



Министерство здравоохранения Забайкальского края
ФГБОУ ВО Читинская государственная медицинская академия
ГУЗ Краевая детская клиническая больница
Краевой противоэпилептический центр
ГУЗ Краевой специализированный Дом ребенка № 1

«

УТВЕРЖДАЮ»

Заместитель министра
здравоохранения Забайкальского края-
начальник управления
организации медицинской помощи
 Н.Г. Игнатьева
« 21 »  2016 г.

Реабилитация детей и подростков с неврологической патологией
в специализированных интернатах
Методические материалы

Чита, 2016

Печатается по решению

Министерства здравоохранения Забайкальского края

Рецензент: Е.В. Леонтьева, к.м.н., главный внештатный детский невролог МЗ ЗК.

Реабилитация детей и подростков с неврологической патологией в специализированных интернатах: методические материалы для врачей, медицинских сестер, фельдшеров / сост. Н.А. Маруева, Г.А. Гольтованица, Е.С. Щаликовская. ФГБОУ ВО Читинская государственная медицинская академия, ГУЗ Краевая детская клиническая больница, Краевой противоэпилептический центр, ГУЗ Краевой специализированный Дом ребенка № 1. – Чита, 2016. – 28 с.

Содержание

I. Введение	4
II. Реабилитация детей и подростков с неврологической патологией.....	5
1. Детские церебральные параличи (ДЦП)	6
2. Эпилепсия.....	9
3. Фебрильные судороги (ФС).....	14
4. Аффективно-респираторные приступы	15
5. Пороки развития нервной системы	15
6. Наследственные заболевания нервной системы	19
III. Уход за пациентами с неврологическими расстройствами.....	22
IV. Библиографический список.....	27

Введение

Повышение уровня детской инвалидности в последние годы обусловлено наряду с ростом заболеваемости детей, недостаточным уровнем ранней диагностики и лечения тяжелых инвалидизирующих заболеваний, также социальными проблемами, алкоголизацией населения, экологической обстановкой.

Структура неврологической патологии у детей специализированных интернатов представлена: аномалиями развития нервной системы, резидуальными органическими поражениями нервной системы, детскими церебральными параличами, эпилепсией, прогрессирующими дегенеративными заболеваниями. Тяжелая патология нервной системы обуславливает низкий уровень нервно-психического и умственного развития детей. Требуются большие усилия персонала в отношении ухода за этими детьми. К ним необходим индивидуальный подход в лечении, общении, воспитании и обучении. Они нуждаются в постоянном наблюдении и активном лечении, проведении комплексных реабилитационно-коррекционных мероприятий и вторичной профилактике.

В ведении таких детей принимают участие педиатры, неврологи, психиатры, логопеды, физиотерапевты, психологи, педагоги. Для их лечения в специализированных интернатах используют ноотропы, нейропротекторы, витамины. Есть группа детей, постоянно принимающих противосудорожные препараты.

Индивидуальные программы реабилитации включают коррекцию двигательных, сенсорных (слуховых, зрительных), речевых и поведенческих расстройств. В комплекс лечебно-оздоровительных мероприятий входят индивидуальные занятия физкультурой, развитие навыков личной гигиены, приема пищи, действия с предметами, умения самостоятельного передвижения, мелкой моторики, а также различные физиотерапевтические процедуры (низкочастотная терапия для регуляции мышечного тонуса, динамические токи, магнитотерапия), массаж.

Профилактические осмотры детей осуществляются педиатром, неврологом, отоларингологом, психиатром, психологом, педагогом регулярно. Все дети специализированных интернатов дважды в год осматриваются и обследуются специалистами детской поликлиники – неврологом, окулистом, отоларингологом, хирургом, ортопедом, стоматологом, эндокринологом, психиатром и другими специалистами по показаниям.

Обеспечение диспансерного наблюдения осуществляется за детьми с патологией, учитываемой по форме № 030/у «Контрольная карта диспансерного наблюдения». Сведения, заносящиеся в раздел, нужны для осуществления контроля диспансерного наблюдения с указанием его эффективности. При снятии с учета указывается причина и дата снятия.

Реабилитация детей и подростков с неврологической патологией

Основные направления в лечении детей с нервно-психическими расстройствами

1. Медикаментозная терапия:

- седативные препараты, в том числе группы антидепрессантов, нейролептиков, транквилизаторов и гипнотиков;
- ноотропные препараты;
- препараты, улучшающие мозговое кровообращение;
- нормотимики (препараты, «выравнивающие» настроение);
- веготропные средства;
- антиэпилептические препараты;
- миорелаксанты;
- средства, преимущественно действующие на периферические нейромедиаторные процессы;
- противопаркинсонические антихолинэргические препараты.

2. Психотерапия, в том числе игровая, поведенческая, когнитивная;

3. Психолого-педагогическая коррекция.

Детские церебральные параличи

Детские церебральные параличи (ДЦП) - это заболевания, проявляющиеся непрогрессирующими двигательными расстройствами центрального генеза, развившимися в перинатальный период. К наиболее частым причинам, возникновения ДЦП относятся следующие: дисгенезии головного мозга, гипоксически-ишемическая энцефалопатия новорожденных, внутричерепные кровоизлияния, внутриутробные инфекции (цитомегалия, герпес и др.), неонатальные и постнатальные инфекции (менингиты, менингоэнцефалиты), постнатальная черепно-мозговая и спинальная травма.

Классификация ДЦП

1. Спастические формы: спастическая диплегия, спастическая гемиплегия, двойная гемиплегия;
2. Гиперкинетическая форма;
3. Атактическая форма;
4. Атонически-астатическая форма;
5. Смешанные формы: спастико-атактическая, спастико-гиперкинетическая, атактико-гиперкинетическая, атактико-спастико-гиперкинетическая.

