

© Н. Д. Добринская,
А. Б. Пальчик, А. Е. Понятишин

Кафедра психоневрологии ФПК и ПП
ГОУ ВПО СПбГПМА Минздравсоцразвития
России

Резюме. С помощью стандартного неврологического обследования, шкал Ashworth и Gross Motor Function Classification System обследовано 22 ребёнка в возрасте от 6 месяцев до 4 лет (14 мальчиков и 8 девочек), страдающих спастико-гиперкинетической формой детского церебрального паралича и сопутствующей эпилепсией. Всем больным проведено электроэнцефалографическое исследование. Оценка ЭЭГ проводилась по Международной классификации нарушений ЭЭГ. В результате исследования показано, что при спастико-гиперкинетической форме ДЦП преобладает симптоматическая парциальная лобная эпилепсия, структурной причиной данных форм ДЦП и симптоматической эпилепсии является диффузная корково-подкорковая атрофия, пахигирия и вентрикулодилатация, среди ЭЭГ-паттернов у детей с спастико-гиперкинетической формой преобладают нарушения фоновой активности (диффузная медленная активность, низковольтажная активность, межполушарной асимметрии), интериктальной активности в лобной, височной областях и их генерализации.

Ключевые слова: дети; детский церебральный паралич; спастико-гиперкинетическая форма; симптоматическая эпилепсия.

КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ СО СПАСТИКО-ГИПЕРКИНЕТИЧЕСКОЙ ФОРМОЙ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА

ВВЕДЕНИЕ

Распространенность детского церебрального паралича составляет от 1,7 до 5 случаев на 1000 новорожденных детей [1, 2, 8, 10, 28, 31, 32]. Несмотря на достигнутые в последние десятилетия успехи неонатальной медицины, инвалидизация и формирование отдаленных неврологических нарушений, включая развитие детского церебрального паралича (ДЦП), у выживших детей до сих пор остается достаточно высокой. В последние годы частота ДЦП из расчета на 1000 живорожденных неуклонно возрастает за счет увеличения выживаемости, в первую очередь, недоношенных детей [9, 22]. По данным авторов, среди детей с массой при рождении менее 1500 грамм стойкие двигательные нарушения в ретродуальном периоде отмечаются в 8–12 % случаев [16].

Частота развития эпилептических приступов различного генеза и эпилепсии, как самостоятельного заболевания, у детей с ДЦП колеблется в широких пределах от 11,5% до 90%. При этом наблюдается весь спектр состояний от неонатальных и фебрильных судорог до различных форм эпилепсии, включая эпилептические энцефалопатии [3–5, 7, 12–14, 17, 19, 20, 25, 26, 30, 33, 34].

Согласно классификации ДЦП принятой в России [11], выделяют: спастическую диплегию; двойную гемиплегию; гемиплегию; гиперкинетическую форму; атонически-астатическую и смешанную формы. Распространенность эпилепсии у детей с ДЦП значительно различается в зависимости от формы основного заболевания. Например, приводятся данные, что при спастической диплегии эпилепсия отмечается в 32 % случаев, при гемиплегической форме ДЦП в 52 %, а при спастической тетраплегии достигает 45–65,5 % [21, 29].

В литературе имеется недостаточное количество публикаций, отражающих распространенность эпилепсии в группе детей с гиперкинетической формой ДЦП. В связи с этим, целью нашего исследования было изучение особенностей формирования и течения симптоматической эпилепсии у детей со спастико-гиперкинетической формой детского церебрального паралича.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.

На базе неврологических отделений Детской городской больницы Святой Ольги г. Санкт-Петербурга, было обследовано 22 ребенка (14 мальчиков и 8 девочек), страдающих спастико-гиперкинетической формой детского церебрального паралича и сопутствующей эпилепсией. Диагностика формы ДЦП основывалась на общепринятых критериях [1, 6, 11]. Возраст обследованных детей составил от 6 месяцев до 4 лет (в основном, дети от года до 2 лет). Характер эпилептических приступов и форма эпилепсии типированы согласно классификаций принятых Международной антиэпилептической лигой (1981, 1989) [22].

