

Министерство здравоохранения Российской Федерации  
ГБОУ ВПО Уральский государственный медицинский университет  
ГБОУ ВПО Южно-Уральский государственный медицинский университет

ПЕДИАТРИЯ.  
ДИАГНОСТИКА И НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ ПРИ НАРУШЕНИИ  
ФУНКЦИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Учебное пособие

Библиотека практического врача. Книга 3.

Екатеринбург-Челябинск

2014

УДК 616.8-07:614.88-053.2

Педиатрия. Диагностика и неотложная помощь при нарушении функций нервной системы. Библиотека практического врача. Книга 3. Учебное пособие. / Под ред. проф. Романенко В.А., Екатеринбург: УГМУ, 2014. С. 50.

ISBN 978-5-89845-675-2

Книга третья из серии «Библиотека практического врача» посвящена диагностике и лечению нарушения функций нервной системы у детей. В пособии на основании собственного опыта, современных данных литературы в соответствии Федеральными государственными образовательными стандартами, порядками оказания медицинской помощи, квалификационными характеристиками специалистов представлены сведения о диагностике и лечении нарушения функций нервной системы у детей.

Пособие предназначено для ординаторов медицинских факультетов высших учебных заведений, слушателей факультета дополнительного профессионального образования по специальности «Педиатрия», «Врач скорой помощи», «Врач общей практики».

**Составители:**

Ковтун О.П. д.м.н., профессор, зав. кафедрой педиатрии и неонатологии УГМУ.

Сабитов А.У. д.м.н. профессор, зав. кафедрой детских инфекционных болезней и клинической иммунологии УГМУ.

Хаманова Ю.Б. д.м.н., доцент кафедры детских инфекционных болезней и клинической иммунологии, УГМУ.

Корякина О.В. к.м.н., доцент кафедра нервных болезней детского возраста УГМУ.

Романенко В.А. д.м.н., профессор кафедры педиатрии факультета дополнительного профессионального образования ЮУГМУ.

[Полтарин В.П.] к.м.н., доцент кафедры педиатрии факультета дополнительного профессионального образования ЮУГМУ.

Жученко В.К. к.м.н., доцент кафедры педиатрии факультета дополнительного профессионального образования ЮУГМУ.

**Ответственный редактор** д.м.н., профессор Романенко В.А.

**Рецензент** Сенкевич О.А. д.м.н., профессор

© УГМУ, 2014

© Коллектив авторов

## Оглавление

<b>Судорожные состояния у детей</b> .....	4
<b>Клинико-лабораторная характеристика судорожных состояний у детей</b> .....	9
А. Эпилепсия.....	9
В. Судорожные приступы эпилептического и неэпилептического генеза .....	13
<b>Эпилептический статус</b> .....	21
<b>Отек мозга</b> .....	32
<b>Тестовые задания для самоконтроля</b> .....	42
<b>Эталоны к тестовым заданиям для самоконтроля</b> .....	45
<b>Сокращения</b> .....	46
<b>Использованная литература</b> .....	47

## СУДОРОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ

### Определение

Судорожные состояния относятся к церебральному пароксизму - внезапно возникающее, не контролируемое больным, переходящее патологическое состояние, наступающее вследствие временной дисфункции мозга и характеризующееся разнообразными субъективными и объективными феноменами.

**МКБ–10:** G 40 – G47 - эпизодические и пароксизмальные расстройства.

### Эпидемиология

Распространенность судорог среди детского населения варьирует от 4 до 20 на 1000 родившихся живыми [2,13,14]. По данным Гусева Е.И., примерно 2% детей до двух лет имеют в анамнезе хотя бы один припадок. Наиболее часто судороги наблюдаются у детей в возрасте до 15 лет, среди этой возрастной группы особенно уязвимым считают период до девяти лет (табл. 1).

Таблица 1

Возраст и частота судорожного синдрома  
(Hauser W.A., Kurand L.T., Темин П.А., 1997)

Возраст (лет)	Частота судорог в год (на 100 тыс. населения)	
	этиология не ясна	этиология ясна
0 – 1	43,6	29,1
1 – 9	65,8	35,0
10 – 19	36,6	10,3

Уровень распространенности эпилепсии в общей популяции большинства развитых стран составляет 5–10 случаев на 1000 населения. Многие авторы считают, что начало заболевания приходится на детский возраст. По мнению Lennox W.G., эпилепсия преимущественно дебютирует в возрасте до пяти лет, Gowers W.R. и Muskens L.I. указывают интервал 10–20 лет. По результатам проведенных исследований установлено, что в 75–80% случаев эпилепсия возникает у детей первых лет жизни и число больных в этой возрастной группе увеличивается.

## Этиология

1. Врожденные пороки развития головного мозга (лизэнцефалия, нейрональные гетеротопии, гемимегалэнцефалия, полимикрогирия, шизэнцефалия и пр.).
2. Наследственные дефекты обмена веществ.
3. Хромосомные синдромы.
4. Наследственные нейрокожные синдромы.
5. Внутриутробные инфекции.
6. Перинатальное поражение ЦНС.
7. Постнатальные инфекционные поражения нервной системы.
8. Острые инфекционные заболевания.
9. Опухоли мозга.
10. Сосудистая патология
11. Метаболические нарушения.
12. Поствакцинальные осложнения.
13. Токсическое воздействие на ЦНС.

## Классификация

Судорожные состояния у детей условно делят на эпилептические и неэпилептические.

В соответствии с классификацией выделяют две основные категории приступов генерализованные и фокальные (парциальные).

*Генерализованные приступы* – приступы, начальные клинические и электрофизиологические проявления которых свидетельствуют о вовлечении в патологический процесс обоих полушарий мозга. К ним относятся следующие приступы: абсансы, миоклонические, атонические, клонические, тонические и тонико-клонические (табл. 2).

Таблица 2

Клиническая характеристика генерализованных приступов

Тип приступа	Состояние сознания	Клинические проявления
Абсанс	Нарушено	Кратковременное (5–15 сек.) «замирание», остановка взора, внезапное прерывание двигательной активности
Миоклонический	Нарушено, редко сохранено	Резкие внезапные, кратковременные (секунды) вздрагивания мышц или мышечных групп

Атонический	Нарушено	Внезапное снижение мышечного тонуса во всем теле или отдельных частях тела, что проявляется «кивками», подгибанием коленей или резким падением
Клонический	Нарушено	Повторные ритмичные подергивания конечностей, мышц лица или туловища
Тонический	Нарушено	Выраженное сокращение мышц, фиксирующее их в напряженном состоянии, вытягивание или сгибание конечностей
Тонико-клонический	Нарушено	Внезапное падение, напряжение и вытягивание конечностей, затем симметричное подергивание конечностей, прикус языка, непроизвольное мочеиспускание

*Фокальные приступы* – приступы, начальные клинические и электрофизиологические проявления которых свидетельствуют о вовлечении в патологический процесс одной или нескольких областей одного полушария мозга. Фокальные припадки подразделяются на простые и сложные (табл.3).

Таблица 3

## Клиническая характеристика фокальных приступов

Тип приступа	Состояние сознания	Клинические проявления
Простой	Сохранено	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Подергивание мышц половины лица, одной конечности или половины тела</li> <li>• Непроизвольный поворот головы и глаз в сторону</li> <li>• Внезапная остановка речи с полной невозможностью говорить</li> </ul>

		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Чувство покалывания, ползания мурашек в одной конечности или половине тела</li> <li>• Внезапная кратковременная потеря зрения, светящиеся круги перед глазами, вспышки света</li> <li>• Внезапно возникающий кратковременный шум в ушах, звон, скрежет</li> <li>• Внезапно кратковременное ощущение какого-либо запаха или вкуса во рту</li> </ul>
Сложный	Нарушено или частично сохранено	Период ауры: кратковременные повторяющиеся от приступа к приступу различные ощущения (зрительные, слуховые, обонятельные и т.д.). Автоматические движения (жевание, глотание, чмоканье, облизывание губ, «педалирующие» движения ногами, стереотипные движения руками и т.д.)

В соответствии с классификацией, принятой Международной лигой по борьбе с эпилепсией в 1989 году все формы эпилепсии по этиологии подразделяются на:

1. *Идиопатические* – свойственна наследственная предрасположенность, базирующаяся на генетически детерминированной мембранной нестабильности нейронов, характеризуется возрастзависимым дебютом и типичными клинико-энцефалографическими изменениями;

2. *Симптоматические* – имеется заболевание или определяется морфологических субстрат, которые обуславливают развитие приступов;

3. *Криптогенные* или "предположительно симптоматические" – если не удастся выявить структурных изменений головного мозга, при их очевидном участии в генезе припадков.

### **Патогенез**

Возникновение судорог связывают с наличием следующих составляющих:

1. эпилептогенный очаг.
2. судорогопроводящие пути (свод, передняя спайка, субталамическая область).
3. разрешающий фактор.
4. слабость антиэпилептической системы.

*Эпилептогенный очаг* - особое состояние нейронов, которое определяет судорожную готовность мозга. Судорожная готовность – это нейрофизиологический термин, под которым понимают возможность развития судорог, однако это состояние не определяет их обязательность. Порог судорожной готовности не считается регламентированной величиной, его изменение происходит в течение дня и в определенные периоды, так, например, в критическом возрасте порог судорожной готовности снижается, соответственно повышается вероятность возникновения судорог.

Обычно эпилептогенный очаг формируется на периферии участков глиоза, новообразований, травматических рубцов, гематом, дизонтогенезов, кист. В этой области отмечается потеря нейронами дендритных шипиков, пролиферация глии, выпадение ГАМК-ергических терминалей. Патологические изменения часто обнаруживаются на вогнутой поверхности аммонова рога (гиппокамп), в зоне особой уязвимости головного мозга при родах.

В стволе мозга функционируют ингибиторные системы, которые блокируют течение судорожного припадка, с целью сохранения функционирования витальных центров, локализованных там, и предупреждают развитие следующего приступа. Если эпилептогенный очаг не удастся стойко блокировать, то возникают новые патофизиологические механизмы развития эпилептических приступов как болезни. Осуждается и патогенетическую роль *иммунных нарушений*. Изменения в системе клеточного и гуморального иммунитета при эпилепсии, их возникновение связывают с влиянием эпилептогенных факторов на лимбико-диэнцефальные структуры и запуском механизмов аутоагрессии в результате припадков, а также иммуннодепрессивным эффектом ряда противосудорожных препаратов.



# КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА СУДОРОЖНЫХ СОСТОЯНИЙ У ДЕТЕЙ

## А. Эпилепсия

### 1. Идиопатические фокальные эпилепсии младенчества и детства

*Доброкачественные несемейные неонатальные судороги* дебютируют на четвертый – шестой день жизни у здоровых доношенных младенцев. Этиология этой формы эпилепсии в настоящее время неизвестна, предполагается снижение уровня цинка в ликворе. Клинически наблюдаются клонические судороги, ограничивающиеся одной частью тела, возможен мигрирующий характер подергиваний, наличие периодов апноэ. Нередко у пациентов отмечается эпилептический статус длительностью не более 24 часов. Развитие ребенка соответствует возрасту, прогноз заболевания благоприятный.

