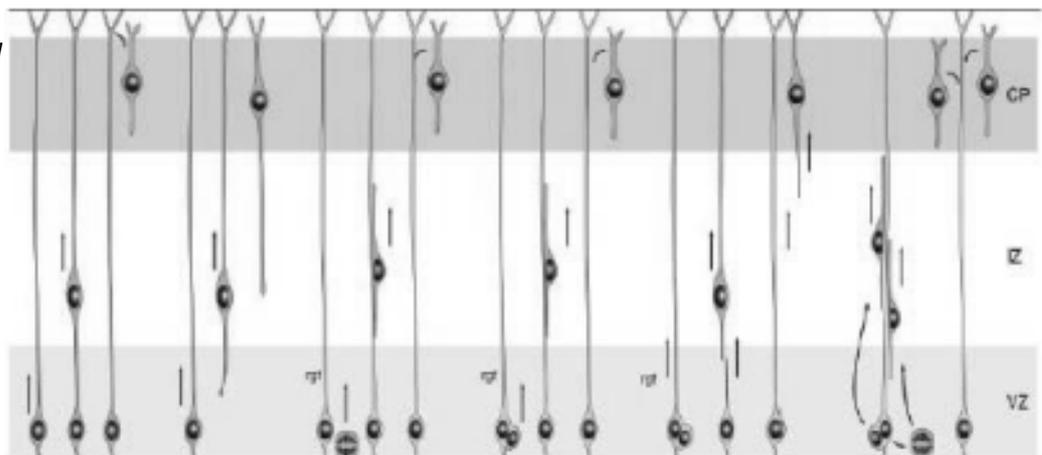


Рис. 1. **Этапы развития головного мозга человека** [Скворцов И.А., Ермоленко И.А., 2003]

руют молодую кору, двигаются по направлению к ней по специальным радиально ориентированным глиальным волокнам, которые тянутся от вентрикулярной поверхности до оболочек мозга и выполняют роль своеобразных проводников миграции, не позволяя изменить миграционную траекторию.

Глиальные волокна имеют тенденцию группироваться в пучки, каждый из которых состоит примерно из 4-10 волокон. Помимо главной - направительной функции, глиальные пучки обеспечивают и необходимый метаболический баланс мигрирующих нейронов, а также являются вертикальной основой для построения послойной корковой пластинки. Возможность нормальной миграции нейрона вдоль глиального пучка обеспечивается как минимум тремя условиями: во-первых, правильным рецепторным распознаванием нейронами глиального пучка, во-вторых, достаточно прочным прикреплением нейрона к глиальному волокну, в-третьих, нормальным доступом кальциевых ионов внутрь нейрона. Процесс нейронной миграции представляется в немалой степени зависимым от наличия на поверхности мигрирующих клеток и радиальных глиальных пучков специфических молекулярных

Рис. 2. **Участие глии в миграции клеток** [www.moikompass.ru]



лиганд (неврегулина, астротактина) и их рецепторов. К 14 нед. внутриутробного развития в мозге уже в основном сформированы и продолжают дифференцироваться основные его отделы: большие полушария, подкорковые ядра, промежуточный мозг, четверохолмие и ножки мозга, варолиев мост и мозжечок, продолговатый и спинной мозг.

Классификация центральной корковой дисплазии разработана ведущими эпилептологами и неврологами в 2004 году. По классификации различают два типа дисплазии основанного на присутствии или отсутствии дисморфизма нейронов или наличия клеток воздушного шара. Тип I - нет никаких патологически измененных нейронов и баллонообразных клеток. Тип IA - имеются изолированные нарушения строения коры, обычно пластины и колоночная дезорганизация нейронов. Тип IB - характеризуется изолированными нарушениями строения коры, а также наличием гигантских клеток и незрелых нейронов. Тип IIA - имеются только клетки неправильного строения, а в типе IIB клетки аномального строения и баллонообразные клетки. Существует некоторая корреляция между нейропатологическими результатами, клиническими проявлениями и радиографическими представлениями для всех выше перечисленных типов. Для типа IA клинически и радиологически может быть не найден, но на вскрытии у 1, 7% здоровых умственно людей найден данный тип патологии [11]. Некоторые больнее с данным типом заболевания могут имеет легкие нарушения познавательной функции или эпилепсию [14]. В патогенез всех этих заболеваений входит нарушение нейрональной миграции но, основные причины нейрональной дисфункции могут быть различны. Лиссенцефалия, перевентрикулярная узловая гетероэктопия, синдром «двойной коры» - связано с нарушением единственного гена, синтезирующего белки, которые взаимодействуют с цитоскелетом головного мозга [12].

Дифференциальная диагностика нейрональных корковых дисплазий с детским церебральным параличом.

