

раза в день или по 5 мл в/в; этамзилат 12,5% по 2 мл в/м или в/в; добезилат 0,25 по 1 таблетке 3 раза в день; вобензим по 1 таблетке 3 раза в день.

5. Биореологические препараты: плазма, альбумин; низкомолекулярные декстраны (реополиглюкин, реомакродез 400 мл в/в капельно 1-2 раза в день).

II. Препараты нейропротективного действия.

1. Блокаторы кальциевых каналов: нимодипин в/в капельно до 25 мг/сут через инфузомат или внутрь по 0,3-0,6 каждые 4 часа, при непрерывном мониторинге АД, ЧСС.

2. Антиоксиданты: эмоксимин по 25-50 мг/сут в/в капельно в 250 мл изотонического раствора хлорида натрия 2 раза в сутки; мексидол 100-300 мг в/в струйно или капельно в изотоническом растворе хлорида натрия; милдронат 10% по 5-10 мл в/в струйно или капельно в изотоническом растворе хлорида натрия; витамин Е по 200 мг 2 раза в сутки внутрь; аскорбиновая кислота 5% по 6-8 мл в/в капельно или 0,5-0,8 внутрь; актовегин 10% или 20% по 250 мл в/в капельно или по 5 мл в/м; унитиол по 5 мл в/в струйно.

3. Препараты нейротрофического действия: пирацетам по 12 мг в сутки в/а капельно или внутрь; церебролизин по 15-20 мл в/а капельно на 100 мл изотонического раствора хлорида натрия; семакс 1% по 2 капли в каждую половину носа 4-6 раз в день (10-14 дней); глицин 1,0 – 2,0 г в сутки сублингвально; пикамилон 10% по 2 мл 2 раза в сутки в/м или в/в или по 0,05 три раза в день внутрь.

4. Препараты, улучшающие тканевой энергетический метаболизм: цитохром С по 5 мл в/м; цито-макс по 15 мг в/в; рибоксин 2% по 10 мл в/в струйно или капельно или по 0,4 три раза в день внутрь; аплегин по 10 мл на 250 мл изотонического раствора хлорида натрия в/в капельно (5-7 дней).

Для достижения наилучшего эффекта целесообразно одновременное комбинированное использование различных групп средств нейропротективного, гемангиокорректорного действия. Конкретные препараты необходимо выбирать с учетом патогенетического механизма инсульта.

ВРОЖДЕННЫЕ ГЕМИПАРЕЗЫ В РАБОТЕ ВРАЧА ОБЩЕЙ ПРАКТИКИ

С.Б. Артемьева, М.А. Лобов

МОНИКИ

Синдром «детский церебральный паралич» (ДЦП) объединяет гетерогенную патологию головного мозга различной этиологии, клинически проявляющуюся нарушением двигательного, речевого и психологического развития. В основе заболевания лежит дизонтогенез нервной системы, в силу которого при поражении мозговых структур,

созревающих на ранних этапах онтогенеза, задерживается созревание отделов мозга, формирующихся в более поздние сроки.

Врожденная гемиплегия (ВГ) — это форма ДЦП, характеризующаяся односторонним центральным парезом конечностей и возникшая в результате пре- и перинатальных повреждений головного мозга.

Классическое описание ДЦП (Little, 1862) включало 12 случаев спастической гемиплегии. Автор рассматривал патологическое течение беременности, осложненные роды, недоношенность и асфиксию как основные факторы, способствующие развитию гемиплегической формы ДЦП. После описания McNutt (1885) субдуральной гематомы, родовые повреждения головного мозга считались наиболее важными факторами, приводящими к возникновению спастических параличей. Позднее были описаны особенности мозгового кровообращения плода, новорожденных и патогенетические механизмы развития патологических изменений в головном мозге при ВГ. Однако только развитие нейровизуализационных методов исследования позволило полностью описать и систематизировать патоморфологические изменения головного мозга при спастической гемиплегии.

Частота ДЦП в развитых странах колеблется от 0,5 до 4 случаев на 1000 всего населения (или на 200-300 детского населения). Относительная частота гемипаретической формы в общей популяции ДЦП у доношенных и недоношенных детей различна (по данным Menkes, — 56% у доношенных детей с ДЦП и 17% — у недоношенных).