Двойная гемиплегия. При этой форме ДЦП страдают обе руки и обе ноги, при этом руки поражаются больше ног. В клинической картине могут быть симптомы псевдобульбарного паралича. Названная форма сочетается с нарушением умственного развития, может быть стойкий судорожный синдром.

Спастическая диплегия. Двигательные нарушения более выраженные в ногах. Часто наблюдается эквиноварусная установка стоп, перекрест на уровне голеней или бедер (симптом «ножниц»). Интеллектуально больные, как правило, сохранены. Нередко наблюдается дислексия, дисграфия различной степени выраженности.

Спастическая гемиплегия. Спастические нарушения в одной половине тела, руке и ноге. Интеллектуальные нарушения зависят от того в каком

полушарии мозга развивается процесс. Левополушарные процессы обычно сопровождаются выраженным отставанием интеллектуального развития.

Гиперкинетическая форма. Клинические проявления зависят от возраста ребенка. В 2 - 3 мес. появляются «дистонические атаки» - с внезапным повышением мышечного тонуса во время движения, особенно при разгибании головы, при положительных и отрицательных эмоциях, громком звуке, ярком свете. Тяжелые мышечные спазмы сопровождаются криком, потоотделением, покраснением кожных покровов. Гиперкинезы появляются к 1-1,5 годам и носят характер хореоатетоза.

Гипотоническая форма. Ребенок малоактивен, вялый, мышечный тонус резко снижен. Отмечается грубая задержка психического и речевого развития. У детей более старшего возраста гипотоническая форма трансформируется в атонически-астатическую.

Основными принципами лечения ДЦП являются:

1. комплексное лечение с учетом различных синдромов поражения;
2. длительность лечения (практически всю жизнь);
3. использование плановых курсов лечения (3 - 4 курса в год, длительностью 1 - 2 мес.).

Медикаментозная терапия включает применение препаратов группы ноотропов. Церебролизин вводится внутримышечно, терапевтически эффективны большие дозы (2 - 5 мл), курс 10 - 30 инъекций; пантагам 0,25 и 0,5 г, сироп 10 %; назначают детям 4 - 7 лет 0,25 - 0,5 (25 - 35 мл) г 3-4 раза в день, старше 8 лет – 0,5 г 4 раза в день. Курс лечения – 2 - 3 мес.

Широко применяются другие ноотропные препараты: пирацетам (ноотропил), противопоказан при эпилепсии, в капсулах 0,4 г и 0,8 г, 40 мг/кг/сут, аминалон 0,25 г, энцефабол сироп (5 мл содержит 100 мг) и таблетки 0,05; 0,1 и 0,2 г (суточная доза 0,05 - 0,3 г в три приема, последний до 17 ч), глицин 0,1 г, 300 - 1000 мг в сутки, в 3 - 4 приема; пикамилон таблетки 0,02 г, по ½ - 1 таб. 3 - 4 раза в сутки. Продолжительность курса ноотропной терапии должна составлять от 2 - 3 нед. до 2 - 6 мес.

Применяются препараты, предотвращающие развитие дистрофических изменений в мышечной ткани и усиливающие энергетический обмен: 1 % раствор АТФ по 1 мл, ФиБС, курс лечение 10 - 15 инъекций.

Широко используются препараты витаминов группы В (В 1, В 6, 1 - 2 мл, В 12, 200 - 500 мкг, внутримышечно, курс лечения 10 - 20 инъекций), улучшающие трофику нервных тканей и нервно-мышечную проводимость.

При спастических формах ДЦП обязательно следует применять препараты, снижающие мышечный тонус. Лечение миорелаксантами начинают с минимальной дозы, с постепенным увеличением, и такой же постепенной отменой. Мидокалм (противопоказан при миастении), таблетки по 0,05 г, назначают до 6 лет 5 - 10 мг/кг/сут, с 7 лет 2 - 4 мг/кг/сут; баклофен (противопоказан при эпилепсии, болезни Паркинсона, психозах) 0,025 и 0,01 г, 20 - 30 мг в сут., 3 раза в сут., курс 3 - 4 нед. В последние годы для лечения спастичности применяют препараты ботулотоксина типа А (торговые названия диспорт и ботокс). Препарат вводится локально в конкретные спастичные мышцы, продолжительность действия препарата от 3 до 6 мес. Противопоказанием является наличие фиксированных контрактур суставов.

Антихолинэстеразные препараты, улучшающие нервно-мышечную проводимость, такие как прозерин, галантамин, назначается при формах ДЦП со сниженным мышечным тонусом. Рекомендуются парентеральное введение за 30 мин. до массажа. Таким же действием обладает препарат нейромидин, таблетки 0,02 мг, 10 - 20 мг в сутки в 2 - 3 приема, курс 1 - 2 мес.

Экстракт алоэ стимулирует регенеративные процессы в нервной системе, его назначают детям после 1 года в дозе 1 мл внутримышечно или подкожно, курс 10 - 15 инъекций.

Проводится симптоматическая терапия.

При гипертензионно-гидроцефальном синдроме проводят дегидратацию. Глицерол 10 % раствор, доза 1 грамм/кг/сут, 3 - 4 раза в день, 2-3 дня; диакарб таблетки 0,25 г, начальная доза 0,25 мг/кг, максимальная 10 мг/кг (может вызывать ацидоз), 1 раз в сутки, утром; фуросемид (лазикс) таблетки 0,02, 0,04,

0,08 г и раствор для инъекций (2 мл - 20 мг), 1 - 3 мг/кг/сут, 2 - 3 раза в сутки при пероральном применении. С обязательной коррекцией метаболических нарушений препаратами калия (панангин, аспаркам) в дозе соответствующей дозе диуретика, 3 раза в сутки, на период приема диуретика. Фуросемид лучше не назначать детям длительно из-за повышенного риска электролитных нарушений.

