



Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего образования
«Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В. Ф. Войно-
Ясенецкого» Министерства здравоохранения
Российской Федерации

Институт последипломного образования
Кафедра педиатрии ИПО

Т. В. Кустова, Т. Е. Таранушенко, И. М. Демьянова

ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ НЕЭПИЛЕПТИЧЕСКОГО ГЕНЕЗА У ДЕТЕЙ

Учебно-методическое пособие

Часть 1

Красноярск
2018

УДК 616.853-039.31(07)

ББК 56.12

К94

Авторы: канд. мед. наук Т. В. Кустова; д-р мед. наук, проф. Т. Е. Таранушенко; канд. мед. наук И. М. Демьянова

Рецензенты: д-р мед. наук, проф. В. Т. Манчук;
д-р мед. наук, проф. Н. А. Ильенкова

Кустова, Т. В. Пароксизмальные состояния неэпилептического генеза у детей : в 3 ч. : учеб.-метод. пособие / Т. В. Кустова, Т. Е. Таранушенко, И. М. Демьянова. – Красноярск : тип. КрасГМУ, 2018. – Ч. 1. – 47 с.

Посвящено проблемам диагностики и лечения пароксизмальных состояний неэпилептического генеза у детей. Представлены основные понятия, современные классификации, общие подходы к диагностике и дифференциальной диагностике неэпилептических пароксизмов у детей. Иллюстрировано рисунками, имеются тестовые задания и задачи. Пособие предназначено для ординаторов и слушателей дополнительного профессионального образования, обучающихся по специальностям 31.08.19 Педиатрия, 31.08.18 Неонатология, 31.08.42 Неврология.

Утверждено к печати ЦКМС КрасГМУ (протокол № 6 от «25» июня 2018 г.)

УДК 616.853-039.31(07)
ББК 56.12

© ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-
Ясенецкого Минздрава России, 2018
© Кустова Т. В., Таранушенко Т. Е.,
Демьянова И. М., 2018

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Кустова Татьяна Владимировна – к.м.н., ассистент кафедры педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России.

Таранушенко Татьяна Евгеньевна – д.м.н., профессор, заведующая кафедрой педиатрии ИПО ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России.

Демьянова Ирина Михайловна – к.м.н., врач-невролог, эпилептолог КГБУЗ «Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства».

ОГЛАВЛЕНИЕ

Глоссарий	6
Введение.....	7
МКБ Шифры	8
Классификация по семиологическому принципу	9
Классификация по возрастному принципу (в соответствии с возрастом дебюта пароксизма).....	11
Неэпилептические пароксизмы у новорожденных и детей до 2 месяцев жизни	12
Апноэ	12
Доброкачественный неонатальный миоклонус	14
Тремор	15
Неэпилептические пароксизмы у детей от 2 до 18 месяцев жизни	19
Доброкачественный пароксизмальный тортиколиз младенцев (дпт) .	19
Опсоклонус-миоклонус синдром (омс)	21
Аффективно-респираторные приступы	24
Яктация.....	27
Мастурбация у детей.....	29
Гастроэзофагальный рефлюкс. Синдром сандифера	31
Spasmus nutans (кивательная судорога)	34
Гиперэксплексия	34
Ознобоподобные эпизоды	37
Двигательные стереотипии	38
Тестовые задания	40
Ситуационные задачи	44
Список литературы	46

СОКРАЩЕНИЯ

АРП - аффективно-респираторные приступы

ВВИГ – внутривенные иммуноглобулины

ГАМК – гамма-аминомасляная кислота

ГЭР - гастроэзофагеальный рефлюкс

ГЭРБ - гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь

ДМПТ - доброкачественный младенческий пароксизмальный тортиколлис

КТ – компьютерная томография

МЙБГ - мета-йодбензилгуанидин

МРТ - магнитно-резонансная томография

НСГ - нейросонография

НС – нервная система

ОМС - опсоклонус-миоклонус синдром

ЦНС – центральная нервная система

ЭГДС - эзофагогастродуоденоскопия

ЭМГ - электромиография

ЭЭГ – электроэнцефалография

ILAE (International League Against Epilepsy) - Международная

противоэпилептическая лига

NEPE (Non-Epileptic Paroxysmal Events) - неэпилептические пароксизмы

ГЛОССАРИЙ

Гиперкинез – непроизвольные (насильственные) избыточные движения, обусловленные поражением базальных ганглиев и связанных с ними структур, условно объединяемых в экстрапирамидную систему.

Детские периодические синдромы – эпизодические синдромы, которые могут быть ассоциированы с мигренью

Стартл-рефлекс - физиологический рефлекс, развивающимся в ответ на внезапные раздражители внешней среды (звуковые, слуховые, световые и т.д.). В ответ на сильный внешний раздражитель развивается реакция настораживания, вздрагивания, «застывания». Последующим ответом человека является бегство, защитные реакции или иные ответные действия, в зависимости от характера раздражения и степени социальной значимости для человека.

Стартл-эпилепсия - не является единым синдромом, а включает в себя гетерогенную группу пациентов; стартл-судороги чаще генерализованные, билатеральные, тонические (возможны клонические, миоклонические, атонические), реже наблюдается развитие фокальных приступов.

Церебральный пароксизм – это приступ, возникающий в результате дисфункции головного мозга на фоне видимого здоровья или при декомпенсации патологического состояния. Пароксизм характеризуется внезапностью, стереотипностью и обратимостью клинических проявлений, склонностью к повторению. Этиологическими факторами пароксизмов могут быть наследственная предрасположенность, психогенные воздействия, соматические и неврологические заболевания, эндокринная патология, ятрогении или их сочетания.

Эпилепсия - хроническое заболевание, характеризующееся повторными, преимущественно непровоцируемыми приступами с нарушением двигательных, чувствительных, вегетативных, мыслительных или психических функций, возникающими вследствие чрезмерных нейронных разрядов в сером веществе коры головного мозга.

В соответствии с концептуальным определением Международной лиги по борьбе с эпилепсией (International League Against Epilepsy – ILAE) 2005 г., **эпилепсия** - это расстройство головного мозга, характеризующееся стойкой предрасположенностью к эпилептическим приступам, а также нейробиологическими, когнитивными, психологическими и социальными последствиями этого состояния. На практике под этим понимают наличие двух неспровоцированных эпилептических приступов с интервалом более 24 часов.

Unverhofft kommt oft.
Неожиданное приходит часто.
Немецкая пословица

ВВЕДЕНИЕ

Пароксизмальные состояния – нередкие события в практике врача-педиатра и детского невролога. Эпилепсия – наиболее яркий, но далеко не единственный пример расстройства, сопровождающегося приступами. Существует множество состояний или заболеваний, которым сопутствуют пароксизмальные события, зачастую имитирующие эпилептические приступы. Это так называемые неэпилептические пароксизмы (Non-Epileptic Paroxysmal Events — NEPE). Нередко за проявления эпилепсии ошибочно принимаются синкопальные состояния с аноксическими судорогами, стереотипии, парасомнии, тики, включая синдром Туретта и др. Первая часть данного учебно-методического пособия посвящена пароксизмальным состояниям неэпилептического генеза, встречающимся у новорожденных и детей грудного и раннего возраста.

МКБ ШИФРЫ

P28.4 Другие типы апноэ у новорожденного
G25.3 Доброкачественный неонатальный миоклонус
G25.2. Другие уточненные формы тремора
G24.3. Пароксизмальный тортиколиз младенцев
G25.3 Опсоклонус-миоклонус синдром
R06 Аффективно-респираторные приступы
F98.4 Яктация
F98.8 Мастурбация
K21 Гастроэзофагальный рефлюкс
R25.2 Spasmus nutans
G25.3 Гиперэксплексия
G25.3 Ознобopodobные эпизоды
F98.4 Двигательные стереотипии младенцев

КЛАССИФИКАЦИЯ ПО СЕМИОЛОГИЧЕСКОМУ ПРИНЦИПУ

(на основании отдельных симптомов)¹

1. Необычные движения:

- тремор;
- мастурбация;
- озноподобные эпизоды;
- доброкачественный миоклонус сна;
- рефлекс испуга;
- пароксизмальный миоклонус;
- тики (в т.ч. синдром Туретта);
- пароксизмальный хореоатетоз или дистония;
- псевдосудороги;
- движение глаз и кивки головой.

2. Потеря мышечного тонуса или сознания:

- синкопы;
- дроп-атаки;
- нарколепсия/каталепсия;
- нарушение внимания;
- острая гемиплегия.

3. Нарушение дыхания:

- апноэ;
- задержка дыхания;
- гипервентиляция.

4. Нарушение восприятия:

- тошнота;
- головокружение;
- головная боль;
- боль в животе.

5. Эпизодические симптомы при отдельных нарушениях:

- гидроцефальные приступы
- сердечные аритмии
- гипогликемия
- гипокальциемия
- периодические параличи
- гипертиреозидизм
- гастроэзофагальный рефлюкс
- руминация
- токсическое воздействие лекарств

¹ Pellok J. M., 1996

- цереброваскулярные эпизоды
- 6. Нарушения поведения:**
 - яктация
 - ночные страхи
 - снохождения
 - ночные кошмары
 - ярость
 - страх
- 7. Острые психические симптомы:**
 - fuga;
 - фобия;
 - панические атаки;
 - галлюцинации;
 - аутизм.
- 8. Синдром Мюнхаузена by проху.**

КЛАССИФИКАЦИЯ ПО ВОЗРАСТНОМУ ПРИНЦИПУ² (В СООТВЕТСТВИИ С ВОЗРАСТОМ ДЕБЮТА ПАРОКСИЗМА)

1-2 месяца:

- апноэ;
- доброкачественный неонатальный миоклонус;
- тремор.

2-18 месяцев:

- пароксизмальный тортиколиз младенцев;
- опсклонус-миоклонус синдром;
- аффективно-респираторные приступы;
- яктация;
- мастурбация;
- гастроэзофагальный рефлюкс;
- тремор;
- spasmus nutans;
- гиперэксплексия;
- ознобopodobные эпизоды;
- двигательные стереотипии младенцев.

1,5-5 лет:

- ночные страхи и кошмары;
- доброкачественное пароксизмальное головокружение;
- пароксизмальный хореоатетоз.

5-12 лет:

- тики;
- осложненная мигрень;
- расстройства внимания;
- снохождения;
- пароксизмальный хореоатетоз.

Подростки и взрослые:

- псевдоэпилептические приступы;
- синкопы;
- панические атаки;
- обструктивные апноэ во сне;
- вертебробазиллярная мигрень;
- нарколепсия/каталепсия;
- транзиторные ишемические атаки.

² Iianainen M., 1999

НЕЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПАРОКСИЗМЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ ДО 2 МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ

АПНОЭ

Апноэ - одно из респираторных осложнений периода новорожденности у недоношенных детей:

- прекращение дыхательной деятельности более чем на 20 секунд, с или без брадикардии или цианоза;
- частота обратно коррелирует с гестационным возрастом и весом;
- регистрируется у 90 % детей, которые родились с весом менее 1000 грамм.