Клинические методы исследования, включали стандартную методику неврологического обследования [5, 6]. При оценке спастичности

УДК: 616.853-053.2

в конечностях применяли балльную шкалу Ashworth (1964). У 4 детей оценена степень тяжести двигательных нарушений по шкале оценки двигательных функций Gross Motor Function Classification System [27]. Данная система позволяет оценить у детей старше 2 лет тяжесть нарушения двигательных функций в зависимости от возраста ребенка и включает пять уровней ограничения функций при ДЦП — от первого (минимальные ограничения двигательных функций) до пятого (тяжелые нарушения движений). Оценка качественных и количественных показателей психомоторного развития (в баллах) у 9 детей проводилась по шкале Л. Т. Журба и соавт. [6].

Всем больным проведено, как минимум, электроэнцефалографическое исследование, а 14 пациентам (63%); видео-ЭЭГ-мониторинг бодрствования и сна, с целью зафиксировать эпилептиформную активность во время приступа, сопоставить клиническую картину приступа с изменениями на ЭЭГ, определить местоположение эпилептогенного очага, отличить эпилептические припадки от неэпилептических пароксизмов. Оценка ЭЭГ проводилась по Международной классификации нарушений ЭЭГ [18, 24].

Всем детям проведено нейровизуализированное исследование для уточнения структурных нарушений головного мозга. Нейросонография на первом году жизни проведена всем младенцам по общепринятой полипозиционной методике. Компьютерная аксиальная томография выполнена у 8 (36%) детей, магнитно-резонансная томография в 14 (64%) случаях.

Статистическую обработку результатов выполняли с использованием пакета прикладных программ STATISTICA версия 6.0 корпорации Stat Soft (США). Корреляционную зависимость определяли с помощью уравнения корреляции Спирмена и уравнения Пирсона с оценкой их достоверности. Достоверность различий определяли по t-критерию Стьюдента, статистически достоверными считались показатели $p < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Характеристика перинатальных данных представлена в таблице 1.

Результаты неврологического обследования детей представлены в таблице 2.

Распределение детей в зависимости от уровня двигательных нарушений и степени спастичности показана в таблице 3.

Оценка психомоторного развития обследованных детей, показана в таблице 4.

Частота эпилептических приступов варьировала от 1 до 24 в месяц, в том числе 2–3 приступа в месяц — 2 (9%) детей, 1 раз в неделю — у 9 (40%), более 1–2 раз в день — у 11 (50%). По результатам

данного исследования отмечено, что у обследованных детей преобладали эпилептические спазмы — 8, тонические приступы — 7, версивные приступы — 7. Клонические припадки отмечены у 3 детей, миоклонические зарегистрированы у 2. Однако небольшая выборка этой группы больных требует уточнения полученных предварительных данных.

Распределение детей в зависимости от дебюта и формы эпилепсии представлено в таблице 5.

Данные электроэнцефалографического исследования представлены в таблице 6.

По данным нейровизуализации (КТ или МРТ головного мозга) проведенных в 19 детей (86%), во всех случаях выявлено наличие органических изменений вещества головного мозга. Среди них необходимо отметить венрикуломегалию ($n=19$), диффузную корково-подкорковую атрофию ($n=10$), перивентрикулярную лейкомаляцию ($n=3$), фокальные кисты ($n=6$), поражение подкорковых ядер ($n=3$), мультикистозные энцефаломалиции ($n=2$), свидетельствующие о доминирующем значении в анализируемой выборке больных интранатальных гипоксических факторов; врожденные изменения — голопрозенцефалия ($n=1$), гетеротопия ($n=1$), гипоплазия мозолистого тела ($n=1$), пахигирия ($n=5$), полимикририя ($n=1$), фокальные дисплазии мозга ($n=2$), признаки внутриутробной инфекции ($n=3$).

