

приемного отделения. В единственном случае смерти мозга отмечен паттерн очень высокой (избыточная перфузия) и очень низкой (отсутствие перфузии) сатурации.

Представляют интерес сообщения Reese I. и Sammy I., о резком падении церебральной сатурации при мониторинговании во время операции на сердце и во время интубации на фоне стабильных показателей АД, перфузионного потока, данных пульсоксиметрии, состава газов крови. В одном случае зафиксированное снижение rSO_2 позволило вовремя исправить ошибку хирурга и, вероятно, спасти жизнь больной.

Таким образом, новый неинвазивный диагностический прием – церебральная оксиметрия позволяет регистрировать и мониторировать один из важнейших параметров мозговой циркуляции – степень насыщения кислородом крови в области мозга, расположенной под датчиком оксиметра. Метод осуществляет слежение за балансом между доставкой и потреблением кислорода тканью головного мозга.

В настоящее время ни у кого не вызывает сомнений необходимость в мониторинном контроле жизненно важных функций организма при сосудистых заболеваниях головного мозга. Исследование центральной гемодинамики (ЭКГ, АД и пр.), мониторинг пульсоксиметрии, температуры тела осуществляется любой современной системой «прикроватных» мониторов. К сожалению, на данный момент отсутствуют специальные системы, позволяющие получать объективную информацию для оценки функционального состояния головного мозга и эффективности проводимого лечения. Для этого и необходимо проведение нейромониторинга у больных с острой неврологической патологией.

ЦО является важным элементом церебрального мониторинга. Методика имеет высокую информативность для выработки лечебной тактики. Но для полноценной оценки получаемых данных целесообразно их сопоставлением с результатами других методов (исследования ВЧД, прямого насыщения гемоглобина кислородом). Данные ЦО отражают соответствие доставки и потребления мозгом кислорода. Динамика rSO_2 позволяет судить о прогнозе заболевания и адекватности проводимой терапии. ЦО позволяет дифференцировать механизмы внутричерепной гипертензии. Повышение rSO_2 при увеличении ВЧД соответствует гиперемии мозга, понижение rSO_2 – церебральной ишемии. Контролируемое применение препаратов, обладающих вазодилирующим эффектом, предполагает исследование показателей церебральной оксиметрии. Это позволяет установить безопасный «порог» снижения АД. Амплитуда колебаний показаний церебрального оксиметра позволяет судить о нарушениях ауторегуляции мозгового кровотока.

Транскраниальная церебральная оксиметрия может явиться ценным компонентом в комплексе ультразвуковых, электрофизиологических, тепловизионных и лабораторных методов исследования функционального состояния головного мозга.

В сочетании с транскраниальной доплерографией, регистрирующей скоростные показатели циркуляции, ЦО, вероятнее всего, позволит уточнить и локализовать степень церебральной ишемии или полнокровия в пораженном участке мозга, оценить эффективность медикаментозной терапии и, возможно, прогнозировать течение полушарного инсульта.

СОСТОЯНИЕ СИСТЕМЫ ВНЕШНЕГО ДЫХАНИЯ ПРИ МИАСТЕНИИ У ДЕТЕЙ ДО И ПОСЛЕ ТИМЭКТОМИИ

Массарыгин В.В., Черкесова З.И., Кольцун С.С., Наливкин А.Е.

Московский областной научно-исследовательский клинический институт

Миастения - аутоиммунное заболевание, проявляющееся патологической утомляемостью поперечно-полосатой мускулатуры вследствие нарушения нервно-мышечной проводимости в Н-ацетилхолиновых рецепторах синапсов (Н-АХР). Многочисленные исследования доказали, что главную роль в этом процессе играют аутоантитела к Н-АХР постсинаптической мембраны. Это происходит вследствие изменений морфологии и функции вилочковой железы, так как она содержит структуры, сходные с компонентами нейромышечного аппарата поперечнополосатых мышц, на которые организм реагирует выработкой аутоантител, общих и для поперечнополосатой мускулатуры. В развитии миастении определенную роль играет предрасположенность к заболеванию, обусловленная характерными для болезни иммуногенетическими факторами.