Эпизод апноэ считается клинически значимым, если длится более 20 секунд и/или сопровождается брадикардией, цианозом или десатурацией.

ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ:

- 1) апноэ недоношенных;
- 2) инфекция (сепсис, менингит, пневмония);
- 3) язвенно-некротический энтероколит;
- 4) внутричерепные кровоизлияния;
- 5) гидроцефалия;
- 6) открытый артериальный проток;
- 7) гипогликемия;
- 8) анемия;
- 9) полицитемия;
- 10) ателектазы;
- 11) гастроэзофагальный рефлюкс;
- 12) апноэ во время кормления;
- 13) судороги;
- 14) посленаркозная депрессия, действие лекарственных препаратов;
- 15) отмена лекарственных препаратов;
- 16) гипоксемия;
- 17) повышение температуры окружающей среды;
- 18) нарушение проходимости верхних дыхательных путей;
- 19) санация ВДГ1 и ТБД;
- 20) инфузия простагландинов E.

ПАТОГЕНЕЗ

В зависимости от ключевого звена патогенеза выделяют следующие виды апноэ:

- 1) центральное апноэ связано с угнетением дыхательного центра в связи с морфофункциональной незрелостью его нейронов;
- 2) обструктивное апноэ вызвано препятствием дыханию (нарушение проходимости дыхательных путей), при этом не обнаруживается движение воздуха через нос, несмотря на видимые дыхательные движения;
- 3) смешанное - комбинация центрального и обструктивного апноэ.

Как правило, апноэ недоношенных возникают на второй день после рождения ребенка при отсутствии других признаков респираторного дистресса.

Развитие апноэ в первые сутки жизни, скорее всего, свидетельствует о наличии у ребенка респираторного дистресс-синдрома, который требует соответствующего лечения.

У недоношенных новорожденных 45% апноэ, как правило, имеют центральное происхождение, 12% приступов обусловлены обструкцией верхних дыхательных путей и 43% являются смешанными.

ЛЕЧЕНИЕ включает использование постоянного положительного давления через носовые канюли (НСПАР) и применение медикаментов типа теофиллина или кофеина-цитрата. Алгоритм неотложной помощи при эпизоде апноэ представлен на рисунке 1.

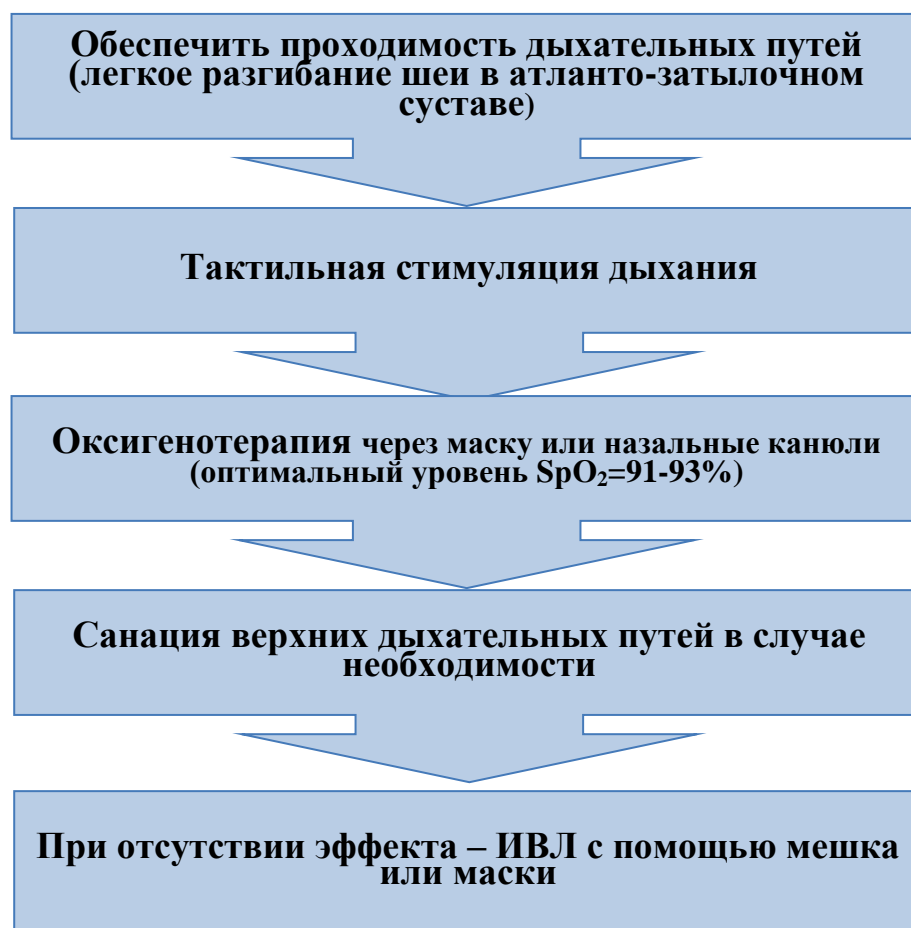


Рисунок 1. Алгоритм неотложной помощи при эпизоде апноэ

Недоношенные с высоким риском апноэ могут быть выписаны домой с монитором апноэ (в этом нуждаются 40 % детей, родившихся с массой меньше 750 грамм). Однако эффективность использования домашних мониторов апноэ является спорной. Эпизоды апноэ могут сохраняться до постконцептуального возраста 40 недель и дольше (до 43 недель). На сегодняшний день доказано, что апноэ не связаны с увеличением частоты

синдрома внезапной смерти.

ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЙ НЕОНАТАЛЬНЫЙ МИОКЛОНУС

Миоклонус – наиболее часто встречающийся вид непроизвольных движений, проявляется внезапными, короткими, отрывистыми движениями в мускулатуре лица, туловища, конечностей, не сопровождающихся потерей сознания. Неэпилептический миоклонус представляет собой миоклонический гиперкинез.

ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЙ МИОКЛОНУС РАННЕГО ДЕТСТВА (синдром Феджермана):

- пароксизмальное состояние у неврологически здоровых детей с доброкачественным течением и исходом;
- возникает обычно на первом году жизни (чаще в 6 мес.), совпадая с возрастом дебюта синдрома Веста;
- пароксизмы кратковременны (1-2 сек.), но возможны и более длительные эпизоды обычно за счет возникновения кластеров и серий (в 40% случаев); серийные и изолированные движения могут наблюдаться несколько раз в день, но необязательно ежедневно.

ЭТИОЛОГИЯ неизвестна. Предполагается, двигательные проявления синдрома представляют собой экзальтированный физиологический миоклонус.

В ПАТОГЕНЕЗЕ в качестве ведущего механизма рассматривается генетически детерминированная транзиторная дисфункция нейротрансмиттерных систем (серотонин, ГАМК, дофамин и др.).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Неэпилептический миоклонус в виде коротких вздрагиваний наблюдается в 23% случаев, атонические кивки (неэпилептический негативный миоклонус) - у 9%. Движения практически всегда симметричны, обычно вовлечены голова, шея, руки или туловище. Характерно возникновение пароксизмов в состоянии бодрствования, чаще при волнении, страхе, иногда при дефекации и уринации, однако у 15% пациентов они могут наблюдаться и во сне.

В некоторых случаях движения ребенка напоминают тремор и похожи на озноб - именно так их часто описывают родители. В англоязычной литературе такие эпизоды обозначаются термином *shuddering attacks* («приступы дрожания»). Предполагается нозологическое единство этих состояний.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ:

- эпилепсия (инфантильные спазмы и миоклонические приступы);
- ряд сходных неэпилептических пароксизмальных состояний
 - пароксизмальные дискинезии;
 - синдром Сандифера;
 - пароксизмальная кривошея;
 - пароксизмальный хореоатетоз;

- медикаментозные интоксикации;
- неонатальный феномен jitteriness
- spasmus nutans;
- гиперэкмплексия;
- синдромом Кинсбурна (опсоклонус-миоклонус);
- с тоническими приступами могут быть сходны доброкачественная девиация глазных яблок, тонические позные феномены в рамках стартл-рефлекса.

ПРОГНОЗ благоприятный с полной спонтанной ремиссией к двух-трехлетнему возрасту (чаще приступы прекращаются на втором году жизни). Нарушений психоречевого развития не отмечается. Ассоциация синдрома Феджермана с идиопатической фокальной эпилепсией (оба возрастзависимых состояния) может свидетельствовать о наличии единого механизма патогенеза - врожденного нарушения процессов созревания мозга (Мухин К.Ю. и соавт., 2011).

ТРЕМОР

Этиопатогенетическая Тремор – произвольные ритмичные колебания одной из частей тела.

Оптимальной классификации тремора не существует в силу большого разнообразия его этиологии. Существует множество видов тремора с различными механизмами развития, особенностями клинической картины.

классификация тремора включает следующие его типы.

1. Физиологический и усиленный физиологический тремор.
2. Паркинсонический тремор при болезни Паркинсона и синдромах паркинсонизма иной этиологии.
3. Эссенциальный (семейный и спорадический) тремор.
4. Дистонический тремор.
5. Невропатический тремор.
6. «Рубральный» (среднемозговой) тремор.
7. Церебеллярный тремор.
8. Ятрогенный тремор.
9. Психогенный тремор.

В трудных для диагностики случаях окончательный клинический диагноз надежнее ставить с учетом базисных синдромальных особенностей тремора и прежде всего его типа (тремор покоя, постуральный тремор и интенционное дрожание). При таком подходе перечень возможных заболеваний выглядит следующим образом.

- I. Тремор покоя (3,5–6,0 Гц)
 1. Болезнь Паркинсона.
 2. Вторичный (симптоматический) паркинсонизм.
 3. «Паркинсонизм плюс» синдромы.

4. Другие формы наследственных заболеваний, в клинических проявлениях которых присутствует паркинсонизм (болезнь Вильсона — Коновалова, Галлервордена — Шпатца и др.).

II. Постуральный тремор (6–12 Гц)

1. Физиологический (асимптомный).

2. Усиленный физиологический (при стрессе, эндокринопатиях, интоксикациях).

3. Доброкачественный эссенциальный (4–12 Гц):

- аутосомно-доминантный;

- спорадический;

- в сочетании с некоторыми заболеваниями центральной (болезнь Паркинсона, дистония) и периферической нервной системы (полиневропатия, рефлекторная симпатическая дистрофия).

4. При структурных повреждениях мозга (токсические, опухолевые и другие поражения мозжечка, болезнь Вильсона — Коновалова, нейросифилис и др.).

III. Интенционный тремор (3–6 Гц)

Поражения ствола головного мозга, мозжечка и их связей:

- рассеянный склероз;

- дегенерации и атрофии, включающие ствол и мозжечок;

- болезнь Вильсона — Коновалова;

- сосудистые заболевания;

- опухоли;

- интоксикации;

- черепно-мозговая травма (ЧМТ);

- другие заболевания.

IV. Рубральный тремор

V. Психогенный (комплексный) тремор.

ПАТОГЕНЕЗ тремора изучен недостаточно.