К основным этиопатогенетическим факторам врожденной гемиплегии относятся: 1. дисгенезии мозга; 2. гипоксически-ишемическая энцефалопатия новорожденных; 3. внутричерепные кровоизлияния; 4. ишемические инсульты новорожденных; 5. внутриутробные инфекции. Имеются особенности повреждения головного мозга у доношенных и недоношенных детей. Поражение мозга у недоношенного ребенка с ВГ часто связано с развитием асимметричной перивентрикулярной лейкомаляции или одностороннего перивентрикулярного инфаркта. У доношенного ребенка наиболее частой причиной являются неонатальные инфаркты, дисгенезии головного мозга и кровоизлияния в мозг.

Данные последних исследований указывают на важную роль нейроиммунного звена в патогенезе антенатальных поражений ЦНС, возникновении нейроиммунных сдвигов в системе мать-плод вследствие трансплацентарного перехода НСБ в кровь беременных при поражении мозга плода, с последующим образованием у них и поступлением анимозговых антител к плоду.

Дисгенезии мозга — врожденные аномалии строения головного мозга, возникшие на различных этапах его развития. Они являются причиной развития гемиплегии в 10-11% случаев. В настоящее время установлено, что повреждения мозга в ранний период эмбрионального развития приводят к нарушениям органогенеза (врожденные пороки

развития), гистогенеза (дисгенезии) и клеточного метаболизма. С 6-8 недель развития плода происходит формирование коры и миграция нейробластов их области герминативного матрикса к корковым структурам. Нарушение этого процесса приводит к развитию пороков борозд и извилин. После 12-й недели беременности характер развивающихся пороков головного мозга определяется нарушениями развития его объема и массы. К ним относятся гидроцефалия, микро- и макроцефалии, порэнцефалия, гипоплазии различных структур, гидроанэнцефалия, арахноидальные кисты.

Гипоксически-ишемическая энцефалопатия новорожденного – повреждение головного мозга, вызванное недостаточным снабжением его кислородом. В патогенезе гипоксически-ишемической энцефалопатии ведущую роль играют гипоксемия (снижение концентрации кислорода в крови) и ишемия (уменьшение кровотока в мозге). Гипоксемия и ишемия в перинатальном периоде часто являются следствием асфиксии плода и новорожденного, которая сопровождается нарушением обмена кислорода и углекислого газа.

Внутричерепные кровоизлияния занимают центральное место в структуре перинатальной детской смертности. Выделяют следующие формы кровоизлияний: эпидуральные, субдуральные, субарахноидальные, внутримозговые, пери-интравентрикулярные, локальные геморрагии на уровне мозжечка и зрительных бугров. У новорожденных доминируют субарахноидальные и пери-интравентрикулярные кровоизлияния, частота и локализация которых определяется гестационным возрастом ребенка. Пери- и интравентрикулярные геморрагии наиболее характерны для недоношенных детей менее 35 недель гестационного возраста.

Субарахноидальные кровоизлияния наиболее типичны для недоношенных детей и доношенных, родившихся в асфиксии. Субдуральные кровоизлияния, как правило, характерны для доношенных детей и обусловлены родовой травмой. Типичная локализация субдуральных гематом – теменные отделы с распространением кровоизлияния в сторону лобных или височных областей.

Паренхиматозный геморрагический инфаркт – кровоизлияние, характерное для недоношенного ребенка и чаще всего вызванное интравентрикулярным кровоизлиянием, которое приводит к сдавлению перивентрикулярных вен, их ишемии с последующим венозным кровоизлиянием. В 67% кровоизлияние является односторонним, прогноз при этом кровоизлиянии достаточно серьезен: у большинства детей развивается ДЦП.

Внутриутробные инфекции являются этиологическим фактором развития различных патогенетических механизмов повреждения головного мозга – от возникновения пороков мозга до нарушений мозгового кровообращения различного генеза.

Клиника и сопутствующие синдромы ВГ. Клиническая картина характеризуется развитием центрального гемипареза, часто сочетающегося с нарушением развития интеллекта и речевой функции, **а также с наличием эпилептических припадков.**

Клинические проявления, как правило, малозаметны в первые три месяца жизни. В большинстве случаев явления гемипареза становятся очевидными на этапе достижения самостоятельной ходьбы.