С целью уменьшения напряженности, страха, тревоги, улучшения сна широко используют фенибут (таблетки 0,25 г), детям до 8 лет – 0,15 г 2 - 3 раза в день, 8 - 14 лет – 0,25-0,5 г. Курс лечения 4 - 6 нед. Применяют нейролептики: сонапакс (меллерил), таблетки 0,01, 0,025, и 0,1 г, в возрасте до 7 лет – 20 - 40 мг/сут, старше 7 лет - до 60 мг/сут, в 2-3 приема. Успокаивающие средства: натрия бромид, калия бромид, настойка пиона, препараты валерианы, пустырника, ново-пассит.

В случае присоединения *эпилептического синдрома* применяются антиконвульсанты.

На фоне комплексного медикаментозного лечения ДЦП обязательны занятия лечебной физкультурой, курсы массажа общего и точечного, иглорефлексотерапия.

Эпилепсия

Эпилепсия – гетерогенная группа заболеваний, характеризующаяся повторными, спонтанно возникающими приступами. Основным симптомом эпилепсии являются эпилептические пароксизмы. Эпилептический пароксизм – клиническое проявление пароксизмальных разрядов в нейронах головного мозга (Hopkins, Appleton, 1996).

В основу международной классификации эпилепсий и эпилептических синдромов (1989 г.) положены два основных принципа: по этиологии (идиопатические, симптоматические, криптогенные эпилепсии), и по характеру приступов (парциальные, генерализованные), табл.1.

Таблица 1

Основные характеристики нозологической классификации эпилепсий и эпилептических синдромов

Формы эпилепсии и эпилептических синдромов:	Основная характеристика
идиопатические	Нет другой причины эпилепсии, кроме наследственной предрасположенности.
симптоматические	Представляют собой следствие патологии центральной нервной системы (пороки развития мозга, внутриутробные инфекции, пре- и перинатальные гипоксически-ишемические энцефалопатии, черепно-мозговые травмы, опухоли, менингиты, менингоэнцефалиты, хромосомные синдромы).
криптогенные	Причина эпилепсии не ясна.

Лечение начинают с антиэпилептического препарата базового для данной формы эпилепсии. Стартовая доза составляет примерно $\frac{1}{4}$ от средней терапевтической. При хорошей переносимости препарата дозировка увеличивается до средней терапевтической в течении 2 - 3 нед., если при этом эффект не получен в течении 1 мес., то необходимо дальнейшее постепенное увеличение до получения выраженного положительного эффекта или появления побочного действия. При отсутствии эффекта или появлении признаков интоксикации препарат **постепенно** заменяют на другой. Оценка эффективности препарата может быть произведена не ранее 1 мес. с момента начала его приема.

Замена барбитуратов (фенобарбитал), бензодиазепинов (клоназепам, антелепсин, нитразепам), фенитоина (дифенин) должна производиться постепенно в течение 2 - 4 нед., ввиду наличия выраженного синдрома отмены. Замена других антиконвульсантов может быть осуществлена в течение 1 - 2 нед.

Антиэпилептическая терапия проводится непрерывно, постоянно. Отмена осуществляется при отсутствии припадков в течение четырех и более лет.

Рекомендации по ведению больного в процессе антиэпилептической терапии

1 месяц – общий анализ крови (ОАК) + тромбоциты + время кровотечения; общий анализ мочи (ОАМ), биохимический анализ крови (белок, билирубин, аланинаминотрансфераза (АЛТ), аспартатаминотрансфераза (АСТ), щелочная фосфатаза (ЩФ), тимоловая проба, амилаза).

3 месяц – повторно ОАК, ОАМ, биохимический анализ крови; ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости и почек.

6 месяц – повторно ОАК, ОАМ, биохимический анализ крови, УЗИ брюшной полости и почек каждые 3 мес.

При повышении уровня ферментов в 3 раза и более, тромбоцитопении ниже 100×10^9 /л, удлинении времени кровотечения, назначение вальпроатов противопоказано.

С осторожностью назначать (по возможности избегать применения) топирамат при наличии у пациента мочекаменной болезни.

В целом ограничивать применение вальпроатов у больных женского пола от момента начала полового созревания до 26 – летнего возраста в связи с возможностью развития синдрома поликистозных яичников.

При парциальных приступах показан карбамазепин (финлепсин, тегретол, трилептал) в таблетках 0,2 и 0,4 г, суточная доза 10 - 30 мг/кг/сут, 2 - 3 раза в сутки, через 8 - 12 часов; топамакс (тореал, конвульсан) таблетки 0,025, 0,05, 0,1 г, 3 - 10 мг/кг/сут, в 2 приема, через 12 часов.

При генерализованных припадках используют вальпроаты (депакин, конвульсофин, конвулекс) 20 - 50 мг/кг/сут, 2 –3 раза в сутки, через 8 - 12 часов; фенобарбитал в таблетках 0,005, 0,05, 0,1 г, 1 - 3 мг/кг/сут 1 раз в сутки, на ночь; клоназепам (антелепсин, нитразепам), 0,01 - 0,1 мг/кг/сут, 1 раз в сутки, на ночь, топамакс.

