



№ 2 (02) 2017

НЕВРОЛОГИЯ СЕГОДНЯ

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННАЯ ГАЗЕТА
ДЛЯ НЕВРОЛОГОВ

ОТ РЕДАКЦИИ



Сергей Сергеевич НИКИТИН

Невролог, д.м.н., проф., председатель РОО «Общество специалистов по нервно-мышечным болезням»

Дорогие коллеги!

Перед вами – 2-й номер газеты «Неврология сегодня». В нем мы предлагаем рассмотреть проблемы нейрофизиологического обследования детей при разных уровнях поражения периферического нейромоторного аппарата. Мы постарались показать, что бытующее мнение об ограничении использования и возможности игольчатой электромиографии у детей не имеет под собой оснований, что в диагностике таких осложнений ведения родов, как поражение плечевого сплетения, крайне важна правильная постановка задачи перед исследователем.

Как особая неврологическая проблема обсуждается головная боль у детей – «маска» мигрени в детстве может быть самой причудливой, например: истинный диагноз любит «прятаться» за болью в животе, заставляя врача задуматься над этим эквивалентом дебюта мигрени у ребенка.

В газете вы найдете интересную информацию по амилоидозу периферической нервной системы – тяжелому и еще совсем недавно неизлечимому состоянию, для которого сегодня предложено лечение, разработанное на базе биотехнологических методов.

Во вступительном слове сложно перечислить все, что претендует на повышенный интерес со стороны специалистов, но хотим обратить ваше внимание на материал, который считаем особенно важным. Не секрет, что сегодня в медицине происходят большие перемены, обсуждаемые в жарких спорах в печати и сетевых блогах. Результаты происходящего чувствует на себе каждый независимо от того, кто он – врач или пациент. Далеко не все, что происходит, встречает понимание и, тем более, одобрение со стороны медицинского сообщества. В первую очередь, это связано с недостаточной информированностью работающих по оказанию помощи населению на всех уровнях, особенно в регионах. Предлагаем вашему вниманию краткую официальную справку о состоянии здравоохранения в России, с полным содержанием которой может ознакомиться каждый неравнодушный человек.

Как всегда, мы ждем ваших запросов – какие темы вы хотели бы предложить для обсуждения в ближайших номерах.

Хорошего чтения и успешной работы!

ПРОФЕССИЯ

Повышение квалификации по электромиографии: куда пойти учиться?

Интерес к клинической электромиографии (ЭМГ) среди врачей-неврологов и специалистов по функциональной диагностике в последнее время постоянно растет. Мы выяснили, где можно пройти обучение или повысить квалификацию по этому направлению.

В последнее время Министерство здравоохранения Российской Федерации уделяет большое внимание повышению квалификации врачей разных специальностей, в том числе специалистов по функциональной диагностике. В России есть несколько центров по обучению и повышению квалификации всех заинтересованных в этом медицинских специалистов. Особо следует подчеркнуть, что прохождение обучения в этих центрах подразумевает начисление образовательных баллов для учета образовательной активности врача. Для удобства наших читателей мы собрали информацию о циклах повышения

квалификации по ЭМГ ведущих учебных центров России, которая размещена на портале непрерывного медицинского и фармацевтического образования Минздрава России (<https://edu.rosminzdrav.ru>). Данные актуальны на конец апреля 2017 г., но окончательные даты проведения циклов, условия участия в них и стоимость необходимо уточнять в выбранной организации.

Как можно увидеть из составленного нами списка, выбор для обучения ЭМГ не велик. Это связано с тем, что многие медицинские образовательные организации еще не начали процесс регистрации на портале непрерывного медицинского

и фармацевтического образования Минздрава России. Хочется надеяться, что в ближайшее время представленный перечень пополнится новыми аккредитованными программами дополнительного профессионального образования ведущих вузов России.

Мы понимаем, насколько важно для наших читателей непрерывное медицинское образование, поэтому продолжим следить за темой и информировать вас обо всех последних обновлениях.

Подготовила Юлия Шпилевская

ТАБЛ. Запланированные в 2017 г. циклы повышения квалификации по ЭМГ.