Ранними клиническими симптомами ВГ являются:

- ограничение и обедненность спектра активных движений в пораженных конечностях на фоне мышечной гипотонии;
- асимметричный рефлекс Моро;
- вынужденное положение руки: предплечье в положении пронации, кисть сжата в кулак;
- распластанность мышц бедра;
- в положении лежа на животе ребенок хуже вытягивает и опирается на пораженную руку;
- не характерная для здорового младенца «лево- или праворукость».

При классической гемиплегии описывается изменение мышечного тонуса по спастическому типу и оживление сухожильных рефлексов в пораженных конечностях. Однако у больных с врожденными гемипарезами выявляется три формы изменения мышечного тонуса по гипертоническому типу: спастический, ригидный и дистонический (экстрапирамидный). Важность выявления различий в мышечном тонусе у каждого конкретного больного определяется различной тактикой реабилитационных мероприятий. Различия в группах детей со спастическим и дистоническим тонусом особенно заметны при вертикализации и начале самостоятельной ходьбы. При спастическом тонусе при ходьбе дети не нагружают пятку, бедро находится в состоянии приведения и внутренней ротации. Дети с дистоническим мышечным тонусом бедро ротируют кнаружи и отводят, часто нагружают наружные отделы стопы, придавая ей эквиноварусное положение. Также у этих детей чаще отмечается рекурвация в коленном суставе. Таким образом, больные с различным мышечным тонусом имеют разные виды походок и патологических установок, которые необходимо учитывать при разработке комплекса лечебной физкультуры, ортопедической консервативной и хирургической коррекции.

Наряду с изменениями мышечного тонуса отмечаются нарушения тонкой моторики в кисти, противопоставления большого и указательного пальца, правильный захват предметов, нарушение супинации предплечья. Поврежденная рука отстает в скорости и ловкости движений. Постепенно формируется типичная патологическая поза в руке (она приведена в плечевом суставе, согнута в локте, предплечье пронировано, кисть и пальцы согнуты), а затем контрактуры.

В результате изменения мышечного тонуса, походки, ограничения

активных движений и нарушения трофики на пораженной стороне постепенно формируются деформации – от патологических установок и тугоподвижности до фиксированных контрактур. В руке это приводящая и внутриротационная контрактура в плечевом суставе, сгибательно-пронационная контрактура в предплечье, сгибательно-пронационная контрактура в кисти, сгибательные контрактуры межфаланговых суставов кисти. В ноге – спастическая контрактура приводящих мышц, сгибательная контрактура в тазобедренном суставе, сгибательная контрактура в коленном суставе, эквинусная или эквиновальгусная контрактура в голеностопном суставе, плосковальгусная деформация стопы.

Нарушение осанки проявляется в виде крыловидной лопатки на стороне поражения, укорочения и приподнятия плеча. При развитии укорочения в ноге постепенно развивается сколиоз. На пораженной стороне отмечается гипоплазия в виде гемиатрофии мышц и укорочения конечностей.

Клиническая картина гемипареза зависит от локализации и степени повреждения головного мозга. Так, при неонатальных инфарктах больше повреждается рука, чем нога. При локализации повреждения в области внутренней капсулы равноценная степень гемипареза отмечается в руке и ноге. Клинические проявления при ПВЛ характеризуются гипотонией, гипорефлексией, судорожным синдромом, которые в дальнейшем развиваются в спастические парезы с большим поражением ноги, чем руки.

Сопутствующие неврологические нарушения. С врожденной гемиплегией сочетаются эпилепсия, умственная отсталость, речевые нарушения. Кроме двигательных нарушений более чем у половины больных детей отмечаются нарушения стереогноза, а также феномен игнорирования пораженной конечности, что усугубляет имеющийся двигательный дефицит. У 10% больных наряду со спастичностью отмечаются проявления хореоатетоза. У двух третей больных отмечается односторонняя слабость лицевой мускулатуры, девиация языка, у 19% больных выявляется страбизм.

Частота эпилепсии, по данным ряда авторов, колеблется от 28 до 54%. Дебют эпилепсии может быть в различные возрастные периоды и зависит от этиологии, локализации и распространенности патологического очага в головном мозге. Средний возраст начала эпилепсии от 1,5 до 6 лет. Типы приступов при симптоматической эпилепсии отражают эволюционно-возрастную динамику развития нервной системы ребенка: в раннем возрасте – генерализованные тонико-клонические и парциальные с вторичной генерализацией, а в позднем – парциальные эпилепсии.

