

ВЫВОДЫ

1. МРТ является ведущим диагностическим методом в выявлении NBIA на этапе, предшествующем генетическим исследованиям.
2. Для молекулярно–генетической верификации NBIA предпочтительнее методы NGS
3. Основная неврологическая симптоматика NBIA представлена экстрапирамидными, пирамидными расстройствами, псевдобульбарным синдромом, эпилепсией и мозжечковыми расстройствами.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Руденская Г.Е. Наследственные нейродегенерации с накоплением железа в мозге. *Анналы клинической и экспериментальной неврологии*/ Г.Е. Руденская, Е.Ю. Захарова – 2013.– Т.7, №4 – С.51–60.
2. Копишинская С.В. Пантотенаткиназа–ассоциированная нейродегенерация (болезнь Галлервордена–Шпатца). *Медицинский альманах*/ С.В. Копишинская, С.В. Макушина, А.В. Густов, Е.В. Паршина.– 2013; Т.1 № 25– С.150–152.
3. Руденская Г.Е., Наследственные болезни нервной системы с двигательными расстройствами: «новые» формы, редкие фенотипы, молекулярная диагностика. В кн.: *Болезнь Паркинсона и расстройства движений. Рук–во для врачей по материалам II Национального конгресса* (под ред. С.Н. Иллариошкина, О.С. Левина) / Г.Е. Руденская, Е.Ю. Захарова, А.В. Поляков. – Москва, 2011: 286–294.
4. Михайлова С.В. Нейрометаболические заболевания у детей и подростков: диагностика и подходы к лечению./Михайлова С.В, Захарова Е.Ю., Петрухин А.С. – М.: Литтерра, 2015. – 352 с. (Серия «Практические руководства»).
5. Schneider S.A. Syndromes of neurodegeneration with brain iron accumulation (NBIA): an update on clinical presentations, histological and genetic underpinnings, and treatment considerations/ S.A. Schneider, J. Hardy, K. P. Bhatia., 2011 *Movement Disorder Society*.
6. Allison G. PLA2G6–Associated Neurodegeneration/ G. Allison, M.A. Kurian, E.R. Maher, P.H., S.J. Hayflick, 2017.

Сведения об авторах

Т.В. Федякова* – ординатор

О.В. Овсова – кандидат медицинских наук, доцент

Information about the authors

T.V. Fedyakova* – Postgraduate student

O.V. Ovsova – Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

trizvanova@list.ru

УДК: 616–009.16

ОЦЕНКА НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО СТАТУСА У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С АСФИКСИЕЙ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ШКАЛЫ HAMMERSMITH NEONATAL NEUROLOGICAL EXAMINATION

Фомина Ксения Михайловна¹, Порозова Вероника Николаевна², Черепанова Дарья Сергеевна¹, Львова Ольга Александровна¹

¹Кафедра неврологии и нейрохирургии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

²ГАУЗ СО ОДКБ Областной перинатальный центр

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. В области неонатологии оценка неврологического состояния у новорожденных играет ключевую роль в прогнозировании и выборе оптимального лечения. Хаммерсмитское неонатальное неврологическое обследование (HNNE) представляет собой метод диагностики и оценки неврологического состояния у данной категории пациентов. **Цель исследования** – заключается в описании и сравнении профиля нейроразвития у недоношенных новорожденных с асфиксией и у здоровых доношенных новорожденных с применением HNNE.

Материал и методы. Исследование включало анализ клинических наблюдений недоношенных новорожденных с асфиксией и здоровых доношенных новорожденных в первые 12–72 часа их жизни с использованием HNNE. Каждому из 29 пунктов HNNE назначался балл оптимальности. **Результаты.** Общее количество участников составило 14 новорожденных (7 недоношенных с асфиксией и 7 здоровых доношенных). Средние значения баллов оптимальности в первые 12–72 часа жизни составили 16,34/29 и 20,54/29 соответственно, разница была статистически значимой ($p < 0,001$). Также были получены референтные значения для 29 пунктов HNNE.

Выводы. Недоношенные новорожденные с асфиксией обладают менее зрелым нейроразвитием по сравнению с здоровыми доношенными новорожденными, прежде всего в категориях «Тонус» и «Движения».

ключевые слова: недоношенные новорожденные, асфиксия, хаммерсмитское неонатальное неврологическое обследование, оценка неврологического поведения, диагностика.