*Доброкачественные семейные неонатальные судороги* – синдром с аутосомно-доминантным типом наследования. Дебют приступов происходит на второй – третий день жизни, преимущественно в виде клонических судорог в одной части тела, могут быть тонические, реже генерализованные приступы. В первые дни пароксизмы частые, затем они прекращаются, прогноз болезни благоприятный.

Дифференциальный диагноз семейных и несемейных идиопатических судорог у детей представлен в таблице 4.

Таблица 4

Дифференциальный диагноз семейных и несемейных идиопатических судорог (К.Ю. Мухин, 2000)

Семейные судороги	Несемейные судороги
Аутосомно-доминантный тип наследования	Семейный анамнез не отягощен
Дебют на второй - третий день жизни	Дебют на четвертый - шестой день жизни
Период течения приступов несколько недель	Период течения приступов до 24 часов
Тонические судороги встречаются	Тонические судороги не характерны

Неврологический статус без особенностей	Может быть мышечная гипотония, сонливость после приступов
Последующее развитие эпилепсии в 11% случаев	Последующее развитие эпилепсии в 0,5% случаев

*Аутосомно-доминантная ночная лобнодолевая эпилепсия* может возникать в возрасте от одного года жизни, у 50% пациентов заболевание дебютирует до 10 лет. В 1998 году выявлен ген этой формы, который располагается на 20-й хромосоме (локус 20q13.2-13.3). В клинической картине характерно наличие связанных со сном коротких многократных приступов с двигательными проявлениями в виде гримас, жевания, почесывания, а также автоматизмами «боксирования», «педалирования», дистонической установкой кисти. Патологические изменения при проведении неврологического осмотра и методик нейровизуализации отсутствуют.

## **2. Симптоматические или криптогенные фокальные эпилепсии**

*Височная эпилепсия* – является самой распространенной среди симптоматических фокальных эпилепсий. Причины ее развития - мезиальный височный склероз, дисгенезии мозга, последствия перинатальных энцефалопатий, нейрокожные синдромы, доброкачественные врожденные опухоли височной доли. Проявляется психомоторными приступами с различной степенью нарушения сознания, аурой и автоматизмами. Особенности у детей первых лет: ауры возникают редко, распознать их практически невозможно, психомоторные приступы характеризуются преимущественно ороралиментарными автоматизмами (причмокивание, сглатывание, облизывание губ) и выраженными моторными феноменами (тонические, клонические, вращательные движения).

*Лобная эпилепсия.* Характерны частые, короткие, склонные к серийному течению припадки, значительная выраженность моторного компонента (клонические судороги лица, конечностей, гипермоторные автоматизмы – «педалирование», «боксирование», патологические позы «фехтовальщика», «боксера»), быстро развивается вторичная генерализация, приступы чаще возникают во время ночного сна.

*Затылочная эпилепсия* встречается у 5% пациентов. Характерные варианты приступов: зрительные расстройства (зрительные галлюцинации и т.д.), глазодвигательные нарушения (миоклонии

век, окулоклонии, девиация глаз в противоположную очагу сторону, двусторонний миоз). В случае распространения возбуждения из затылочной коры развивается вторичная генерализация с присоединением приступов падений.

### **3. Идиопатические генерализованные эпилепсии**

*Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества* – форма эпилепсии, которая дебютирует в возрасте от четырех месяцев до трех лет. Для нее характерны миоклонические приступы с вовлечением мышц шеи и проксимальных отделов конечностей по типу «кивков», внезапного приподнимания плеч, реже наблюдаются миоклонические приступы в нижних конечностях. Обычно пароксизмы короткие, серийные. Психомоторное развитие ребенка не страдает.

*Эпилепсия с миоклонико-астатическими припадками (синдром Дозе)* – дебют варьирует от года до пяти лет. Первично характерно появление генерализованных судорожных приступов. Основным вариантом – это частые миоклонические и миоклонико-астатические (молниеносные сокращения различных групп мышц конечностей, «кивки», «удары» под колени с приседанием или падением на колени, ягодицы) присоединяется обычно только после трех лет. Также могут наблюдаться абсансы, фокальные моторные приступы (присоединение которых свойственно резистентным случаям). При неврологическом исследовании возможны различные органические знаки, умеренное снижение интеллекта.

*Генерализованная эпилепсия с фебрильными судорогами-плюс* – синдром с аутосомно-доминантным типом наследования, средний возраст дебюта приходится на первый год жизни. Ген-кандидат картирован на хромосоме 19q13. В начале заболевания появляются фебрильные судороги, которые учащаются и переходят в афебрильные, к ним рано присоединяются генерализованные тонико-клонические, миоклонические припадки, абсансы. В семейном анамнезе отмечается высокая частота фебрильных судорог. Прогноз благоприятный.

### **4. Эпилептические энцефалопатии**

*Ранняя миоклоническая энцефалопатия (синдром Айкарди)* проявляется в первые три месяца жизни ребенка и нередко связана с врожденными болезнями обмена (некетогенная гиперглицинемия, пропионовая ацидурия, D-глициновая ацидемия, метилмалоновая

ацидемия, болезнь Менкеса). При данном синдроме обязательно наличие миоклонических приступов с вовлечением мышц дистальных отделов конечностей, лица, нередко отмечается генерализованный миоклонус, возможно присоединение фокальных приступов и тонических спазмов. С самого начала заболевания типично статусное течение, отмечается грубая задержка психомоторного развития. Прогноз крайне неблагоприятный, данная форма эпилепсии абсолютно резистентна к терапии, имеет прогрессирующий характер и приводит пациентов к инвалидности. Большинство больных погибают на втором году жизни.

*Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия (синдром Отахара)* – полиэтиологичный синдром с дебютом в возрасте до трех месяцев. Основной тип приступов – тонические спазмы, протекающие серийно, с высокой частотой, иногда до 300-400 приступов в сутки. При неврологическом осмотре отмечается выраженная задержка психического и моторного развития, геми- или тетрапарез, нередко атрофия зрительных нервов и слепота, микроцефалия. Прогноз течения болезни крайне неблагоприятный, вследствие быстрого формирования значительной резистентности к терапии, инвалидности.

*Синдром Веста* – симптоматическая или предположительно симптоматическая генерализованная форма эпилепсии. Этиологические факторы разнообразны: врожденные пороки развития головного мозга, наследственные дефекты метаболизма, хромосомные аномалии, тяжелая степень перинатального поражения ЦНС, наследственные нейрокожные синдромы (чаще всего, туберозный склероз). Дебютирует синдром Веста обычно в возрастном периоде с трех до семи месяцев и характеризуется особым типом эпилептических приступов – инфантильными спазмами. Выделяют флексорные «салаамовы» спазмы, при которых наблюдается резкое сгибание головы, туловища, конечностей. Экстензорные спазмы характеризуются внезапным разгибанием шеи, туловища, нижних конечностей в сочетании с разгибанием и отведением верхних конечностей и напоминают рефлекс Моро. Флексорно-экстензорные спазмы сопровождаются сгибанием шеи, туловища и рук, разгибанием ног. Отмечается серийное течение инфантильных спазмов с группированием в «кластерные атаки» до 100 и более приступов в одну серию и до 10-20 серий в сутки с учащением после пробуждения пациентов. Возможно (особенно на фоне терапии) появление «стертых» приступов: они ограничиваются внезапным толчкообразным

движением головы по типу «кивков», «клевков», легким приподниманием плеч, изменением мимики или заведением глазных яблок, фиксацией взгляда в одну точку.

У пациентов отмечается грубая задержка психомоторного развития, парезы, параличи, атетоз, атаксия и другие органические знаки. Синдром Веста нередко приводит к глубокой инвалидности ребенка.

## **Б. Судорожные приступы эпилептического и неэпилептического генеза**

### **1. Неонатальные судороги**

Этот вариант припадков может быть как проявлением неврологических, соматических, эндокринологических расстройств, так и самостоятельным эпилептическим синдромом. Частота неонатальных судорог переменчива и составляет 0,2–1,4% в популяции детского населения. Риск развития неонатальных судорог определяется сроком гестации, чем меньше срок, тем выше вероятность возникновения судорог. Этиология судорожных состояний у новорожденных детей разнообразна. Судороги ассоциируются с перинатальной гипоксией и возникающими при этом повреждениями головного мозга, внутрочерепными кровоизлияниями, метаболическими нарушениями, инфекциями, врожденными аномалиями развития мозга, хромосомными и наследственными синдромами.

Выделяют четыре основных типа неонатальных судорог: скрытые, тонические, клонические, миоклонические.

*Скрытые (минимальные судороги)*, трудность их распознавания состоит в том, что они напоминают определенную физиологическую реакцию новорожденных. Скрытые судороги характеризуются повторными, стереотипными, произвольными движениями в области лица и конечностей по типу насильственного открывания глаз, моргания, тонического отклонения взора, зевоты, сосательных и жевательных движений, гримас, движения ног по типу велосипедной езды, гребущих движений руками. Приступ может иметь вегетативную окраску со слюнотечением, слезотечением, апноэ, тахи- или брадикардией.

*Тонические судороги* чаще всего регистрируются у недоношенных детей. Среди них выделяют два типа судорог: генерализованные и фокальные. Генерализованные тонические судороги про-

являются фиксированной позой со сгибанием верхних и разгибанием нижних конечностей. Фокальные тонические пароксизмы характеризуются сгибанием или разгибанием одной конечности.

*Клонические судороги* подразделяются на генерализованные, фокальные и мультифокальные. При генерализованных клонических судорогах отмечается потеря сознания, ритмичные подергивания конечностей. При фокальных приступах вовлекаются мышцы лица, одной конечности, в ряде случаев в сочетании с поворотом головы и глаз. При этом сознание, как правило, не нарушено. Мультифокальные судороги носят мигрирующий характер, отмечаются быстро распространяющиеся подергивания конечностей, лица.

*Миоклонические судороги* редко обнаруживаются в неонатальном периоде. Это единичные или повторные быстрые сокращения отдельных мышечных групп, напоминают вздрагивание.

Среди причин, обуславливающих развитие неонатальных судорог, значительную долю составляет *перинатальное гипоксическо-ишемическое поражение* головного мозга. На основании морфологических исследований показано, что судорожный синдром обычно возникает при наличии перивентрикулярной лейкомаляции, парасagitтального, мультифокального некроза, поражения базальных ганглиев. Отмечена прямая зависимость между тяжестью энцефалопатии, ранним появлением судорог и ухудшением прогноза. Обычно приступы возникают в первые сутки после рождения. Вслед за тонической фазой приступа следует клоническая, глазные яблоки фиксируются по средней линии, отмечается апноэ, продолжительность их не превышает двух – трех минут, нередко имеется склонность к статусному течению.

*Внутричерепные кровоизлияния* - вторая по частоте причина неонатальных судорог. Клинические проявления отличаются значительным полиморфизмом, debutируют в первые - вторые сутки жизни после периода «мнимого благополучия». Более благоприятный прогноз заболевания отмечен при субарахноидальном кровоизлиянии, нередко судороги становятся единственным его проявлением.

Третий по значимости этиологический фактор – метаболические нарушения, обусловленные снижением в сыворотке крови новорожденного уровня кальция, магния, глюкозы, повышением билирубина и пр.