Детский церебральный паралич (ДЦП) - собирательный термин, объединяющий группу непрогрессирующих, нередко меняющихся, синдромов моторных нарушений, вторичных по отношению к поражению или аномалиям мозга, возникающих на ран-

них этапах его развития [1]. ДЦП разнороден по этиологии, морфологической картине и клиническим проявлениям. ДЦП занимает одно из ведущих мест в структуре заболеваемости нервной системы у детей, являясь широко распространенным заболеванием. Например, интересные исследования в 2002 году провела группа ученых в США, в котором подсчитала количество детей с диагнозом детский церебральный паралич, проживающих в северной Алабаме, южно-восточном Висконсине и столице штата Джорджия Атланте (всего обследовано 114 897 детей). Так, по данным учёных, средняя распространённость ДЦП в трёх штатах составила 3,6 случаев на 1000 детей восьмилетнего возраста (3,3 - в Висконсине, 3,7 - в Алабаме, 3,8 - в Джорджии). Раньше же считалось, что показатель распространённости ДЦП в США составлял от 1,5 до 3 случаев на 1000 детей. Интересно, что мальчиков, больных ДЦП, оказалось больше, чем девочек (соответственно 1,4:1). Причины возникновения заболевания разнообразны, во многих случаях точную причину установить не удастся. Известно, что менее 10% случаев ДЦП вызваны факторами, действующими во время родов (перинатально). Считается, что по крайней мере 70-80% случаев ДЦП начинается еще до рождения ребенка (пренатально). Иногда заболевание начинается после рождения (постнатально). Велика вероятность того, что много случаев ДЦП является результатом объединения пренатальных, перинатальных и постнатальных факторов. Наиболее распространенные факторы риска детского церебрального паралича – отягощенный акушерский анамнез, угроза выкидыша на ранних сроках гестации, многоплодная беременность, гипоксия плода, ЗВУР, осложненные роды, низкая масса тела при рождении, недоношенность и так далее. Установление феномена нестабильности генома у больных ДЦП может внести существенный вклад в представление об этиологии и патогенезе этого заболевания, наметить более радикальные пути восстановительного лечения. Несмотря на активное изучение этого заболевания с конца XIX века, оно и до сих пор остается клиническим диагнозом [7, 1]. Дифференциальный диагноз ДЦП следует проводить с дегенеративными прогрессирующими заболеваниями ЦНС, нарушениями нейрональной миграции, опухолями головного мозга, хромосомными и метаболическими нарушениями, которые по клиническим проявлениям схожи с ДЦП, и др. [1, 2].

Шизэнцефалия - своеобразная аномалия нейронной миграции, тотальная патология с формированием глиальных миграционных траекторий, простирающаяся от желудочков до коры головного мозга. Данный порок развития хорошо визуализируется на КТ и МРТ снимках головного мозга в виде различной степени выраженности щелей. В классическом варианте эти щели в коре головного мозга заканчиваются «открытыми губами». Стенки щелей выстланы патологически утолщенной корой. При данном пороке ликвородинамика не нарушена, она полностью компенсирована. Возле щелей, как правило, находятся очаги гетеротопии и/или полимикрогирии [9]. Мутация в гене *Emx2*, который кодирует фактор транскрипции,

участвующий в формировании переднего мозга, были найдены у пациентов с физэнцефалией, хотя не во всех случаях. [13]. Шизэнцефалия характеризуется расщелинами, простирающимися от наружной поверхности до бокового желудочка, которые выстланы неправильными полимикрогирией коры. Неясно, как *Emx2* мутация ведет к нарушениям нейрональной миграции у таких пациентов.

Клинические проявления шизэнцефалии ассоциируются со многими неврологическими симптомами и синдромами в виде: гемиплегии (при унилатеральном расположении); тетрапареза (при билатеральном расположении); судорожного синдрома; грубой задержки психомоторного развития.

В диагностике аномалий головного мозга практическому врачу помогут следующие стандарты.

1. отсутствие критического периода, в том числе тяжелой гипоксии в неонатальном периоде, при наличии патологии неврологического статуса дает возможность предполагать аномалию развития головного мозга, особенно у доношенного новорожденного;

2. особое внимание к увеличению размеров желудочков мозга: у недоношенного ребенка изолированная вентрикуломегалия чаще всего является следствием гипоксического поражения нервной системы. У доношенного новорожденного вентрикуломегалия нередко является радиологическим проявлением аномалии мозга;

3. для дифференциальной диагностики с внутриутробным энцефалитом помогут специфические иммунологические исследования ликвора;

4. при наличии судорожного синдрома в неонатальном периоде ребенок должен пройти радиологическое обследование на наличие аномалий головного мозга;

5. гипотония в период новорожденности является частым симптомом грубых пороков развития головного мозга;

6. задержка темпов психомоторного развития и нарушение развития постуральных рефлексов часто также являются синдромами аномалий головного мозга.

Выявление пороков развития головного мозга в ранние сроки жизни не может быть переоценено. Без своевременной диагностики таких аномалий развития пациент будет обречен получать терапию по поводу гипоксического поражения мозга или внутриутробной инфекции до тех пор, пока диагноз порока мозга не станет очевидным в более старшем возрасте ребенка. Чрезвычайный полиморфизм корковых дисплазий при попытках, идентификации их типовой принадлежности обуславливает некоторый классификационный хаос. Более того, сама структура дисплазий нередко имеет черты различных гистологических вариантов единственным объективным инструментом, позволяющим придать законченность современным взглядам на структурные варианты корковых дисплазий, могут служить методы нейровизуализации (КТ и МРТ) с использованием нейрорадиологической модели дисмиграционных нарушений, так как патологические состояния представляют собой результат единого нейроонтогенетического процесса - нейрон-

ной миграции. Принадлежность дисплазии к конкретному типу определяется не спецификой вызывающего его стресс-фактора, а гестационным сроком в период его действия. Это правило является частным вариантом закона «критических периодов» в развитии человека: нет конкретного порока развития вне конкретного срока его инициации. Из этого следует важный вывод, что для поступательного развития структур и функций головного мозга необходимо полное завершение одной фазы для возможности начала следующей. Все выше перечисленное подтверждается клиническими наблюдениями, в которых нередко встречаются сложные, комбинированные пороки развития головного мозга, находящиеся на разных уровнях нейроонтогенетической иерархии.