TESTING THE ASSESSMENT OF NEUROLOGICAL STATUS IN NEWBORNS USING THE HAMMERSMITH NEONATAL NEUROLOGICAL EXAMINATION SCALE

Fomina Ksenia Mikhailovna¹, Porozova Veronika Nikolaevna², Cherepanova Daria Sergeevna¹, Lvova Olga Alexandrovna¹

¹Department of Neurology and Neurosurgery

Ural State Medical University

²Regional Perinatal Center

Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. In the field of neonatology, the assessment of neurologic status in neonates plays a key role in prognosis and selection of optimal treatment. The Hammersmith Neonatal Neurological Examination (HNNE) is a method of diagnosis and assessment of neurological status in this category of patients. **The aim of the study** is to describe and compare the neurodevelopmental profile in preterm neonates with asphyxia and in healthy preterm neonates using HNNE.

Material and methods. The study involved analyzing clinical observations of preterm neonates with asphyxia and healthy preterm neonates during the first 12–72 hours of their life using HNNE. Each of the 29 HNNE items was assigned an optimality score. **Results.** The total number of participants was 14 neonates (7 preterm infants with asphyxia and 7 healthy preterm infants). The mean values of optimality scores in the first 12–72 hours of life were 16.34/29 and 20.54/29, respectively, and the difference was statistically significant ($p < 0.001$). Reference values for 29 HNNE items were also obtained. **Conclusion.** Preterm neonates with asphyxia have less mature neurodevelopment compared to healthy preterm neonates, primarily in the Tonus and Movement categories.

Keywords: premature newborns, asphyxia, Hammersmith Neonatal Neurological Examination, assessment of neurological behavior, diagnostics.

ВВЕДЕНИЕ

Асфиксия и недоношенность – два признанных фактора, имеющих критическое значение для здоровья и развития нервной системы младенцев, которые могут привести к серьезным, в том числе отдаленным, неврологическим последствиям [1,2,3].

Оценка неврологического статуса у новорожденных недоношенных детей, перенесших критические состояния, имеет немало трудностей и нередко проходит по неформализованному плану. Такая ситуация затрудняет оценку динамики состояния и не позволяет зафиксировать неврологический дефицит в полном объёме. Шкала HNNE (Hammersmith Neonatal Neurological Examination) – это широко распространенный и валидизированный инструмент для оценки неврологического статуса у новорожденных и младенцев, который используется для новорожденных в возрасте до 1 месяца жизни. Шкала включает в себя оценку различных аспектов неврологического развития, включая моторику, рефлексы, мышечный тонус, реакцию на раздражители и другие параметры, регистрирует их в виде баллов, а также фиксирует отличия в сторонах (право и лево), что позволяет максимально объективно и полно оценить неврологический статус новорожденного.[4]

До настоящего времени HNNE на русский язык не валидизирована.

Цель исследования – провести оценку неврологического статуса недоношенных новорожденных с асфиксией в русскоязычной популяции при помощи шкалы HNNE.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Было проведено исследование здоровых доношенных новорожденных (возраст 39 – 41 недель, $n=7$) и недоношенных новорожденных с асфиксией (возраст 34 – 36 недель, $n=7$), родившихся в феврале 2024 года в ГАУЗ СО ОДКБ Областной перинатальный центр (табл. 1). Критерии включения: недоношенные новорожденные с асфиксией умеренной степени тяжести, здоровые доношенные новорожденные с оценкой по шкале Апгар 7/8, 8/9 баллов. Критерии невключения: новорожденные с неонатальными инфекциями, врожденными или хромосомными аномалиями, родовыми травмами, гипербилирубинемией (уровень сывороточного билирубина >200 мкмоль/л в течение 72 часов жизни). Информированное согласие на исследование по шкале HNNE было получено от родителей всех детей во время рутинного скринингового обследования новорожденных через 12–72 часа после рождения.

Таблица 1.

Распределение групп исследования по гестационному возрасту

	Недоношенные новорожденные с асфиксией (n=7)			Здоровые доношенные новорожденные (n=7)		
	34 нед (n=3)	35 нед (n = 2)	36 нед (n = 2)	39 нед (n=2)	40 нед (n=3)	41 нед (n=2)
Гестационный возраст						
Вес на момент обследования, среднее значение	2213 г	2410 г	2624 г	3517 г	3633 г	3880 г

Клинически здоровые доношенные и недоношенные новорожденные с асфиксией были обследованы с помощью HNNE в первые 72 часа после рождения. Обследование проводилось двумя специалистами (врачом–неврологом и студентом), прошедшими обучение по использованию HNNE. Новорожденных осматривали в тихой комнате, младенцы были раздеты, находились на пеленальном столике или в кроватке. Обследование проводилось в середине периода между двумя кормлениями, когда новорожденные активно бодрствовали и чувствовали себя комфортно.