*Гипокальциемия* характеризуется снижением уровня общего кальция в сыворотке крови ниже 2,1 ммоль/л, ионизированного - ниже 1,17 ммоль/л. Гипокальциемия служит причиной неонатальных судорог у 10% детей. К группе высокого риска по развитию гипокальциемических состояний относят недоношенных детей, больных с почечной недостаточностью, гипопаратиреозом, а также младенцев, родившихся от матерей, страдающих сахарным диабетом, дефицитом витамина Д. Для клинической картины ранней гипокальциемии (вторые-третьи сутки жизни) наиболее типичны генерализованные судороги с цианозом, одышкой, апноэ, тахикардией, возможны минимальные судорожные проявления. При поздней (пятый-четырнадцатый день жизни) гипокальциемии определяются тетанические болезненные судороги, приступы апноэ, карпопедальный спазм (тоническое сокращение мышц конечностей, преимущественно кистей и стоп). К числу постоянных относятся симптомы Хвостека (сокращение мышц угла рта, носа, глаз в ответ на удар пальцем в области щеки), Труссо (сдавление плеча вызывает сокращение мышц кисти в виде «руки акушера»), Люста (при перкуссии области малоберцового нерва на 1 – 1,5 см. позади и ниже головки малоберцовой кости возникает тыльное сгибание и отведение ее кнаружи).

*Гипомагниемия* развивается при снижении содержания магния в крови ниже 0,66 ммоль/л. К группе высокого риска по развитию гипомагниемии относят новорожденных с пренатальной гипотрофией, диареей, тяжелой асфиксией, гипокальциемией, перенесших заменное переливание крови, при использовании осмодиуретиков. В клинической картине доминируют генерализованные и фокальные судороги, гипервозбудимость, тремор. Так как гомеостаз магния тесно связан с обменом кальция, то клинически возможны симптомы гипокальциемии.

*Гипогликемия* - состояние, обусловленное снижением уровня глюкозы в крови ниже 2,6 ммоль/л. Гипогликемия является причиной судорог у 13% новорожденных. Среди доношенных детей частота встречаемости гипогликемии составляет 0,2–0,4%, данный показатель почти в 10–20 раз чаще регистрируется у недоношенных детей. Выделяют транзиторную и стойкую гипогликемию. Транзиторная гипогликемия встречается у 10 % новорожденных до первого кормления и сопровождается неврологическими симптомами. Это состояние связывают с многоплодной беременностью, недоно-

шенностью, пренатальной гипотрофией, патологией новорожденных (асфиксия, сепсис, менингит и др.).

*Гипербилирубинемические судороги*, как правило, возникают на пятые – седьмые сутки на фоне повышения в сыворотке крови уровня непрямого билирубина выше 256 мкмоль/л у доношенных и выше 171 мкмоль/л у недоношенных. Пароксизмы начинаются с резкого беспокойства, клонических судорог, позднее присоединяется тонический компонент (голова запрокинута, руки пронированы и вытянуты, ноги перекрещены). Приступы сопровождаются желтухой, общей вялостью, сонливостью, угнетением врожденных рефлексов.

В числе этиологических факторов неонатальных судорог резко возросла роль *внутриутробных инфекций*, особенно вирусной природы (вирус герпеса, цитомегаловирус и т.д.). Клиническая картина ППЦНС инфекционной этиологии протекает в виде менингоэнцефалита у 51-75% детей, и у половины из них наблюдаются судороги, которые, как правило, сопровождаются выраженными структурными изменениями в веществе мозга (лейкомаляция, кровоизлияния, кисты) и сочетаются с поражением различных органов и систем (желтуха, геморрагический синдром, гепатоспленомегалия, хореоретинит, анемия, пневмония, пороки развития, экзантемы).

## **2. Судороги при наследственных болезнях обмена**

*Пиридоксин-зависимые судороги* - один из вариантов врожденных болезней обмена веществ, связанных с нарушением метаболизма витамина В6. В основе заболевания лежит генетически детерминированный дефект энзима пиридоксальфосфата, в результате чего снижается синтез тормозного медиатора гамма-аминобутировой кислоты (ГАВА). Приступы развиваются в неонатальном периоде, вскоре после рождения. Они могут быть генерализованными тонико-клоническими, атоническими, фокальными либо протекать по типу инфантильных спазмов. Судорожные приступы, как правило, чувствительны к пиридоксину, но резистентны к антиконвульсантам.

*Фенилкетонурия* это заболевание является наиболее распространенной аминокислотопатией, частота ее регистрации среди новорожденных составляет 1:8000. В основе болезни лежит дефицит фермента фенилаланин-4-гидроксилазы, осуществляющего превращение фенилаланина в тирозин. Эпилептические приступы занимают важное место в клинической картине, встречаются практи-



чески у половины больных и в некоторых случаях могут служить первым признаком болезни. Спектр судорожных пароксизмов при фенилкетонурии разнообразен, обычно отмечают инфантильные спазмы, тонико-клонические судороги, абсансы. В ряде случаев один вид приступов переходит в другой, нередко они носят упорный характер. Раннее возникновение судорог осложняет течение болезни и способствует задержке нервно-психического развития.

*Органические ацидемии* (лейциноз, изовалериановая ацидемия, пропионовая ацидемия, метилмалоновая ацидемия и др.). Клинически эти состояния проявляются тяжелым поражением ЦНС и нередко приводят больного к летальному исходу. Первые признаки органических ацидемий проявляются у детей на первом году жизни в виде сочетания миоклонических или мультифокальных судорог, резистентных к антиконвульсантам, симптомокомплекса «вялого ребенка» с нарушением глотания и сосания, отказа от еды. Характерны полисистемность поражения с заинтересованностью ЦНС, почек, мышц, сердца, печени, различные дисметаболические проявления - рвота, эпизоды летаргии и комы, прогрессирующее течение. Лабораторными данными, подтверждающими связь судорог с врожденными дефектами метаболизма, являются наличие лактатацидоза, увеличение в крови промежуточных продуктов обмена, снижение активности ферментов в тканях и жидкостях организма.

### **3. Судороги при врожденных аномалиях развития ЦНС**

Возможна как ранняя манифестация судорог (первые дни – месяцы жизни), так и относительно поздняя (один год). Судороги преимущественно протекают по типу инфантильных спазмов, имеют фокальный или генерализованный характер, в последующем формируются симптоматические резистентные формы эпилепсии или эпилептические энцефалопатии. Клинические проявления включают задержку психомоторного и речевого развития, двигательные расстройства в виде парезов, параличей, нарушение координации движений. Прогноз неблагоприятный.

### **4. Судороги при нейрокожных синдромах**

*Туберозный склероз (болезнь Бурневилля-Прингла)* – заболевание характеризуется поражением кожи, нервной системы, внутренних органов, опорно-двигательного аппарата, эндокринной системы, органа зрения. Судорожные пароксизмы являются наиболее частым и первым симптомом заболевания (80-92%). Припадки поли-

морфны, наиболее типичны инфантильные спазмы. Возможны фокальные моторные и генерализованные тонико-клонические приступы. Возрастной пик дебюта судорог приходится на четыре месяца жизни. Выявлена четкая зависимость клинической картины эпилептических приступов от возраста пациентов. Так, теменно-затылочные фокальные припадки возникают у детей до двух лет жизни, позднее развиваются височные и лобные пароксизмы. Приступы имеют склонность к серийному течению, повторные эпилептические статусы нередко ассоциированы с резистентным вариантом симптоматической эпилепсии у пациентов с туберозным склерозом. Тяжелое течение эпилепсии у детей определяется следующими факторами риска: дебют пароксизмов на первом году жизни, наличие нескольких типов приступов, высокая их частота, трансформации генерализованных тонических судорог в фокальные, отсутствие реакции на терапию. Для ранней диагностики туберозного склероза большое значение имеет обнаружение на коже депигментированных пятен (более трех), ангиофибром лица, субэпендимальных узлов и кортикальных туберсов, поликистоза почек, рабдомиомы сердца.

*Нейрофиброматоз 1 типа (болезнь Реклингхаузена)* это наследственное заболевание проявляется наличием множественных опухолей, расположенных в ЦНС, по ходу периферических нервов, коже, а также наличием пигментации кожи (пятна цвета «кофе с молоком»), костными аномалиями, эндокринными расстройствами, поражением органа зрения. Судорожные пароксизмы встречаются при данной патологии у 6 – 10% больных, они обусловлены локализацией опухолей на поверхности головного мозга и оболочках, а также сопутствующими дисгенезиями мозга. Дебют судорог возможен в различные возрастные периоды. Эпилептические припадки носят как генерализованный, так и фокальный характер, что нередко определяется размером и локализацией гамартомы, неплохо поддаются медикаментозной коррекции. В отдельных случаях приступы протекают в виде инфантильных спазмов или фебрильных судорог.

*Энцефалотригеминальный ангиоматоз (болезнь Штурге-Вебера)* клиническая картина болезни довольно характерна: на коже лица, обычно с одной стороны, обнаруживается пятно ярко-красного цвета «пылающий» невус. Судорожные пароксизмы наблюдаются у 85-90% пациентов, они проявляются в первые месяцы жизни, обусловлены ангиоматозом мозговых оболочек. При-

ступы чаще имеют фокальный характер, по типу простых моторных, на стороне, противоположной очагу поражения головного мозга, с формированием в процессе развития болезни вторичной генерализации, с последующим развитием постприступных явлений выпадения (паралич Годда, речевые нарушения и др.). Все приступы отличаются стойкостью, нередко присоединением психомоторного компонента. Выраженность интеллектуального дефицита зависит от частоты и тяжести эпилептических приступов.

### **5. Приступы при хромосомных аномалиях и синдромах**

Судороги характерны для синдрома Дауна, Патау, Ангельмана, синдрома хрупкой Х-хромосомы, делеции 4p. и др. Частота регистрации пароксизмов при хромосомных аномалиях составляет от 7,5 до 13%. В большинстве случаев они протекают по типу инфантильных спазмов, резистентных к традиционной антиэпилептической терапии. В клинической картине также отмечаются признаки челюстно-лицевых аномалий, умственная отсталость, врожденные пороки развития внутренних органов и ЦНС.

### **6. Фебрильные судороги (ФС)**

Наиболее часто встречающийся судорожный синдром детства, возникающий в возрасте от трех месяцев до пяти лет. Дебют ФС связан с лихорадкой, обычно на фоне острого инфекционного заболевания. К возможным причинам их возникновения относят наличие перинатального поражения ЦНС, метаболических нарушений при особой генетической предрасположенности. *Судороги при нейроинфекциях (менингит, энцефалит) не относятся к данной категории приступов.*

Фебрильные судороги подразделяют на простые и сложные. Простые ФС (частота встречаемости высокая до 80–90%) характеризуются как единичный эпизод генерализованных тонико-клонических судорог в течение суток продолжительностью не более 15 минут, при этом отсутствует очаговая неврологическая симптоматика в до- и постприступном периоде, прогноз благоприятный. При сложных ФС, которые встречаются реже (в 10 – 20%), отмечается их повторяемость в течение дня, фокальный характер приступов, продолжительностью более 15 минут, с наличием очаговой неврологической симптоматики, возможно развитие в постприступном периоде паралича Годда (геми- или моноплегия, со-

храняющаяся несколько минут или часов, изредка - несколько дней), отмечается высокий риск трансформации в эпилепсию.