Клинический пример №1: Больная К., 22 года, обратилась на прием с жалобами на простые и сложные сенсорные (слуховые) по типу ощущения шума и громких звуков и психосенсорные комплексные приступы с речевыми автоматизмами. Редкие вторично-генерализованные тонико-клонические припадки. Последний комплексный приступ со слуховыми ощущениями (шум) с кратковременной потерей сознания, со склонностью к серийному течению, в перименструальный период, развился 17 марта 2009 г. на занятиях в колледже. Клинический диагноз на момент обращения: Симптоматическая эпилепсия. ДЦП спастический правосторонний гемипарез.

Анамнез жизни: девочка от первой беременности, первых, срочных родов. Данная беременность, со слов матери, протекала без особенностей. Возраст матери во время беременности 26 лет, в первом триместре беременности работала на КраМЗе в лаборатории, контактировала с токсическими веществами, не исключается также воздействие электромагнитных полей на производстве. Акушерский анамнез: масса

тела при рождении 3200 г, рост 53 см. Закричала сразу, оценка по шкале Апгар 8-9 баллов. К груди приложена на первые сутки. До 9 мес. ребенок рос и развивался соответственно полу и возрасту. После 9 мес. замечено резкое отставание в физическом развитии, особенно правых конечностей. Наблюдалась у невролога по месту жительства. Ретроспективно установлен диагноз «ДЦП», по поводу которого, несмотря на отсутствие объективных данных за «ДЦП» по данным нейровизуализации (на представленных КТ и МРТ головного мозга, сделанных в возрасте тех лет классическая картина открытой шизэнцефалии), проходила повторные курсы вазоактивной и нейрометаболической терапии без наличия на то показаний, что, вероятно, обусловило ранний дебют симптоматической эпилепсии. В девять лет впервые развился приступ вторично-генерализованный миоклонико-тонико-клонический приступ с короткой сенсорной (слуховой) аурой. В последующие годы течение симптоматической эпилепсии с повторяющимися ВГТКП, простыми и комплексными сенсорными (слуховыми) по типу ощущения шума и громких звуков и психосенсорными комплексными приступами с речевыми автоматизмами. Лечение отличалось полипрагмазией: антиэпилептические препараты (АЭП) и препараты других фармакологических групп, включая проконвульсанты. На этом фоне отмечено прогрессирующее течение заболевания. В последние 3 мес. приступы кантамениальные (за 1-2 дня или в первые дни менструации). На фоне повышения дозы депакина-хроно до 1500 мг/сут в сочетании с ламикталом 200 мг/сут, подобранным ранее, отмечено урежение ВГТКП, но фокальные приступы носили серийный характер.

Объективно: состояние при обращении средней степени тяжести. Рост - 157 см, масса тела 56 кг - больная контактна, ориентирована. В соматическом

Рис. 3. Паттерн фокальной эпилептиформной активности больной К., 22 г., с шизэнцефалией в теменно-височной области левого полушария: зарегистрированы фокальные интериктальные пароксизмы в виде доброкачественных эпилептиформных паттернов детства амплитудой до 120 мкВ в левой теменно-височной области (показаны пунктирной линией).