Механизмы развития тремора:

- чередующиеся или синхронные сокращения мышц флексоров и экстензоров, прикрепляющихся к одному и тому же суставу;

- ритмичные сокращения одной и той же мышцы или группы мышц.

Уровни генерации тремора:

- мышцы;

- спинной мозг;

- ствол головного мозга;

- базальные ганглии;

- кора головного мозга.

ТРЕМОР У НОВОРОЖДЕННОГО И РЕБЕНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

НЕОНАТАЛЬНЫЙ ТРЕМОР – особая форма тремора высокой частоты и низкой амплитуды в руках и подбородке у новорожденного или ребенка первого года жизни во время бодрствования.

Встречается у половины новорожденных в первые дни жизни при возбуждении и плаче.

ЭТИОЛОГИЯ

Может наблюдаться у здоровых новорожденных, а также у детей с поражением центральной нервной системы, при наличии гипокальциемии, гипогликемии, пренатальной гипотрофии, абстинентного синдрома, у детей, родившихся от матерей, страдающих сахарным диабетом.

ПАТОГЕНЕЗ

Можно расценить как спонтанный клонус, который запускается неожиданным движением ребенка.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- возникает в состоянии полного бодрствования;
- не сопровождается нарушением сознания;
- провоцируется целенаправленными движениями и плачем;
- может быть единственным неврологическим симптомом – не является значимым клиническим симптомом;
- у 80% младенцев проходит при сосании (за исключением детей с гипокальциемией и гипогликемией);
- тремор, вызванный структурными повреждениями головного мозга – у новорожденных с низкой оценкой по шкале Апгар, с мышечной гипотонией, нарушениями сосания и глотания и т. п.

Тремор новорожденных и детей первого года жизни в **ЛЕЧЕНИИ** не нуждается.

ПРОГНОЗ благоприятный, исчезает в первые месяцы жизни.

СЕМЕЙНЫЙ ТРЕМОР ПОДБОРОДКА (гениоспазм):

- доброкачественное, но социально дезадаптирующее, редкое генетическое заболевание;
- связано с хромосомой 9q13-q21;
- характеризуется эпизодическим произвольным движением подбородка и нижней губы вверх и вниз;
- движения состоят из миоклоний или тремора с частотой около 8 Гц;
- низкоамплитудный гиперкинез накладывается на движения более высокой амплитудой с частотой один раз в три секунды и происходят симметрично;
- язык и щечная мышца вовлекаются в гораздо меньшей степени;
- усиливается при эмоциональном напряжении и плаче;
- появляется сразу после рождения или в первые годы жизни;

- может нарушать речевые функции и процесс питья;
- течение длительное;
- доказательно эффективной **ТЕРАПИИ** не существует;
- частота эпизодов с возрастом уменьшается.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- периоральный эпилептический миоклонус

НЕБНЫЙ ТРЕМОР (нёбный миоклонус, окулонёбный миоклонус)

– редкое состояние, при котором происходит ритмичное сокращение мягкого неба, мышц глотки, гортани:

- дебют в 6-10 лет (реже в младенчестве, 26 лет);
- эссенциальный небный тремор – преимущественно у детей, симптоматическая форма у взрослых с гемиплегией, мозжечковыми нарушениями и диплопией;
 - при эссенциальной форме – неврологический статус не нарушен, при симптоматической – симптомы мозжечковой недостаточности;
 - течение длительное, при симптоматической форме – пожизненное;
 - доказательно эффективной **ТЕРАПИИ** не существует.

НЕЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПАРОКСИЗМЫ У ДЕТЕЙ ОТ 2 ДО 18 МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ

ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЙ ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЙ ТОРТИКОЛЛИЗ МЛАДЕНЦЕВ (ДПТ)

Доброкачественное состояние детей первого года жизни неясной этиологии с эпизодами дистонии в мышцах шеи, которые приводят к произвольным поворотам головы:

- чаще встречается у девочек;
- у 50% дебют приходится на первые 3 месяца жизни, у 95%—до 9 месяцев;
- эпизоды часто возникают по утрам, у одних – спонтанно, у других имеются неспецифические провоцирующие факторы.

Согласно современной классификации, ДПТ находится в одном ряду с доброкачественным пароксизмальным головокружением, абдоминальной мигренью, циклической рвотой, относясь, таким образом, к периодическим синдромам детства. В последнее время к этой категории относят и младенческие колики. Все эти синдромы объединяет пароксизмальный неэпилептический характер, возникновение в раннем возрасте и вероятность трансформации в мигрень. ДПТ считают предшественником мигрени.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ в настоящее время не известны.

Гипотезы:

- 1) функциональная незрелость вестибулярной системы;
- 2) каналопатия;
- 3) функциональная незрелость экстрапирамидной системы.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ:

- у 50% детей с ДПТ семейный анамнез отягощен по мигрени;
- приступы возникают преимущественно в утренние часы без явных провоцирующих факторов или на фоне прорезывания зубов, сопутствующих инфекционных заболеваний, при смене положения тела;
- возникновению непосредственно кривошеи может предшествовать продромальное состояние в виде беспокойства, раздражительности, ярких вегетативных реакций;
- приступы кривошеи длятся до 1 суток - у 30% детей, несколько суток - у 30%, и несколько недель - у 30%;
- выраженность кривошеи по мере продолжения приступа постепенно уменьшается;
- повторные эпизоды возникают 1 раз в несколько недель - несколько месяцев, причем с возрастом продолжительность приступов укорачивается, а промежуток между ними увеличивается;
- к 3 годам ДПТ всегда купируется;
- у части детей в дошкольном возрасте дебютируют такие пароксизмальные состояния, как доброкачественное головокружение либо мигрень.

Кривошея может сопровождаться наклоном головы в сторону (при последующих приступах возможно чередование сторон) с поворотом головы или без него. В момент приступа голову ребенка можно пассивно вернуть в среднее положение. Эпизод кривошеи сопровождается бледностью, беспокойством, дурнотой, рвотой и атаксией (если ребенок уже научился ходить). Иногда во время приступа ДПТ отмечаются другие дистонические феномены, например, ретроколлиз или асимметричное изменение позы таза, а также такие симптомы как заведение глаз вверх, сгибание верхних конечностей, птоз и мидриаз на одноименной стороне. ДПТ возникает у младенцев на первом году жизни, длится от нескольких часов до нескольких суток и сменяется спонтанными ремиссиями. В периодах между приступами ребенок неврологически здоров. ДПТ проходит бесследно или трансформируется в доброкачественное пароксизмальное головокружение детского возраста, синдром циклических рвот или мигрень.

ДИАГНОСТИКА:

- диагноз исключения;
- тщательно собранный анамнез и клинический осмотр ребенка.

Дополнительные методы диагностики:

- нейросонограмма с доплерографией брахиоцефальных сосудов;
- нейроофтальмоскопическое исследование;
- ЭЭГ в момент приступа кривошеи;
- по показаниям при соответствующем дифференциальном диагнозе - МРТ, аудиометрия, обследование у гастроэнтеролога, консультация генетика и др.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ:

- гастроэзофагеальный рефлюкс (синдром Сандифера);
- идиопатическая торсионная дистония;
- эпилепсия;
- наследственная и приобретенная патология задней черепной ямки и краниоцервикального перехода;
- наследственные болезни обмена (в частности, митохондриальные заболевания);
- транзиторные ишемические атаки.

ТЕРАПИЯ:

- специфического лечения не существует;
- медикаментозные препараты и методы физического воздействия («лечение положением») неэффективны;
- основная врачебная помощь - просветительская беседа с родителями.

ПРОГНОЗ ДПТ достаточно благоприятный; у большинства детей приступы ДПТ купируются к 3 годам жизни. Однако возможна трансформация ДПТ в мигрень в более старшем возрасте.

ОПСОКЛОНУС-МИОКЛОНУС СИНДРОМ (ОМС)

(глазная миоклония, танец глазных яблок, энцефалопатия Кинсбурна)

Гиперкинез глазных яблок в виде содружественных, неравномерных по амплитуде движений, обычно в горизонтальной плоскости, наиболее выраженных в начале фиксации взгляда:

- характерен для младенцев и детей раннего возраста, средний возраст дебюта 17-19 месяцев, но может отмечаться в 4 месяца и в 6 лет;
- триада симптомов: опсоклонус, миоклонус (подергивания неэпилептического характера мышц туловища, конечностей и лица) и атаксия;
- основные симптомы часто ассоциированы с поведенческими нарушениями (раздражительностью, плаксивостью, аутоагрессией и агрессией по отношению к родителям, нарушением сна и когнитивными расстройствами).

У детей в зависимости от этиологии ОМС подразделяют на:

- паранеопластический;
- параинфекционный;
- идиопатический.

ОМС в детской популяции наиболее часто является паранеопластическим процессом, ассоциированным с нейрогенными опухолями (нейробластома, ганглионейробластома, ганглионейрома), реже с другими видами новообразований.

Другой возможной этиологической причиной ОМС в детской популяции являются инфекции (пост- или параинфекционный процесс). В качестве этиологических агентов, ответственных за развитие ОМС, рассматриваются:

- вирус Эпштейна–Барр;
- вирус Коксаки;
- герпесвирус 6-го типа;
- вирус гепатита С

Однако наличие персистенции вируса не исключает наличия опухолевого процесса и требует дополнительного обследования, направленного на поиск опухоли, амбулаторного наблюдения у онколога каждые 6 месяцев в течение 4 лет от начала появления первых неврологических нарушений.

Иногда этиология остается не выявленной, в этих случаях речь идет об идиопатической форме ОМС.

ПАТОГЕНЕЗ

Предполагается аутоиммунная природа процесса с наличием

генетической предрасположенности к развитию ОМС.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Неврологическое расстройство можно охарактеризовать как ОМС в случае наличия хотя бы 3 из 4 признаков:

- опсоклонус;
- миоклонус/атаксия;
- нарушение поведения и/или нарушение сна;
- нейробластома.

Обнаружение опухоли позволяет окончательно верифицировать диагноз.

По данным наблюдений многих авторов, клиническая картина ОМС у детей развивалась постепенно и в основном была схожей. Сначала появлялось нарушение походки вплоть до абазии, тремор рук, тела, дизартрия, вся симптоматика сопровождалась нарушением сна и поведения. Опсоклонус глазных яблок присоединялся практически как последний из составляющих симптомов.

Течение ОМС длительное (месяцы, годы) и волнообразное. На фоне иммуносупрессивной терапии наблюдается регрессия симптомов. Хотя рецидив неврологических нарушений может вызвать интеркуррентная респираторная инфекция, снижение дозы стероидов. Любой дополнительный стрессовый фактор (даже прорезывание зубов, как естественный процесс) также ухудшает неврологическую картину.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ:

- патология мозжечка и ствола головного мозга (опухоль, сосудистая патология, рассеянный склероз, травма);
- эпилепсия.

ДИАГНОСТИКА

При клинически доказанном ОМС необходимо установить этиологический диагноз.

Стандарт:

- проведение обследования, включающего в себя общеклинические исследования (гемограмма, биохимический анализ крови и т. д.);
- МРТ головного мозга;
- электроэнцефалограмма.