По данным большинства авторов частота повторных фебрильных судорог составляет от 23 до 38 %, а частота трансформации их в эпилепсию - от 2 до 10 % [2,13]. К основным факторам риска развития эпилепсии у ребенка с ФС относят следующие моменты:

- дебют в возрасте до одного года или старше пяти лет жизни;
- фокальный компонент в кинематике приступа;
- продолжительность приступа более 15 минут;
- статусный или серийный характер течения ФС;
- наличие ФС у родственников первой степени родства;
- неврологическая патология, зарегистрированная до дебюта судорог, или паралич Тодда;
- патологические паттерны на ЭЭГ.

### **7. Судороги при менингоэнцефалитах, энцефалитах**

Судороги у детей регистрируются в остром периоде течения бактериальных и вирусных нейроинфекций. Чем меньше возраст ребенка, тем больше вероятность их возникновения. Возможны фокальные и генерализованные, единичные и многократные пароксизмы. Как правило, судорожные приступы наблюдаются в первые сутки заболевания, носят клонический или клонико-тонический характер, сочетаются с подъемом температуры, общеинфекционными, менингеальными и очаговыми неврологическими симптомами. Примерно у 50% больных судороги непродолжительны и в дальнейшем не возобновляются, у 40% детей приступы повторяются и в 10% случаев наблюдается эпилептический статус. Оценить характер и прогноз перенесенных судорог позволяют катамнестические наблюдения за реконвалесцентами. Статистические данные свидетельствуют о том, что у 30% детей, имеющих по исходному состоянию ранний церебральный дефект, гидроцефалию, задержку статико-моторного и психо-предречевого развития, судороги в дальнейшем регистрируются повторно, у 8% пациентов в отдаленные сроки после нейроинфекционного процесса формируется эпилепсия [12].

### **8. Поствакцинальный судорожный синдром**

Изменения со стороны нервной системы в поствакцинальном периоде чаще отмечаются у детей с отягощенным перинатальным периодом и характеризуются энцефалической реакцией или энцефалитом, клиническими проявлениями которых являются судороги,

как правило, возникающие на фоне высокой температуры. В случае энцефалической реакции приступы наблюдаются на первый – третий день после прививки, а при развитии энцефалита на четвертый – седьмой день после вакцинации. Регистрируются генерализованные тонико-клонические судороги, инфантильные спазмы в виде «кивков», «клевков», сложные фокальные приступы.

## ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС

Эпилептический статус (ЭС) является одним из частых неотложных неврологических состояний. Среди больных эпилепсией ЭС наиболее часто встречается среди детского населения – 10–25% (у взрослых – 5%). Необходимо отметить, что в 50% случаев ЭС возникает у детей в период раннего детства. Длительные и серийные эпилептические приступы и эпилептиформная активность в младенческом и раннем детском возрасте оказывают губительное воздействие на развивающийся мозг ребенка. Смертность при ЭС в случае отсутствия специализированной помощи достигает 50%.

ЭС – это длительный (более 30 мин.) эпилептический приступ или частые приступы, следующие друг за другом без полного восстановления сознания. Практикующему врачу важно знать, что регистрация более трех генерализованных судорожных приступов, возникающих в течение 24 часов, является состоянием, угрожаемым по развитию эпилептического приступа.

### *Причины развития ЭС:*

1. Несоблюдение пациентом режима.
2. Резкое снижение дозы противосудорожного препарата.
3. Замена или отмена антиконвульсантов.
4. Назначение неадекватной терапии.
5. Инфекционные заболевания с лихорадкой.
6. Органическое поражение ЦНС.

### *Причины возникновения ЭС de novo:*

1. Нейроинфекции.
2. Острые нарушения мозгового кровообращения.
3. Черепно-мозговая травма.
4. Интоксикации.
5. Прогрессирующие заболевания нервной системы.

В детском возрасте преобладает ЭС абсансов, генерализованных тонико-клонических приступов, миоклонических и тонических приступов. Наиболее тяжелое состояние с развитием осложнений со всех органов и систем, необратимыми структурными изменениями в головном мозге отмечается при ЭС с генерализованными тонико-клоническими судорогами. Во многом прогноз при ЭС зависит от своевременности и адекватности проводимых мероприятий.

Выделяют следующие стадии эпилептического статуса:

1. Предстатус (0 – 9 мин.).
2. Начальный ЭС (10 – 30 мин.).
3. Развернутый ЭС (31 – 60 мин.).
4. Рефрактерный ЭС (более 60 мин.).

### Диагностика

Первостепенной задачей врача является установление причины возникновения судорог. С этой целью необходимо *собрать анамнез*, выяснить особенности течения перинатального периода, наличие перенесенных ранее заболеваний, уточнить статико-моторное и нервно-психическое развитие ребенка до и после года жизни, исключить или подтвердить отягощенный семейный анамнез по эпилепсии.

При описании любого церебрального пароксизма рекомендуется учитывать следующие данные:

- время и условия возникновения (сон, бодрствование, переход от сна к бодрствованию, длительное ортостатическое положение, резкий переход из положения лежа, сидя в ортостатическое);
- поведение перед началом припадка;
- начало внезапное или постепенное;
- течение приступа, смена компонентов клонический, тонический, тонико-клонический;
- уровень сознания во время приступа;
- продолжительность;
- наличие мочеиспускания, прикусывания языка, пены или слюнотечения, вегетативной симптоматики в структуре или после приступа (побледнение, потливость, периоральный и акроцианоз);
- окончание внезапное, постепенное;
- поведение после пароксизма (спутанность сознания, сонливость, возбуждение);
- симптомы выпадения после приступа.

Кроме того, необходимо уточнить частоту приступов, дату предпоследнего, с описанием его характера. Следует детально расспросить, какие противосудорожные препараты принимает больной, в какой дозировке, регулярность приема, были или нет перемены в приеме препаратов, их переносимость и эффективность, указать на смену препаратов в последнее время.

Необходимо выполнить *комплекс лабораторных исследований*, направленных на установление причины дебюта или учащения приступов: общий развернутый анализ крови, люмбальную пункцию (по показаниям), определение уровня электролитов (натрий, калий, кальций, магний), глюкозы, параметров КОС, аминокислот крови и мочи (по показаниям), при необходимости использовать вирусологические и серологические способы идентификации возбудителя, кариотипирование.

При постановке диагноза особое значение придается *анализу результатов ЭЭГ-исследования*, которое в настоящее время является единственным объективным методом верификации эпилепсии и применяется не только для диагностики, но и для оценки течения, прогноза заболевания, эффективности проводимого лечения. Кроме рутинного ЭЭГ-исследования в практику внедрены новые методы: суточное ЭЭГ-мониторирование, телеметрическое мониторирование, длительный ЭЭГ-видеомониторинг.

*Методы нейровизуализации* (нейросонография, компьютерная и магниторезонансная томография головного мозга) проводят в обязательном порядке, как один из ведущих способов определения этиологии приступов: при дебюте заболевания, фокальном характере пароксизмов, наличии очаговых неврологических симптомов, возникновении судорог в период новорожденности, резистентных к терапии формах болезни. Следует отметить, что данные методы не могут ни подтвердить, ни опровергнуть диагноз эпилепсии.

### **Тактика терапии**

Назначать противосудорожную терапию после первого приступа судорог нецелесообразно, поскольку единичный пароксизм не всегда является дебютом эпилепсии. Нередко однократный приступ является симптомом различных заболеваний или возникает под воздействием провоцирующих факторов (нейроинфекции, лихорадка, перегревание, интоксикации, метаболические расстройства и т.д.). В тоже время, дискутируется вопрос о возможности длительной антиэпилептической терапии после первого приступа при наличии следующих условий:

1. Отягощенная семейная наследственность по эпилепсии.
2. Неврологический дефицит и выраженные когнитивные нарушения.
3. Статусный или серийный дебют приступов.
4. Сложные фебрильные судороги.
5. Регистрация эпилептиформной активности по данным ЭЭГ-исследования.
6. Наличие структурных изменений головного мозга по результатам нейровизуализации.

Необходимо отметить, что больные с провоцируемыми припадками на фоне заболеваний или состояний, вызывающих приступы (черепно-мозговая травма, инсульт, энцефалит, нейрохирургическое вмешательство), должны получать антиконвульсанты до снижения риска возникновения припадков.

Главным условием длительного назначения антиэпилептических препаратов (АЭП) является точное установление диагноза «эпилепсия», означающего наличие повторных, непровоцируемых, стереотипных приступов.

При недостаточной эффективности монотерапии антиконвульсантом первой очереди выбора в максимальной терапевтической дозе в мг/кг/сут. или при появлении выраженных побочных эффектов, рекомендуется монотерапия препаратом второй или третьей очереди, также с повышением до максимальной терапевтической дозы в мг/кг/сут., и лишь затем переход к *политерапии*. Следуя принципам *рациональной политерапии*, рекомендуется: комбинировать АЭП с различными механизмами действия, учитывать взаимодействие препаратов при их дозировании, не применять одновременно более трех препаратов. Подбор терапии должен быть последовательным и всегда проводится в условиях неврологического стационара.

Основным критерием выбора препарата первой очереди является характер приступа, так как при разных типах приступов эффективность антиконвульсантов неодинакова (табл. 5).



Таблица 5

Эффективность основных антиэпилептических препаратов  
при различных видах приступов

Препараты	Абс	МП	ГСП	ПФП, СФП, ВГП
Барбитураты (фенобарбитал)	0	0	++	+
Бензодиазепины (клоназепам)	+	++	-	0
Вальпроаты (депакин, конвулекс)	++	++	++	+
Карбамазепины (финлепсин)	-	-	++	++
Ламотриджин (ламиктал)	++	-	+	+
Леветирацетам (кепра)	+	++	+	+
Окскарбазепин (трилептал)	-	-	+	++
Сукцинамиды (суксилеп)	++	+	-	-
Топирамат (топамакс)	+	+	++	++
Фенитоин (дифенин)	-	-	+	+

Где: ++ высокая эффективность; + эффективность; 0 отсутствие эффекта; - отрицательное влияние. Абс – абсансы, МП – миоклонические приступы, ГСП – генерализованные судорожные приступы, ПФП – простые фокальные приступы, СФП – сложные фокальные приступы, ВГП – вторично-генерализованные приступы.

*Титрование дозы* противосудорожных препаратов проводится постепенно, первые 3 – 4 дня назначают 1/4 – 1/3 суточной дозы с увеличением на 1/3 каждые 3 – 4 дня до средней терапевтической. Если при достижении максимальной дозы препарата в мг/кг/сут приступы не купируются, то назначается препарат второго выбора, при этом АЭП первой очереди постепенно отменяется. Если при последовательном применении монотерапии различными антиэпилептическими средствами в максимально переносимых дозах приступы не прекращаются, то речь идет об истинной лекарственной резистентности. В этих случаях решается вопрос о назначении политерапии.

Оценка эффективности препарата проводится как по сокращению частоты приступов, ориентиром может служить пять межприступных периодов, при этом рекомендуется вести «Дневник пациента», так и по данным ЭЭГ-исследования.

При назначении терапии необходимо учитывать побочные эффекты, свойственные всем используемым в настоящее время антиконвульсантам.

Мониторинг концентрации АЭП в крови особенно целесообразно проводить больным при отсутствии терапевтического эффекта, подозрении на нарушение режима приема препаратов, наличии дозозависимых эффектов, а также у детей раннего возраста, пациентам с тяжелой соматической патологией.