Шкала HNNE состоит из пяти разделов: тонус и движения (включает 10 пунктов), рефлекс (6 пунктов), движения (3 пункта), патологические признаки/характеристики (3 пункта), поведение, зрение, слух (7 пунктов). Каждый из 29 пунктов был оценен по 5–балльной шкале. Если пункт попадал между двумя категориями, ему присваивалась соответствующая половинная оценка. Эти баллы обозначают исходный балл (RS), который затем был преобразован в балл оптимальности (OS), разработанный и введенный, главным образом, для использования в исследованиях и проверенный на популяции младенцев с низким риском (исследование Romeo D.M. и др. [5]). Показатели OS у детей, родившихся поздними недоношенными с асфиксией в 12–72 ч после рождения сравнивали с показателями здоровых доношенных детей, родившихся в срок с помощью двухвыборочного t–теста в предположении нормальности. Статистически значимым считалось значение $p \leq 0,05$.

Чтобы оценить диапазон и частоту распределения OS среди выборочных подгрупп, было построено распределение OS для когорты клинически здоровых младенцев с низким риском по рассматриваемым разделам.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Неврологическая зрелость новорожденных варьировала в зависимости от срока гестации, с увеличением средних значений RS (рефлексной суммы) 67, 74.5, 76.5, 81.5, 87, 97 и OS (балла оптимальности) – 13.4, 15.3, 14.9, 16.3, 17.4 и 19.4, родившихся на 34, 35, 36 неделях и в срок, соответственно.

Исходя из исследования средние показатели RS и OS в первые 12–72 часа после рождения у недоношенных новорожденных с асфиксией и у здоровых доношенных детей статистически значимо различались. Средние значения рефлексной суммы RS для недоношенных и доношенных детей составляли 82 и 104.2 соответственно, а балл оптимальности OS – 16.4 и 22.9 ($p < 0.001$)

У 42,86% недоношенных новорожденных отмечен значительно низкий балл, который в среднем составлял RS 72.7 и OS 14.5. В то же время, 14,29% детей из данной группы достигли наиболее оптимальных показателей, составляющих RS 97 и OS 19.4. У 42,86% процентов недоношенных новорожденных зафиксированы близкие к оптимальной оценке показатели. У здоровых доношенных новорожденных оптимальными из показателей являются RS 114,5 и OS равным 22,9.

Отмечалась зависимость между весом и присвоенными баллами RS и OS в каждой из рассмотренных популяций.

Основные различия зафиксированы в разделах «Тонус», «Движения», «Патологические признаки» и «Поведенческие признаки, зрение, слух» (Табл.2)

Таблица 2.

Сравнительная характеристика результатов исследования по шкале между исследуемыми группами по средним значениям исходных баллов

	Недоношенные новорожденные с асфиксией (n=7)			Здоровые доношенные новорожденные (n=7)		
	34 нед (n=3)	35 нед (n=2)	36 нед (n=2)	39 нед (n=2)	40 нед (n=3)	41 нед (n=2)
Гестационный возраст						
Тонус и движения	50,5	59,5	64	76	78,4	76
Рефлексы	31	38,5	40	44	45	44
Движения	12	18	20	24	22,5	24
Патологические признаки / характеристики	14	16	16	15	17	15
Поведение, зрение, слух	34	36,5	42	41	45,5	42

У всех недоношенных новорожденных выявлено снижение медианы на 1 и более баллов в пунктах «Положение тела» и «Подколенный угол» и оценивались в 3 и менее балла. Также замечено, что показатели «Сгибание и вытяжение конечностей» у недоношенных отличаются на 2 медианы по сравнению с доношенными и оцениваются от 2 до 3 баллов.

Интересно отметить, что у 42,86% (n=3) новорожденных с гестационным возрастом 34 недели наблюдается снижение балла, оценка которого составляет от 2 до 3 баллов и менее в пунктах «Отставание головы» и «Вентральное положение». У 57,14% (n=4) недоношенных детей 35–36 недель и всего количества доношенных (n=7) оценка достигала 4 баллов. У всех недоношенных новорожденных наблюдается отставание на 1 и более медианы в параметре «Управление головой».

Выявлены значительные различия в 2 медианы и более в областях, таких как «Сосательный и глотательный рефлексы». У 42,86% (n=3) детей, родившихся на 34 неделе, получена оценка 2 балла, в то время как у 57,14% (n=4) детей, родившихся на 35–36 неделе, были оценены в 3 балла. «Ладонный и подошвенный захват» у 42,86% (n=3) детей с 34 недель оценивался от 2 до 3 баллов. Важно отметить, что новорожденные с низкой массой тела данного срока гестации все же отставали на 1 медиану.

