

Положительные результаты достигнуты у больных с синдромом Луи-Бар: уменьшались нарушения высших психических функций, выраженность статической и динамической атаксии, повышались ЭНМГ-показатели скорости проведения импульсов и амплитуды вызванных мышечных ответов, реже наблюдались интеркуррентные заболевания, отражающие иммунологические нарушения, характерные для этого наследственного заболевания.

Положительный эффект при лечении больных с наследственной патологией отмечен также в работах Блинниковой О.Е., Деминой Н.А. (1996); Казанцевой Л.З. (1998). Однако, в целом таких работ мало. Причиной этого является не бесперспективность лечения больных с наследственной патологией (имеются определенные успехи в этой области), а скорее необычность и нетрадиционность термина «лечение наследственной патологии».

Таким образом, проведенные исследования свидетельствуют о том, что в настоящее время имеются реальные предпосылки и возможности для эффективного улучшения состояния детей с нарушениями структурного и функционального развития мозга разной степени тяжести как при ДЦП, так и при многих наследственных заболеваниях нервной системы. Возможность существенно улучшить состояние детей с наследственно обусловленными нарушениями развития психоневрологических функций сама по себе представляет определенный интерес, поскольку в настоящее время большинство генетиков направляют свои усилия на профилактику повторного рождения больного ребенка в семье, а не на лечение уже заболевшего, ставя под сомнение возможность достичь улучшения состояния больного ребенка с наследственным заболеванием. Вместе с тем, несомненно, что при наследственно обусловленных нарушениях развития психоневрологических функций центральная нервная система в значительной степени сохраняет свою пластичность и компенсаторные возможности, так как сама нервная клетка не имеет первичного генетического дефекта и не подвержена прогрессирующему разрушению. В связи с этим актуален вопрос о дальнейшей разработке путей реабилитационной терапии при наследственных заболеваниях.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бадалян Л.О., Журба Л.Т., Тимонина О.В. Детские церебральные параличи. — К.: Здоровья, 1988. — 328с.
2. Башина В.М. Аутизм в детстве. — М.: Медицина, 1999. — 240 с.
3. Блинникова О.Е., Демина Н.А. Лечение больных с наследственной синдромальной патологией. В сб. Опыт использования аминокислотных композитов в неврологической практике. «Primavera Medica». М.: 1996, т. 1, с. 49-53.
4. Ермоленко Н.А., Сковцов И.А., Неретина А.Ф. Клинико-психологический анализ развития двигательных, перцептивных, интеллектуальных и речевых функций у детей с церебральными параличами. Ж. Неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2000, 100, 3, с. 19-23.
5. Казанцева Л.З. Основные направления борьбы с наследственными заболеваниями в детском возрасте. Сборник НИИ педиатрии и детской хирургии МЗ РФ. 1998, с. 14-42.
6. Козлова С.И. и соавторы Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. «Практика» М.: 1996, 416 с.
7. Ратнер А.Ю. Родовые повреждения нервной системы. — Казань: Изд-во Каз. ун-та, 1985. — 325 с.
8. Селиванова Е.А., Мutowин Г.Р. Аномалии развития и их значение в диагностике врожденных и наследственных заболеваний. Альманах «Исцеление» Выпуск 4. «Тривола». М.: 2000. — с. 92-101.
9. Селиванова Е.А., Сковцов И.А., Мutowин Г.Р. и др. Врожденные и наследственные заболевания нервной системы у детей. «Тривола». М.: 1998. — 54 с.
10. Семенова К.А. Восстановительное лечение больных с резидуальной стадией детского церебрального паралича. «Антидор». М.: 1999. — 384 с.
11. Сковцов И.А. Дизнейроонтогенетические аспекты систематизации детских церебральных параличей и других нарушений развития двигательных, перцептивных, интеллектуальных и коммуникативных функций. Альманах «Исцеление». Выпуск 3. «Тривола». М.: 1997. — с. 15-31.
12. Сковцов И.А., Башина В.М., Нефедова И.В. Лечение атипичного аутизма при синдроме Мартина-Белл. Ж. Неврологии и психиатрии им. Корсакова, 1998, 98, 10, с. 17-21.
13. Сковцов И.А., Карякин А.В. Способ получения препарата для лечения координаторных нарушений из мозжечково-стволового отдела головного мозга. Патент на изобретение №209194 от 20.09.97.
14. Сковцов И.А., Ховхун Л.А., Устинова Е.В., Ильин Л.Б. Комплексная стимуляция статико-моторного и психоречевого развития детей с перинатальными поражениями центральной нервной системы. Ж. Неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 1989, 89, 8, с. 23-27.

ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ ТИКОВ И СИНДРОМА ТУРЕТТА

В.П. Зыков, М.Е. Янковский, О.И. Бегашева

Тики являются наиболее распространенными гиперкинезами детского возраста (от 0,85 до 6 случаев на 100 детей). Значительно реже встречается генерализованный тик (синдром Туретта) - 1 случай на 1000 детского населения [18]. Диагноз генерализованного тика основывается на клинических признаках, в связи с чем многие исследователи заняты вопросом объективизации и поиском нейрофизиологических критериев диагностики. Имеются возрастные особенности нейроонтогенеза коры и биоэлектрических потенциалов, задержка созревания которых тесно связана с патогенетическим механизмом синдрома Туретта. Так, при ЭЭГ обследовании больных тиками изменения на кривых наблюдались в 8-44% в виде дезорганизации фонового ритма [16]. В других наблюдениях из 25 больных тиковыми гиперкинезами у 17 обнаружена эпилептическая активность, что позволило авторам предположить близкие механизмы тиков с височной эпилепсией [4]. Дисфункцию ви-

сочной доли у больных синдромом Туретта определили при дихотоническом прослушивании [5]. По результатам других исследований у больных тикозными гиперкинезами имеется чрезмерная медленноволновая активность, что расценивается как резидуально-органические изменения головного мозга и подкорковых структур [6,7]. Изучение зрительных, слуховых и соматосенсорных вызванных потенциалов не показало отклонений от нормы у больных синдромом Туретта [1]. В этой связи можно сделать вывод, что дегенеративный процесс корковых нейронов у больных синдромом Туретта отсутствует.

Визуальный анализ ЭЭГ обследования у больных с синдромом Туретта выявляет самые разнообразные нарушения: дизритмии в виде билатеральных всплеск тета-, альфаподобных волн и низкочастотных бета-колебаний высокой амплитуды с дезорганизацией основного ритма, регистрируются диффузные острые волны. Негрубые острые волны преобладают в одном из полушарий, чаще в левом, выражена асимметрия по тета- или альфа-ритму. Дизритмия регистрируется в высоком и среднем диапазоне амплитуд, а ЭЭГ содержит одинаковое количество волн дельта-, тета-, и альфа-диапазонов, среди которых невозможно выделить доминирующий ритм. Компьютерные методики ЭЭГ позволяют более объективно оценить долю медленной активности в биоритмах головного мозга и составить топографические карты. Такое картирование выявило значительное преобладание бета-ритмов [10].

Усиление медленноволновой активности с последующими произвольными движениями, регистрирующимся в виде артефакта, может свидетельствовать о задержке формирования тормозных структур корковой биоритмики у больных тиками, на что указывает максимальная выраженность медленных волн у больных синдромом Туретта, по сравнению с больными локальными и распространенными тиками. Гиперсинхронные билатеральные разряды тета-активности в центральных областях коры, которые Peterson [15] и соавт. относят к типу эпилептоидной активности, появляются у здоровых детей в 3-летнем возрасте, усиливаются к 7-8 годам и исчезают после 12 лет жизни, что связано с этапами нейромедиаторного созревания дофамина [8]. Представленность на ЭЭГ медленноволновой активности дельта и тета-диапазона в центральных отделах коры отражает активность подкорковых структур мозга. Эти колебания по данным исследователей представлены на ЭЭГ мальчиков 3, 5, 7, 12, 15-летнего возраста в 5, 10, 17, 15 и 5 % случаев соответственно. К 5-7 летнему возрасту у здоровых детей тета-активность усиливается, что связано с созреванием синхронизирующих структур промежуточного мозга. Ослабление тета-ритма после 10-летнего возраста может быть связано с усилением тормозящего влияния коры на стволовые структуры головного мозга [11]. Морфологическое созревание отдельных областей коры, связанных с деятельностью различных анализаторов идет не одновременно [2]. К. Matshure и соавт. на основе математического анализа ЭЭГ здоровых людей в возрасте от 6 до 39 лет пришли к заключению, что ритмическая активность затылочной области коры созревает к 10-13 годам, а биоэлектрическая активность центральных и лобных отделов созревает только к 22 годам [15]. По данным литературы критерии ЭЭГ диагностики тиков и синдрома Туретта нам не встерились.