Течение миастении у детей имеет свои особенности: прогрессирующий характер с развитием миастенического криза, сопровождающегося нарушением дыхания различной степени вплоть до его остановки.

Дыхательные нарушения у детей часто протекают скрытно наряду с достоверно выявляемыми нарушениями мышечной силы и нервно-мышечной проводимости. Поэтому для определения тяжести состояния, степени компенсации миастенических нарушений на различных этапах лечения и с прогностической целью следует проводить, наряду с другими методами, исследование функционального состояния системы внешнего дыхания (СВД) с проведением прозеринового пробы.

Исследование СВД у всех больных проводилось при поступлении и утром после тимэктомии и максимального перерыва в приеме антихолинэстеразных препаратов, на фоне максимального миастенического истощения. У детей, находившихся на ИВЛ, на 10-е сутки после восстановления самостоятельного дыхания. Прозериновая проба проведена у всех исследованных детей. Повторное исследование проводили в тот же день, через 30 минут после внутримышечного введения возрастной дозировки 0,05% раствора прозерина.

Определялись следующие показатели:

- Частота дыхания (ЧД), дыхательный объем (ДО) и минутный объем дыхания (МОД), жизненная емкость легких (ЖЕЛ), объем форсированного выдоха за 1 секунду (ОФВ1), индекс Тиффно (ИТ как отношение ОФВ1 к ЖЕЛ), максимальная вентиляция легких (МВЛ), показатели пневмотахометрии вдоха и выдоха (ПТМ вд. и ПТМ выд.)
- Общая емкость легких (ОЕЛ), остаточный объем легких (ООЛ) функциональная остаточная емкость (ФОЕ), аэродинамические сопротивления на вдохе и на выдохе (R_{in} и R_{ex}), а также общее аэродинамическое сопротивление (R_{aw}).
- Потребление кислорода (ПК) и коэффициент использования кислорода ($KI O_2$), определение $P O_2$, $P C O_2$ и насыщения крови O_2 .

Должные величины показателей ВД рассчитывали по уровням регрессии, предложенным Ширяевой И.С.:

Обследовали 50 детей с генерализованной миастенией в возрасте от 4 до 15 лет. При исследовании СВД нарушения биомеханики дыхания не было выявлено: у 12 больных со средней степенью тяжести, у 13 отмечалось нарушение биомеханики дыхания О-1 степени по нейро-мышечному типу, у 7 - I степени, у 8 - II степени, у 10 - III степени, и на ИВЛ находилось 14 детей. Установлено, что исходно с достаточной степенью достоверности изменяются многие показатели. Снижение ЖЕЛ в среднем до $65,0 \pm 2,0$ наблюдалось в 67,3% случаев. После фармакотеста с прозеринем показатель достоверно возрастал до $71,0 \pm 2,0$ ($P < 0,01$). Достоверное снижение ОФВ1 наблюдалось в 49,1% (соответственно до и после прозериновой пробы $65,0 \pm 3,0$ и $81,0 \pm 9,0$, $P < 0,05$). Достоверное снижение ПТМ выд. наблюдалось в 36,6% - в среднем $42,0 \pm 2,0$. После фармакотеста данный показатель достоверно возрастал до $61,0 \pm 6,0$ ($P < 0,01$). ПТМ вд. в среднем равнялась $62,0 \pm 17,0$, после прозериновой пробы - $72,0 \pm 20,0$ ($P < 0,01$). Причем снижение ПТМ вд. и ПТМ выд. у детей с тяжелой формой миастении было выражено более значительно. При анализе структуры общей емкости легких (ОЕЛ) наблюдалось ее изменение за счет увеличения остаточного объема легких (ООЛ). После применения прозерина значения ООЛ приближались к нормальным и соответственно происходила нормализация структуры ОЕЛ.

Аэродинамическое сопротивление дыхательных путей у детей с миастенией не изменено. Оксигенация крови соответствуют нормальным величинам. При анализе форсированного выдоха изменений таких показателей, как ПОС, МОС25, МОС50 и МОС75 не выявлено и достоверного изменения их после применения прозерина не наблюдалось.

Положительная реакция на прозерин наблюдалась у 37 больных, не выраженная у 8 и отрицательная у 5 больных с генерализованной формой миастении.