Комплекс исследований, направленный на поиск опухоли, включает в себя:

- проведение МРТ/КТ грудной клетки, шеи, брюшной полости, малого таза;
- сцинтиграфия с МЙБГ (мета-йодбензилгуанидином);

- определение уровня метаболитов катехоламинов в моче, онкомаркеров (ферритин, нейронспецифическая енолаза, альфа-фетопротеин, хорионический гонадотропин).

Для исключения инфекционной природы синдрома проводится исследование крови на вирусы (полимеразная цепная реакция вирусов герпеса 6-го типа, Эпштейна-Барр, цитомегаловируса и др.). Важным является проведение инициального исследования крови и ликвора методом проточной цитометрии на количество CD20 и CD19 лимфоцитов. Также это необходимо для последующей оценки динамики заболевания и контроля терапии.

ТЕРАПИЯ

Традиционно лечение нейробластомы в сочетании с ОМС, как правило, хирургическое в виду локализованной стадии заболевания. Проведение химиотерапии показано в редких случаях.

Лечение ОМС при нейробластоме такое же, как при ОМС без нейробластомы. Основа терапии - применение иммуносупрессивных препаратов:

- «Золотой стандарт» - использование глюкокортикостероидов или адренкортикотропного гормона. Возможен пероральный прием стандартных доз или внутривенное введение высоких доз (так называемая «пульс-терапия») глюкокортикостероидов. Большинство пациентов отвечают уже на начальный этап лечения кортикостероидами.
- ВВИГ в терапии ОМС применяются самостоятельно или в сочетании со стероидами.
- Циклофосфамид, ритуксимаб.

ПРОГНОЗ

Большинство пациентов с ОМС имеют серьезные неврологические проблемы в будущем, несмотря на проводимые современные схемы терапии:

- когнитивные нарушения, атаксия, расстройства поведения и нарушений экспрессивной и рецептивной речи, тремор;
- реже наблюдаются страбизм, обсессивно-компульсивные расстройства;
- большой процент детей страдает расстройствами сна, включая бессонницу и ночные пробуждения;
- поведенческие проблемы включают депрессию, дефицит внимания, гиперактивность, атаки ярости и агрессии.

Все дети с данным заболеванием нуждаются в реабилитационных мероприятиях, специализированном обучении в дальнейшем.

АФФЕКТИВНО-РЕСПИРАТОРНЫЕ ПРИСТУПЫ

(Аффект-респираторные приступы, синкопе с цианозом, “Breath holding spells”, АРП)

Одно из самых распространенных пароксизмальных состояний неэпилептического генеза у изначально здоровых детей первых лет жизни, проявляющееся кратковременным нарушением сознания, дыхания, моторными и вегетативными симптомами в ответ на экзогенные раздражающие факторы (боль, испуг и пр.):

- непроизвольная задержка дыхания на выдохе;
- фактор, вызывающий апноэ, - эмоция.

Классификация АРП основана на цвете кожных покровов ребенка в момент приступа:

- АРП с цианозом (встречаются наиболее часто, их иногда называют «синими»);
- с бледностью («бледные»);
- смешанные варианты.

ЭТИОЛОГИЯ

Мультифакториальное расстройство

Факторы, играющие важную роль в развитии АРП

- Генетическая предрасположенность:
 - наследственность по АРП отягощена у 20–30% пациентов;
 - аутосомно-доминантный тип наследования с неполной пенетрантностью;
 - существуют также семьи, у одних членов которых отмечались приступы с цианозом, а у других – «бледные» АРП.
- Особенности эмоционального статуса ребенка:
 - приступы наблюдаются у «невротических детей невротических родителей» (А. Abt, 1918);
 - приступы возникают при нарушениях взаимоотношений между детьми и родителями;
 - у детей с АРП более высокие уровни реагирования на раздражители, эмоциональность, активность, интенсивность эмоций, отвлекаемость;
 - большинство специалистов все-таки считают, что АРП имеют место не только у эмоционально сложных детей.
- Дефицит железа: предполагается роль дефицита железа и развивающейся в связи с этим анемии в патогенезе АРП, хотя эти данные во многом противоречивы. В целом считается, что нет статистически достоверной разницы в уровне гемоглобина у детей с АРП и без них. Тем не менее не исключено что дефицит железа может играть определенную роль в развитии АРП, так как железо необходимо для метаболизма катехоламинов и обеспечения нейротрансмиссии.

ПАТОГЕНЕЗ

Патофизиология АРП с цианозом изучена недостаточно. Полагают, что во время выдоха развивается спазм мышц гортани и дыхательной мускулатуры, что приводит к повышению внутригрудного давления, которое вызывает уменьшение сердечного выброса и снижение мозгового кровотока с развитием гипоксии и(или) аноксии. Предполагается, что причиной каскада развивающихся нарушений является дисфункция вегетативной нервной системы.

В патогенезе «бледных» АРП ведущую роль играет преобладание парасимпатической регуляции сердечной деятельности. У детей с «бледными» АРП достоверно ниже средние цифры АД и больше степень его снижения при переходе в вертикальное положение, чем в группе контроля. В результате тормозящего влияния блуждающего нерва у ребенка развиваются брадикардия или асистолия, что и вызывает приступ. Короткая асистолия продолжительностью около 2 с встречается у 61–78 % детей с «бледными» АРП и у 23–26 % детей – с «синими». Если асистолия носит длительный характер, возможно развитие аноксических судорог.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Наиболее вероятный возраст начала развития приступов – между 6 и 18 мес., хотя они могут начинаться и раньше и позже (у 10% детей приступы появляются после 2 лет). Частота эпизодов варьирует от 1 в год до нескольких в день. Как правило, после начала приступов их частота возрастает, а затем уменьшается.

АРП с цианозом часто провоцируются такими эмоциональными факторами, как раздражение, недовольство, чувство неудовлетворенности. Ребенок обычно сильно плачет, и через 10–15 с наступает остановка дыхания на выдохе. Несмотря на то, что задержка дыхания может показаться преднамеренной, обычно дети не делают этого специально. Это просто рефлекс, возникающий тогда, когда плачущий ребенок с силой выдыхает почти весь воздух из легких. В этот момент он замолкает, его рот открыт, но из него не доносится ни единого звука. Апноэ ассоциировано с цианозом. Некоторые эпизоды этими симптомами могут и ограничиться, после апноэ ребенок может продолжать плакать и кричать. В других случаях возникают потеря сознания и короткое «обмякание» с последующей позой опистотонуса. Продолжительность всего приступа – около 1 мин, затем ребенок делает несколько спазматических вдохов, и нормальное дыхание восстанавливается.

«Бледные» АРП обычно провоцируются внезапным страхом или болью. Чаще всего провокацией служит удар головой при внезапном падении. Ребенок может заплакать, но чаще просто затихает, теряет сознание и бледнеет. Характерны слабость и диффузное потоотделение, пульс в течение нескольких секунд не прощупывается. При наиболее тяжелых эпизодах возможны клонические сокращения мышц конечностей и недержание мочи. Цианоз может возникать, но, как правило, – легкий.

Продолжительность приступа – около 1 мин, после него возможен достаточно длительный сон.

ДИАГНОСТИКА

- Принципиальное значение имеет правильно собранный анамнез с указанием на спровоцированный, а не спонтанный характер эпизодов.
- Диагностика может быть затруднена, так как далеко не всегда родители видят начало приступа.
- Видеозапись.
- Если сомнений в диагнозе АРП нет, то нет и необходимости в проведении электроэнцефалографии (ЭЭГ).
- ЭЭГ показана, если на фоне АРП отмечаются пролонгированные судороги для исключения эпилепсии.
- **Всем пациентам с АРП показано проведение электрокардиограммы (ЭКГ).**
- Описана положительная проба с компрессией глазных яблок у пациентов с «бледными» АРП: при выполнении пробы на ЭКГ возможна кратковременная асистолия; одновременно на ЭЭГ отмечается замедление или уменьшение амплитуды биоритмов.
- Редкие описания обнаружения при АРП жизнеугрожающей асистолии. Тогда требуется имплантация кардиостимулятора.
- Удлиненный интервал QT и связанные с ним нарушения сознания также должны рассматриваться в круге дифференциальной диагностики АРП.

ЛЕЧЕНИЕ

- При нетяжелых АРП лечение не требуется, приступы проходят сами.
- Не существует препаратов с четко доказанной эффективностью.
- Наиболее важный аспект лечения – разъяснительная беседа с родителями, в которой подчеркивают благоприятность прогноза.
- Нужно посоветовать родителям во время приступа не держать ребенка вертикально, так как это может способствовать аноксии мозга.
- Необходимо избегать реанимационных мероприятий (искусственного дыхания).
- Назначение препаратов железа у одних детей с АРП дает позитивные результаты, у других совершенно неэффективно. Однако считается целесообразным их применение у детей во всех случаях АРП с железодефицитной анемией. Возможно, имеет смысл попытка применения железа у ребенка с АРП и без анемии. При тяжелых «бледных» синкопах в международной практике иногда используют атропин (0,01 мг/кг в 2 или 3 приема), но этот препарат не получил широкого распространения
- Проведено двойное слепое исследование, в котором изучали эффективность пираретама; получавшие его дети не имели рецидивов АРП в течение 2 мес. приема препарата в 92% случаев (в группе контроля рецидивы отсутствовали в 30% случаев). Суточная доза пираретама составляла от 50 до

100 мг/кг, и его назначали только пациентам с тяжелыми АРП. Подчеркнем, что большинство пациентов с АРП не нуждаются в медикаментозной терапии.

- Во время АРП можно какими-либо воздействиями (дунуть на ребенка, похлопать по щекам, пощекотать и др.) способствовать рефлекторному восстановлению дыхания. Иногда при раннем вмешательстве и переключении внимания ребенка с отрицательных эмоций возможно предотвращение приступа. Маленьких детей часто удается отвлечь, заинтересовать игрушкой или другим развлечением. Даже такое бесхитрое средство, как щекотка, иногда дает положительные результаты. Если приступ затянулся и сопровождается длительным общим расслаблением или судорогами, надо положить ребенка на ровную поверхность и повернуть его голову в сторону, чтобы он не задохнулся в случае рвоты. После приступа необходимо ободрить и успокоить ребенка, если он не понимает, что произошло.

ПРОГНОЗ

- Прогностически благоприятное состояние.
- Не приводят к умственной отсталости или эпилепсии.
- Задержка дыхания почти никогда не причиняет вреда ребенку.
- Серьезные осложнения, связанные с АРП, обусловлены пролонгированной асистолией при бледных вариантах.
- Летальный исход описан только в нескольких случаях, когда АРП приводил к аспирации.
- К возрасту 4 лет АРП прекращаются у 50% детей, и практически во всех наблюдениях эпизодов АРП не наблюдается к 7–8 годам.
- Примерно у 17% детей с АРП в позднем детском или подростковом возрасте отмечаются синкопальные состояния.