РЕЗУЛЬТАТЫ СТАТИСТИЧЕСКОГО АНАЛИЗА

Среди многочисленных достоверных корреляционных данных ниже представлены наиболее значимые: наличие мекониальных вод связано с развитием неонатальных судорог (фацио-оро-алиментарных, вегетативных) ($r=0,45-0,69$). Высокие оценки спастичности преобладали при раннем дебюте эпилепсии ($r = 0,56$). При синдроме Веста отмечены низкие показатели окружности головы, наличие генерализованной иктальной активности, гипсаритмии ($r = 0,43-0,79$). В свою очередь гипсаритмия чаще фиксировалась помимо синдрома Веста при эпилептических спазмах ($r = 0,70$). Низковольтная активность по ЭЭГ в большей степени наблюдалась при симптоматических лобных эпилепсиях ($r = 0,54$). Нарушение организации цикла сон-бодрствования коррелировало с поздним дебютом эпилепсии ($r = 0,55$). Затылочная форма эпилепсии ассоциировалась с большой массой тела, ростом ($r = 0,43-0,47$). Венрикулодилатация коррелировала с клоническими (фокальными) неонатальными судорогами, развитием косоглазия ($r = 0,47-0,53$).

На основании проведенного исследования можно сделать следующие выводы:

1. При спастико-гиперкинетической форме ДЦП преобладает симптоматическая парциальная

Таблица 1

Перинатальные показатели у обследованных детей

Показатели		Количество детей, %	
Срок гестации	26–34 недель	6 (27%)	
	34–37 недель	2 (9%)	
	38–40 недель	14 (63,6%)	
Масса при рождении	от 1000 до 1500 г	2 (9%)	
	от 1500 до 2000 г	3 (13,6%)	
	от 2000 до 3000 г	3 (13,6%)	
	свыше 3000 г	14 (63,6%)	
Рост при рождении	35–40 см	1 (4%)	
	40–50 см	12 (54,5%)	
	свыше 50 см	9 (40%)	
Оценка по шкале Апгар	на 1-й минуте жизни	0–4 балла	7 (31,8%)
		5–7 балла	59 (13,6%)
		выше 7 баллов	2 (9%)
	на 5-й минуте жизни	0–4 балла	2 (9%)
		5–7 балла	17 (77%)
		выше 7 баллов	3 (13,6%)
Беременность у матерей	возраст	от 18 до 30 лет	14 (64%)
		старше 30 лет	8 (36%)
	беременность	1-я	8 (36%)
		2-я	10 (45%)
		последующая	4 (18%)
	заболевания сердечно-сосудистой системы		4 (18%)
	заболевания эндокринной системы		3 (13,6%)
	отягощенный гинекологический анамнез		16 (72%)
	медицинские аборт		9 (40%)
	замершие беременности		4 (18%)
	ЭКО		2 (9%)
	соматические заболевания матери (острые вирусные инфекции) во время беременности		9 (40%)
Течение беременности	предлежание	головное	19 (86%)
		затылочное	3 (13,6%)
	обвитие пуповины вокруг шеи		1 (4%)
	многоплодная беременность		3 (13,6%)
	фетоплацентарная недостаточность		6 (27%)
	частичная отслойка плаценты		6 (27%)
	преэклампсия		8 (36%)
Течение родов	длительный безводный период		3 (13,6%)
	слабость родовой деятельности		13 (59%)
	родостимуляция		9 (40%)
	инструментальное родовспоможение		2 (9%)
	экстренное Кесарево сечение		10 (45%)
	общая анестезия		4 (18%)
	мекониальные воды		2 (9%)
Сопутствующие состояния	искусственная вентиляция легких в неонатальном периоде		12 (54,5%)
	неонатальные судороги		7 (31,8%)
	кефалогематома		1 (4%)
	гипербилирубинемия		1 (4%)
	аспирационная пневмония		2 (9%)