В случае отсутствия эффекта от терапии одним препаратом возможна комбинация: карбамазепин + вальпроаты, вальпроаты + топамакс, вальпроаты + клоназепам.

Хотя эпилептический припадок выглядит весьма драматично, единичный приступ, как правило, серьезной угрозы для жизни пациента не представляет.

Тактика поведения при приступе:

- изолировать ребенка от любых повреждающих предметов (острые углы и края, вода;
- повернуть голову ребенка на бок во избежании аспирации слюны и западения языка;
- при возникновении рвоты удерживать ребенка в положении на боку;
- ни в коем случае нельзя применять предметы для разжатия челюсти, это повышает риск травмы;
- не тревожить ребенка после приступа и в случае наступления сна дать ему выспаться;
- не пытайтесь делать искусственное дыхание. Остановка дыхания во время приступа кратковременна и проходит самостоятельно;
- удалите скопление слюны, зубные протезы и другие посторонние предметы из полости рта сразу по окончании судорожного приступа.

Лечение эпилептического статуса

Эпилептический статус (ЭС) – состояние, когда припадки настолько часты, что сознание между ними не восстанавливается и фактически окончание одного приступа дает начало другому. Практически, считается, что длительный (более 30 мин.) приступ или более трех генерализованных судорожных приступов, возникающих в течение 24 ч., являются состоянием, угрожаемым по развитию ЭС.

В I стадию ЭС лечение проводят на догоспитальном этапе, во II-III – в условиях палаты интенсивной терапии неврологического отделения и IV – в реанимационном отделении.

Стадии ЭС (Shorvon, 1994):

1. I стадия (0-9 мин). Предстатус.

Оценка функции сердца и легких. Обеспечение проходимости дыхательных путей с целью профилактики аспирации рвотными массами.

Назначение кислорода. Неотложная противосудорожная терапия: диазепам (в 2 мл – 10 мг) внутривенно или внутримышечно 0,25 мг/кг, скорость введения внутривенно 2-4 мг/мин. При необходимости повторные введения каждые 30 мин. Суммарная суточная доза не более 40 мг. Основным побочный эффект – угнетение дыхания.

2. II стадия (10-30 мин.). Ранний статус.

Продолжают вводить диазепам. Внутривенное введение 50 мл 50% глюкозы и тиамина (витамин B1) 200 мг.

Возможно введение оксибутирата натрия (ГОМК) (в 1 мл 20% раствора – 200 мг) внутривенно. Дозировка 100-150 мг/кг со скоростью 400 мг/мин. Основным побочный эффект – угнетение дыхания, гипокалиемия.

Обеспечение мониторинга жизненно важных функций (пульс, АД, частота дыхания, ЭКГ).

3. III стадия (31-60 мин.). Развернутый статус.

Продолжить введение диазепама, ГОМК.

4. IV стадия (свыше 60 мин.). Рефрактерный статус.

Интубирование пациента с переводом на искусственную вентиляцию легких в реанимационном отделении. Барбитуровый наркоз: введение тиопентала натрия (в 1 мл 2,5% раствора – 25 мг), внутривенно в средней дозировке 100-200 мг в течении 20 с. При отсутствии эффекта дополнительное введение препарата в дозе 50 мг. внутривенно каждые 3 мин, до полного купирования приступов. Далее переходят на поддерживающую дозу, в среднем 3-5 мг/кг внутривенно каждый час. Суммарная доза препарата не должна превышать 1 г. Продолжительность барбитурового наркоза составляет 12-24 ч.

После ликвидации ЭС и при восстановлении сознания – переход на пероральный прием необходимых антиэпилептических препаратов.

В II-IV стадии ЭС проводят дополнительную терапию, направленную на коррекцию жизненно важных функций, электролитных нарушений, борьбу с отеком мозга (дексаметазона натриевая соль 4 мг внутривенно каждые 6 часов,

маннитол 1 - 1,5 г/кг внутривенно капельно со скоростью 60 - 80 капель в минуту).

Фебрильные судороги

Фебрильные судороги (ФС) – судороги, возникающие в возрасте 3 мес. – 5 лет, связанные с лихорадкой. Как правило, наблюдаются в фазу подъема температуры, при 38 – 40 ° С. При диагностике ФС прежде всего необходимо исключить текущую нейроинфекцию, особенно у детей первых 6 мес. жизни, а также заболевания сочетающиеся с судорожным синдромом (опухоли, хромосомные синдромы, наследственные нарушения обмена веществ, факотомозы).

В ряде случаев с ФС необходима госпитализация. Показаниями для госпитализации являются:

- первый приступ ФС в возрасте до 6 мес. и после 5 лет;
- продолжительные ФС (более 30 мин.), не купирующиеся антиконвульсантами;
- повторные ФС в течение одного лихорадочного периода;
- подозрение на органическую патологию ЦНС (нейроинфекция, опухоль, гематома);
- тяжелое общее состояние ребенка, обусловленное основным заболеванием (бактериальная или вирусная инфекция).

Препаратом первой очереди выбора для купирования ФС является диазепам 0,5 мг/кг, внутривенное введение.

Профилактика ФС - диазепам в дозе 0,5 мг/кг/сут, в 3 приема, с момента появления первых признаков лихорадочного заболевания до 2-го дня после полного восстановления.

Диспансерное наблюдение детей, перенесших ФС, осуществляется неврологом: через 1 мес. после приступа ФС, затем 2 раза в год. ЭЭГ

проводится после приступа ФС, затем 1 раз в год. Вопрос о снятии с активного наблюдения ставится через 2 года после последнего приступа ФС.