С целью уточнения диагностических ЭЭГ критериев в зависимости от тяжести и локализации тиков были обследованы 30 больных в возрасте от 6 до 14 лет. Все больные разделены на 3 группы: в первую группу локальных тиков вошли 10 больных, во вторую с распространенными тиками - 11 больных, в группе с синдромом Туретта обследованы 9 больных. Контрольную группу составили 10 детей сопоставимого возраста. Для компьютерной обработки ЭЭГ применялась аппаратура Медико-производственной фирмы "Медиком ЛТД" (Таганрог) "Энцефалан" - 131-01. Исследование проведено совместно с врачом М.Е. Янковским на базе Центра адаптации и реабилитации детей с недостатками психического развития (директор центра О.Е. Буланова). Результаты исследования представлены в табл. 1.

Таблица. Показатели спектральной мощности биоэлектрической активности головного мозга у больных тиками и синдромом Туретта

ЗАТЫЛОЧНЫЕ ОТВЕДЕНИЯ				
Основные ритмы ЭЭГ, мощность мкВ ²	Дельта-ритм	Тета-ритм	Альфа-ритм	Бета-ритм
Контрольная группа	41,1 ± 10,4	32,0 ± 12,0	172,2 ± 67,4	9,82 ± 2,85
Локальный тик	58,0 ± 32,34	49,75 ± 30,4	62,25 ± 53,4	7,5 ± 1,98
Распространенный тик	48,4 ± 44,03	49,87 ± 32,36	66,25 ± 41,4	13,25 ± 5,78
Синдром Туретта	56,28 ± 32,48	49,28 ± 30,08	45,7 ± 23,77**	21,2 ± 5,9*
ЛОБНЫЕ ОТВЕДЕНИЯ				
Контрольная группа	31,0 ± 19,42	11,0 ± 4,0	8,83 ± 2,24	4,17 ± 1,14
Локальный тик	68,0 ± 42,27	30,7 ± 19,9	15,25 ± 3,69*	7,5 ± 4,15
Распространенный тик	29,2 ± 15,47	29,45 ± 21,3	13,4 ± 3,6	7,7 ± 4,6
Синдром Туретта	75,5 ± 54,2	54,1 ± 33,4	14,2 ± 10,7	12,2 ± 7,8

* $p < 0,1$, ** $p < 0,05$ в сравнении с контрольной группой

Анализ спектральной мощности проводился в затылочных отведениях (сенсорная кора) и лобных отведениях (моторная кора), где определяются самые устойчивые ритмы. У больных тиками отмечаются зависимость к асимметрии и снижению мощности альфа-ритма в затылочных областях, особенно у больных синдромом Туретта.

Выраженность асимметрии альфа-ритма зависела от тяжести гиперкинеза. Коэффициент асимметрии по альфа-ритму у больных с локальными тиками составил в среднем 10% (0-18), у больных распространенным тиком 67% (10-109), а у больных с синдромом Туретта 52% (5-94). В норме имеется определенная функциональная асимметрия, которая в среднем составляет 10-15% (реже до 20%). Пароксизмальная тета-активность у больных синдромом Туретта с частотой 5-7 Гц, превышающая по амплитуде фоновую в 1,5 раза длительностью 4-6 с преимущественно регистрируется в левом полушарии [12]. Осторожно оценивать асимметрию предлагает Фишман М.Н. [13], поскольку имеется физиологическая асимметрия мощности различных ритмов у здоровых детей [14].