Таблица 2

Неврологический статус обследованных детей

Показатели		Количество детей	
Краниальные нервы	поражение III, IV, VI пары, косоглазие	17	
	поражение VII пары	1	
	поражение VIII пары, нистагм	2	
	поражение IX–XII пары	2	
Мышечный тонус	спастический	9	
	дистонический	4	
	смешанный	9	
Глубокие рефлексы	повышены	22	
	зоны расширены	19	
Патологические рефлексы	рефлекторные синкинезии	13	
	клонусы	кистей рук	12
		стоп	9
		подбородка	4
	псевдобульбарные автоматизмы.	9	
Гиперкинезы	атетоз в кистях рук.	13	
	хореоатетоз	7	
	торсионная дистония	2	
Патологические стопные знаки		22	

Таблица 3

Оценка моторного развития и спастичности в конечностях

Шкалы		Количество детей
Gross Motor Function Classification System	всего	4
	3-й уровень	1
	4-й уровень	1
	5-й уровень	2
Шкала спастичности Ashworth	умеренное повышение	7
	значительное повышение	15

Таблица 4

Оценка психомоторного развития обследованных детей

Шкалы		Количество детей
Шкала Журбы-Мастюковой	всего	9
	оценка 23–26 балла	–
	оценка 13–22 балла	2
	ниже 13 баллов	7

Таблица 5

Характеристика симптоматических эпилепсий обследованных детей

Характеристика		Количество детей
Дебют	с месяца	5
	до года	14
	после года	3
Формы эпилепсии		
Симптоматическая парциальная эпилепсия	всего	16
	лобная	10
	височная	5
	затылочная	1
Синдром Веста		5
Леннокса-Гасто		1
Приступы фебрильнопровоцируемые		4

Таблица 6

Показатели ЭЭГ у обследованных детей

	ЭЭГ-паттерны	Количество детей
Изменение фонового электрогенеза	диффузная медленная активность высокоамплитудная	15
	медленная активность низковольтажная активность	12
	межполушарная асимметрия	10
	нарушение организации стадий цикла сон/ бодрствование	14
Патологическая активность	в левом полушарии	8
	в правом полушарии	9
	в обоих полушариях	5
Интериктальная активность	всего	22
	в лобной области	13
	в височной области	7
	в теменной области	4
	в затылочной области	2
	фокальная активность на 2 областях одного полушария	3
	мультифокальная интериктальная активность	3
	генерализованная активность	8
	феномен вторичной билатеральной синхронизации	2
Иктальная активность	всего	12
	в лобной области	6
	в височной области	5
	в затылочной области	1
	фокальная активность на 2 областях одного полушария	3
	генерализованная активность	3

лобная эпилепсия, несколько реже встречается синдром Веста.

- Структурной причиной данных форм ДЦП и симптоматической эпилепсии является диффузная корково-подкорковая атрофия, пахигирия и вентрикулодилатация.
- Среди ЭЭГ-паттернов у детей со спастико-гиперкинетической формой преобладают нарушения фоновой активности (диффузной медленной активности, низковольтажной активности, межполушарной асимметрии), интериктальной активности в лобной, височной областях и их генерализации.