Аффективно-респираторные приступы

Возникают у детей первых 4 лет жизни. На боль, страх, эмоциональные стимулы дети реагируют громким криком, на вдохе дыхание останавливается, что приводит к цианозу и потере сознания. У некоторых детей аффективные приступы протекают очень драматично с тоническими разгибательными судорогами, а также отдельными подергиваниями.

Приступы не являются эпилептическими. Назначение антиконвульсантов как правило не эффективно.

Лечение заключается в назначении седативных (фенибут, пустырник), ноотропных препаратов (глицин, пантагам). При сопутствующем гипертензионном синдроме проводится дегидратация (диакارب 0,25), курсами 2 - 3 мес. 2 - 3 раза в год. При развернутом приступе возможно применение диазепама в дозе 0,3 мг/кг.

Пороки развития нервной системы

На основании изучения литературы можно выделить следующие пороки развития нервной системы:

- дефекты, возникающие в результате несмыкания нервной трубки – мозговые и спинно-мозговые грыжи, синдром Денди-Уокера;
- пороки развития полушарий головного мозга – микроцефалия, анэнцефалия, гидроанэнцефалия, голопрозэнцефалия, мегалэнцефалия и др.);
- пороки развития ствола мозга – синдром Арнольда-Киари, синдром Мебиуса;
- пороки развития вентрикулярной системы и субарахноидального пространства – гидроцефалия;

- пороки развития позвоночника и спинного мозга – синингомиелия, синдром Клиппеля-Фейля;
- spina bifida occulta;
- пороки развития черепа – краниостеноз, платибазия, синдром Аперта, гипертелоризм, синдром Франческетти, черепно-лицевой дизостоз Крузона и др.);
- пороки развития мозжечка (дисгенезия мозжечка);
- пороки развития черепных нервов (обонятельного, зрительного, глазодвигательного, и др.).

Наиболее часто встречаются следующие пороки развития нервной системы.

Врожденные мозговые грыжи

Проявляются мешкообразным выпячиванием вещества мозга и мозговых оболочек через дефект черепа. В зависимости от содержания грыжевого мешка различают: менингоцеле (выпячивание только мозговых оболочек), энцефаломенингоцеле (выпячивание вещества мозга и мозговых оболочек), энцефалоцистоцеле (выпячивание вещества мозга и его желудочков). Кожные покровы над грыжевым выпячиванием могут изъязвляться, что сопровождается истечением ликвора и вторичным инфицированием.

Клиническая картина грыжи зависит от ее расположения и может сопровождаться в первую очередь двигательными нарушениями, к которым иногда присоединяются расстройства жизненно важных функций – глотания, сосания, дыхания.

Лечение только оперативное – удаляется грыжевой мешок, после чего закрывается дефект костей черепа. В дальнейшем, проводится симптоматическое лечение, направленное на уменьшение спастичности, гипертензионно-гидроцефального синдрома, эпилептического синдрома, курсы ноотропов.

Спинно-мозговые грыжи

Грыжи могут располагаться на различном уровне. Наиболее частая их локализация – пояснично-крестцовый отдел позвоночника.

Спинно-мозговые грыжи подразделяются в зависимости от содержимого грыжевого выпячивания на менингоцеле, менингорадикулоцеле, миеломенингоцеле, миелоцистоцеле.

Менингоцеле – выбухание в дефект позвоночника только оболочек спинного мозга. Неврологические нарушения часто отсутствуют.

Менингорадикулоцеле – выбухание в дефект оболочек и корешков спинного мозга. Неврологические нарушения проявляются в виде параличей или парезов в конечностях.

Миеломенингоцеле - выбухание в дефект оболочек, корешков, спинного мозга. Клинически проявляется грубым параличом, тазовыми расстройствами, нарушением трофики тканей.

Миелоцистоцеле - выбухание в дефект оболочек, спинного мозга с резким расширением центрального канала.

При всех формах спинно-мозговых грыж неврологические нарушения могут сочетаться с гидроцефалией, пороками развития нижних конечностей, косолапостью.

Лечение только оперативное, однако, большинство детей умирают в возрасте до 1 года. В дальнейшем, проводится симптоматическое лечение, направленное на уменьшение спастичности, гипертензионно-гидроцефального синдрома, курсы ноотропов. Большое значение имеет правильный уход поскольку, как правило, отмечаются нарушения функций тазовых органов.

Гидроцефалия

Это скопление спинно-мозговой жидкости в полости черепа, сопровождающееся расширением желудочков мозга.

По клиническому течению гидроцефалия может быть прогрессирующей и компенсированной (стабилизированной). Внешне гидроцефалия проявляется патологически увеличенной головой, отмечается большой выбухающий передний родничок, расхождение костей черепных швов. Кожные вены головы

расширены. Синдром повышения внутричерепного давления проявляется головной болью приступообразного характера, рвотой, возникающей на высоте головной боли, сонливостью, нарушением сознания. Может быть симптом «заходящего солнца» - опускание глазных яблок вниз, с появлением полосы склеры над радужкой, симптом «псевдо-Грефе» - появление полосы склеры над радужкой при неподвижном стоянии глазных яблок с раскрытием верхних век.

Медикаментозная терапия, помимо изложенной выше, включает применение сернокислой магнезии 25 % раствор, из расчета 0,2 мл/кг, внутримышечно, можно через день или ежедневно, не более 10 -12 инъекций на курс.

Помимо консервативного лечения проводится оперативное. В настоящее время предложены операции, позволяющие отводить избыточный ликвор из полости черепа в брюшную полость, плевральную полость и полость сердца. Операции шунтирования способствуют более благоприятному прогнозу.