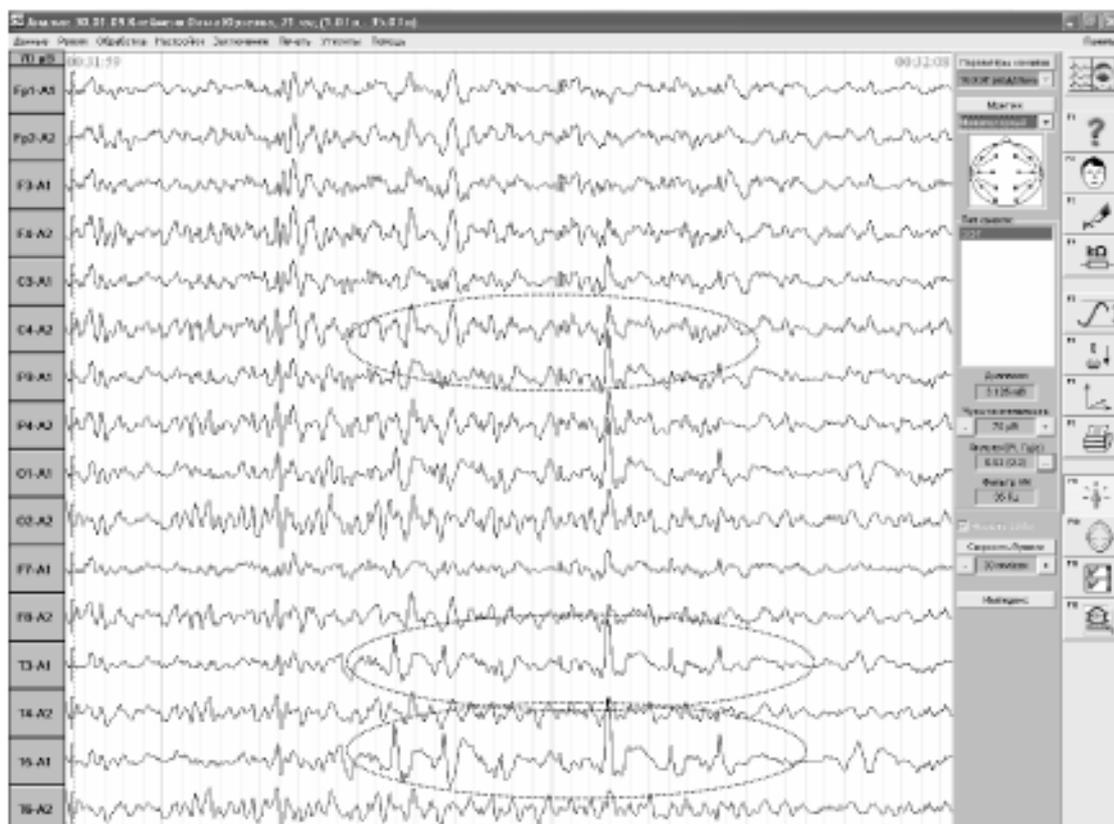


Рис. 4. МРТ головного мозга больной К., 22 г, с шизэнцефалией: T2-взвешенные корональное и аксиальное изображения, в теменно-височной области слева определяется расщелина, окруженная по периферии серым веществом, соединяющая субарахноидальное пространство с расширенным и деформированным левым боковым желудочком.

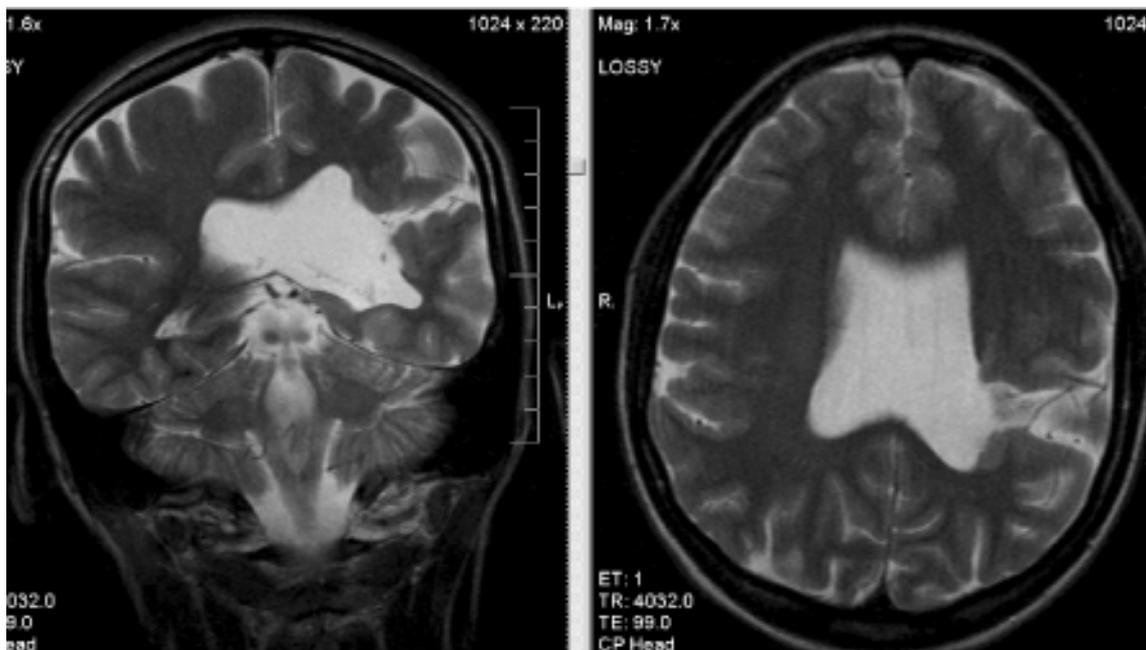
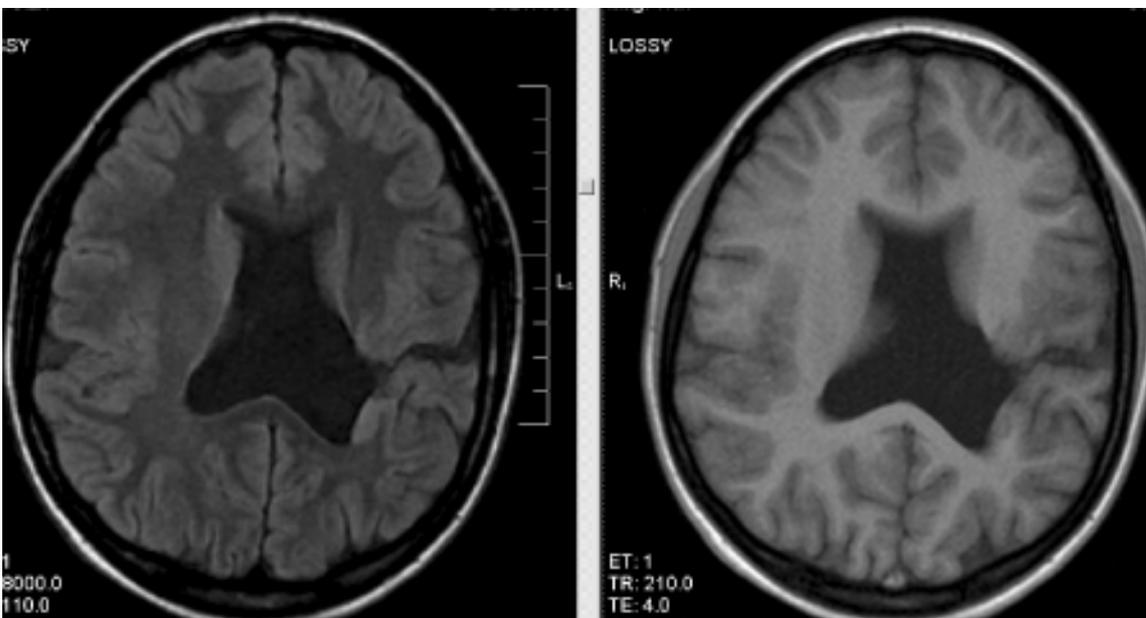


Рис. 5. Аксиальные FLAIR и T1-взвешенное изображения. МРТ головного мозга больной К., 22 г., с шизэнцефалией: по наружной стенке заднего рога левого бокового желудочка отмечается участок гетеротопии серого вещества, расщелина заднего бокового желудочка левого полушария.