ЛИТЕРАТУРА

- Бадалян Л. О., Журба Л. Т., Тимонина О. В. Детские церебральные параличи (ДЦП, ЛФК, неврология). — Киев: Здоровья, 1988. — С. 315.
- Барашнев Ю. И. Перинатальная неврология. — М.: Триада-Х, 2001. — 640 с.
- Белоусова Е. Д. Эпилепсия и спастические формы детского церебрального паралича // Российский вестник перинатологии и педиатрии. — 2003. — Т. 48. № 2. — С. 32.
- Белоусова Е. Д. Комплексная реабилитация детей с резистентными инвалидизирующими формами эпилепсии: Пособие для врачей. — Москва, 2004.
- Гузев В. И. Руководство по детской неврологии. — СПб., 1998.
- Журба Л. Т., Мастюкова Е. М. Нарушение психомоторного развития детей первого года жизни. — М.: Медицина, 1981. — 240 с.
- Клименко В. А., Герасимюк Д. Л. Эпилептический синдром и тактика его коррекции у детей с перинатальным органическим поражением головного мозга // Психоорганические синдромы у детей: Сборник научных трудов. Т. 132 / ред. М. М. Кабанов. — СПб.: Психоневрологический ин-т им. В. М. Бехтерева, 1992. — С. 149.
- Монтгомери Т. Р. Ранняя диагностика детского церебрального паралича // Педиатрия. — 1993. — № 5. — С. 89–91.
- Пальчик А. Б. Введение в неврологию развития. — СПб., 2007.
- Петрухин А. С. Неврология детского возраста. — М.: Медицина, 2004 — С. 129, 139–140, 668.
- Семёнова К. А. Восстановительное лечение у детей с перинатальными поражениями нервной системы и ДЦП. — Москва, 2007. — С. 263.
- Темин П. А., Никанорова М. Ю. Эпилепсии и судорожные синдромы у детей: Руководство для врачей. 2-е издание. — М.: Медицина, 1999. — С. 656.
- Темин П. А. Судорожные состояния у детей (факторы риска, диагностика, лечение и профилактика) // Прилож. к журн. Рос. вестник перинатологии и педиатрии. — М., 1997. — С. 70.
- Якунин Ю. А., Ямпольская, Кипнис С. Л., Сысоева И. М. Болезни нервной системы у новорожденных и детей раннего возраста. — М., 1979.
- Aziz K., Vickar D. B., Sauve R. S. et al. Province-based study of neurologic disability of children weighing 500 through 1249 grams at birth in relation to neonatal

- cerebral ultrasound findings // *Pediatrics*. – 1995. – Vol. 95. – P. 837–844.
16. *Blumenthal I.* Cerebral palsy—medicolegal aspects // *J. R. Soc. Med.* – 2001. – Vol. 94. – P. 624–627.
 17. *Clancy R. R., Legido A.* Postnatal epilepsy after EEG-confirmed neonatal seizures // *Epilepsia*. – 1991. – Vol. 32. – P. 69–76.
 18. *Daly D. D., Markand O. N.* Focal brain lesions // *Current Practice of Clinical Electroencephalography* / Daly D. D., Pedley T. A. eds. 2nd ed. – New York, NY: Raven Press, 1990. – P. 335–370.
 19. *Fukuda K.* Clinical aspects of epilepsy in children with periventricular leukomalacia // *US National Library of Medicine National Institutes of Health*. – 2010. – Vol. 42, N 4. – P. 291–295.
 20. *Garfinkle J.* Cerebral palsy, developmental delay, and epilepsy after neonatal seizures // *Pediatr Neurol*. – 2011. – Vol. 44, N 2. – P. 88–96.
 21. *Hadjipanayis A., Hadjichristodoulou C., Youroukos S.* Epilepsy in patients with cerebral palsy // *Developmental Medicine & Child Neurology*. – 1997. – Vol. 39, N 10. – P. 659–663.
 22. *Himmelmann K. et al.* The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. IX. Prevalence and origin in the birth-year period 1995–1998 // *Acta Paediatrica*. – 2005. – №3. – P. 287–294.
 23. ILAE Commission of Epidemiology and Prognosis. Guidelines for epidemiological studies on epilepsy // *Epilepsia*. – 1993. – Vol. 34. – P. 592–596.
 24. *Lüders H. O., Noachtar S.* Atlas of epileptic seizure and syndromes. – Philadelphia: W. B. Saunders, 2001.
 25. *Nelson K. B., Grether J. K.* Causes of cerebral palsy // *Curr Opin Pediatr*. – 1999. – Vol. 11, N 6. – P. 487–491.
 26. *Nelson K. B. et al.* Neonatal cytokines and coagulation factors in children with cerebral palsy // *Ann Neurol*. – 1998. – N 4. – P. 665–675.
 26. *Nelson K. B., Grether J. K.* Potentially asphyxiating conditions and spastic cerebral palsy in infants of normal birth weight // *Am. J. Obstet. Gynecol.* – 1998. – Vol. 179, N 2. – P. 507–513.
 27. *Palisano R., Cameron D., Rosenbaum P. et al.* Stability of the gross motor function classification system // *Dev. Med. Child. Neurol.* – 2004. – Vol. 99, Suppl 46. – 4 [abstract].
 28. *Palmer F. B.* Strategies for the early diagnosis of cerebral palsy // *The Journal of Pediatrics*. – 2004. – Vol. 145, N 2, s – l. – P. S8–S11.
 29. *Peduzzi M., Defontaine E., Misson J. P.* Epilepsy in children with cerebral palsy // *Rev. Med. Liege*. – 2006. – Vol. 61, N 4. – P. 237–239.
 30. *Shinnar S., Pellock J. M.* Update on the epidemiology and prognosis of pediatric epilepsy // *J. Child. Neurol.* – 2002. – Vol. 17, Suppl 1. – P. S4–17.
 31. *Thorogood C. et al.* Cerebral palsy // *eMedicine*. Интернет статья. July 15, 2005.
 32. *Volpe J.* *Neurology of Newborn*. – N. Y.: Ch. L., 2002. – 930 p.
 33. *Watanabe K., Kuroyanagi M., Hara K., et al.* Neonatal seizures and subsequent epilepsy // *Brain Dev.* – 1982. – Vol. 4. – P. 341–346.
 34. *Wong V., Chung B., Hui S. et al.* Cerebral palsy: correlation of risk factors and functional performance using the Functional Independence Measure for Children (WeeFIM) // *Child Neurol.* – 2004. – Vol. 19. – P. 887–893.