Краниостеноз

Это деформация черепа, обусловленная преждевременным зарастанием одного или нескольких черепных швов в ранние периоды жизни, когда рост и развитие мозга еще не закончены. В результате этого задерживается развитие головного мозга, повышается внутричерепное давление. Краниостеноз сопровождается головной болью, застойными сосками зрительных нервов на глазном дне, с прогрессирующим падением остроты зрения, наблюдается задержка умственного развития.

При недостаточной компенсации патологического процесса и развитии неврологических симптомов проводится оперативное лечение, целью которого является устранение повышенного внутричерепного давления и сдавления мозга.

В дальнейшем дети нуждаются в регулярных курсах ноотропов, сосудистых препаратов, логопедической, педагогической коррекции.

Наследственные заболевания нервной системы

В этой группе насчитывается более 200 нервных болезней. В практической деятельности наиболее часто приходится иметь дело с болезнями липидного обмена, нервно-мышечными заболеваниями, болезнями экстрапирамидной системы, спинного мозга и мозжечка.

Лейкодистрофии

К лейкодистрофиям относят заболевания нервной системы, характеризующиеся демиелинизацией белого вещества мозга. В результате наблюдается диффузное и симметричное поражение головного и спинного мозга. Характерными клиническими признаками являются прогрессирующие пирамидные, бульбарные симптомы, снижение слуха, зрения, прогрессирующие слабоумие. Заболевание преимущественно начинается в дошкольном возрасте, некоторые формы могут возникать в первые месяцы и годы жизни.

Прогрессирующие мышечные дистрофии

Большинство из них начинаются в детском и юношеском возрасте, имеет неуклонно прогрессирующее течение и рано или поздно приводит к инвалидности. Далее представлены отдельные формы этих заболеваний.

Псевдогипертрофическая форма Дюшена. Болеют только мальчики, так как это Х-сцепленное рецессивное заболевание. Начало заболевания в 3 - 5 лет, проявляется нарастающей слабостью в мышцах бедер и таза, с постепенным переходом процесса на другие мышцы. Внешне мышцы кажутся гипертрофированными за счет замещения мышечной ткани соединительной и жировой. Особенно гипертрофированны икроножные мышцы. Формируется характерная походка с раскачиванием или переваливанием («утиная походка»). Дети часто падают, с трудом поднимаются по лестнице. У большинства пациентов наблюдается кардиопатия, которая может служить причиной внезапной смерти. 25 % детей отстают в умственном развитии. 75 % детей умирают в возрасте до 20 лет.

Конечностно-поясная миодистрофия Эрба-Рота. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Мальчики болеют чаще девочек. Выделяют три варианта течения заболевания: раннюю, детскую (3 - 6 лет) и юношескую.

Начинается заболевание с мышечной слабости и атрофии мышц тазового пояса и проксимальных отделов ног. Более значительно страдают мышцы спины и живота. Это проявляется изменением походки по типу «утиной», выраженным лордозом в поясничной области и выпячиванием живота вперед. Интеллект у больных не страдает.

Спинальные и невральные амиотрофии

Спинальные и невральные амиотрофии – это группа прогрессирующих нервно-мышечных заболеваний, обусловленных первичным поражением мотонейронов спинного мозга и периферических нервов. Если первично поражается тело мотонейрона, то говорят об спинальных амиотрофиях, если периферический нерв – невральные амиотрофии.

Спинальная амиотрофия Верднига-Гоффмана. Выделяют три клинических варианта заболевания: врожденную, раннюю детскую и позднюю. Врожденная выявляется непосредственно после рождения ребенка. Ранняя детская во втором полугодии жизни, поздняя в 1,5 - 2 года.

Провоцирующими факторами являются травмы, инфекция. Постепенно развивается слабость в проксимальных, а затем и дистальных отделах конечностей. Дети при ходьбе быстро устают, часто падают. С трудом поднимаются из положения сидя и лежа. Возможно вовлечение в процесс ствола мозга с нарушением глотания, фонации. При поздней форме способность к хождению сохраняется до 8 - 10 лет.

Лечение нервно мышечных дистрофий заключается в улучшении трофики мышц, с этой целью назначают АТФ 1 % раствор по 1,0 мл, курс лечения 30-40 инъекций, витамин Е 50 – 100 мг в сут, 1 – 2 месяца, глутаминовую кислоту, метионин, церебролизин. Для улучшения нервно-мышечной передачи: прозерин 0,05 % 0,1 мл/год жизни, вводится под кожу 25 - 30 дней, галантамин. Нагрузка должна быть щадящей, индивидуальной.

Дозированная лечебная физкультура, массаж. Физиолечение может включать: электрофорез с прозеринумом, кальция хлоридом, диадинамические токи, синусоидально модулированные токи, грязевые аппликации.

Нервно-мышечные заболевания с миотоническим синдромом

Миотония – это неспособность мышцы расслабляться после сокращения. К этой группе заболеваний относят миотонию Томсена и атрофическую миотонию Гоффмана-Росолимо-Штейнерта-Куршмана.

Миотония Томсена. Заболевание может наблюдаться у взрослых и детей, начиная с первого года жизни. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. У больных возникают локальные гипертрофии и мышечные спазмы. Из состояния покоя больной с трудом начинает передвижение. Внешне пациенты имеют атлетическое телосложение. При постукивании по мышцам молоточком на месте удара возникает «ямка», что связано с повышенной возбудимостью мышц. Психика больных не страдает.

В лечении применяют новокаиномид – в суточной дозе 0,5 – 1,5 г., за рубежом с успехом применяют дифенин в суточной дозе 400 – 500 мг, 3 - 4 недели курс, диакарб в суточной дозе 10 мг/кг.