статусе: кожные покровы бледные, подкожно-жировой слой развит равномерно. В легких везикулярное дыхание. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Тоны ясные, ритмичные, ЧСС 76/мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Симптом Пастернацкого отрицателен с двух сторон. Наследственный анамнез по эпилепсии не отягощен, но у бабушки по материнской линии в возрасте 60-65 лет после инфаркта миокарда (ИМ) и ишемического инсульта (ИИ) развилась постинсультная эпилепсия с «атипичными абсансами» («задумки») и вторично-генерализованными атоническими приступами.

ЭЭГ- (часовой мониторинг) от 30.01.2009г. При проведении спектрального мощностного и амплитудного анализа альфа-ритма - зарегистрирован разброс частот в диапазоне 8,4-10,0 Гц, доминирующий пик мощности на частоте 9,2 Гц, средняя амплитуда 50-60 мкВ. Отмечены эпизоды пространственной синхронизации альфа-ритма. Бета1-ритм (14-25 Гц) низкого индекса, представлен диффузно по всей конвексальной поверхности головного мозга, амплитуда

до 10-15 мкВ, без клинически значимой межполушарной асимметрии (МПА). Медленно-волновая активность диффузно усилена, преимущественно, по правому полушарию головного мозга в виде одиночных и групп волн, преимущественно, тета – диапазона частот, амплитудой до 30 мкВ. На этом фоне регистрировались комплексы по типу доброкачественного эпилептиформного паттерна детства (ДЭПД): «острая-медленная волна – 2,5-3 Гц», амплитудой до 100-120 мкВ, с фокусом в задневисочно-затылочных отделах левого полушария (рис. 3) с тенденцией к вторичной билатеральной синхронизации длительностью до 2 сек и частотой возникновения до 2-3 вспышек в 10 минут. Заключение: на фоне приема АЭП (депакинхрон 500 мг/сут): легкие общемозговые изменения биоэлектрической активности головного мозга регуляторного типа, зарегистрирован фокус интериктальной эпилептиформной активности в задневисочно-затылочных отделах левого полушария с тенденцией ко вторично билатеральной синхронизации в состоянии пассивного бодрствования и при поверхностных стадиях фаз медленного сна (ФМС).

МРТ головного мозга с ангиографией (от 31.01.2009 г.). В левой теменно-височной области определяется расщелина, окруженная по периферии серым веществом, соединяющая расширенный и деформированный левый боковой желудочек с субарахноидальным пространством. Левый боковой желудочек расширен, деформирован, правый боковой желудочек обычных размеров, отмечается аплазия прозрачной перегородки. Вариант развития Виллизиева круга в виде правосторонней задней трифуркации. Отсутствие визуализации кровотока по сегменту А1 правой передней мозговой артерии. Заключение: МР картина врожденной, сочетанной аномалии развития головного мозга по типу открытой шизэнцефалии в левой теменно-височной области, аплазии прозрачной перегородки, арахноидальные изменения ликворокистозного характера. Вариант развития Виллизиева круга, правосторонняя задняя трифуркация. Аплазия сегмента А1 передней мозговой артерии.

Неврологический статус: расходящееся косоглазие слева, сложный астигматизм на оба глаза, легкая асимметрия носогубной складки (НГС). Гемиианизорексия справа, центральный правосторонний парез справа 2 ст., гемигипостезия справа. ПНП и ПКП с дефектом справа. В позе Ромберга неустойчива, латеропульсия вправо. Полиневритический тип расстройств чувствительности (гипостезия по типу «высоких перчаток», гиперестезия по типу «гольф»). Менингеальных знаков нет. Тазовые функции контролирует. Дизрафический статус: готическое небо, аномалия развития зубного ряда, аномалия развития зубных коронок (наблюдается у стоматолога-ортодонта), сухая ихтиозообразная кожа на передней поверхности голени с обеих сторон, укорочение правой нижней (на 2 см) и правой верхней конечности (1,5 см).

На основании жалоб, характера приступов, отягощенного анамнеза (влияние на мать во время беременности тератогенных факторов), данных МРТ головного мозга (1,5 Тс) и ЭЭГ, был впервые выставлен клинический диагноз: Врожденные аномалии развития ЦНС: открытая шизэнцефалия левой височно-теменной области, аплазия прозрачной перегородки, внутренняя несимметричная неокклюзионная гидроцефалия, правосторонняя задняя трифуркация, аплазия сегмента А1 правой передней мозговой артерии, гипоплазия обеих задних соединительных артерий, центральный правосторонний гемипарез 2 ст., невралгия затылочного нерва справа, парез отводящего нерва справа 1 ст., правосторонняя гемигипостезия. Симптоматическая левополушарная височно-долевая эпилепсия с катамениальными простыми и комплексными сенсорными (слуховыми) и психосенсорными приступами с речевыми автоматизмами и редкими вторично-генерализованными миоклонико-тонико-клоническими приступами в анамнезе, фармакорезистентность 2 А ст., неполная клинко-электроэнцефалографическая компенсация на фоне политерапии АЭП (депакин-хроно 1500 мг в сутки, ламиктал 200 мг в сутки).