Название программы	Регион	Образовательная организация	Количество академических часов	Форма обучения	Сайт организации
Клиническая электронейромиография	Санкт-Петербург	ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Минздрава России	36	Очная	www.almazovcentre.ru
Клиническая электронейромиография — диагностические возможности, методика проведения, интерпретация результатов	Омская область	ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России	36	Очная	www.omsk-osma.ru
Стимуляционная электронейромиография	Москва	ФГБНУ «Научный центр неврологии»	36	Очная	www.neurology.ru
Электронейромиография в профпатологической практике	Иркутская область	«Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования» филиал ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России	18	Заочная	www.igmapo.ru
Игольчатая электромиография	Владимир	НОЧУ ДПО «Учебный центр по непрерывному медицинскому и фармацевтическому образованию»	72	Очно/заочная	www.nmfo.ru
Стимуляционная электромиография	Владимир	НОЧУ ДПО «Учебный центр по непрерывному медицинскому и фармацевтическому образованию»	72	Очно/заочная	www.nmfo.ru
Основы современной электромиографии	Москва	НОЧУ ДПО «Учебный центр по непрерывному медицинскому и фармацевтическому образованию»	72	Очно/заочная	www.nmfo.ru
Актуальные вопросы электронейромиографии в педиатрической практике	Москва	НОЧУ ДПО «Учебный центр по непрерывному медицинскому и фармацевтическому образованию»	36	Очно/заочная	www.nmfo.ru
Клиническая электромиография	Самарская область	ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет» Минздрава России	36	Очная	www.samsmu.ru

«Детская» электромиография: мифы и реальность

Об особенностях электромиографических исследований у самых маленьких пациентов рассказывает д.м.н. проф. Сергей Никитин.



Сергей Сергеевич НИКИТИН

Д.м.н., проф., председатель РОО «Общество специалистов по нервно-мышечным болезням», врач-невролог Медицинского центра «Практическая неврология»

В среде детских неврологов и специалистов по функциональной диагностике электромиографии (ЭМГ) отводится особое место, и в России бытует мнение, что «детская ЭМГ — особая область клинической нейрофизиологии».

Чтобы понять, действительно ли обследование детей считается особой областью электродиагностической медицины, мы опросили специалистов, которые ежедневно занимаются нейрофизиологическими исследованиями детей разного возраста.

Но соответствует ли собранная нами статистика действительности?

РЕБЕНОК И ВЗРОСЛЫЙ — РАЗНЫЕ ОРГАНИЗМЫ?

Вы не найдете в детской неврологической клинике особой модели «детского» электромиографа, особых встроенных программ или установок фильтров и усилителей для «детской ЭМГ». При обследовании детей и взрослых используются одни и те же приборы, не отличаются и технические условия регистрации и анализируемые параметры. Также одинаковы точки наложения накожных электродов и введения игольчатого электрода для получения адекватных ответов. Расчет скорости проведения импульса по нерву, измерение М-ответов, определение длительности потенциалов двигательных единиц при игольчатой ЭМГ (иЭМГ) и все остальные доступные анализы параметры функционального состояния периферического нейромоторного аппарата у детей основаны на тех же принципах и правилах, что и у взрослых.

Регистрируемые параметры и механизмы их реализации происходят у детей и взрослых по одним и тем же физиологическим законам. Структурных и тем более гистологических различий между детьми и взрослыми, которые подразделяют клиническую ЭМГ на две отдельные, определяемые возрастом пациента, дисциплины, не существует.

ЕСТЬ ЛИ ОСОБЕННОСТИ У «ДЕТСКОЙ ЭМГ»?

В первую очередь, для «детской ЭМГ» имеет значение размер конечностей: рука и нога ребенка меньше, чем у взрослого (рис. 1).

Особенности исследования периферических нервов ребенка связаны с методиче-

скими сложностями получения адекватных и воспроизводимых результатов при тестировании конечностей и мышц малого размера.