Атрофическая миотония. Это заболевание наследуется аутосомно-доминантно. Симптомы возникают в детском возрасте и включают миотонические реакции и мышечные атрофии, в дальнейшем присоединяются эндокринные заболевания и вегетотрофические расстройства (облысение, половой инфантилизм, себорея).

При лечении с симптоматической целью применяют препараты анаболического действия – ретаболил 50 мг 2 раза в неделю, кортикостероиды.

Миастения

Заболевание, при котором нарушена передача нервных импульсов к мышце, что приводит к слабости и утомляемости мышц. Носит спорадический характер. У детей выделяют миастенические синдромы: новорожденных и юношеская форма.

Наиболее типичными симптомами являются птоз и диплопия, вследствие слабости наружных мышц глаза. Могут поражаться межреберные мышцы, мышцы шеи, лица. В тяжелых случаях наступает паралич всех мышц. Отличительной особенностью заболевания является нарастание мышечной слабости после периода отдыха и ее снижения после повторной двигательной нагрузки.

С диагностической целью проводится прозерин-тест – больному внутримышечно вводят прозерин в дозе 0,04 мг/кг. При истинной миастении наступает временное повышение мышечной силы. При введении прозерина стоит ввести также атропин в дозе 0,01 мг/кг, который снимет парасимпатический эффект прозерина (брадикардию, слюнотечение).

В лечении наиболее эффективны антихолинэстеразные препараты: прозерин, оксазил, калимин и др. Прозерин назначают по 0,1 мл 0,5 % раствора на год жизни, не более 0,75 мл в одну инъекцию, или в таблетках (0,015 г) – 0,001 г на год жизни детям до 10 лет, старше 10 лет – не более 0,01 г. Оксазил (таблетки – 0,001; 0,005; 0,01 г) в возрасте 2 – 5 лет – 0,002 – 0,003 г, 6 – 10 лет – 0,003 – 0,005 г, 11 – 14 лет – 0,005 – 0,007 г, старше 14 лет – 0,007 – 0,01 г. Препарат принимают 1 раз в день.

Уход за пациентами с неврологическими расстройствами

Питание

При нарушении глотания питание осуществляется через назогастральный зонд. Необходимо обеспечить адекватную энергетическую ценность рациона, соответственно энергозатратам ребенка, табл. 2. Дополнительно к основной диете или как единственный источник пищи ребенка могут быть использованы смеси «Клинутриен Юниор» (для детей от 1 года до 10 лет), «Клинутриен Оптимум», «Пептамен» (для лиц старше 10 лет).

Таблица 2

Среднесуточные нормы физиологической потребности в пищевых веществах для детей и подростков

Вещества	Возраст, годы						
	4 – 6	6	7 - 10	11 - 13		14 - 17	
				мальч.	дев.	юноши	девушки
энергия, ккал	1970	2000	2350	2750	2500	3000	2600
белки, г	68	69	77	90	82	98	90
жиры, г	68	67	79	92	84	100	90
углеводы, г	272	285	335	390	355	425	360

Необходимо проводить регулярное исследование содержания белка в плазме для выявления гипопроteinемии, которая может привести к формированию отеков, дистрофическим нарушениям.

Принципы ухода за больными с пролежнями

У детей с выраженными двигательными нарушениями вследствие ограничения объема активных и пассивных движений могут формироваться пролежни. Чаще всего страдают крестец, большой вертел, пятки, наружные ладжки, лопатки, локоть, редко затылок. Таким пациентам необходимо:

- частое изменение положения больного в постели (каждые 2 часа);
- регулярный осмотр кожных покровов для выявления участков гиперемии, мацерации кожи;
- тщательный туалет кожи вокруг пролежня; неизмененную кожу следует мыть с мылом или жидкими моющими средствами, для очистки измененной кожи не следует применять мыло, рекомендуется применять увлажняющие кремы, смягчающие жидкости для ухода за кожными складками;
- промокание кожи полотенцем (не растирать!), использование талька только при отсутствии влажности;
- осторожный, бережный массаж спины и конечностей;
- при недержании мочи постановка постоянного мочевого катетера;

- в начале лечения – создание тока тканевой жидкости из язвы с использованием повязки с гипертоническим раствором хлорида натрия в сочетании со спиртовым раствором хлорофиллипта;
- ежедневное очищение поверхности пролежня антисептическим раствором (например, 10 % раствором повидон-йода), затем наложение чистой повязки с мазевой основой, например левомиколь);
- при перевязке раны с неприятным запахом – обработка ее раствором перекиси водорода, а затем промывание;
- системная (внутрь и парентерально) антибактериальная и противогрибковая терапия больным с воспалительными очагами, гнойничковыми поражениями кожи и с высоким риском септических осложнений;
- назначение пентоксифиллина в сочетании с лазерным облучением кожных дефектов.

Профилактика пролежней:

- пациентов нужно сажать, по возможности ставить на ноги, поворачивать с боку на бок, менять положение каждые 2 часа;
- своевременная замена загрязненного или промокшего постельного белья и одежды;
- тщательное разглаживание простыней, частое перестилание постели;
- использование специальных противопролежневых матрасов;
- применение мягких прокладок в местах костных выступов;
- массаж спины и конечностей с целью улучшения локальной микроциркуляции;
- ежедневный туалет кожных покровов с помощью растворов антисептиков (камфорный спирт);
- сохранение кожи сухой, в местах контакта с влагой (моча, выделения из ран) – защита кожи смягчающими мазями, например вазелином;
- достаточное количество белков, каллорий, витаминов, цинка в рационе.