Клинический пример №2. Больной И., 23 года, обратился на консультацию с жалобами на простые и сложные психомоторные и адверсивные (поворотом

головы и глаз вправо) приступы, редкие вторично-генерализованные тонико-клонические припадки; на диффузные головные, усиливающиеся в летний период. В течение последнего месяца отмечает учащение припадков, в том числе: вторично-генерализованных тонико-клонических. Клинический диагноз на момент обращения: Эпилептическая болезнь, ДЦП.

Анамнез жизни: ребенок от первой беременности, срочных родов. Течение беременности без особенностей, но мама пациента во время вынашивания настоящей беременности проживала в районе действующего пенициллинового завода. Роды самостоятельные, стремительные, закричал сразу, перинатальной травмы не установлено при рождении, но проводилось обменное переливание крови по поводу гемолитической болезни новорожденных. Развился до 7 месяцев в соответствии с полом и возрастом. В возрасте 7 месяцев родители заметили слабость в правых конечностях у ребенка. Проконсультирован у детского невролога, установлен диагноз - ДЦП, гемипаретическая форма с правосторонним гемипарезом и речевыми нарушениями по типу моторной дисфазии. По поводу ДЦП неоднократно проводилось лечение в клиниках Москвы с отчетливым положительным эффектом на речевые функции. В возрасте 11 лет впервые развился вторично-генерализованный тонико-клонический припадок с заведением головы и глаз вправо. В последующие годы приступы типично повторялись, особенно при переутомлении, недосыпании, смене часовых поясов. Стартовая терапия фенобарбиталом по назначению невролога по месту жительства привела к развитию выраженных негативных явлений в виде когнитивных нарушений и сонливости, в связи с чем препарат был отменен мамой пациента самостоятельно. При развитии повторных приступов был назначен депакин-энтерик, в последующем - депакин-хроно, дозировка которого менялась без контроля уровня вальпроевой кислоты в сыворотке крови. В последующие годы на фоне терапии приступы стали реже, но в январе 2008 г. зарегистрирован первый эпилептический статус. В настоящее время приступы стали носить характер как простых и комплексных фокальных (адверсивных и психомоторных по типу «лобных абсансов»), так и вторично-генерализованных тонико-клонических. Резкое ухудшение течения заболевания отмечено при попытке перевода с приема депакина-хроно на аналогичную дозу энкората-хроно (через 2 дня после перехода на индийский генерик развился тяжелый травмирующий дневной вторично-генерализованный припадок), в связи с чем произведен обратный переход на прием депакин-хроно 1500 мг/сут. Переносимость терапии удовлетворительная, но ремиссия приступов на указанной дозе АЭП не достигнута.

Объективно: состояние при обращении средней степени тяжести, рост-167см, масса тела - 60 кг. Больной мало контактен, плохо ориентировался в своей личности. КРЭГ: умеренно выраженная гипотония артериол и венул с признаками затруднения венозного оттока и доброкачественной внутричерепной гипертензии. МРТ головного мозга (от 01.11.2004 г.). С учетом предыдущего исследования КТ головного моз-

га (от 14.03.2000г.), аномалия развития головного мозга, которая проявляется в виде гипоплазии теменной доли, ликворной кисты размерами 7,3 * 4,5 * 6,0 см, в теменной области. Киста связана с левым боковым желудочком – порэнцефалия. В остальном структуры головного мозга без особенностей.

На основании выше перечисленного был выставлен клинический диагноз: Симптоматическая фокальная (лобно-долевая) эпилепсия с редкими простыми и комплексными психомоторными и адверсивными (с поворотом головы и глаз вправо) приступами без трансформации и с вторичной трансформацией во вторично – генерализованные и тонико – клонические приступы, фармакорезистентность 2 а ст., неполная клинико – электроэнцефалографическая компенсация на фоне приема АЭП (депакин-хроно 1500 мг/сут). Фоновое заболевание: Детский церебральный паралич?, гемипаретическая форма. С целью дифференцирования с множественными аномалиями развития головного мозга и уточнения диагноза, пациент был направ-

лен на дообследование, включая МРТ (1,5 Тс) головного мозга и шеи с сосудистой программой. Наблюдая пациента в динамике, были предоставлены данные МРТ исследования головного мозга (рис. 6, рис. 7). В результате проведена коррекция клинического диагноза: Врожденные аномалии развития ЦНС: открытая шизэнцефалия, полимикрогирия, арахноидальная киста в теменно-височной области слева. Симптоматическая фокальная (лобно-долевая) эпилепсия с редкими простыми и комплексными психомоторными и адверсивными (с поворотом головы и глаз вправо) приступами без трансформации и с вторичной трансформацией во вторично – генерализованные и тонико – клонические приступы, фармакорезистентность 2 а ст., неполная клинико – электроэнцефалографическая компенсация на фоне приема АЭП (депакин-хроно 1500 мг/сут.).

Заключение. В настоящее время в арсенале клинических неврологов, нейрорадиологов имеется широкий спектр современных диагностических воз-

Рис. 6. МРТ головного мозга больного И., 23 г., с шизэнцефалией, полимикрогирией, арахноидальной кистой: аксиальные T2-взвешенные изображения, в теменно-височной области слева определяется широкая расщелина, окруженная по периферии серым веществом, соединяющая субарахноидальное пространство с расширенным левым боковым желудочком.