ЯКТАЦИЯ

- ритмичное стереотипное раскачивание туловищем или головой взад-вперед или из стороны в сторону:

- чаще всего встречается в раннем детском возрасте;
- первые проявления могут возникнуть в связи с изменением жизненного стереотипа ребенка (появление зубов, переход от сидения к ползанию, от ползания к ходьбе);
- в ряде случаев сопровождается нарушением сна (имеется связь эпизодов раскачивания с переходными фазами между парадоксальным и синхронизированным сном);
- возникает преимущественно перед засыпанием или после пробуждения;
- у мальчиков встречается в 2–3 раза чаще, чем у девочек.

ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ:

- хронический дефицит внешней ритмической стимуляции (сенсорная депривация);
- ограничение двигательной активности.

Дети, страдающие яктацией, часто имеют от рождения повышенную потребность в сенсорной стимуляции и уже с первых месяцев жизни проявляют особую любовь к укачиванию, ритму, музыке.

К психотравмирующим факторам, провоцирующим возникновение яктации, относят:

- разлучение ребенка с матерью и, как следствие, воспитание его в детских закрытых учреждениях (домах ребенка);
- конфликтные отношения между членами семьи или коллектива;
- эмоциональная и физическая перегрузки.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Типичная яктация представляет собой раскачивание головой или телом в переднезаднем или боковых направлениях в положении сидя или стоя. Раскачиваясь в положении стоя, ребенок всегда держится руками за стенки кроватки или манежа.

Необходимо отметить, что положение тела, в котором происходит яктация, во многом определяется уровнем развития его двигательных навыков. Так, у младенца 4-5 месяцев, научившегося переворачиваться, раскачивание будет проявляться в виде многократного ритмичного перекатывания со спины на живот и обратно. При этом ребенок чаще всего до конца на живот не переворачивается, а ограничивается лишь боковым положением. Описанные движения существенно отличаются от тех, которые младенец производит в норме, катаясь по горизонтальной поверхности пеленального столика или манежа.

В первом полугодии встречается также особая форма яктации — раскачивание тела с опорой на голову-пятки (поза «борцовского моста»). В этом случае следует проводить дифференциальную диагностику яктации с тоническими судорогами по типу опистотонуса.

С момента, когда ребенок начинает ползать, отрывая туловище от горизонтальной поверхности стола или манежа, может встречаться яктация туловищем вперед-назад в положении на четвереньках. В ряде случаев оно сопровождается вычурным отведением ребенком одной ноги в сторону.

Яктация часто осложняется биением головы о горизонтальную или вертикальную поверхность, что приводит к видимым косметическим дефектам (отечность и припухлость лба, гематомы на фронтальной поверхности головы). Описано также интенсивное кручение головой с частотой, доходящей до частоты сердечного ритма. Наконец, раскачивание может сопровождаться характерным эмоциональным подъемом, доходящим до выраженного возбуждения («гневливая яктация»).

Первый этап возрастной динамики яктации представляет собой поведенческую компенсаторную реакцию, приуроченную ко времени

засыпания ребенка (младенческий и ранний детский возраст). Реактивное состояние, как правило, длится от нескольких недель до нескольких месяцев. Раскачивание может прекратиться при устранении эмоционального дискомфорта, восстановлении динамики сна.

На втором этапе (адаптивно-гиперкомпенсаторном) происходит автоматизация раскачивающихся движений. Эпизоды раскачивания появляются в период активного бодрствования ребенка, физического утомления, дискомфорта, боли, приступов дистимии, тревоги, скуки, растерянности, когда ребенок заинтересован чем-либо.

Третий этап яктации приурочен в большинстве случаев к школьному возрасту. Он наблюдается в случае, когда патологическая привычка у ребенка сохраняется длительно, в течение нескольких лет. Личностная реакция на привычку и критика к ней возникают вследствие повышенного внимания окружающих к особенностям поведения детей. Ребенок стремится скрыть привычку.

ПРОГНОЗ:

- у большинства детей исчезает в дошкольном или раннем школьном возрасте;
- поздняя редукция - приобретает черты навязчивого или насильственного явления;
- возможна трансформация яктации в психотический феномен (одно из проявлений кататонического симптомокомплекса при процессуальном заболевании).

МАСТУРБАЦИЯ У ДЕТЕЙ

Мастурбация у детей - одна из форм привычных действий (например, сосание пальца, кусание ногтей, раскачивание во сне, выдергивание волос и др.) у детей, не достигших возраста начала полового созревания (не менее чем за год до пробуждения сексуального влечения, чаще всего в возрасте до 10 лет), проявляется в форме манипулирования половыми органами, раздражения их с помощью усиленного скрещивания бедер или трения паховой областью о предметы или ноги взрослых. Отмечаемые во время мастурбации покраснение лица и верхней части туловища, усиленное дыхание, движения нижними конечностями и снижение реакции ребенка на внешние раздражители иногда принимают за эпилептические приступы.

Мастурбация отличается от эпилептических приступов следующими признаками:

- мастурбирующие движения довольно специфичны - напряжение бедер, перекрест и сжимание ног, сопровождающиеся пыхтением, покрыванием, и покраснением лица;
- у мальчиков сопровождается эрекцией;
- финал мастурбации отчетливо напоминает проявления оргазма у взрослых;

- потери сознания нет, попытки взрослых отвлечь, и переключить внимание, вызывают неудовольствие и злость, но, быстро обрывают процесс мастурбации;
- противоэпилептическое лечение не оказывает эффекта или вызывает учащение мастурбации;
- отсутствуют эпилептические феномены на электроэнцефалограмме (ЭЭГ).

Ранний детский онанизм (младенческая мастурбация) — признак физического, гормонального или психологического неблагополучия у ребёнка.

Часто у детей с мастурбацией отмечаются эпизодические или же длительно существующие явления онихофагии (кусание ногтей), яктации (раскачивание во сне), рудиментарной трихотилломании (выдергивание волос), сосания пальца, бруксизм (скрежетание зубами во сне). Около половины из этих детей имеют отклонения со стороны центральной нервной системы в виде нарушения задержки психического развития, нарушения поведения, аффективных приступов, нарушений сна, энуреза, гиперкинезов (тики) и речевых нарушений.

Сформировавшийся поведенческий стереотип в форме мастурбации возникает в качестве специфического ответа на неспецифический стресс, провоцируемый различными ситуациями: эмоциональное напряжение, вызывающих утомление, связанных с ощущением боли, состоянием тоски, переживанием скуки (например, при долгом лежании в постели во время болезни) или тревоги и страха, ситуации заинтересованности чем-либо, например, просмотром телепрограмм.

Сохранение адаптивно-компенсаторного характера мастурбации проявляется тем, что она служит: непосредственным источником удовольствия, способом разрядки эмоционального и физического напряжения, носит характер аутогипноза, способствует успокоению, является самостимулирующим психотехническим приемом, способом релаксации, ослабления боли, отгорожения от сверхсильных раздражителей.

ДИАГНОСТИКА

- консультация педиатра (исключить сахарный диабет, глистную инвазию, дисметаболические нефропатии и т.д.);
- консультация гинеколога (исключить вульвиты, вульвовагиниты);
- консультация невролога, детского психиатра, по показаниям — эндокринолога, аллерголога.

В ЛЕЧЕНИИ основное - ликвидация источника психического и/или физического дискомфорта, вызывающего возникновение компенсаторного поведения в форме инстинктивных стереотипных реакции. Это служит профилактикой его перехода в патологическую мастурбацию и закрепления ее в качестве устойчивого патологического состояния, системного поведенческого расстройства.

ГАСТРОЭЗОФАГАЛЬНЫЙ РЕФЛЮКС. СИНДРОМ САНДИФЕРА

Гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР) - непроизвольное забрасывание желудочного либо желудочно-кишечного содержимого в пищевод вследствие постоянного или преходящего снижения тонуса нижнего пищеводного сфинктера, что нарушает физиологическое перемещение пищевого комка и сопровождается поступлением в пищевод несвойственного ему содержимого, способного вызвать физико-химическое повреждение его слизистой оболочки.

Различают:

- физиологический ГЭР, не вызывающий развития рефлюкс-эзофагита;
- патологический ГЭР, наличие которого ведет к повреждению слизистой оболочки пищевода с формированием рефлюкс-эзофагита и связанных с ним осложнений.

КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ ГЭР существенно отличаются у детей разного возраста и определяются известными анатомо-физиологическими особенностями развития органов пищеварительного тракта и дыхательной системы, снижающих эффективность антирефлюксного барьера:

- дыхание через нос;
- горизонтальное расположение ребер;
- плоская диафрагма;
- недоразвитие дистального отдела пищевода;
- незначительный объем и шарообразная форма желудка;
- замедление опорожнения желудка.

При гармоничном физическом развитии ребенка первого года жизни и отсутствии сопутствующей патологии, как правило, не приводят к формированию патологического ГЭР. У детей первого года жизни срыгивание рассматривается как эквивалент физиологического ГЭР и признается практически нормальным физиологическим явлением у детей первых месяцев жизни.

Патологический ГЭР встречается у детей первого года жизни в 8-10%

Факторы риска:

- преждевременные роды;
- хроническая внутриутробная гипоксия;
- асфиксия в родах;
- пищевая аллергия и лактазная недостаточность;
- отягощенная наследственность по заболеваниям верхних отделов пищеварительного тракта, в частности ГЭРБ.

Яркие клинические проявления: срыгивания в сочетании со снижением массы тела, рвота фонтаном с примесью крови или желчи, респираторные нарушения вплоть до развития апноэ и синдрома внезапной смерти, необычные движения головы и шеи (**синдром Сандифера**), связанные с

эпизодами рефлюкса и наличием грыжи пищеводного отверстия диафрагмы.

Синдром Сандифера – тоническое напряжение мышц верхних конечностей и шеи с наклоном головы, которое обусловлено ГЭР у детей первых лет жизни.

Включает триаду симптомов:

- грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, рефлюкс-эзофагит;
- кривошея;
- причудливая поза и произвольные «извивающиеся» движения шеи, головы и иногда туловища.

ЭТИОЛОГИЯ синдрома Сандифера неизвестна.

Предрасполагающие факторы:

- 1) дисфункция нижнего отдела пищевода;
- 2) нарушение перистальтики пищевода, которое характеризуется отсутствием нормального прохождения пищи и низким давлением нижнего гастроэзофагеального сфинктера;
- 3) гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР);
- 4) у некоторых детей причину выявить не удается.

ПАТОГЕНЕЗ не известен.