После тимэктомии на 10-14 сутки при исследовании ФВД выявляется тенденция к увеличению МВЛ, достоверно уменьшается ООЛ по сравнению с дооперационной группой. Показатели ЖЕЛ, ПТМ вд., ПТМ выд. в послеоперационном периоде увеличивались также достоверно. Это обусловлено улучшением сократительной способности дыхательных мышц.

Скоростные показатели: ОФВ1, ПОС, мгновенные объемные скорости (МОС25, МОС50, МОС75) и аэродинамическое сопротивление (R_{aw}) были в пределах нормы, что подтверждает отсутствие нарушений проходимости бронхиального дерева как до тимэктомии, так и после нее. Газовый состав крови после тимэктомии также оставался нормальным.

После тимэктомии чувствительность к прозерину уменьшается, но при этом наблюдается положительная динамика показателей ВД, описанная выше (см. табл.1).

Таблица. Показатели ВД при миастении у детей до и после тимэктомии с применением прозериновой пробы (N=50)

Показатели (% от долж.)	До тимэктомии		После тимэктомии	
	До прозе- рина	После прозе- рина	До прозе- рина	После прозе- рина
ЖЕЛ	71.9±18.6	79.4±16.6	76.6±16.7	81.2±15.8
МВЛ	98.3±30.8	104.0±27.7	103.0±28.1	116.0±28.3
ОФВ1	79.5±24.0	85.9±21.2	82.6±20.2	86.7±17.5
ПТМ вд.	62.0±17.0	72.0±19.0	69.5±17.0	79.6±20.0
ПТМ выд.	72.3±23.6	80.5±22.8	79.6±25.5	85.6±22.5
ОЕЛ	88.0±12.1	90.5±8.1	80.6±14.8	84.9±12.1
ООЛ	136.0±40.1	130.4±25.8	106.0±26.3	111.9±26.6
ФЖЕЛ	78.3±26.8	97.9±22.2	77.8±22.3	100.6±28.4
МОС	87.7±26.6	97.9±22.2	96.7±25.1	100.6±24.8
МОС 25	91.5±27.0	100.0±20.7	98.0±25.6	100.0±27.0
МОС 50	101.0±29.3	109.3±25.8	109.2±32.7	108.0±34.2
МОС 75	106.0±39.6	125.0±46.6	125.0±45.0	125.3±42.9
$P O_2$	80.1±5.2	81.0±5.6	84.1±5.1	84.6±5.5
$P CO_2$	32.7±4.25	31.5±5.2	32.1±1.9	32.0±2.2
SAT	93.4±3.5	93.6±3.3	94.8±1.2	95.5±1.5

Таким образом, исследования СВД при миастении у детей, проведенные до и после тимэктомии, показали, что снижение статического объема ЖЕЛ, скоростных показателей ПТМ вд., ПТМ выд., увеличение ООЛ в

структуре ОЕЛ объясняется в первую очередь слабостью дыхательной мускулатуры, обусловленной нарушением нервно-мышечной проводимости. Уменьшение ООЛ, увеличение ЖЕЛ после тимэктомии приводит к нормализации структуры ОЕЛ и подтверждает эффективность проведенного комплексного лечения. Высокая чувствительность к прозерину у детей с миастенией до тимэктомии позволяет проводить дифференциальный диагноз с другими заболеваниями, оценить тяжесть состояния и выявить скрытые формы болезни.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ И ТЕЧЕНИЯ ТИКОВ У ВЗРОСЛЫХ

О.С.Левин, Ж.М.Московцева

Кафедра неврологии РМАПО

Центр экстрапирамидных заболеваний МЗ РФ

Тики – один самых частых экстрапирамидных синдромов в клинической практике. Тики у взрослых в подавляющем большинстве случаев начинаются в детском и подростковом возрасте в отсутствие анамнестических, клинических или параклинических признаков какого-либо иного заболевания и принадлежат к так называемым первичным тикам. В соответствии с классификацией МКБ-10 выделяют следующие клинические формы первичных тиков: 1) транзиторные тики (моторные и/или вокальные), сохраняющиеся не более 1 года, 2) хронические моторные или вокальные тики (одиночные или множественные), сохраняющиеся без длительных ремиссий более 1 года, 3) синдром Туретта – сочетание множественных моторных тиков с одним или несколькими вокальными тиками (не обязательно в одно и то же время), сохраняющимися без длительных ремиссий более 1 года.