Интеллектуальные нарушения имеют место далеко не у всех детей со спастической гемиплегией. Согласно А. Kolk, около половины детей с данной формой ДЦП имеют средние показатели уровня интеллекта, 18% – показатели выше 100, и только одна треть больных страдает

умственной отсталостью. Степень и особенности интеллектуальных нарушений зависят от полушарной локализации гемипареза. При нейропсихологическом обследовании детей с гемипарезами выявляется более выраженное нарушение познавательной функции у больных с левосторонним гемипарезом, так как дисфункция правого полушария в перинатальный период приводит к нарушению процесса обучения, памяти, речи и адекватности поведения.

У больных с гемипаретической формой ДЦП уровень оценок по шкалам Векслера и Raven ниже, чем у здоровых, но выше, чем у детей с другими формами ДЦП. Показатели невербального интеллекта у детей с правосторонними гемипарезами выше таковых у детей с левосторонними гемипарезами. У больных с левосторонними гемипарезами ведущим в структуре дефекта является недоразвитие зрительно-пространственного анализа и синтеза, перцептивных обобщений. У больных с правосторонними гемипарезами наблюдается недостаточное развитие вербальных функций: уровня словесных обобщений, словарного запаса, характера суждений.

Нарушения речи встречаются у 20-40% детей со спастической гемиплегией, чаще по типу задержки речевого развития, дисфазии и иногда дизартрии. По нашим данным, речевые нарушения наблюдались одинаково часто при право- и левосторонних гемипарезах и проявлялись задержкой речевого развития, общим речевым недоразвитием, дизартрией (спастико-паретическая, спастико-атактическая) и дислалией, либо их сочетанием.

Частота нарушений зрительного анализатора у детей с гемиплегической формой ДЦП составляет около 30%. У 17-27% больных имеется гомонимная гемианопсия. Частичная атрофия зрительных нервов выявляется у 8,6, страбизм – у 10,5% больных.

Нейрорадиологические исследования. Компьютерная томография и магнито-резонансная томография (МРТ) головного мозга информативны для выявления патологических процессов в нем. Предпочтение отдается МРТ головного мозга из-за более высокой информативности исследования, особенно в отношении кортикальных дисплазий и поражений белого вещества мозга. Нейрорадиологические изменения головного мозга при спастической гемиплегии чрезвычайно разнообразны.

Факторы риска развития врожденных гемипарезов. Все факторы риска при врожденных гемипарезах можно разделить в зависимости от времени их воздействия на пренатальные (до 28 недель беременности) и перинатальные (после 28 недель беременности и до рождения, период родов и первые 7 суток жизни). Наиболее значимые пренатальные факторы – множественная беременность, предыдущие аборты, выкидыши, угроза выкидыша и гестоз во время беременности, инфекция мочеполовой сферы у матери, перинатальные факторы – хроническая гипоксия плода, кесарево сечение, механические пособия в родах, тяжелая асфиксия

и респираторный дистресс-синдром, внутрижелудочковое кровоизлияние, оценка по шкале Апгар менее 5 баллов, искусственная вентиляция легких, нарушения мозгового кровообращения, хориоамнионит и множественные плацентарные изменения. Однако причиной развития врожденных гемипарезов у детей являются не сами факторы, а те патологические механизмы повреждения головного мозга, которые они запускают. Различные экстрагенитальные заболевания и осложнения беременности лежат в основе развития фетоплацентарной недостаточности, которая приводит к сосудистым нарушениям у плода. Также прогностически важным является обнаружение в крови новорожденных нейроспецифических белков, которые свидетельствует о повышении проницаемости гематоэнцефалического барьера.

Ранняя диагностика врожденных гемипарезов особенно важна в связи с поздним развитием явных клинических симптомов болезни. Особое внимание должно уделяться детям из группы риска. В группу риска по развитию гемипаретической формы ДЦП должны входить дети имеющие: вышеперечисленные факторы риска; ранние клинические симптомы; изменения при нейросонографическом обследовании.