Предполагаемые механизмы развития синдрома Сандифера:

- болевое раздражение нижних отделов пищевода посредством активации так называемого вагоцервикального или эзофагоцервикального рефлекса вызывает возникновение мышечных спазмов шеи (Cermagic D. et al.);
- версия роли «центральных механизмов»: боль вызывает вторичное возбуждение (раздражение) стволовых структур мозга с последующим развитием мышечных дистоний, заведений глаз и слезотечения (Nanayakkara S. et al.);
- тортиколлис (наклон и поворот головы в одну сторону) при синдроме Сандифера обусловлен первичным сокращением, «натяжением» мышц передней стенки живота в момент эзофагеального рефлюкса (Frankel E. et al.);
- возникновение необычных поз и положений головы при ГЭР есть не что иное, как приспособительная реакция ребенка с целью обеспечения беспрепятственного прохождения пищи по пищеводу и, соответственно, снижения болевых ощущений, т.е., по сути, это «феномен самообучения» (Nalbantoglu B. et al, Safarotti A. et al.).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Для синдрома Сандифера характерны легкие диспептические нарушения, дистонические движения и кривошея, усиливающиеся после еды. Ребенок внезапно поворачивает голову и шею в одну сторону, а туловище в другую. Спина дугообразно выгибается назад, отмечается напряжение мышц спины. Дистонические позы продолжительностью 1–3 минут сходны с тоническими фокальными эпилептическими приступами. Во время дистонической атаки ребенок может притихнуть или, наоборот, быть

беспокойным. По мере уменьшения дистонии нарастает возбуждение, появляется недовольный плач.

Поражение дыхательной системы характеризуется осиплостью голоса, частыми эпизодами апноэ и ларингостеноза, хроническими синуситами, рецидивирующими бронхолегочными заболеваниями с обструктивным синдромом; часты сочетания синдрома Сандифера с бронхиальной астмой.

Выделяют:

- Синдром Сандифера 1 типа
-дети до 6 месяцев жизни;
-чаще связан с наличием гастроэзофагального рефлюкса;
-проявляется кратковременными тоническими сокращениями верхних конечностей с напряжением мышц шеи и наклоном головы.
- Синдром Сандифера 2 типа
-у детей старшего возраста, при наличии сопутствующих психических расстройств - вплоть до взрослого возраста.;
-возможно диагностирование грыжи пищеводного отверстия диафрагмы.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ синдрома Сандифера проводится с:

- ГЭР;
- эпилепсией (тонические приступы);
- кривошеей;
- наследственно-дегенеративными заболеваниями (торсионная дистония).

На возможное наличие синдрома Сандифера может указывать связь двигательных нарушений с приемом пищи.

Основные методы **ДИАГНОСТИКИ** синдрома Сандифера:

- ЭГДС;
- рентгенологическое обследование пищеварительного тракта с барием;
- суточная рН-метрия пищевода;
- видео-ЭЭГ мониторинг необходим для дифференциального диагноза с эпилептическими приступами (можно проводить одновременно с рН-метрией для выявления истинной природы патологических движений);
- МРТ проводится для исключения сочетанных структурных нарушений головного мозга.

ЛЕЧЕНИЕ направлено на компенсацию ГЭР или его осложнений. В медикаментозной терапии используют прокинетики (мотилиум), антациды (маалокс, фосфолюгель, альмагель), ингибиторы протонного насоса (лосек, омез). При неэффективности медикаментозного лечения помогает только антирефлюксная операция, которая нормализует перистальтику и уменьшает выраженность патологической позы.

ПРОГНОЗ благоприятен.

SPASMUS NUTANS (кивательная судорога)

Возрастзависимый синдром, для которого характерны маятникообразный нистагм, кивательные или вращательные движения головой и патологические установки головы.

ЭТИОЛОГИЯ в большинстве случаев не известна. В то же время подобная симптоматика может наблюдаться при объемных образованиях chiasma opticus или третьего желудочка.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Дебют – 3-12 месяцев. Медленное качание головой (с частотой 2 в секунду) в горизонтальном (нет-нет) или вертикальном (да-да) направлениях. Предполагают, что качание головой компенсирует имеющийся нистагм. Во время фиксации взора на предмете качание усиливается. Состояние купируется через несколько месяцев, а нистагм может сохраняться до 5–12 лет.

Для исключения объемных образований chiasma opticus или третьего желудочка необходимо проведение МРТ головного мозга. При отсутствии патологии на МРТ и нормальном развитии ребенка дальнейшего обследования не требуется

Эффективная **ТЕРАПИЯ** не разработана.

ПРОГНОЗ благоприятный, преходящее и доброкачественное нарушение (длительность 1-2 года, реже до 5 лет), ПМР не нарушено.

ГИПЕРЭКСПЛЕКСИЯ

(синонимы - усиленный рефлекс испуга, болезнь испуга, болезнь Кока):

Редкое генетически детерминированное заболевание, основным проявлением которого является усиленный рефлекс испуга в сочетании со значительным повышением мышечного тонуса в ответ на неожиданные слуховые, соматосенсорные и зрительные стимулы.

ЭТИОЛОГИЯ

Генетические данные. Основной тип наследования - аутосомно-доминантный, но возможны и аутосомно-рецессивные и спорадические случаи (5-7). В локусе 5д33.2-р33.3, картирован ген, кодирующий альфа-1-субъединицу глицинового рецептора. Мутации не обнаруживаются в атипичных случаях заболевания, если у пациента, например, есть эпилептические приступы или задержка психоречевого развития. Пенетрантность при аутосомно-доминантном типе наследования высокая (более 90%), экспрессивность варьиабельна.

ПАТОГЕНЕЗ остается неясным. Рефлекс испуга - нормальный рефлекс животного и человека, основная задача которого - как можно более быстрая подготовка ответной реакции в виде сопротивления или побега. Внешне нормальный ответный рефлекс человека на испуг заключается в коротком мышечном сокращении, преимущественно мышц лица и верхней части тела. Наиболее вовлечены круговые мышцы глаз, что приводит к морганию, и грудинноключичнососцевидные мышцы. Рефлекс

провоцируется неожиданными слуховыми, визуальными или вестибулярными стимулами, носит врожденный характер, является составной частью рефлекса Моро. Утомление и стрессорные ситуации усиливают рефлекс испуга. Кроме того, имеется существенная вариабельность степени его выраженности в популяции. Чрезмерно выраженный рефлекс испуга может наблюдаться при нескольких состояниях - синдроме Туретта, гиперэксплексии и эпилепсии испуга. Он также характерен для некоторых синдромов со схожей клинической картиной, описанных в определенных географических популяциях и носящих характерную для этих географических регионов культурную окраску. К ним относятся синдром «прыгающего француза из штата Мэн», «мирячит» (Сибирь), «аму» (Северная часть Японии) и многие другие. Общими клиническими проявлениями этих синдромов, кроме усиленного рефлекса испуга, являются эхोलалия и эхопраксия. Возможно, что все эти синдромы представляют собой одно и то же состояние, по патогенезу близкое синдрому Туретта.

Нейрофизиологические исследования показывают, что патогенез гиперэксплексии не имеет доказательного сходства с простым усилением нормального рефлекса испуга. Предполагается, что он представляет собой разновидность ретикулярного рефлекторного миоклонуса.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- в течение первых суток жизни возникают спонтанные апноэ и связанные с ними трудности вскармливания;
- при развернутой форме заболевания у младенцев с рождения существует усиленный рефлекс испуга в сочетании со значительным повышением мышечного тонуса;
- диффузное повышение мышечного тонуса у младенца проходит во время сна и, наоборот, усиливается под воздействием различных раздражителей;
- неожиданное постукивание по кончику носа или по лбу младенца вызывает у него симметричное вздрагивание всех четырех конечностей с последующим мышечным напряжением и апноэ; такую же атаку можно вызвать хлопком в ладони или другим внезапным шумовым раздражителем;
- сознание в момент атаки не нарушается, но возникает дискоординация деятельности орофарингиальной мускулатуры;
- апноэ и брадикардия тяжелой степени могут привести к гибели ребенка;
- возможна аспирация в момент приступа;
- атаки тонического напряжения с цианозом и апноэ могут отмечаться и ночью; если атака продолжается долго, то возможно наличие и отдельных клоний.

При отсутствии лечения эпизоды апноэ сохраняются до конца первого года жизни. Больные дети начинают ходить позже: на 2-3-м году жизни. Отчасти задержка приобретения навыка самостоятельной ходьбы связана с тем, что атаки мышечного гипертонуса могут вызывать подвывих бедер.

Походка неустойчива, может отмечаться тремор конечностей. Ребенок ходит, широко расставив ноги, пытается компенсировать неустойчивость походки - передвигается около стенок, прикасаясь к ним. Рефлекс испуга у передвигающегося младенца вызывает сначала мышечное напряжение, а затем следует, по всей видимости, немедленная потеря мышечного тонуса и ребенок падает. Падение может быть травматичным. Кроме испуга, приступ и падение могут провоцироваться сильными эмоциями и страхом. Характерно оживление сухожильных рефлексов, особенно в нижних конечностях. Часто отмечается легкая умственная отсталость, задержка развития речи и нарушение внимания.

Выделяют две формы заболевания, отличающиеся по степени тяжести клинических проявлений. Выше описана так называемая «большая» форма болезни. При «малой» форме нет никаких дополнительных симптомов, кроме усиленного рефлекса испуга. У детей с «малой» формой усиление рефлекса провоцируется заболеваниями с лихорадкой, у взрослых - эмоциональным стрессом.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз основывается на характерных клинических проявлениях.

- Молекулярная диагностика заболевания хоть и возможна, но обходится дорого и далеко не всегда доступна.
- На ЭЭГ в момент усиленного рефлекса испуга регистрируется высокоамплитудная острая волна, как правило, в роландических отделах, за ней следуют диффузные тета-волны, затем в течение нескольких секунд отмечается дезорганизация основной активности.
- Во время атаки электромиография регистрирует постоянную мышечную активность.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ:

- в неонатальном периоде и на первом году жизни диффузная мышечная гипертония может имитировать спастический тетрапарез;
- появление короткой тонической реакции на неожиданные раздражители клинически может напоминать синдром Веста;
- дроп-атаки в более позднем возрасте заставляют исключить наличие тонических, миоклонических или атонических эпилептических приступов;
- необходимо дифференцировать гиперэмплексию с так называемой «стартл-эпилепсией» или эпилепсией испуга, которая возникает преимущественно у детей и взрослых с неврологическим дефицитом: эпилептический приступ клинически выглядит как рефлекс испуга, за которым следует асимметричная тоническая фаза, продолжительность эпизода не более 30 секунд, некоторые пациенты могут упасть, возможны клонические сокращения;
- рефлекторные формы эпилепсии, вызываемые тактильной стимуляцией, ведущий провоцирующий фактор – прикосновение;
- так называемая «вторичная» (симптоматическая) гиперэмплексия, вызванная структурным поражением центральной нервной системы

различного происхождения (описана при постаноксической и посттравматической энцефалопатии).

ЛЕЧЕНИЕ:

- препаратом выбора является клоназепам, который достоверно уменьшает количество ночных пароксизмов и дроп-атак, вызванных неожиданными стимулами, в суточной дозе - 0,1-0,2 мг на кг веса;
- препараты вальпроевой кислоты;
- пирацетам (данные отдельных исследований).

Способом оказания **первой помощи** может являться прием, описанный Лдеуапо и соавт. в 1989 г.: пассивное сгибание головы и ног ребенка прерывает атаку.

ПРОГНОЗ заболевания вариабелен. По мере роста ребенка степень выраженности реакции испуга может уменьшаться. То же самое можно сказать и о мышечном гипертонусе, неустойчивости походки и треморе. Во взрослом возрасте характерны эпизоды ночных генерализованных клоний на фоне сохранного сознания, которые продолжаются в течение многих минут и локализуются преимущественно в ногах. Заболевание в большинстве случаев является пожизненным, хотя и приобретает со временем более или менее стационарное течение.