Возможно взаимодействие антиконвульсантов и препаратов других групп, вследствие чего концентрация последних, как правило, снижается. Комбинация медикаментозных средств иногда позволяет, снизив дозу одного из них, уменьшить явления интоксикации, сохранив терапевтический эффект.

Для отдельных пациентов с резистентными формами эпилепсии решают вопрос о *хирургических методах лечения* (гиппокампэктомия, передняя височная лобэктомия, комиссуротомия, каллозотомия и др.). Нейрохирургическая коррекция обычно используется в случаях четкой связи локального изменения структуры мозга и эпилептогенного фокуса, истинной медикаментозной резистентности, а также, когда приступы служат причиной значительной социальной и медицинской дезадаптации.

Стойкой *ремиссией* при заболевании считается отсутствие эпилептических приступов в течение года и более, полной ремиссией – отсутствие приступов с регрессом изменений на ЭЭГ. Основным критерием отмены противосудорожной терапии является отсутствие приступов в течение трех – пяти лет. Средний срок стойкой ремиссии, по данным большинства исследователей, должен составлять три года, при этом нормализация параметров ЭЭГ не имеет главенствующего значения. Для решения вопроса о прекращении лечения принимают во внимание: особенности эпилепсии, возраст дебюта заболевания, частоту приступов, характер изменений на ЭЭГ, нервно-психический статус ребенка. Отмена длительной терапии не должна быть внезапной, ее следует проводить постепенно в течение трех – шести месяцев, с медленным снижением дозы.

## **Пароксизмальные состояния не эпилептического генеза не требуют назначения антиэпилептической терапии**

Важнейшими задачами лечения **неонатальных судорог** являются полное купирование приступов, предупреждение повторных пароксизмов, снижение вероятности трансформации неонатальных судорог в эпилепсию.

В случае выявления **гипокальциемии** детям назначают в вену очень медленно 10% раствор глюконата кальция в дозе 0,2 мл/кг после предварительного разведения его раствором 5% глюкозы. **Снижение уровня магния** в сыворотке крови купируется внутримышечным введением 25% раствора сульфата магния из расчета 0,2 мл/кг каждые шесть часов, в дальнейшем - по показаниям. **При гипогликемии** 10% раствор глюкозы начинают вводить из расчета 0,2 г/кг/мин (2 мл/кг глюкозы в течение 1 мин.). Затем переходят на постоянную микроструйную внутривенную инфузию глюкозы со скоростью 3,6-4,8 мл/кг/час (6-8 мг/кг/мин). При этом нужно учитывать, что новорожденные с различной патологией имеют неодинаковые потребности в экзогенной глюкозе. Концентрация глюкозы крови должна быть определена через 30 минут после начала терапии. Если гипогликемия сохраняется, то скорость инфузии может быть увеличена до 10 мл/кг/час (15 мг/кг/мин) 10% раствора глюкозы. У ребенка, получающего вышеуказанную терапию, должна мониторироваться глюкоза крови, так как возможно развитие гипергликемий.

Основной метод лечения неонатальных судорог при отсутствии метаболических причин состоит в назначении антиконвульсантов, препаратом первой очереди выбора для курсовой дозы является фенobarбитал. Если нет серьезной угрозы рецидива неонатальных судорог, лечение фенobarбиталом не должно продолжаться длительно. В настоящее время экспериментальными и клиническими исследованиями доказано повреждающее действие фенobarбитала на развивающийся мозг. Среди частых побочных эффектов этого препарата (20-53% пациентов) отмечают раздражительность, гиперактивность, агрессивность детей, нарушение внимания и познавательных функций. Данные J.R.Farwelletal. (1990) свидетельствуют о том, что непрерывная профилактика судорог фенobarбиталом в течение двух лет может привести к существенному снижению коэффициента IQ у пациента.

## **Фебрильные судороги**

Препаратом первой очереди выбора для купирования острого эпизода фебрильных судорог является диазепам. Кроме того, применяют фенобарбитал, препараты вальпроевой кислоты, которые по своей эффективности в отношении предупреждения рецидивов ФС не уступают фенобарбиталу. В детской неврологии существует несколько подходов в лечении ФС, длительная терапия классическими антиэпилептическими препаратами с назначением от трех до пяти лет, интермиттирующая (на период лихорадки) и отказ от какой-либо профилактики. Многие исследователи ставят под сомнение правомерность длительного использования антиконвульсантов для профилактики фебрильных судорог. Основанием для данной точки зрения становится, как относительно низкий процент трансформации фебрильных судорог в эпилепсию, так и отсутствие в большинстве случаев негативных последствий после однократного приступа простых ФС.

**Неотложная помощь при судорожном приступе** заключается в создании положения с поворотом головы на бок, необходимо оградить больного от предметов, способных его травмировать, под голову подложить валик, не следует ограничивать его движения, не применять предметов для разжимания челюстей. После приступа не оставлять ребенка одного, обеспечить условия для свободного дыхания, не тревожить его и в случае наступления сна – дать ему выспаться. При впервые возникшем судорожном пароксизме ребенок госпитализируется в стационар для выяснения причин приступа.

Если судороги продолжаются более 3–5 минут, внутримышечно вводится 0,5% раствор диазепамов в дозе 0,3–0,5 мг/кг (0,05–0,1 мл/кг). В случае повторных судорог без восстановления сознания больному повторно вводится диазепам, дексаметазон 0,3–0,5 мг/кг, лазикс 1 мг/кг с последующей госпитализацией в отделение реанимации или палату интенсивной терапии.

**Лечение эпилептического статуса** должно быть экстренным, этапным, комплексным, направленным на устранение судорог, дыхательных, сердечно-сосудистых расстройств, нормализацию гомеостаза. Данному контингенту больных показана госпитализация в палату интенсивной терапии неврологического отделения или отделения реанимации. На **первом этапе** оказания помощи обеспечивается проходимость дыхательных путей, достаточная оксигеноте-

рапия. В вену вводится 0,5% раствор диазепама в разовой дозе 0,3–0,5 мг/кг, частота и продолжительность введения препарата предусматривает возможность повторного (два – три раза) его введения через 10–20 минут при очередном возникновении судорог. При этом суммарная доза диазепама в сутки не должна превышать 20 мг для детей дошкольного и 40 мг для детей старшего возраста и взрослых. К возможным осложнениям лечения диазепамом относят: аритмию и остановку дыхания и сердца, артериальную гипотензию. При использовании диазепама отмечают и другие недостатки: кратковременность действия, седативный эффект, мышечная релаксация. **Второй этап** – в случае неэффективности лечения эпилептического статуса диазепамом назначают оксибутират натрия (ГОМК) в дозе 100 мг/кг (0,5 мл/кг) на 10% растворе глюкозы внутривенно медленно (!) во избежание остановки дыхания. **Третий этап** – при неэффективности предыдущих препаратов, возможно назначение барбитурового наркоза с использованием искусственного аппаратного дыхания. Препаратом выбора является барбитурат короткого действия – тиопентал натрия, который вводится внутривенно медленно в дозе 100–50 мг/кг. При отсутствии эффекта – дополнительно 50 мг в вену каждые три минуты до полного купирования приступа. Далее переходят на поддерживающую дозу – 3-5 мг/кг каждый час. Продолжительность барбитурового наркоза обычно составляет 12–24 ч. Осложнения: снижение сократительной способности миокарда, угнетение дыхания, артериальная гипотензия, токсический гепатит, панкреатит, анафилактический шок.

Весь период лечения эпилептического статуса проводится патогенетическая терапия, направленная на коррекцию витальных функций, электролитных нарушений, отека мозга. При установлении причины развития судорог проводится этиологическая терапия. После ликвидации эпилептического статуса и при восстановлении сознания больного переводят на пероральный прием антиконвульсантов.

### **Основные лекарственные средства**

Выбор дозы антиэпилептического препарата в педиатрической практике проводится с учетом клинической картины и веса больного. Фармакокинетика АЭП у детей значительно отличается от взрослых, поэтому суточная доза на килограмм массы тела для ребенка может оказаться относительно выше, чем для взрослого больного (табл. 6).

## Основные антиэпилептические препараты

Наименование препарата	Дозировка, мг/кг/сут	Побочные эффекты
Вальпроевая кислота	30-100	аллопеция, тошнота, прибавка веса, тромбоцитопения
Дифенин	3-10	гиперплазия десен, гирсутизм, аменорея, агранулоцитоз, анемия, тремор, атаксия, полинейропатия, когнитивные нарушения, кожная сыпь, высокая тератогенность
Карбамазепин	10-30	диплопия, лейкопения, кожная сыпь, нарушение сердечной проводимости
Клоназепам	0,05-0,15	сонливость, атаксия, возбуждение, гиперсаливация, формирование зависимости
Ламотриджин	2-10	кожная сыпь, системная аллергическая реакция, головная боль
Леветирацетам	20-60	возбудимость, нарушения сна
Окскарбазепин	10-40	сонливость, головная боль, головокружение, диплопия, тошнота, рвота
Суксилеп	15-30	икота, тошнота, сонливость, понос, головная боль
Топирамат	3-10	снижение веса, транзиторные когнитивные нарушения
Фенобарбитал	2-5	сонливость, снижение внимания, гиперактивность

**Алгоритм неотложной помощи при судорогах у детей**

1. Уложить ребенка на спину, подложить валик под шею, повернуть голову на бок, выдвинуть нижнюю челюсть, ввести в рот роторасширитель.
2. Провести ревизию верхних дыхательных путей.
3. Назначить оксигенотерапию через носовые катетеры.
4. Ввести 0,5% раствор диазепама (реланиума) в дозе 0,1 мл/кг массы (0,3-0,5 мг/кг) внутривенно в 5-10 мл 0,9% раствора хлорида натрия или внутримышечно.
5. Назначить дексаметазон 0,3–0,5 мг/кг, лазикс 1 мг/кг.

6. При отсутствии эффекта повторно вводится диазепам. В случае сохранения судорог назначают оксибутират натрия (ГОМК) в дозе 100 мг/кг (0,5 мл/кг) на 10% растворе глюкозы внутривенно медленно. Если приступ не купируется, вводится тиопентал натрия внутривенно медленно в дозе 100–50 мг/кг, далее переходят на поддерживающую дозу – 3-5 мг/кг каждый час. Продолжительность барбитурового наркоза обычно составляет 12–24 ч.
7. При остановке дыхания назначить ИВЛ.
8. Алгоритм диагностического поиска при судорожных состояниях у детей представлен на рис. 1.