Следует выделять группы риска среди матерей, у которых велик риск рождения больного ребенка. Для этого необходимо проведение антенатального мониторинга.

Помимо антенатальных факторов, немаловажное значение в развитии поражений головного мозга у детей имеют осложнения родового акта и метод родоразрешения. Повреждение головного мозга во время родов, как правило, связано с гипоксией плода. Для диагностики кислородной недостаточности плода во время родов используется мониторирование ЭКГ и ФКГ плода, в последующем - кардиомониторного наблюдение и изучение тканевого парциального напряжения кислорода у новорожденного. Была доказана целесообразность расширения показаний к кесареву сечению в случае как хронической, так и острой гипоксии плода.

При выявлении плацентарной недостаточности доказана возможность немедикаментозного лечения методами акупунктуры, лазеро- и магнитотерапии при угрозе прерывания беременности, гестозах, внутриутробной задержке развития плода.

Дети из группы риска по развитию врожденного гемипареза как можно раньше должны быть осмотрены детским неврологом. Задача невролога заключается в установлении диагноза, выявлении возможных этиологических факторов и назначении раннего медикаментозного лечения в зависимости от этиологии и патогенетических механизмов развития повреждения мозга.

С целью улучшения качества лечения и предотвращения неврологических осложнений новорожденным нужно проводить динамическое ультразвуковое исследование мозга. Для

предотвращения ишемии мозга плода и новорожденных необходимо учитывать факторы, способствующие возникновению тромбозов и эмболий, необходим мониторинг за церебральным кровообращением и показателями КЩС и газов крови. При выборе терапии учитывается наличие смешанного характера инсультов головного мозга у доношенных.

При развитии окклюзионной гидроцефалии, увеличении окружности головы, увеличении внутричерепного давления, развитии эпилептических приступов необходимо цистоперитонеальное шунтирование, мембранэктомия, а иногда – сочетание этих двух операций. Гипертензионно-гидроцефальный синдром может развиваться у больных с арахноидальными кистами, которые ассоциируются с подострой внутрикистозной и субдуральными гематомами, что также требует срочного хирургического вмешательства и соответствующей антигеморрагической терапии. За более мелкими арахноидальными кистами необходимо динамическое наблюдение.

Принципы восстановительного лечения при установлении диагноза ВГ. У каждого ребенка должна быть индивидуальная комплексная реабилитационная программа, разработанная с участием детского невролога, ортопеда, врача ЛФК, дефектолога, логопеда, психолога. Комплексная программа должна меняться с возрастом ребенка.

Коррекция двигательных нарушений консервативными методами лечения включает несколько основных составляющих: воздействие на спинномозговые центры регуляции мышечного тонуса, уменьшение патологических влияний стволовых механизмов регуляции, а также устранение патологических синергий. Программа разрабатывается в зависимости от степени и распространенности вовлечения в патологический процесс той или иной конечности. При поражении руки используются лонгеты, которые накладываются на здоровую руку для стимуляции движений в больной руке, а также лонгеты на пораженную конечность для придания ей физиологического положения (устраняющие сгибание предплечья, кисти, пальцев, с обязательным противопоставлением больного пальца).

Наибольший эффект достигается, если нет выраженных повреждений чувствительности. Нарушения болевой, температурной, вибрационной чувствительности при гемипарезах бывают редко, гораздо чаще встречаются нарушения дискриминационной чувствительности, астереогноз, пальцевая агнозия, которые ведут к грубой диспраксии. В тяжелых случаях при фиксированных патологических позах применяется хирургическое лечение, которое очень часто имеет косметический эффект, улучшение двигательной функции носит незначительный характер. Здесь также положительная динамика отмечается у больных без грубых нарушений чувствительности.

При поражении ноги используются различные ортопедические

укладки для придания физиологического положения стопе, а также растяжки для устранения тугоподвижности и предотвращения развития вторичных изменений в сухожилиях и мышцах. Издавна применяется этапная коррекция деформаций с помощью циркулярных гипсовых повязок. Противопоказаниями для лечения гипсовыми повязками являются: грубое психическое недоразвитие, отсутствие вертикальной позы в положении на коленях, резко нарушенная функция хвата рук, наличие эпилептических приступов, деформации, не поддающиеся пассивной мануальной коррекции. Повязки должны накладываться специалистами-ортопедами, так как без определенных знаний и навыков может быть получен обратный эффект.