CLINICAL AND FUNCTIONAL CHARACTERISTICS OF EPILEPSY IN CHILDREN WITH SPASTIC-DYSKINETIC FORM OF INFANTILE CEREBRAL PALSY

Dobrinskaya N., D., Palchik A. B., Ponyatishin A., E.

◆ **Resume.** 22 infants with spastic-dyskinetic cerebral palsy and symptomatic epilepsy were observed by means of standard neurological assessment, Ashworth Scale, Gross Motor Function Classification System and EEG. Investigation demonstrates priority of partial frontal epilepsy in observed infants. The main morphological causes of these disturbances were diffuse cortical-subcortical atrophy, pachygyria and ventriculodilatation. Diffuse slow wave activity and intraspheric asymmetries in frontal and temporal areas were basic EEG-patterns in these babies.

◆ **Key words:** infants; cerebral palsy; spastic-dyskinetic form; symptomatic epilepsy.

◆ Информация об авторах

Добринская Наталья Дмитриевна – врач-невролог, аспирант кафедры психоневрологии ФПК и ПП.

Пальчик Александр Бейнусович – врач-невролог, д. м. н., профессор, зав. кафедрой психоневрологии ФПК и ПП.

Понятишин Андрей Евстахиевич – врач-невролог, к. м. н., доцент кафедры психоневрологии ФПК и ПП.

ГБОУ ВПО СПбГПМА Минздравсоцразвития. России, 194100, Санкт-Петербург, Литовская ул., д. 2. E-mail: spb@gpma.ru.

Dobrinskaya Natalya Dmitryevna – neurologist, PhD-student of psychoneurology department of Faculty of Continuous Education.

Palchik Alexander Beynusovich – neurologist, doctor of medical science, professor, head of psychoneurology department of Faculty of Continuous Education

Ponyatishin Andrey Evstahievich – neurologist, PhD, associate professor of psychoneurology department of Faculty of Continuous Education

GOU VPO SPbGPMA Medical. Litovskaya street 2, Saint-Petersburg, 194100. E-mail: spb@gpma.ru.