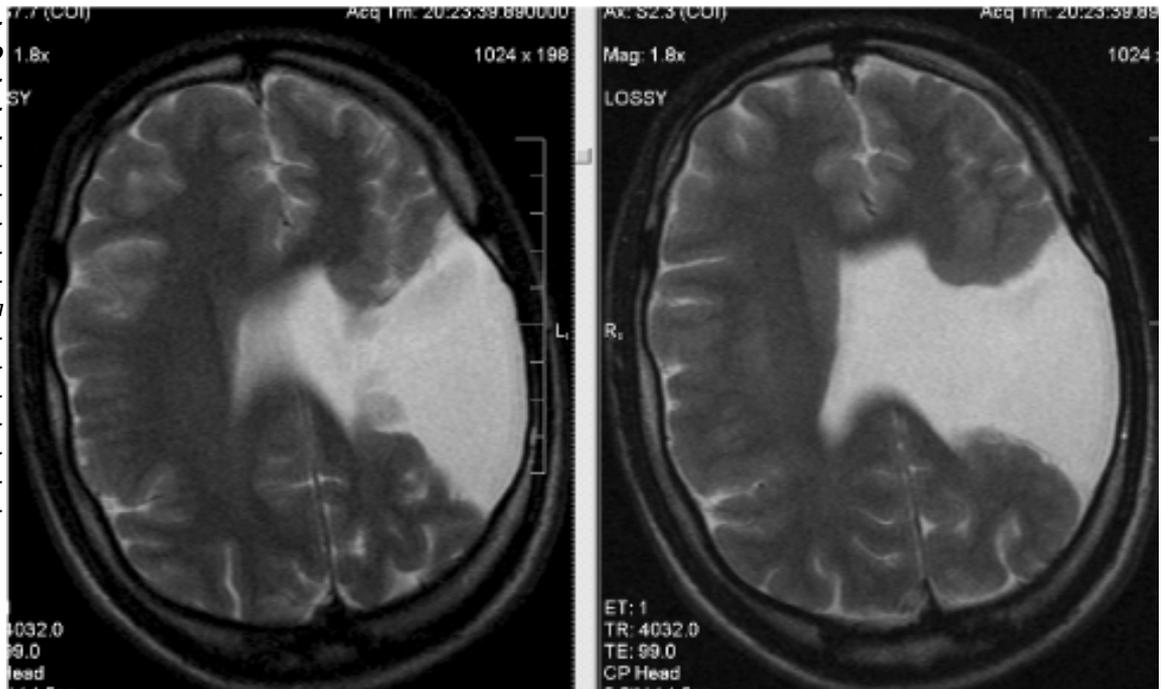
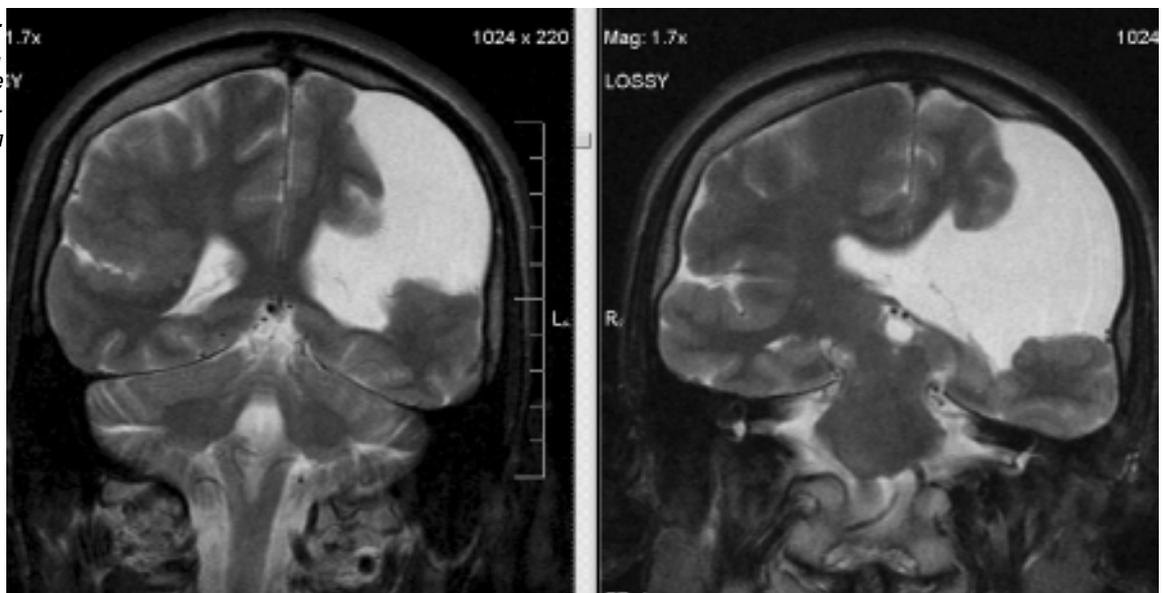


Рис. 7. МРТ головного мозга больного И., 23 г.: корональные T2-взвешенные изображения (объяснения в тексте).