Нарушения функций тазовых органов

У многих пациентов с неврологическими заболеваниями наряду с двигательными расстройствами отмечаются нарушения мочеиспускания. Функции тазовых органов нарушаются при поражении:

- нисходящих кортико-спинальных путей;
- парасимпатического центра мочеиспускания на уровне S2-S4 спинного мозга.

В первом случае формируется «рефлекторный мочевой пузырь»: периодическое непроизвольное мочеиспускание по мере накопления жидкости в мочевом пузыре, частые незаторможенные сокращения детрузора (мышцы, опорожняющей мочевой пузырь) при малом количестве, накопившейся жидкости, снижение функциональной емкости мочевого пузыря, сильная струя мочи.

Во втором случае развивается «арефлекторный мочевой пузырь»: ощущение наполнения мочевого пузыря отсутствуют или снижено, сокращения детрузора отсутствуют, емкость мочевого пузыря большая, объем остаточной мочи велик, струя мочи слабая.

Мероприятия, проводимые при «рефлекторном мочевом пузыре»:

- нормализация питьевого режима. Следует обеспечить обильное питье для предупреждения уроинфекции;
- регулярная катетеризация мочевого пузыря (каждые 2 часа);
- при неэффективности – установка мочевого катетера;
- выработка рефлекторного мочеиспускания в ответ на пальпацию надлобковой области, раздражение кожи полового члена или мошонки;
- давление на надлобковую область во время мочеиспускания для снижения объема остаточной мочи.

Мероприятия, проводимые при «арефлекторном мочевом пузыре»:

- катетеризация мочевого пузыря каждые 4-6 часов;

- давление на область мочевого пузыря, уменьшающее объем остаточной мочи;
- подъем головного конца кровати, присаживание, способствующее более полному опорожнению мочевого пузыря.

При установке постоянного катетера объем вводимой жидкости до 3 литров в сутки; подкисление мочи для предупреждения образования камней и уроинфекции – клюквенный сок, аскорбиновая кислота и др.; промывание мочевого пузыря 3-4 раза в сутки растворами антисептиков.

При задержке стула рекомендуются:

- ежедневные клизмы или применение ректальных свечей;
- использование широкой сдавливающей повязки на область живота при дряблых мышцах брюшной стенки;
- обильное питье для смягчения каловых масс;
- включение в рацион чернослива, кураги, отрубей;
- использование слабительных средств, размягчающих каловые массы;

При недержании кала рекомендуется проведение клизмы в утренние часы, что улучшает контроль над удержанием кала.

Библиографический список

1. Воронкова К.В. Рациональная антиэпилептическая фармакотерапия / К.В. Воронкова, А.С. Петрухин, О.А. Пылаева, А.А. Холин. – М.: Бином, 2008. – 192 с.
2. Гусев Е.И. Лекарственные средства в неврологической клинике: Руководство для врачей / Е.И. Гусев, А.С. Никифоров, А.Б. Гехт. – М.: МЕДпресс-информ, 2006. – 2-е изд., стереотип. – 416 с.
3. Доскин В.А. Реабилитация детей в домах ребенка. Учебное пособие для системы послевузовского профессионального образования врачей педиатров / под ред. В.А. Доскин, З.С. Макарова, Р.В. Ямпольская – М.: ВЛАДОС-ПРЕСС, 2007. – 335 с.: ил.
4. Карлов В.А. Судорожный эпилептический статус / В.А. Карлов. – М.: МЕДпресс-информ, 2003. 166 с.
5. Котов С.В. Сестринское дело в неврологии. Учебник для медицинских училищ и колледжей / Под редакцией С.В. Котова. – М.: ГГЭОТР – Медиа, 2008 – 248 с.: ил.
6. Михайлова Ю.С. Информационно-аналитический материал по комплексу мероприятий для реабилитации детей и подростков, страдающих неврологической патологией. Пособие для врачей / Ю.В. Михайлова, В.Н. Муравьева, И.С. Цыбульская и др. - «Медицина для вас», «Москва, 2004. – 40 с.
7. Мухин К.Ю. Эпилепсия. Атлас электро-клинической диагностики / К.Ю. Мухин, А.С. Петрухин, Л.Ю. Глухова. – М.: Альварес Паблишинг, 2004. – 440 с.: ил.
8. Петрухин А.С. Эпилептология детского возраста: Руководство для врачей / Под ред. А.С. Петрухина. – М.: Медицина, 2000. – 642 с.: ил.
9. Темин П.А.. Эпилепсии и судорожные состояния у детей: Руководство для врачей / Под ред. П.А. Темина, М.Ю. Никаноровой. – 2-е изд., перераб. И доп. – М.: Медицина, 1999. – 656 с.: ил.

10. Трошин В.М. Болезни нервной системы у детей. Руководство для врачей и студентов. В 2-х томах / В.М. Трошин, Ю.И. Кравцов. - Т.1. - Н. Новгород, « Сарпи», 1993 – 336 с.
11. Трошин В.М. Болезни нервной системы у детей. Руководство для врачей и студентов. В 2-х томах / В.М. Трошин, Ю.И. Кравцов. - Т.2. - Н. Новгород, « Сарпи», 1993 – 296 с.
12. Тутельян В.А. Руководство по детскому питанию / В.А. Тутельян, И.Я. Конь. – М.: Медицинское информационное агенство, 2004. – 662 с.: табл.
13. Царегородцев А.Д. Фармакотерапии в педиатрии и детской хирургии. Том 6. «Неврология» / А.Д. Царегородцев, В.А. Таболин - М.: ИД Медпрактика - М, 2004 , 236 с.