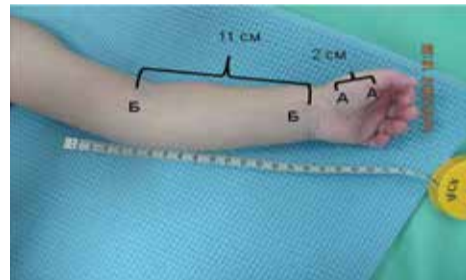


РИС. 1. Размер руки ребенка в возрасте не старше 1 года. При исследовании срединного нерва: А — точки наложения отводящих электродов; Б — точки стимуляции.

Любое ЭМГ-обследование ребенка рекомендуется начинать со стимуляционных методов, и при этом необходимо учитывать следующее:

- расстояние между катодом и анодом (рис. 2). Размеры руки или ноги ребенка значительно меньше, чем у взрослого (рис. 1), и соответственно расстояние между регистрирующими электродами будет меньше, поэтому рекомендуется использовать педиатрические отводящие электроды меньшего диаметра — 5 мм (для взрослого — 10 мм). Стимулирующий детский электрод также имеет меньшие размеры (рис. 2), что позволяет легко разместить его на детской руке или ноге. Расстояние между стимулирующим и регистрирующим электродами следует измерять с максимальной точностью: ошибка измерения в 0,5–1,0 см меняет значения случайных погрешностей измерений (СПИ) на 15–20%.



РИС. 2. «Взрослый» (слева) и «детский» (справа) стимулирующие электроды.

При обследовании ребенка (так же, как и взрослого) важное значение имеет температура конечности. Снижение температуры уменьшает СПИ и влияет на амплитуду регистрируемых ответов мышц. Если не контролировать температуру, можно получить ложноположительный результат, говорящий об асимметричном поражении исследуемого нерва. Как показало исследование One Call Medical, проведенное

в США в 2000 г., только 14% специалистов соблюдали непреложное правило контроля температуры при проведении ЭМГ-обследования. Распространение информации о необходимости контроля температуры при повторном опросе показало, что в 2002 г. 58% врачей считали обязательным контролировать температуру, а в последующем уже 93% специалистов делали это всегда. Безусловно, это существенно повысило информативность и качество электродиагностических исследований детей и взрослых. Кстати, самый распространенный в России электромиограф компании «Нейрософт» укомплектован датчиком температуры.

Самая важная особенность детей, по сравнению со взрослыми, — это различие нормативных показателей ЭМГ-исследования. Новорожденный появляется на свет с относительно незрелой периферической нервной системой. При том, что физиологические механизмы, обеспечивающие моторные возможности ребенка, не отличаются от таковых у взрослого, до возраста 3–5 лет скорости проведения по моторным и сенсорным волокнам будут ниже.

НЕСКОЛЬКО СЛОВ О ВАЖНОСТИ КОМФОРТА

Проведение ЭМГ-исследования детей всегда требует преодоления психологического барьера страха перед «белым халатом» и неизвестной процедурой, причем это касается как ребенка, так и родителей. Если специалист перед встречей с ребенком снимет традиционный халат или наденет необычный, это облегчит контакт с малышом. Для создания максимально комфортных условий для ребенка рекомендуется присутствие в кабинете родителей или сопровождающего лица на все время обследования. Следует во всех деталях ознакомить родителей с целями и задачами обследования — вплоть до демонстрации процедуры стимуляции на руке матери или отца. Рекомендуется создать в кабинете спокойную и доброжелательную атмосферу, иметь под рукой игрушки для детей разного возраста, книги и даже системы для аудио- и видеовоспроизведения (например, планшет), позволяющие отвлекать и развлекать ребенка. Маленького пациента надо предупредить о возможном дискомфорте во время обследования.

В тех случаях, когда невозможно преодолеть эмоциональное напряжение и страх ребенка, особенно при проведении иЭМГ, для снижения дискомфорта и сокращения времени обследования рекомендовано использовать 5%-ный крем-анестетик (например, EMLA, «Ресифарм», «Астразенека»), содержащий лидокаин и прилокаин. Нанесение крема на кожу в точки введения игольчатого электрода обеспечивает анестезию уже через 5–10 мин.