возможностей. От грамотного их использования и клинической интерпретации результатов исследований зависит правильность диагноза и результат лечения. Однако в практике детского невролога остается значительным число диагностических ошибок, связанных либо с редкостью заболевания, либо с недостаточным уровнем сведений о нем. В практике нейрорадиологов, также встречается неправильная оценка полученных результатов, хотя для выявления данной патологии результаты абсолютно очевидны и не требуют дополнительных знаний и подготовки врача. Несмотря на регулярное проведение предаттестационных курсов и тематических циклов усовершенствования врачей, на которых освещается современное состояние клинической неврологии, такие факторы, как недостаточная подготовка врача или формальный осмотр больного, являются причиной возникновения диагностических ошибок.

Для ранней диагностики нарушения нейрональной миграции и своевременной адекватной терапии прежде всего, необходимо проведение МРТ головного мозга (желательно с мощностью 1,5 Тс), тщательный неврологический осмотр, мониторинг ЭЭГ и назначение адекватной терапии, исключая препараты стимулирующие ЦНС. Важен тщательно собранный анамнез, с акцентом на акушерский анамнез матери во время вынашивания настоящей беременности.

Уникальность и актуальность данных клинических наблюдений, заключается не только, в каком возрасте был впервые уточнен диагноз, но и в наличии характерных ошибок, допускаемых врачами: педиатрами, неврологами, нейрорадиологами при постановке диагноза ДЦП, проведения диагностических мероприятий. Авторы подчеркивают важность повышения уровня профессиональной настороженности педиатров, неврологов и нейрорадиологов в отношении врожденных пороков развития головного мозга, для улучшения диагностики, своевременной постановки диагноза, а также назначения адекватной терапии и начала ранней реабилитации моторной и психологической функции ребенка с целью его наилучшей социальной адаптации.

Список литературы:

1. Бадалян Л.О., Журба Л.Т., Тимонина О.Б. Детские церебральные параличи. - Киев: Здоровья, 1988 – 528 с.
2. Бадалян Л.О. Невропатология. 2-е изд., исп. – М.: «Академия», 2003.
3. Барашнев Ю.И. Перинатальная неврология. - М., 2001.
4. Бочков Н.П., Чеботарев А.Н. Наследственность человека и мутагены внешней среды. - М., 1989.
5. Бочков Н.П. Клиническая генетика. - М, 2001.
6. Будко К.П., Гладкович Н.Г., Максимова Е.В. и др. Нейроонтогенез. - М: Наука, 1985.
7. Дурнев А.Д., Середин С.В. Мутагены. Скрининг и фармакологическая профилактика воздействий. - М., 1998.
8. Монтгомери Т.Р. Ранняя диагностика детского церебрального паралича. // Педиатрия. – 1999. – с. 89-91.
9. Скворцов И.А., Ермоленко Н.А. Развитие нервной системы у детей в норме и патологии. - М: МЕДпресс-информ, 2003.
10. Badawi N., Watson L., Petterson B. What constitutes cerebral palsy? // Dev. Med. Child. Neurol. - 1997. – P. 369-372.
11. Bingaman W.E. Surgery for focal cortical dysplasia // Neurology. - 2004. Vol. 62. – P. 30-34.
12. Couillard-Despres S., Winkler J., Uyanik G. Molecular mechanisms of neuronal migration disorders, quo vadis? // Curr. Mol. Med. – 2001. - Vol. 1. – P. 677-688.
13. Foldvary-Schaefer N., Bautista J., Andermann F. Focal malformations of cortical development // Neurology. – 2004. - Vol. 62. P. 14-19.
14. Palmieri A., Najm I., Avanzini G. Terminology and classification of the cortical dysplasias // Neurology. – 2004. – Vol. 62. – P. 2-8.
15. Hayakawa F., Okumura A., Kato T. Determination of timing of brain injury in preterm infants with periventricular leucomalacia with neonatal electroencephalography // Pediatrics. - 1999. – Vol. 104. – P. 1077-1081.
16. Watson N., Petterson L. Magnetic resonance imaging in children with neonatal asphyxia: correlation with developmental sequelae // Acta Paediat. - 1996. – Vol. 85, № 1. - P. 88-95.
17. Yin R., Reddihough D., Ditchfield M., Collins K. // J. Paediatr. Child Health. - 2000. - Vol. 36. - P. 139-144.

Статья поступила в редакцию 11.05.2009 г.

В ФГУЗ КБ №51 ФМБА России МАГНИТО - РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ проводится на томографе SIEMENS Magnetom Concerto (Германия).

Показания к магнито-резонансной томографии: заболевания головного мозга, позвоночника и спинного мозга, сердечно-сосудистой системы, органов брюшной полости, органов таза у женщин и мужчин и т.д. Обследование проводит СТРИКЕЛЕВ Владимир Сергеевич, врач-рентгенолог высшей квалификационной категории.

Все необходимые консультации можно получить в каб. МРТ или по тел. (39197) 4-67-82.

СПИРАЛЬНАЯ КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ в ФГУЗ КБ №51 проводится на томографах SIEMENS Somatom AR.Sp. и TOSHIBA AQUILION-64

Использование новейших методик, усиление контрастным веществом, 3-х мерная и 3-х плоскостная реконструкция изображения органов позволяют достигнуть достоверности исследования 98-100 %.

Спиральная компьютерная томография выполняет непрерывное сканирование анатомического объекта, вследствие чего вероятность упущения патологии ничтожна.

Обследование проводит ЛАМОНОВ Михаил Васильевич, врач-рентгенолог высшей квалификационной категории, Заслуженный врач России.

Все необходимые консультации можно получить в каб. № 238 или по тел. (39197) 4-95-43.