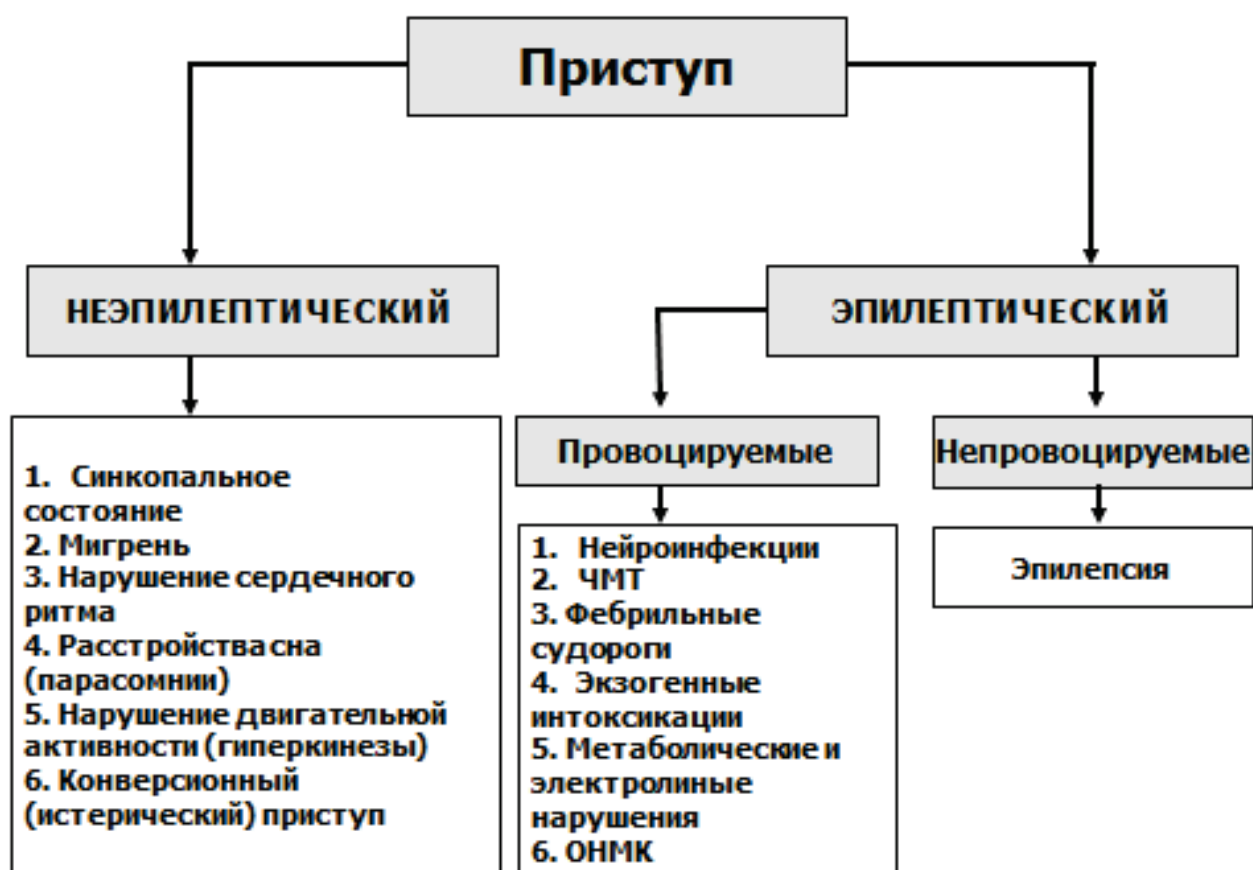


Рис. 1. Диагностический поиск при судорожных состояниях у детей

## ОТЕК МОЗГА

### Определение

Отёк мозга – патологический процесс, проявляющийся избыточным накоплением жидкости в клетках головного мозга (в первую очередь глии) и межклеточном пространстве, увеличением объёма мозга и внутричерепной гипертензией. Скопление жидкости во внеклеточных пространствах называют отеком. Термин «набухание» определяется как «увеличение объёма клеток или стромы внутренних органов». Чистого отёка или набухания мозга практически не встречается.

**МКБ-10: G 92** – токсическая энцефалопатия

G 93.6 – отек мозга

G 93.7 – синдром Рейе

Особенности детского возраста, предрасполагающие к развитию отеку: обильная васкуляризация, высокий уровень обмена, высокая потребность ткани мозга ребенка в кислороде, высокая гидрофильность.

### Этиология

Основными причинами ОНМ являются: черепно-мозговая травма, нейроинфекции (менингит, венитрикулит, абсцесс мозга и энцефалит), ишемический инсульт, опухоли мозга и тяжелые токсичные инфекционные и метаболические нарушения (гипонатриемия и печеночная энцефалопатия, диабетический кетоацидоз, отравления).

### Классификация

Отек мозга подразделяются на три основных подтипа: цитотоксический, вазогенный, и интерстициальный.

*Цитотоксический отёк* представляет собой «набухание», то есть увеличение внутриклеточной воды. Морфологически набухание мозга характеризуется развитием внутриклеточного отёка тела и отростков астроцитов (особенно прилегающих к кровеносным сосудам). Тела нейронов практически не затрагиваются процессами набухания до момента полной гибели глиальных клеток, их окружающих. Цитотоксический отёк развивается при недостатке поступления кислорода и АТФ, что приводит к нарушению работы



ионных насосов и избыточному поступлению в клетку ионов  $\text{Na}^+$ , повышается внутриклеточное осмотическое давление и чрезмерное поступление в клетку воды. Первый удар берут на себя глиальные клетки, в частности клетки астроглии. Цитотоксический отек мозга обратим в течение 6-8 ч прежде всего за счет реактивации ионного насоса, которая может быть достигнута при восстановлении кровотока. Если это не происходит, отек приобретает вазогенный характер.

*Вазогенный отек* мозга связан с повышенной проницаемостью капилляров, вследствие чего жидкость из сосудов частично переходит в интерстициальное пространство (в толщу белого вещества), вызывая увеличение его объема. При нарушении проницаемости ГЭБ интенсивность трансудации воды и её накопления в ткань мозга будет тем больше, чем выше уровень кровяного давления в капиллярах, и наоборот.

**Интерстициальный отек** формируется в результате острой гидроцефалии, когда отток ликвора затруднен и внутрижелудочковое давление возрастает, в результате вода проникает через стену желудочка в паравентрикулярное пространство.

По степени распространения выделяют локальный и генерализованный отек мозга. Локальный (перифокальный) отек обычно расположен вокруг очага первичной альтерации (энцефалит очаговый, абсцесс, опухоли, инсульт). Асимметричные процессы вызывают перераспределение объемов в полости черепа, поэтому для ВЧГ на фоне локального отека характерны асимметрия и очаговость неврологической симптоматики, дислокационные синдромы. При генерализованном отеке мозг набухает целиком, сдавливая желудочки и венозные синусы, вытесняя за пределы черепа некоторый объем ЦСЖ и венозной крови.

### **Патогенез**

Первичные повреждения участков мозга при энцефалитах возможны как за счет васкулита, так и за счет первичного некроза паренхимы. Прямое цитотоксическое (некротическое) повреждение нейронов вызывают как сами инфекционные агенты (бактерии, вирусы и их токсины), так и факторы воспаления – свободные радикалы, цитокины микроглии и протеазы активированных лейкоцитов. Свободнорадикальное и опосредованное цитокинами повреждение эндотелия церебральных капилляров снижает электрический потенциал эндотелиоцитов и трансформирует активную антикоагулянтную поверхность в активную прокоагулянтную, с актива-

цией тромбоцитарного звена и плазменных факторов гемостаза, а также с образованием молекул клеточной адгезии, хемотаксисом и дальнейшей активацией нейтрофилов приводят к образованию истинных тромбов, формированию зон ишемий, участков мозговой ткани с невозстановленным кровотоком с последующим их некрозом или апоптозом.

Дальнейшим механизмом в распространении и генерализации нейронального повреждения и отека мозга, ведущим к фатальной внутричерепной гипертензии, являются нарушения кислородного и энергетического звеньев метаболизма. Патогенетические механизмы повреждения ткани мозга, завершающиеся ее отеком-набуханием, запускаются в самых различных сочетаниях в условиях первичной альтерации и сопутствующей гипоксии (ишемии) за счет рефлекторного ангиоспазма и микротромбоза на высоте воспалительного процесса.

В отсутствие кислорода митохондрии не производят АТФ, компенсаторно активизируется анаэробный гликолиз. Развивается недостаточность АТФ-зависимых мембрано-ионных насосов, приводящая вначале к пассивным перемещениям по градиенту концентрации ионов  $\text{Na}^+$ ,  $\text{Ca}^{++}$ ,  $\text{Cl}^-$  в клетку, затем выходу ионов  $\text{K}^+$  из нее. Запускается глутамат-кальциевый каскад нейронального повреждения.

Катаболическое разрушение нейронов опосредуется активацией ферментов – протеаз, эндонуклеаз, липаз,  $\text{NO}$ -синтетаз, ферментативным и свободнорадикальным повреждением белковых и липидных компонентов мембран. Совокупное воздействие перечисленных факторов оказывает цитотоксический эффект и повышает проницаемость ГЭБ. Формируется поликомпонентный порочный круг: воспаление, микротромбоз и циркуляторная гипоксия ведут к повышению проницаемости ГЭБ, отеку и набуханию паренхимы мозга, что, в свою очередь, вызывает внутричерепную гипертензию, снижает перфузионное давление и усугубляет ишемию и отек.

В развитии острой внутричерепной гипертензии (ВЧГ) решающую роль играет диффузный отек головного мозга. ВЧГ ведет к дислокации ткани мозга, нарушениям мозгового кровотока и ликвородинамики и определяет высокую летальность больных с отеком мозга. Главная опасность ВЧГ заключается в механическом затруднении мозгового кровотока и необратимом ишемическом/гипоксическом повреждении мозга

## **Клиническая картина**

Клинические проявления отека-набухания мозга:

- 1) нарастающая головная боль;
- 2) головокружение, усиливающееся при малейшем движении;
- 3) повторная рвота, не приносящая облегчение;
- 4) расстройство сознания;
- 5) одышка;
- 6) брадикардия;
- 7) повышение АД;
- 8) выраженные менингеальные симптомы;
- 9) неврологическая симптоматика:
  - снижение брюшных и сухожильных рефлексов;
  - появление патологических рефлексов;
  - появление пареза черепных нервов, нистагма, мозжечковой атаксии;
  - застойные диски зрительных нервов.

Отек-набухание мозга ведет к дислокации с вклинением ствола мозга в вырезку мозжечкового намета или большое затылочное отверстие. Клинические проявления вклинения выглядят следующим образом:

- 1) кома;
- 2) судороги;
- 3) мидриаз с анизокорией и отсутствием реакции на свет;
- 4) нарушение ритма дыхания (типа Чейн-Стокса);
- 5) аритмия.

Первые признаки ОНМ – появление сильных затылочных головных болей, расстройств сознания с развитием психомоторного возбуждения, а затем – сопора и комы. Менингеальный синдром выражен почти у всех больных, но с развитием комы угасает. Нарастают пирамидные знаки, присоединяются общие тонико-клонические судороги. Отмечаются гипертермия с гиперемией лица, потливость, цианоз.