При чрезмерном возбуждении ребенка и желании родителей не подвергать малыша стрессу проводят кратковременную седацию, не влияющую на результаты тестирования. В США для кратковременной

седации используют мидазолам или пропофол. Оба препарата обладают быстрым действием, по продолжительности достаточным для проведения обследования. Процедура в США проводится в амбулаторных условиях анестезиологом, в то время как в Европе достаточно присутствие лечащего врача. В России седация при иЭМГ не получила распространения из-за организационных моментов. Противоположанием для использования обсуждаемых препаратов стали миастения, миастенические синдромы, дыхательная и почечная недостаточность.

СФОРМУЛИРУЙТЕ ЗАДАЧУ

При проведении иЭМГ у детей задача исследования должна быть сформулирована особенно четко: сколько и какие конкретно мышцы подлежат тестированию, какой уровень поражения предполагается.

По данным зарубежных источников (Shabo, 2007), у детей ЭМГ используется на первых этапах при диагностике наследственных полинейропатий в 68% случаев, для подтверждения поражения нервов при воспалительных полинейропатиях (ОВДП, ХВДП) — в 58% случаев, нейропатии критических состояний — у 21% пациентов, 13 и 8% случаев — при токсических и системных поражениях.

С ЧЕМ СВЯЗАНЫ ОШИБКИ ЭМГ-ОБСЛЕДОВАНИЯ У ДЕТЕЙ?

1. С некорректно поставленной задачей перед исследователем.
2. С несоблюдением стандартных методических требований к обследованию (расположению отводящих и стимулирующих электродов нужного размера, контроля температуры; выбора точки введения игольчатого электрода).
3. С тем, что при оценке результатов не учитывается степень зрелости периферических нервов и мышц. Различия между детьми и взрослыми определяются нормативными значениями ЭМГ-параметров, что существенно при написании заключения нейрофизиологического обследования и последующего формирования мнения о диагнозе и прогнозе течения болезни.

Таким образом, все известные современные методы ЭМГ без каких-либо отличий и ограничений используются в диагностике поражений нервов и мышц у детей любого возраста. То есть попытка разделить клиническую ЭМГ на «детскую» и «взрослую» не имеет под собой основы. Это означает, что любой специалист, владеющий современными методами электродиагностической медицины, может одинаково успешно провести обследование как ребенка, так и взрослого. Обследование детей методами ЭМГ не потребует «переучивания» специалиста, который получил соответствующую квалификацию или до этого занимался обследованием взрослых.

АНАЛИТИКА

«Здравоохранение России. Итоги 2012—2016 гг. Неотложные меры в 2017—2018 гг. Приоритеты развития до 2025 г.»

Фрагменты аналитической справки

В справке представлена реальная картина состояния здравоохранения России и главные проблемы в отрасли, которые неизбежно коснутся каждого. Автор выносит на обсуждение приоритеты развития здравоохранения Российской Федерации в краткосрочной и долгосрочной перспективе.



Гузел
Эрнестовна
УЛУМБЕКОВА

Д.м.н., руководитель Высшей школы организации и управления здравоохранением (ВШОУЗ), председатель правления Ассоциации медицинских обществ по качеству медицинской помощи и медицинского образования (АСМОК), руководитель комиссии по непрерывному медицинскому образованию Национальной медицинской палаты (Москва)

Цель этой справки — определение основных проблем, сложившихся сегодня в системе здравоохранения России, и обсуждение пути их решения с представителями профессиональных медицинских сообществ и руководителями здравоохранения всех уровней.

ПРОБЛЕМА ПЕРВАЯ

В России в период с 2012 по 2016 гг. не произошло заметного улучшения здоровья населения. Общий коэффициент смертности стабилизируется на уровне 13,1—12,9 случаев на 1 тыс. населения вместо запланированного снижения по госпрограмме «Развитие здравоохранения» до 12,3 случаев. Соответственно ожидаемая продолжительность жизни при рождении (ОПЖ) за этот период возросла только на 1,6 года и составила 71,9 года в 2016 г. (среднегодовой прирост — 0,4 года). С 2005 по 2012 гг. ОПЖ выросла на 4,8 года (среднегодовой прирост — 0,7 года), то есть темп роста ОПЖ за последние 4 года уменьшился почти в 2 раза по сравнению с предыдущим периодом, когда государственное финансирование здравоохранения поэтапно увеличивалось.