ОЗНОБОПОДОБНЫЕ ЭПИЗОДЫ

(приступы «передергивания», «дрожания», «ознобоподобные пароксизмы», shuddering attacks)

Своеобразный пароксизмальный феномен, представляющий собой кратковременные, билатеральные тремороподобные движения рук, мышц плечевого пояса и головы, которые сопровождаются незначительным напряжением верхних конечностей и мышц шеи у ребенка.

Некоторые авторы состояние, напоминающее shuddering attacks, рассматривают как самостоятельную клиническую единицу (Kanazawa O.), другие склонны считать данный моторный феномен одним из проявлений ДММ (синдрома Феджермана) (см. выше) (Caraballo R. et al.).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА:

- возникают исключительно в момент бодрствования, не сопровождаются падением, утратой сознания, нарушением дыхания, глазными и вегетативными проявлениями, плачем;
- длительность пароксизмов составляет всего несколько секунд, как правило, не более 5-15 с;
- пароксизмы нередко встречаются ежедневно и могут быть достаточно частыми, иногда с тенденцией к нарастанию.
- может провоцироваться положительными или отрицательными эмоциями ребенка, например при виде еды, игрушек, родителей и т.п., в некоторых случаях - мочеиспусканием или актом дефекации;
- иногда shuddering может быть представлен «тремором головы» - ритмичными движениями головы по типу «да-да» или «нет-нет» с частотой

1-2 Гц, при этом голова ребенка может быть иногда слегка наклонена (Kanazawa O.) (другие авторы относят такие движения головы ребенка к обычным стереотипиям);

- манифестация пароксизмов приходится на первый год, значительно реже они встречаются у детей на втором году жизни;
- с возрастом пароксизмы постепенно исчезают, в большинстве случаев через несколько недель/месяцев после дебюта, но всегда к концу второго года жизни.

Нейрофизиологические исследования показывают отсутствие иктальной эпилептиформной активности в момент приступа, что подтверждает их неэпилептический генез. Электромиографические характеристики оказались схожими с «доброкачественным эссенциальным тремором», который встречается у лиц старшего возраста.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

В некоторых случаях «приступы дрожи» (shuddering attacks) визуально могут напоминать тонико-клонические эпилептические приступы. Однако эпилептические приступы более продолжительны, часто сопровождаются утратой сознания, дыхательными и вегетативными симптомами. Кроме того, иктальная активность при эпилептическом приступе имеет принципиальные отличия.

Специфического ЛЕЧЕНИЯ не требуется.

Отдаленный **ПРОГНОЗ** при этом состоянии абсолютно благоприятный, за исключением редких, исключительных случаев, когда в старшем возрасте у детей формируется «эссенциальный тремор».

ДВИГАТЕЛЬНЫЕ СТЕРЕОТИПИИ

Двигательные стереотипии – повторяющиеся, простые или сложные, не имеющие определенной цели движения.

- Длятся несколько минут, повторяясь неоднократно в течение дня, однотипны.
- Не направлены на выполнение социально значимой функции — например, на общение с другими людьми.
- Провоцируются скукой, стрессом, волнением, раздражением и возбуждением.

Первичные (транзиторные) стереотипии – двигательные стереотипии младенцев возникают у детей от 6 мес. до 2–3 лет. **Неврологический статус** и развитие в норме. **ЛЕЧЕНИЕ** не требуется.

Компенсаторные стереотипии часто отмечаются при аффективной и сенсорной депривации.

Вторичные (патологические) стереотипии характерны для таких состояний, как аутизм, синдром Аспергера, первазивное расстройство, синдром Ретта, умственная отсталость, сенсорная депривация, глухота/слепота, наследственные болезни обмена (болезнь Леша-Нихана),

генетические синдромы, опухоли, прием психостимуляторов, нейролептиков, последствие нейроинфекции, травмы, психические расстройства (шизофрения, кататония, истерия).

Могут быть очень разнообразны:

- **двигательные стереотипии** — прыжки, раскачивания, пробежки, хлопки, взмахивания, потряхивания руками, перебирание пальцами, вращение руками, хождение на носочках и т.д.;
- **оральные стереотипии**: повторяющиеся движения губами, языком;
- **сенсорно-двигательные стереотипии** — дети перебирают пальчиками у глаз, смотрят на руки, кружатся вокруг своей оси, надавливают пальцами на глаза, прищуривают глаза (когда смотрят на свет), стучат по различным поверхностям, издают ритмичные звуки, ощупывают поверхности;
- **действия с частями объектов или нефункциональными компонентами игрового материала** — раскручивание колес, пересыпание песка, переливание воды, открывание— закрывание глаз у кукол;
- **эмоционально-аффективные стереотипии** — выполнение повторяющихся действий, вызывающих аффект либо со стороны взрослого, либо самого ребенка;
- **речевые стереотипии** — повторяющиеся вокализации, слова, фразы;
- **явно выраженные специфические нефункциональные ритуалы и привычки** — ребенок стремится, чтобы двери всегда оставались закрытыми или открытыми, обязательно следование одними и теми же маршрутами, ношение одной и той же одежды, одна и та же еда; ритуалы отношений;
- **активная деятельность по стереотипным и ограниченным видам интересов** — компьютерные игры, чтение книг на определенную тему и т.п.

Психологическим условием возникновения стереотипий, по мнению Е. Блейлера, является «понижение внимания и психической активности, когда бессознательное выходит из-под контроля сознания и воли».

При наличии у ребенка патологических стереотипий **основной диагноз и терапевтическая тактика** определяется детским психиатром.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1. АПНОЭ ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

- 1) прекращение дыхательной деятельности более чем на 10 секунд, с или без брадикардии или цианоза
- 2) прекращение дыхательной деятельности более чем на 30 секунд, с брадикардией и цианозом
- 3) прекращение дыхательной деятельности более чем на 20 секунд, с или без брадикардии или цианоза
- 4) прекращение дыхательной деятельности более чем на 10 секунд, с брадикардией
- 5) прекращение дыхательной деятельности более чем на 30 секунд, с брадикардией и без цианоза

2. ЦЕНТРАЛЬНОЕ АПНОЭ У НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА СВЯЗАНО С

- 1) препятствием дыханию (нарушение проходимости дыхательных путей)
- 2) наличием инфекции (сепсис, менингит, пневмония)
- 3) посленаркозной депрессией, действием лекарственных препаратов
- 4) угнетением дыхательного центра в связи с морфофункциональной незрелостью его нейронов
- 5) структурными нарушениями головного мозга у недоношенного

3. ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЙ МИОКЛОНУС РАННЕГО ДЕТСТВА ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

- 1) доброкачественным течением и исходом
- 2) нарушением психоречевого развития ребенка
- 3) трансформацией в фокальные формы эпилепсии
- 4) грубой задержкой моторного развития
- 5) социальной дезадаптацией больных

4. НЕОНАТАЛЬНЫЙ ТРЕМОР ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

- 1) произвольными ритмичными колебаниями одной из частей тела ребенка
- 2) ритмичными сокращениями мягкого неба, мышц глотки, гортани
- 3) внезапными непровоцируемыми вздрагиваниями
- 4) высокой частотой и низкой амплитудой колебательных движений в руках и подбородке у новорожденного или ребенка первого года жизни во время бодрствования
- 5) эпизодами дистонии в мышцах шеи, которые приводят к произвольным поворотам головы

5. ПРОГНОЗ ПРИ ДОБРОКАЧЕСТВЕННОМ ПАРОКСИЗМАЛЬНОМ ТОРТИКОЛЛИЗЕ МЛАДЕНЦЕВ

- 1) у большинства детей приступы купируются к 3 годам жизни, возможна трансформация в мигрень в более старшем возрасте

- 2) трансформация в эпилепсию в более старшем возрасте
- 3) стойкая социальная дезадаптация
- 4) грубая задержка моторного и психоречевого развития
- 5) пожизненное течение с развитием неврологического дефицита

6. ДЛЯ ОПСОКЛОНУС-МИОКЛОНУС СИНДРОМА ХАРАКТЕРНА ТРИАДА

- 1) опсоклонус, миоклонус и атаксия
- 2) раздражительность, плаксивость, аутоагрессия и/или агрессией
- 3) опсоклонус, миоклонус и психические нарушения
- 4) опсоклонус, миоклонус и эпилептические приступы
- 5) опсоклонус, миоклонус и терапарез

7. ОСНОВА ТЕРАПИИ ОПСОКЛОНУС-МИОКЛОНУС СИНДРОМА

- 1) применение противосудорожных препаратов
- 2) применение иммуносупрессивных препаратов
- 3) только хирургическое лечение
- 4) химиотерапия
- 5) применение психотропных препаратов

8. АФФЕКТИВНО-РЕСПИРАТОРНЫЕ ПРИСТУПЫ ХАРАКТЕРИЗУЮТСЯ

- 1) приступами потери сознания с обмяканием
- 2) приступами по типу «замирания» с цианозом носогубного треугольника
- 3) генерализованными тонико-клоническими приступами
- 4) произвольной задержкой дыхания на выдохе у детей до 5 лет, провоцируются отрицательной эмоцией
- 5) потерей сознания с бледностью кожных покровов и остановкой дыхания

9. К ФАКТОРАМ, ПРОВОЦИРУЮЩИМ ВОЗНИКНОВЕНИЕ ЯКТАЦИИ, ОТНОСЯТ

- 1) умственная отсталость
- 2) разлучение ребенка с матерью и, как следствие, воспитание его в детских закрытых учреждениях (домах ребенка)
- 3) болезни нервной системы
- 4) любое соматическое заболевание ребенка
- 5) лихорадка

10. ГАСТРОЭЗОФАГАЛЬНЫЙ РЕФЛЮКС У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА СВЯЗАН С

- 1) наследственной отягощенностью
- 2) рефлюкс-эзофагитом
- 3) анатомо-физиологическими особенностями развития органов пищеварительного тракта и дыхательной системы новорожденного и ребенка раннего возраста
- 4) заболеваниями желудочно-кишечного тракта

5) перинатальным поражением ЦНС

11. ДЛЯ СИНДРОМА САНДИФЕРА ХАРАКТЕРНЫ СИМПТОМЫ

- 1) приступы судорог с потерей сознания
- 2) приступы апноэ при кормлении ребенка
- 3) приступы по типу обмякания при плаче
- 4) приступы беспокойства с тремором конечностей при кормлении ребенка
- 5) диспептические нарушения, дистонические движения и кривошея, усиливающиеся после еды

12. ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА САНДИФЕРА ВКЛЮЧАЕТ

- 1) прокинетики, антациды, ингибиторы протонного насоса
- 2) противосудорожную терапию
- 3) ноотропная терапия
- 4) только антирефлюксная операция
- 5) массаж общий и лечебную гимнастику