По мере нарастания отека мозга прогрессируют нарушения витальных функций: появляются изменения со стороны сердечно-сосудистой системы и дыхания, усугубляется степень нарушения сознания. Зачастую на фоне прогрессивного повышения ВЧГ за счет ОНМ нарушение нейро-регуляторных функций мозга сопровождается общей бледностью и нарушением периферического кровотока. Эти проявления даже у опытных врачей могут вызвать сложности в дифференциальной диагностике от ИТШ. ОНМ, как

правило, протекает при нормальном или повышенном артериальном давлении, нормальной частоте сердечных сокращений или с нарастающей брадикардией, и при отсутствии метаболического ацидоза

Локализация отека и клиника:

- при отеке полушарий мозга - нарушение сознания и появление генерализованных клонических судорог;
- при отеке подкорковых и глубинных структур - психомоторное возбуждение, гиперкинезы, хватательные и защитные рефлексy, нарастание тонической фазы пароксизмов;
- вовлечение верхних отделов ствола и гипоталамической области - нарастание степени нарушения сознания (сопор, кома), начальные нарушения функции дыхания и сердечно-сосудистой системы, судороги, имеющие стволочный характер (опистотонус), расширение зрачков с их вялой реакцией на свет;
- при распространении отека на средние отделы ствола мозга (мост) характерны нарушения дыхания (периодическое дыхание), двусторонний миоз, отсутствие корнеальных рефлексов, стволочный парез взора;
- отек нижних отделов ствола - нарастание нарушений витальных функций дыхания и сердечно-сосудистой деятельности, диффузная мышечная гипотония, отсутствие сухожильных рефлексов, максимальное расширение зрачков с обеих сторон с отсутствием их реакции на свет, глазные яблоки неподвижны.

Симптом дислокации мозговых структур:

- височно-теменное вклинение - анизокория с расширением зрачка на стороне процесса и исчезновением реакции на свет, спастический гемипарез или гемиплегия на противоположной стороне, угнетение сознания;
- затылочное вклинение - бульварные расстройства с нарушениями дыхания и сердечно-сосудистой деятельности.

Декортикационная ригидность - указывает на очаг повреждения в глубине полушарий мозга или непосредственно над средним мозгом. Наблюдаются сгибание рук в локтевом, лучезапястном суставах и суставах пальцев с приведением рук к туловищу; ноги в положении разгибания, ротации внутрь и подошвенной флексии.

Децеребрационная ригидность - прерывание путей от красных ядер с растормаживанием нисходящей вестибулярной тонической импульсации, высвобождением функций ствола мозга. Сопровождается опистотонусом, тризмом; руки резко вытянуты, приведены к

туловищу и находятся в состоянии гиперпронации, ноги вытянуты, стопы в положении подошвенной флексии. Ригидность усиливается при болевых раздражениях. При поражении глубоких отделов полушарий головного мозга децеребрационная ригидность может более четко проявляться на стороне, противоположной очагу поражения, в то время как на другой стороне возможна декортикационная ригидность.

Для количественной оценки степени нарушения сознания используются различные шкалы; наиболее известной является шкала ком Глазго, согласно которой состояние больного описывается по трем параметрам: открыванию глаз, словесному и двигательному ответам на внешние раздражители. У детей можно воспользоваться модифицированной шкалой ком Глазго (табл. 7).

### Диагностика

1. Общий осмотр (по системам, оценка по шкале Глазго, оценка симптоматики дислокации головного мозга) в первые сутки каждые 2-4 часа, в последующие сутки – 4 раза в день (оценка по шкале Глазго в течение первых 6 часов каждый час).

Таблица 7

Модифицированная для детей шкала ком Глазго

Баллы	Дети старше 5-летнего возраста	Дети младше 5-летнего возраста
<b>Открывание глаз</b>		
4	Спонтанное	
3	На голос	
2	На боль	
1	Не открывает	
<b>Двигательная активность</b>		
6	Выполняет команды	Нормальные спонтанные движения
5	Локализованная реакция на нанесение супраорбитальной боли (старше 9 месяцев)	
4	Тянется (отдергивается) от наносимого давления	
3	Общая флексорная реакция в ответ на супраорбитальную боль	
2	Общая экстензорная реакция в ответ на супраорбитальную боль	
1	Отсутствие двигательной реакции в ответ на супраорбитальную боль	

Словесный контакт		
5	Ориентирован	Тревога, лепет, слова, предложения - нормальные
4	Спутанная речь	Меньше обычного или раздражительный крик
3	Неадекватная речевая продукция	Крик в ответ на боль
2	Нечленораздельные звуки	Стонет в ответ на боль
1	Нет ответа на боль	Нет ответа на боль

Оценка:

менее 3 баллов - смерть мозга

4 – 8 баллов - кома

9-12 баллов - сопор

13-14 баллов – оглушенность.

2. Осмотр окулиста, невролога. При необходимости – осмотр нейрохирурга, отоларинголога.

3. Нейросонография.

4. Мониторинг гемодинамики и дыхания (электрокардиограмма, пульсоксиметрия, неинвазивное артериальное давление, частота дыхания) в первые 6 часов каждый час, в последующем в первые сутки через 2-4 часа; в последующем не менее 4 раз в сутки; определение уровня ВЧД не менее 1 раза в сутки, при возможности мониторингования – чаще.

5. Мониторинг церебральной оксигенации (неинвазивный метод церебральной оксиметрии) (при возможности).

6. Рентгенография черепа, легких.

7. Исследование периферической крови: концентрация гемоглобина, количество эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов (по мере необходимости), уровень гематокрита (по мере необходимости), лейкоцитарная формула – 1 раз в неделю.

8. Венозная кровь (уровень глюкозы, мочевины, натрия, калия, осмолярность плазмы (в первые 6 часов каждый час, в последующем, в первые сутки через 2-4 часа), АЛТ, кальций, магний, белок - при поступлении и в дальнейшем по показаниям.

9. Артериальная (капиллярная кровь): КОС, PaO<sub>2</sub>, PaCO<sub>2</sub> каждый час в течение 6 часов, затем 2-4 раза в первые сутки.

10. ЭКГ в трех стандартных и 6 грудных отведениях.

11. Общий клинический анализ мочи.
12. Анализ ликвора (+ лактат) - по показаниям. Уровень ВЧД (при возможности).
13. При возможности КТ и МРТ головного мозга.
14. Контроль диуреза (у детей с массой до 30 кг - не менее 1,0 мл/кг/час, свыше 30 кг – не менее 0,5 мл/кг/час).

В дальнейшем при стабилизации состояния биохимический анализ крови, КОС, газы крови 2-3 раза в сутки. Концентрация электролитов не менее 2 раз в сутки. Общий анализ мочи не реже 1 раза в трое суток при катетеризации мочевого пузыря. Рентгенография не реже 1 раза в 6 дней. Общий анализ крови не реже 1 раза в 6 дней. Анализы крови и мочи (на содержание лекарственных препаратов) – при необходимости.

Показатели возрастных значений частоты дыхания и частоты сердечных сокращений представлены в таблице 8.

Таблица 8

Показатели нормальных значения частоты дыхания и сердечных сокращений в зависимости от возраста детей

Возраст, годы	Частота дыхания /мин	Частота сердечных сокращений/мин
< 1	30-40	110-160
1-2	25-35	100-150
2-5	25-30	95-140
5-12	20-25	80-120
>12	15-20	60-100

Вес ребенка (1-10 лет). Вес, кг= 2 x (возраст в годах +4).

Систолическое давление = 80 + (возраст в годах x 2).

Нормальный уровень внутричерепного давления, измеряемый в положении лежа на боку, составляет:

- новорожденные 7-10 см вод.ст.;
- ранний возраст 30-80 см вод.ст.;
- старший возраст 80-120 см вод.ст. (1 мм рт ст. = 13,6 см вод.ст.).

### **Тактика лечения**

Цели: поддержание достаточного церебрального перфузионного давления, предупреждение критического повышения ВЧД, обеспечение адекватной оксигенации артериальной крови.

Обеспечение проходимости дыхательных путей и респираторная поддержка. Интубация и проведение ИВЛ при оценке шкалы Глазго менее 8 баллов (любые сомнения в необходимости интубации трактовать как показания к проведению данной манипуляции). ИВЛ – вспомогательные режимы. В режиме нормокапнии (РаСО<sub>2</sub> не ниже 30 мм рт.ст.) и достаточной церебральной оксигенации (не ниже 60%) в оттекающей от мозга крови. Все манипуляции с размыканием контура, сопровождать повышением концентрации кислорода до 100% до и после процедуры.

Санация трахеобронхиального дерева проводить с использованием закрытых систем (типа Sterecat STN или Caty).

Все инвазивные манипуляции, санацию ТБД проводить с обезболиванием (фентанил или лидокаин).

*Коррекция гемодинамики:* обеспечение нормальной церебральной перфузии. МПД = Аср – ВЧД.

Аср – по монитору или по формуле:

$$Аср = (А/Д \max + 2 А/Д \min) : 3$$

В норме МПД не менее 50 мм рт.ст в возрасте до года.

Для детей старше года не менее 60 мм рт.ст.

### **Лечение гиповолемии и артериальной гипотензии**

При гиповолемии и артериальной гипотензии кристаллоиды внутривенно 10-20 мл/кг в час. При отсутствии эффекта – повторить в той же дозе. При отсутствии эффекта от волемической нагрузки – назначать симпатомиметики, эффект титровать по частоте сердечных сокращений, А/Д, ЧСС не должно превышать величины в 30% от максимальной возрастной нормы. Общий объем волемической нагрузки – 75% от физиологической потребности в 1-2 сутки. В дальнейшем общий объем жидкости = физиологической потребности при нулевом водном балансе за сутки.

### **Лечение внутричерепной гипертензии**

Манитол – в/в 0,25 гр/кг через 6 часов. Показания: при повышении ВЧД более двухкратной возрастной величины, при клинических признаках вклинения, при отсутствии эффекта от гипервентиляции, седации.



При отсутствии эффекта от ИВЛ дегидратации - барбитураты.  
Седация – при избыточной двигательной активности (бензодиазепины, диазепам).

При судорогах – антиконвульсанты: бензодиазепины (мидозалам), диазепам, ГОМК, гексенал.

При некупируемых судорогах – ИВЛ с релаксантами (тракиум и т.д.).

При гипертермии – мероприятия по нормализации температуры жаропонижающие средства (температуру поддерживать в пределах нормальных величин).

Контроль адекватности терапии необходимо определять по:

- осмолярности не выше 320 мосмоль/л;
- натрий 130-155 ммоль/л;
- калий 3-5,5 ммоль/л;
- глюкоза: новорожденные 2,2-6,4 ммоль/л, у детей раннего возраста и старшего возраста 4-5,5 ммоль/л;
- мочевины не выше 5,5 ммоль/л.

*Нутритивная поддержка.* Начинать не позднее 48 часов. При коррекции гемодинамики КОС газов метаболизма. Калораж рассчитывается в зависимости от возраста (табл. 9).

Таблица 9

Необходимый калораж при осуществлении нутритивной поддержки

Возраст (годы)	Энтерально (ккал/кг/24)	Парентерально (ккал/кг/24)
0<1	105-135	90-120
1<7	85-100	75-90
7<12	65-85	60-75
12<18	45-65	30-60

# ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

## Судороги

1. При эпилепсии в начале лечения следует назначить:
  1. Максимальную дозу одного препарата;
  2. Минимальную дозу выбранного препарата с постепенным повышением дозы;
  3. Сочетание минимальных доз двух основных противоэпилептических препаратов;
  4. Сочетание средней терапевтической дозы двух противоэпилептических препаратов.
2. Первой мерой помощи больному при эпилептическом статусе является:
  1. Иммобилизация головы;
  2. Иммобилизация конечностей;
  3. Введение воздуховода;
  4. Дача ингаляционного наркоза закисью азота;
  5. Профилактика прикуса языка.
3. Основными принципами лечения эпилепсии являются:
  1. Политерапия;
  2. Монотерапия;
  3. Назначение препарата с минимальной дозы;
  4. Назначение препарата с максимальной дозы.
4. Типичные фебрильные судороги характеризуются:
  1. Наличием сложных парциальных приступов;
  2. Наличием генерализованных тонико-клонических судорог;
  3. Продолжительностью до 15 мин.;
  4. Продолжительностью более 15 мин.
5. К основному методу диагностики при эпилепсии относится:
  1. Магнитно-резонансная томография головного мозга;
  2. Исследование ликвора;
  3. Определение электролитов в крови;
  4. Электроэнцефалографическое исследование.
6. Разовая доза диазепама для купирования судорог в детском возрасте составляет:
  1. 0,3 – 0,5 мг/кг;
  2. 0,1 – 0,2 мг/кг;
  3. 0,01 – 0,02 мг/кг;

4. 1 – 2 мг/кг;

5. 3 – 5 мг/кг.