Кроме того, 85,71% (n=6) недоношенных детей с асфиксией проявляют склонность к «спорадическим и коротким изолированным движениям» в сравнении с «повторяющимися генерализованными движениями» у 14,29% (n=1), что также отражено в снижении медианы. Наблюдаются различия в 2 и более медианы в параметре «Поднятие головы в положении лежа» у всех недоношенных новорожденных с оценкой в 2–3 балла.

У 42,86% (n=3) недоношенных новорожденных отмечались изменения в реакции на слуховую стимуляцию, проявляющиеся снижением на 1 и более медианы с преобладанием "слухового испуга", которое оценивалось в 2 балла. 57,14% (n=4) детей, рожденных на 35–36 неделе, и весь контингент доношенных детей (n=7), более активно реагировали движениями глаз и поворотом головы на слуховые стимулы, оценивались на 3 и более балла. Внимание и общая реакция на стимулы также различались между этими группами, показывая более стабильное внимание у доношенных детей.

Поведенческие аспекты, включая «Раздражительность», «Утешительность» и «Плач», оказались сопоставимы у обеих групп новорожденных, подчеркивая сходство в эмоциональных реакциях.

Таблица 3.

Сравнительная характеристика результатов исследования в группе недоношенных детей с асфиксией по средним значениям исходных баллов

Показатели	Гестационный возраст/масса тела(г)						
	ГВ = 34 недели			ГВ = 35 недель		ГВ = 36 недель	
	2100 г	2250 г	2290 г	2460 г	2360 г	2600 г	2650 г
Тонус и движения	24	26,5	26,5	29,5	30	30	34

Рефлексы	14	17	18	18,5	20	20	20
Движения	6	6	7	9	9	9	11
Патологические признаки / характеристики	7	7	7	8	8	8	10
Поведение, зрение, слух	16	18	18	16,5	20	20	22

ОБСУЖДЕНИЕ

Наше исследование было проведено в популяции с недоношенными новорожденными, имеющих асфиксию с использованием HNNE, в котором представлены данные о нейропрофиле с использованием OS, введенной Dubowitz et al. [6]

Результаты опубликованные Romeo D.M. и др, показали, что медиана и диапазон неврологических баллов у недоношенных детей, который считается оптимальным находится в коридоре $\geq 25,5/29$, в нашем исследовании 3 из 7 недоношенные новорожденные с асфиксией достигли оптимальной оценки $\geq 19,4/29$ (14,29%), остальные (85.71%) достигли более низкой оценки. Это свидетельствует о том, что асфиксия оказывает серьезное влияние на нервную систему новорожденных.

Ограничениями и недостатками данного исследования могут быть недостаточное количество участников исследования, а также отсутствие валидизированного перевода шкалы на русский язык.

Преимуществом данного исследования является начало работы по внедрению объективной шкалы оценки статуса новорожденного ребенка HNNE в повседневную практику врача–невролога и неонатолога на базе крупного перинатального центра. Совершенствование её исполнения приведет к сокращению времени для проведения оценки, а также уточнение результатов на большей выборке как доношенных, так и недоношенных детей. Ожидается подтверждение перевода шкалы на русский язык, а также валидизация её для использования в русскоговорящей популяции врачей.

ВЫВОДЫ

1. Шкала Hammersmith Neonatal Neurological Examination демонстрирует высокую степень исполнимости и применимости при оценке неврологического статуса у новорожденных. Ее использование предлагает удобный и стандартизированный способ измерения различных аспектов нервной системы у младенцев, обеспечивая точную и систематическую оценку неврологического развития. Использование данной шкалы позволяет быстро и надежно выявлять аномалии в неврологическом статусе у новорожденных.

2. Проведенное исследование у новорожденных по шкале Hammersmith Neonatal Neurological Examination выявило существенные различия в реакциях и характеристиках неврологического статуса между доношенными и недоношенными детьми, особенно в области моторики, рефлексов, поведенческих аспектах и сенсорных функциях.