13. SPASMUS NUTANS ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) эпилептическим синдромом
- 2) возраст-зависимым синдромом
- 3) прогностически неблагоприятным синдромом
- 4) последствием перинатального поражения ЦНС
- 5) врожденное заболевание

14. ГИПЕРЭКСПЛЕКСИЯ КЛИНИЧЕСКИ ПРОЯВЛЯЕТСЯ

- 1) произвольными ритмичными колебаниями одной из частей тела ребенка при тактильной стимуляции
- 2) приступы потери сознания в ответ на неожиданные слуховые стимулы
- 3) усиленным рефлексом испуга в сочетании со значительным повышением мышечного тонуса в ответ на неожиданные слуховые, соматосенсорные и зрительные стимулы
- 4) внезапными непровоцируемыми вздрагиваниями
- 5) эпизодами дистонии в мышцах шеи, которые приводят к произвольным поворотам головы при испуге ребенка

15. В ЛЕЧЕНИИ ГИПЕРЭКСПЛЕКСИИ ПРЕПАРАТОМ ВЫБОРА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) клоназепам
- 2) фенотропил
- 3) атомoksetин
- 4) настойка пустырника
- 5) карбамазепин

16. ОЗНОБОПОДОБНЫЕ ЭПИЗОДЫ ВОЗНИКАЮТ

- 1) исключительно в момент бодрствования

- 2) при повышении температуры тела ребенка
- 3) при плаче
- 4) при физической нагрузке
- 5) во время сна

17. ЛЕЧЕНИЕ ДВИГАТЕЛЬНЫХ СТЕРЕОТИПИЙ У МЛАДЕНЦА

- 1) включает обязательное назначение противосудорожного препарата
- 2) не требуется
- 3) заключается в психологической коррекции поведения ребенка
- 4) включает назначение нейротрофической терапии
- 5) назначается только детским психиатром

18. ВТОРИЧНЫЕ (ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ) СТЕРЕОТИПИИ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ

- 1) эпилепсии
- 2) мигрени
- 3) аутизма
- 4) гидроцефалии
- 5) черепномозговой травмы

19. ДВИГАТЕЛЬНЫХ СТЕРЕОТИПИИ ПРОВОЦИРУЮТСЯ

- 1) скукой, стрессом, волнением, раздражением и возбуждением
- 2) повышением температуры тела
- 3) травмой
- 4) течением любого соматического заболевания ребенка
- 5) кормлением

20. ПРИ ГИПЕРЭКСПЛЕКСИИ ВО ВЗРОСЛОМ ВОЗРАСТЕ ХАРАКТЕРНЫ

- 1) генерализованные судороги
- 2) эпизоды апноэ
- 3) периодическое повышение мышечного тонуса в конечностях
- 4) приступы гемикраний
- 5) эпизоды ночных генерализованных клоний на фоне сохранного сознания, которые продолжаются в течение многих минут и локализуются преимущественно в ногах

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К ТЕСТАМ

1 - 3	2 - 4	3 - 1	4 - 4	5 - 1
6 - 1	7 - 2	8 - 4	9 - 2	10 - 3
11 - 5	12 - 1	13 - 2	14 - 3	15 - 1
16 - 1	17 - 2	18 - 3	19 - 1	20 - 5

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача № 1

На приеме мальчик, 8 месяцев. Мама предъявляет жалобы на приступы по типу «закатывания» при плаче с кратковременной потерей сознания с 7 месяцев. Всего было 3 подобных приступов в течение последнего месяца. Купировались самостоятельно. Потеря сознания кратковременная (до 10-20 секунд).

Из анамнеза: родился доношенный с оценкой по шкале Апгар 9-9 баллов. Раннее психомоторное развитие по возрасту.

Осмотрен неврологом в 6 месяцев, заключение – неврологически здоров.

Ваш предварительный диагноз? Какие дополнительные методы исследования необходимо провести для подтверждения диагноза? Помощь при развившемся приступе.

Задача № 2

На приеме девочка, 1 месяц. Мама жалуется на тремор подбородка у ребенка при плаче.

Из анамнеза: ребенок от здоровых родителей, беременность и роды без особенностей, масса при рождении 3600, оценка по шкале Апгар 8-9 б. Нервно-психическое и моторное развитие в соответствии с возрастом. Хронических заболеваний нет. Семейный анамнез по эпилепсии не отягощен.

В соматическом и неврологическом статусе отклонений не выявлено. Проведена НСГ: Слева в перивентрикулярной зоне регистрируется анэхогенное образование размером 5,1*3,7 мм. Заключение: Субэпендимальная киста слева.

Ваш предварительный диагноз? Как называется описываемое у ребенка состояние? Какие дополнительные методы исследования необходимо провести для подтверждения диагноза? Помощь при развившемся приступе.

Задача № 3

На приеме ребенок 11 месяцев. Опекун ребенка предъявляет жалобы на необычное поведение ребенка перед сном: раскачивание тела вперед-назад стоя «на четвереньках» в кроватке, при этом бьется головой о спинку кровати. Приступы ежедневные, в течение месяца.

Из анамнеза: от пятой беременности, третьих срочных родов; масса при рождении 2800. Раннее психомоторное развитие - по возрасту. Неврологом был осмотрен в декретированные сроки – патологии нервной системы не выявлено.

Со слов опекуна, мама ребенка лишена родительских прав (асоциальный образ жизни). Ребенок воспитывается в семье опекуна в течение последнего месяца.

Назовите пароксизмальное состояние у ребенка. Что могло спровоцировать развитие описываемого расстройства у ребенка? Каковы возможные исходы данного состояния у ребенка?

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Ответ на задачу № 1

Предварительный диагноз: Аффективно-респираторные приступы.

Дополнительные методы исследования для подтверждения диагноза: Электрокардиография с последующей консультацией кардиолога. ЭЭГ – в случае я пролонгированных судорог для исключения эпилепсии.

Помощь при развившемся приступе: Во время АРП можно какими-либо воздействиями (дунуть на ребенка, похлопать по щекам, пощекотать и др.) способствовать рефлекторному восстановлению дыхания. Иногда при раннем вмешательстве и переключении внимания ребенка с отрицательных эмоций возможно предотвращение приступа. Маленьких детей часто удается отвлечь, заинтересовать игрушкой или другим развлечением. Даже такое бесхитрое средство, как щекотка, иногда дает положительные результаты. Если приступ затянулся и сопровождается длительным общим расслаблением или судорогами, надо положить ребенка на ровную поверхность и повернуть его голову в сторону, чтобы он не задохнулся в случае рвоты. После приступа необходимо ободрить и успокоить ребенка, если он не понимает, что произошло.

Ответ на задачу № 2

Ребенок неврологически здоров. Неонатальный тремор. В проведении дополнительного исследования и лечения не нуждается.

Ответ на задачу № 3

Яктации.

Возможные факторы, провоцирующие возникновение яктации:

- разлучение ребенка с матерью;
- конфликтные отношения между членами семьи или коллектива;
- эмоциональная и физическая перегрузки.

Исходы:

- исчезнет в дошкольном или раннем школьном возрасте;
- приобретет черты навязчивого или насильственного явления;
- возможна трансформация яктации в психотический феномен (одно из проявлений кататонического симптомокомплекса при процессуальном заболевании).

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Власюк, В. В. Патология головного мозга у новорожденных и детей раннего возраста / В. В. Власюк. – М. : Логосфера, 2014. – 288 с.
2. Гусев, Е. И. Эпилепсия и ее лечение / Е. И. Гусев, Г. Н. Авакян, А. С. Никифоров. – 2-е изд., испр. и доп. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 320 с.
3. Дифференциальный диагноз эпилепсии / под ред. Е. Д. Белоусовой, А. Ю. Ермакова. – М. : Пульс 2007. – 364 с.
4. Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей : учеб.-метод. пособие / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. И. Устинова [и др.] ; Красноярский медицинский университет. – Красноярск : КрасГМУ, 2015. – 144 с.
5. Карась, А. Ю. Пароксизмальные состояния неэпилептического генеза / А. Ю. Карась, Л. А. Кабанова, Л. Ю. Глухова // Саратовский научно-медицинский журнал. – 2010. – № 1. – С. 199–205.
6. Клинические рекомендации. Неврология и нейрохирургия / гл. ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов. – 2-е изд., перераб. и доп. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 424 с.
7. Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Н. Г. Киселева [и др.] ; Красноярский медицинский университет. – Красноярск : Новые компьютерные технологии, 2013. – Ч. 2. – 203 с.
8. Неврология. Национальное руководство. Краткое издание / под ред. Е. И. Гусева, А. Н. Коновалов, А.Б. Гехт. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 688 с.
9. Неонатология : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. – М. : БИНОМ. Лаборатория знаний, 2015. – Т. 1. – 713 с.
10. Неонатология : в 2 т. / ред. Т. Л. Гомелла, М. Д. Каннинг, Ф. Г. Эяль ; пер. с англ. А. Е. Любова ; ред.-пер. Д. Н. Дегтярев. – М. : БИНОМ. Лаборатория знаний, 2015. – Т. 2. – 869 с.
11. Неонатология : нац. рук. : крат. изд. / ред. Н. Н. Володин. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 896 с.
12. Пальчик, А. Б. Лекции по неврологии развития / А. Б. Пальчик. – М. : МЕДпресс-информ, 2017. – 416 с.
13. Пальчик, А. Б. Неэпилептические пароксизмы у грудных детей / А. Б. Пальчик, А. Е. Понятишин. – М. : МЕДпрессинформ, 2015. – 136 с.
14. Пароксизмальные состояния эпилептического и неэпилептического генеза у детей. Принципы диагностики и терапии / Л. М. Кузенкова, В. М. Шайтор, О. В. Глоба [и др.] // Педиатрическая фармакология. – 2016. – № 1. – С. 38–43.
15. Педиатрия : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 768 с.

16. Педиатрия. Основы ухода за больными : учебник / ред. А. С. Калмыкова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 320 с.
17. Перлман, Дж. Неврология : пер. с англ. / Дж. Перлман ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. Н. А. Ермоленко. – М. : Логосфера, 2015. – 392 с.
18. Поликлиническая и неотложная педиатрия : учебник / ред. А. С. Калмыкова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 895 с.
19. Тен, С. В. Мастурбация у детей / С. В. Тен // Клиническая медицина Казахстана. – 2011. – № 3,4. – С. 22–23.
20. Шабалов, Н. П. Детские болезни : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. – 8-е изд., перераб. и доп. – СПб. : Питер, 2017. – Т. 1. – 880 с.
21. Шабалов, Н. П. Детские болезни : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. – 8-е изд., перераб. и доп. – СПб. : Питер, 2017. – Т. 2. – 896 с.
22. Шабалов, Н. П. Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов. – 6-е изд., испр. и доп. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. – Т.1. – 704 с.
23. Шабалов, Н. П. Неонатология : учеб. пособие : в 2 т. / Н. П. Шабалов. – 6-е изд., испр. и доп. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. – Т. 2. – 704 с.

Типография КрасГМУ

Подписано в печать 24.06.18. Заказ № 12052

Тираж 3 экз.

660022, г.Красноярск, ул.П.Железняка, 1