У больных локальными и распространенными тиками на ЭЭГ отмечались варианты возрастной нормы, разряды медленноволновой активности на фоне дизритмии без гиперкинезов, дизритмия, асимметрия альфа-ритма, единичные острые волны. У больных синдромом Туретта, которые имели статусные тики в стадии обострения, наблюдали следующие ЭЭГ критерии электроэнцефалографической диагностики, а не отдельные единичные нейрофизиологические признаки: паттерн гиперкинезы - вспышки медленных волн-тик, с последующими регистрирующимися в виде артефактов произвольными движениями (моргание, поворот глаз, подергивание плеч), снижение спектральной мощности альфа-ритма в затылочной области, преобладание медленноволновой активности в моторной коре, асимметрия по амплитуде альфа- и тета-ритму более 20%. Частота разрядов является объективным признаком гиперкинеза, так как зависит от тяжести тика. Таким образом, дальнейшее изучение электроэнцефалографических показателей с использованием компьютерных методов анализа поможет создать объективные критерии диагностики, а также оценивать эффективность лечения.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бадалян Л.О., Скворцов И.А., Каменных Л.Н. и др. «Пароксизмальный генерализованный тик (синдром Туретта)» Клин. Медицина. - М., 1979. - № 9. - стр.28-34.
2. Лурия А.Р., «Высшие корковые функции человека» М., 2000. -стр. 218
3. Зислина Н.Н., Тюков В.Л., «Возрастные сдвиги частотного спектра электроэнцефалограммы у детей 3-8 лет». Журнал высш. нерв. деят. - 1968 т.16 вып2 стр. 283-306.)
4. Соловых Н. Н., Дубинская Е. Э., Коротков А.Г. «К вопросу о патогенезе и терапии тиковых гиперкинезов у детей». Материалы докладов 7 съезда неврологов России. - Н.Новгород, 19995. - № 65.
5. Рябухин В.Ю., Смирнов А.Ю. «Анализ слухоречевых процессов методом дихотомического прослушивания у детей с болезнью Жиль де ля Туретта». Журнал невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. - М., 1990. - №8 - с. 33-36.
6. Якунова Л.П., Смирнов А.Ю. с соавт. «Некоторые нейрофизиологические аспекты исследования детей с синдромом Жиль де ля Туретта». Журнал невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. - М., 1991 - №8. - стр.57-62.
7. Антонов И.П., Шанько Г.Г. «Гиперкинезы у детей». - Минск., 1975. - стр.216.
8. Смирнов В.М. Нейрофизиология и высшая нервная деятельность детей и подростков. АКАДЕМА, 2000г. стр105.
9. Калачева И.О., Баздырев Е.И. «Клинико-физиологический анализ невротического и невротического заикания у детей дошкольного возраста», Материалы 8 Всесоюзного съезда невропат., психиатров и наркологов. М., 1988. Том 2, стр. 208-210.
10. Смирнов А.Ю. «Синдром Жиль де ля Туретта в детском возрасте». - М., Дисс. канд. мед. Наук, 1990.-216 с.
11. «Благосклонова Н.К., Новикова Л.А. «Детская клиническая электроэнцефалография», Москва, «Медицина», 1994г, стр 54.
12. Дахаева Л.Н. «Компьютерное нейрокартинирование головного мозга при синдроме Жиль де ля Туретта у детей», автореферат, Москва, 1998г., стр.11.
13. Фишман М.Н., «Интегративная деятельность мозга детей в норме и патологии». М., Педагогика, 1989. - 143 стр.
14. Кулаичев А.П., «Компьютерная электрофизиология в клинической и исследовательской практике», т.3., М. «Информатика и компьютеры», 1999г., стр.141.
15. Matshura K. Electroenceph. Clin. Neurophysiol. - 1958. - v. 60. - p.397-401.
16. Abuzzahab F.S., Anderson F. O. Gilles de la Tourette,s syndrome: internetal registry. Mason St. Paul, Minnesota, 1976.
17. Robertson M.// Brit.J. Psychiat. 1989.-v.154. - n.3. - p.147-149.
18. Kerbechion J., Burd.J., Brit.J. Psychiatry, 1985, v.48, n.12, 450-458.

ДИАГНОСТИКА ДЕБЮТА ГЕРПЕТИЧЕСКОГО ЭНЦЕФАЛИТА В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ М.Ю. Чучин

Кафедра неврологии детского возраста РМАПО

Актуальность рассматриваемой проблемы обусловлена регулярной встречаемостью герпетического энцефалита в практике детского невропатолога, доступностью методов достоверной диагностики и возможностью проведения специфического лечения. Доказательная статистика заболеваний герпетическим энцефалитом, особенно при постнатальном заражении, достаточно скудная; приводятся цифры 1: 250000 детского населения (1,2), данные по России не уточнены; не исключено, что истинная частота заболевания значительно выше. Наличие средств специфического лечения обуславливает исключительную важность своевременной диагностики данного тяжелого заболевания. Целью настоящей публикации является уточнение методического подхода к диагностике на раннем этапе (дебюте) заболевания и оценка валидности диагностических методов.

Большинство случаев постнатального заражения или активации латентной инфекции вызывается вирусом простого герпеса 1 типа; большинство интранатального заражения - вирусом 2 типа; имеются сведения о постнатальном заражении вирусом 6 типа (3-10). При интранатальном заражении диагностика несколько облегчается в силу возрастной настороженности и учета факторов риска по врожденной инфекции (по частоте врожденный герпес занимает второе место после цитомегалии (6)). В случае же постнатального заражения