3. В исследовании выявлена зависимость неврологической зрелости новорожденных от срока беременности и веса при рождении. Недоношенные новорожденные с асфиксией имеют более низкие средние значения RS и OS по сравнению с здоровыми доношенными детьми. У здоровых новорожденных отмечены наивысшие показатели неврологической зрелости. Таким образом, подчеркнута важность своевременной оценки неврологических показателей у новорожденных в различных группах.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Интенсивная терапия новорожденных. Доказательность и опыт /под редакцией Р.Ф. Майер.– перевод с немецкого Обладен М.: МЕДпресс–информ., 2021. – 45–47 с.
2. Asphyxia and hypoxic – ischaemic encephalopathy / Andelius TCK, Kyng KJ, Heiring C, Henriksen TB // Ugeskr Laeger. – 2020. – P.182(14A).
3. Ратнер. А.Ю. Неврология новорожденных: Острый период и поздние осложнения / А. Ю. Ратнер. – 3-е изд.// М.: БИНОМ. Лаборатория знаний – 2021. – С. 140–148.
4. Volpe J Neurology of the Newborn / Volpe, Joseph J // Elsevier. – 2024. – P. 321.
5. Neonatal neurological examination of late preterm babies / Romeo, D. M., Luciano, R. P. M., Corsello, M., Ricci, D., Brogna, C., Zuppa, A. A., Romagnoli, C., Mercuri, E// Early Hum. Dev. – 2013. – Vol.89 – P. 537–545.

6. Dubowitz L.M. Neurological Assessment of the Preterm and Fullterm Newborn Infant, 2nd edn. / L.M.Dubowitz, V.Dubowitz, E.Mercuri // London: Mac Keith Press. – 1999. – P.155.

Сведения об авторах

К.М. Фомина* – студент педиатрического факультета

В.Н. Порозова – врач–невролог

Д.С. Черепанова – ассистент кафедры неврологии и нейрохирургии

О.А. Львова – врач–невролог, доктор медицинских наук

Information about the authors

K.M. Fomina* – a student at the Pediatric Faculty

V.N. Porozova – neurologist

D.S. Cherepanova – Assistant of the Department of Neurology and Neurosurgery

O.A. Lvova – neurologist, Doctor of Medical Sciences

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

xenia.fomina2001@yandex.ru

УДК: 616.8–009.54

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕЙРОПАТИИ КОМПРЕССИОННО–ИШЕМИЧЕСКОГО ГЕНЕЗА

Шамаева Дарья Дмитриевна¹, Нестерова Марина Валентиновна^{1,2}

¹ФБУН «Екатеринбургский медицинский – научный центр профилактики и охраны здоровья рабочих промпредприятий» Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека

²Кафедра неврологии и нейрохирургии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Термин компрессионно–ишемическая нейропатия, впервые предложенный в 1959 году, отражает ведущий фактор в патогенезе повреждения нерва, а именно, компрессию ограниченного участка длительностью более получаса через кожу или какие–либо образования в тканях, прилегающих к нерву. Исследуемый нами случай ишемического повреждения нервов нижних конечностей является редкой патологией, мало описанной в литературных источниках. **Цель исследования** – исследования является описание клинического случая относительно редкой причины, вызвавшей патологию периферических нервов. **Материал и методы.** Изучены и проанализированы данные обследования пациентки 19 лет с клиническими проявлениями повреждения бедренного и седалищного нервов с анамнезом длительной компрессии последних более 17 часов. **Результаты.** Представлен клинический случай повреждения нервов компрессионно–ишемического генеза. **Выводы.** Описан клинический случай нейропатии компрессионно–ишемического генеза, описан статус пациентки, результаты обследований и назначенное лечение. После проведения лечения наблюдаются улучшение состояние пациента, дальнейшее наблюдение может быть проведено после проведения повторной электронейромиографии (далее – ЭНМГ) с целью изучения динамики течения заболевания

Ключевые слова: компрессионно–ишемическая нейропатия, ЭНМГ.

A CLINICAL CASE OF COMPRESSION–ISCHEMIC NEUROPATHY

Shamaeva Darya Dmitrievna¹, Nesterova Marina Valentinovna^{1,2}

¹Yekaterinburg Medical and Scientific Center for Prevention and Health Protection of Industrial Workers

²Department of Neurology and Neurosurgery

Ural State Medical University

Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. The term compression–ischemic neuropathy, first proposed in 1959, reflects the leading factor in the pathogenesis of nerve damage, namely, compression of a limited area lasting more than half an hour through the skin or any formations in the tissues adjacent to the nerve. **The aim of this study.** This case of ischemic nerve damage of the lower extremities under study is a rare pathology, little described in literary sources. The aim of the study is to describe a clinical case of a relatively rare cause that caused pathology of peripheral nerves. **Material and methods.** The examination data of a 19–year–old patient with clinical manifestations of damage to the femoral and sciatic nerves with a history of prolonged compression of the latter for more than 17 hours were studied and analyzed. **Results.** A clinical case of nerve damage of compression–ischemic origin is presented. **Conclusion.** A serious case of neuropathy of compression–ischemic origin is described, a description of the patient’s status, examination results and prescribed