Тики у взрослых чаще всего представляют собой хронические моторные тики или синдром Туретта, которые многие авторы считают двумя формами одного и того же заболевания, связанного с нарушением созревания фронто-стриарно-лимбической систем. В их основе, по видимому, лежит наследственный дефект, который, однако, к настоящему времени идентифицировать не удалось. Значительно реже тики у взрослых носят вторичный характер и обусловлены перинатальным повреждением мозга, побочным действием лекарственных средств (нейролептиков, психостимуляторов и других), инсультом, энцефалитом или черепно-мозговой травмой, поражающими структуры стриатума, а также нейродегенеративными заболеваниями (такими, как нейроакантоцитоз или прогрессирующий надъядерный паралич). Так называемые невротические (психогенные) тики встречаются редко, чаще у больных с истерией, но нередко их ошибочно диагностируют у больных с нейротетанией, обусловленной гипервентиляционным синдромом или доброкачественной миокимией век.

Несмотря на то что тики, как правило, не нарушают произвольных движений, они оказывают неблагоприятное психологическое воздействие на больных, резко затрудняют их адаптацию в коллективе, публичную деятельность. Наиболее выражено дезадаптирующее действие у вокальных тиков. Социальная дезадаптация усугубляется сопутствующими психическими нарушениями: синдромом навязчивых состояний и синдромом нарушения внимания и гиперактивности. В связи с этим хронические тики следует рассматриваться как психомоторное расстройство. При оценке тяжести хронических тиков и прежде всего синдрома Туретта важно учитывать не только характер, частоту, выраженность и распространенность гиперкинезов, но и сопутствующие психические и поведенческие нарушения, способность к самоконтролю, степень социальной дезадаптации больного, его обучаемость и работоспособность. С возрастом выраженность гиперкинеза при первичных хронических тиках может ослабевать: примерно у трети больных тики регрессируют, у трети – существенно ослабляются, но у оставшейся трети сохраняются, хотя их выраженность может меняться. По мере взросления больного может меняться и соотношение двигательных нарушений и сопутствующих психических расстройств.

Нами было обследовано 26 больных с первичными тиками в возрасте от 15 до 39 лет (средний $19,7 \pm 4,5$ лет, в том числе 19 лиц мужского и 7 лиц женского пола). Диагноз первичных тиков и синдрома Туретта устанавливался в соответствии с критериями Tourette's Syndrome Study Group (1993). Оценка тяжести синдрома Туретта проводилась с помощью Глобальной шкалы синдрома Туретта - ГШСТ (Harcherik и соавт., 1984). Оценка выраженности обсессивно-компульсивных нарушений проводилась с помощью специального опросника (модификация OCDI, Frankel и соавт., 1986). Оценка когнитивных нарушений проводилась с помощью метода А.Р.Лурия, тестов Векслеровской шкалы интеллекта, Векслеровской шкалы памяти, теппинга, Висконсинского теста сортировки карточек.

У 18 из 26 обследованных больных (69,2%) диагностирован синдром Туретта, у 8 (30,8%) – хронические моторные тики. Существенных различий по полу и возрасту между двумя группами больных не было. Тики проявились в возрасте от 3 лет до 21 года (в среднем $6,9 \pm 5,1$ лет). Хотя у больных с синдромом Туретта тики дебютировали несколько позже, чем при хронических моторных тиках, значимых различий по этому показателю выявлено не было. Общая длительность заболевания составила $11,6 \pm 5,9$ лет и колебалась от 4 до 19 лет. У подавляющего большинства больных тики начинались с вовлечения лицевой мускулатуры (лишь у 1 больного начальным симптомом было напряжение мышц живота), а с возрастом нарастали, становились более распространенными и постепенно вовлекали мышцы плечевого пояса, туловища и ног. С возрастом увеличивалась и сложность тиков. Дебютные тики чаще всего носили простой характер (моргание, зажмуривание глаз,