7. Особым типом эпилептических приступов при синдроме Веста являются:

1. Абсансы;

2. Инфантильные спазмы;

3. Фокальные приступы;

4. Миоклонические приступы;

5. Тонико-клонические приступы.

8. Типичные фебрильные судороги могут регистрироваться у ребенка:

1. До 12 лет;

2. До 9 лет;

3. До 7 лет;

4. До 5 лет;

5. До 3 лет.

9. Особенно внимательно следует следить за состоянием кожи необходимо в начале лечения:

1. Вальпроатами;

2. Ламотриджином;

3. Топираматом;

4. Суксилепом;

5. Фенобарбиталом.

10. Наиболее частой причиной неонатальных судорог является:

1. Гипогликемия;

2. Натальная травма;

3. Гипокальциемия;

4. Внутриутробная инфекция;

5. Гипоксия.

## **Отек мозга**

1. Отёк мозга – патологический процесс, проявляющийся избыточным накоплением жидкости в:

1. Клетках головного мозга

2. Сосудах

3. Межклеточном пространстве

4. Желудочках мозга

2. Доля вещества мозга в интракраниальном объеме составляет
  1. 10%
  2. 40%
  3. 60%
  4. 80%
3. Механизм коррекции внутричерепной гипертензии:
  1. Снижением притока крови за счет ангиоспазма приносящих сосудов.
  2. Тахикардия
  3. Уменьшение диуреза
  4. Гиперпродукция ликвора
4. Факторы, способствующие нарастанию внутричерепной гипертензии:
  1. Гипоксия
  2. Гипокапния
  3. Уменьшение церебрального перфузионного давления
  4. Гипотония
5. Одним из основных клинических проявлений отека-набухания мозга является:
  1. Тахикардия
  2. Гипотензия
  3. Нарушение сознания
  4. Олигоурия
6. Клиническим проявлением вклинения может быть:
  1. Мидриаз с анизокорией и отсутствием реакции на свет
  2. Возбуждение
  3. Гипотермия
  4. Гипотония
7. К осмодиуретикам относят
  1. Альбумин
  2. Фуросемид
  3. Маннитол
  4. Фенитоин
8. Показанием к интубации является:
  1. Артериальное парциальное давление углекислого газа ( $P_aCO_2$ ) < 45 мм рт. ст.
  2. Анизокория < 1 мм
  3. Оценка по Шкале комы Глазго < 8 баллов
  4. Тахикардия

9. Для ликвидации гиповолемии используются
1. Только коллоиды
  2. Только кристаллоиды
  3. Гипертонический раствор NaCl
  4. Сочетание вводимых коллоидов и кристаллоидов 1:3
10. С целью дегидратации применяется:
1. Кристаллоиды
  2. Гипертонический раствор NaCl
  3. Свежезамороженная плазма
  4. Тиопентал натрия

### **ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ**

к тестовым заданиям для самоподготовки по теме  
«Нарушения функций ЦНС»

Раздел	Номера вопросов и эталоны ответов к ним									
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Судороги	2	3	2,3	2,3	4	1	2	4	2	5
Отек мозга	1	4	1	1	3	1	3	3	4	2

## Сокращения

- ЦНС – центральная нервная система
- ФС – фебрильные судороги
- ЭС – эпилептический статус
- АЭП – антиэпилептические препараты
- МП – миоклонические приступы
- ГСП – генерализованные судорожные приступы
- ПФП – простые фокальные приступы
- СФП – сложные фокальные приступы
- ВГП – вторично-генерализованные приступы
- ЭЭГ – электроэнцефалограмма
- ГОМК – оксибутират натрия
- ГЭБ – гематоэнцефалический барьер
- ВЧГ – внутричерепная гипертензия
- ЦСЖ – цереброспинальная жидкость
- АТФ – аденозинтрифосфат
- ИТШ – инфекционно-токсический шок
- АД – артериальное давление
- ИВЛ – искусственная вентиляция легких
- ОНМ – отек-набухание мозга
- КОС – кислотно-основное состояние
- КТ – компьютерная томография
- МРТ – магнитно-резонансная томография
- PaCO<sub>2</sub> – парциальное давление углекислого газа

## Использованная литература

### Судороги

1. Гатауллина С.Х., Холин А.А. Неонатальные судороги / С.Х. Гатауллина, А.А. Холин // Клиническая детская неврология: руководство для врачей / Под редакцией А.С. Петрухина. – М.: Медицина, 2008. – С. 479-497.
2. Гузева В.И. Эпилепсия и неэпилептические пароксизмальные состояния у детей / В.И. Гузева. – М.: МИА, 2007. – 563 с.
3. Зыков В.П., Комарова И.Б. Эпилепсия и врожденные нарушения метаболизма / В.П. Зыков, И.Б. Комарова // Современная эпилептология: сб. науч. тр. / Отв. ред. Е.И. Гусев, А.Б. Гехт. – М., 2011. – С. 375 – 380.
4. Кросс Д. Х. Исследования противосудорожных препаратов в педиатрической эпилептологии / Д. Х. Кросс // Современная эпилептология: сб. науч. тр. / Отв. ред. Е.И. Гусев, А.Б. Гехт. – М., 2011. – С. 429 – 435.
5. Младенческие эпилептические энцефалопатии / А.А. Холин, Е.С. Ильина, К.В. Воронкова, А.С. Петрухин // Эпилептология в медицине XXI века: сб. науч. ст. / Отв. ред. Е.И. Гусева, А.Б. Гехт. – Москва–Казань, – 2009. – С. 233-238.
6. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Глухова Л.Ю. Эпилепсия. Атлас электро-клинической диагностики / К.Ю. Мухин, А.С. Петрухин, Л.Ю. Глухова. - М.: АльваресПублишинг, 2004. - 440 с.
7. Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Эпилептические синдромы. Диагностика и стандарты терапии / К.Ю. Мухин, А.С. Петрухин. – М., 2005. – 143с.
8. Мухин К.Ю., Холин А.А. Эпилептический статус / К.Ю. Мухин, А.А. Холин // Клиническая детская неврология: руководство для врачей / Под редакцией А.С. Петрухина. – М.: Медицина, 2008. – С. 921-933.
9. Петрухин А.С., Холин А.А. Эпилептические маски фокальных эпилепсий / А.С. Петрухин, А.А. Холин // Современная эпилептология: сб. науч. тр. / Отв. ред. Е.И. Гусев, А.Б. Гехт. – М., 2011. – С. 335 – 340.
10. Рациональная антиэпилептическая фармакотерапия / К.В. Воронкова, А.С. Петрухин, О.А. Пылаева, А.А. Холин. – М.: Бинном, 2008. – 275 с.
11. Синдром Веста. Клинико-электро-анатомические характеристики и дифференцированный подход к терапии / А.А. Холин,

- Е.С. Ильина, К.Ю. Мухин, А.А. Алиханов, К.В. Воронкова, А.С. Петрухин // Журнал неврол и психиатр.им. Корсакова. – 2008. – Вып. 2. - С. 68-77.
12. Сорокина М.Н., Скрипченко Н.В. Вирусные энцефалиты и менингиты у детей / М.Н. Сорокина, Н.В. Скрипченко. – М.: Медицина, 2004. – 415 с.
  13. Темин П.А., Никанорова М.Ю. Эпилепсии и судорожные синдромы у детей / П.А. Темин, М.Ю. Никанорова. - М.: Медицина, - 1999. - 656с.
  14. Хаузер В.А. Описательная эпидемиология эпилепсии / В.А. Хаузер // Современная эпилептология: сб.науч.тр. / Отв. ред. Е.И. Гусев, А.Б. Гехт. – М., 2011. – С. 9 – 42.
  15. Эпидемиология эпилепсии в Российской Федерации / Е.И. Гусев, А.Б. Гехт, Л.Е. Мильчакова, Ю.Ю.Чурилин // Современная эпилептология: сб.науч.тр. / Отв. ред. Е.И. Гусев, А.Б. Гехт. – М., 2011. – С. 77 – 85.

### **Отек мозга**

1. Виленский Б.С. Неотложные состояния в неврологии: Руководство для врачей. — СПб.: ООО «Изд-во Фолиант», 2004. — 512 с.
2. Квитницкий-Рыжов Ю.Н. Отек и набухание головного мозга. — К.: Здоровье, 1978. — 184 с.
3. Усенко Л.В., Слива В.И., Площенко Ю.А. и др. Отечный синдром: современные возможности интенсивной терапии // Международный неврологический журнал. — 2006. — № 2(6). — С. 57-62.
4. Bereczki D, Liu M, Fernandes do Prado G, et al. Mannitol for acute stroke. Cochrane Database Syst Rev. 2007; Issue 3.
5. Guidelines for the Acute Medical Management of Severe Traumatic Brain Injury in Infants, Children, and Adolescents. 2012.
6. [http://www.braintrauma.org/pdf/guidelines\\_pediatric2.pdf](http://www.braintrauma.org/pdf/guidelines_pediatric2.pdf)
7. Intracranial hypertension after traumatic brain injury <https://ssl-w03dnn0374.websiteseuro.com/sbn-neurocirurgia/site/download/artigos/cm04013.pdf>
8. Kincaid MS, Lam AM, Monitoring and Managing Intracranial Pressure. Continuum: Lifelong Learning in Neurology. 2006; 12(1): 93-108.



9. Quality standard for Bacterial meningitis and meningococcal septicemia in children and young people, National Institute for Health and Clinical Excellence, London, June 2012  
<http://www.meningitis.org/assets/x/50150>
10. Qureshi AI, Suarez JJ, Bhardwaj A, et al. Use of hypertonic (3%) saline/acetate infusion in the treatment of cerebral edema: effect on intracranial pressure and lateral displacement of the brain. *Crit Care Med.* 1998;26:440–6.
11. SAFE Study Investigators, Australian and New Zealand Intensive Care Society Clinical Trials Group, Australian Red Cross Blood Service, et al. Saline or albumin for fluid resuscitation in patients with traumatic brain injury. *N Engl J Med* 2007; 357:874.

**Педиатрия.  
Диагностика и неотложная помощь  
при нарушении функций нервной системы**

Библиотека практического врача. Книга 3.

**Учебное пособие**

Составители:

Жученко В.К., Ковтун О.П., Корякина О.В., Полтарин В.П., Романенко В.А., Сабитов А.У., Хаманова Ю.Б.

Рекомендовано в качестве учебного пособия Ученым советом педиатрического факультета ГБОУ ВПО УГМУ Минздрава России (протокол № 10 от 23.06.14.) по плану выпуска 2014 г.

Редактор В.В. Кривонищенко