В последнее время в возрасте от 3 лет и старше восстановительное лечение проводится с помощью метода динамической проприоцептивной коррекции; путем применения устройств ЛК «Адели» и «Гравистат», прототипом которых является комбинезон «Пингвин». Положительный эффект отмечается у 60-70% больных ДЦП, однако у больных с гемипаретической формой ДЦП эффективность ниже.

Для коррекции двигательных нарушений широко используются аппаратные комплексы биологической обратной связи, применение которых позволяет увеличить эффективность коррекции двигательных нарушений и закрепить их с использованием второй сигнальной системы на фоне положительных эмоций во время занятий, что немаловажно для больного ребенка.

В настоящее время для коррекции двигательных нарушений у детей с ВГ большинство авторов (М.И. Куслик, Б.В. Гусев, Eilert, А.Н. Подобедова) считают целесообразным раннее оперативное вмешательство. При решении вопроса об операции принимается во внимание форма заболевания и тяжесть клинических проявлений. Эпилепсия не является противопоказанием к оперативному лечению. Необходимо учитывать уровень психического развития больного, наличие у него положительной мотивации и определенных волевых качеств. Хирургическому лечению подлежат больные, имеющие порочные установки (деформации) нижних конечностей, создающие патологическую биомеханику статики и локомоции. Используются щадящие методики подкожного иссечения сухожилий. В типичных случаях у больных со спастической гемиплегией одномоментно проводят оперативное вмешательство на трех уровнях: тенотомию сгибателей голени в подколенной ямке, ахиллотомия и миотомию аддукторов или на двух уровнях (ахиллотомия и тенотомия сгибателей голени).

Противоэпилептическая терапия назначается больным с ВГ с учетом международных принципов – монотерапия препаратом первой очереди выбора (финлепсин, вальпроевая кислота) с постепенным увеличением дозы препарата.

В комплексной программе реабилитации необходимо учитывать

степень интеллектуального развития и особенности психических процессов, выявленных в результате нейропсихологического исследования. Больные должны 2 раза в год проходить обследование у психолога с целью коррекции рекомендаций для родителей, воспитателей и педагогов, работающих с ними. Большинство больных могут обучаться в школе по общей программе, некоторым из них можно рекомендовать 1 день отдыха в середине недели. Для части учащихся начальных классов целесообразно начало обучения с 8 лет, а также по программе коррекционных классов. В дальнейшем больные могут обучаться по общей программе, другая часть – по вспомогательной.

При наличии выявленных нарушений речевого развития и звукопроизношения необходимы систематические занятия с логопедом-дефектологом и постоянная коррекционная работа со стороны родителей. Применяются различные компьютерные программы, позволяющие корректировать дыхание и произносительную часть речи, а также массаж артикуляционной мускулатуры.

Лечение нарушений зрительного анализатора (особенно частичной атрофии зрительного нерва и грубого страбизма) должно проводиться в специализированных офтальмологических центрах на фоне общего неврологического лечения.

В заключение следует подчеркнуть, несмотря на то, что врожденные гемипарезы могут привести к инвалидизации больного, эта форма детского церебрального паралича наиболее благоприятна в прогнозе социальной адаптации ребенка.

ЭПИЛЕПСИЯ. ОСНОВЫ ДИАГНОСТИКИ И ТЕРАПИИ

И.Г. Рудакова, С.В. Котов, Ю.А. Белова
ФУВ МОНИКИ

Эпилепсия по праву считается одним из наиболее распространенных неврологических заболеваний. В среднем, около 0,5-0,8% взрослого и 1% детского населения страдают различными формами эпилепсии. В ближайшие 15-20 лет ожидается удвоение этих показателей.

Эпилепсия – хроническое заболевание нервной системы, проявляющееся повторными непровоцируемыми приступами нарушения двигательных, чувствительных, вегетативных и мыслительных функций, возникающими вследствие чрезмерных нейрональных разрядов.

Определение точно отражает сущность заболевания и регламентирует ряд важных положений. Во-первых, для установления диагноза эпилепсии необходимо констатировать *повторный характер приступов*. Однократный (единственный) приступ не дает основания для диагностики эпилепсии. Он может быть случайным, спровоцированным различными факторами, и больше никогда не