Это означает, что цель по достижению значения ОПЖ в 74 года к 2018 г., поставленная в майском Указе Президента России, не будет достигнута. При этом сегодня показатель ОПЖ российских граждан на 6 лет ниже, чем в «новых» 8 странах ЕС, сопоставимых с Россией по уровню экономического развития. В России ОПЖ мужчин — на 7,7 года ниже, чем в этих странах, а смертность детей не старше 14 лет — в 2 раза выше. Это показывает, что нынешняя политика в области здравоохранения Российской Федерации не соответствует поставленным целям по улучшению здоровья населения.

ПРОБЛЕМА ВТОРАЯ

В период с 2012 по 2015 гг. реализация «Дорожных карт», в которых был заложен неверный вектор реформ, привела к существенному сокращению кадровых и материально-технических ресурсов отрасли.

Ситуация усугубилась снижением государственного финансирования почти на 10% в ценах 2012 г. В результате обеспеченность практикующими врачами сократилась на 2% (7 тыс.), число стационарных коек — на 11% (124 тыс.), число фельдшерских пунктов (ФП) и фельдшерско-акушерских пунктов (ФАП) — на 5%, число участковых больниц — на 24%. При этом поток пациентов за этот период вырос на 1,4 млн человек (0,6%). Как следствие, возросла нагрузка на врачей (которые и так в 2012 г. работали на пределе своих возможностей с коэффициентом совместительства 1,5) и уменьшились объемы бесплатной медицинской помощи. Число посещений амбулаторно-поликлинических учреждений (АПУ) в расчете на одного человека уменьшилось на 7%, а число госпитализаций — на 9%. Это, естественно, привело к росту недовольства населения.

ПРОБЛЕМА ТРЕТЬЯ

У руководства отрасли нет понимания важности поддержания ключевых балансов системы здравоохранения России.

Первый баланс — это соответствие мощности системы здравоохранения сложившемуся потоку пациентов. Из него следует, что в отрасли нельзя снизить обеспеченность кадрами, материально-техническими и финансовыми ресурсами, тем более при увеличивающемся потоке пациентов. Это неизбежно приведет к сокращению объемов медицинской помощи и недовольству населения.

Второй баланс — цель, поставленная Президентом России В.В. Путиным о достижении ОПЖ российских граждан, равной 76 годам к 2025 г., достижима только при условии увеличения государственного финансирования здравоохранения в 1,5—1,6 раза по сравнению с современным уровнем (или до 5—6% ВВП 2016 г.). Непонимание этих балансов проявилось как в политике здравоохранения в период 2012—2016 гг., так и в новой версии госпрограммы «Развитие здравоохранения». В госпрограмме вместо увеличения обеспеченности врачами к 2020 г. до 40,2 на 10 тыс. населения, как это было предусмотрено в предыдущей версии, сохранен уровень 2015 г. (37,5). В документе также запланировано дальнейшее сокращение объема госпитализаций. Расходы на госпрограмму указаны без средств консолидированных бюджетов субъектов Российской Федерации и сокращаются за период 2017—2020 гг. на 304 млрд руб. по сравнению с суммой, указанной в предыдущей версии. Несоответствие заявленных в госпрограмме целей по улучшению здоровья населения (достижение ОПЖ в 75 лет к 2020 г.) и необходимых для этого ресурсов делает этот документ декларированным.

ПРОБЛЕМА ЧЕТВЕРТАЯ

У руководителей отрасли отсутствует понимание, что главное в системе здравоохранения — это организация эффективного взаимодействия врача и пациента. Для этого необходимо, чтобы число врачей не

сокращалось, а росло — особенно в первичном звене здравоохранения. Вместе с тем, в 2015 г. дефицит врачей участковой службы составляет 56% от расчетного норматива, или 40 тыс. человек. Необходимо, чтобы у врача было достаточно времени на прием пациента, созданы условия для повышения квалификации и обеспечена достойная оплата труда, причем без переработок, которые отрицательно сказываются на качестве оказываемой медицинской помощи. Вся система организации и управления здравоохранением должна быть сфокусирована на создании условий для эффективного взаимодействия врача и пациента.

Сегодня, напротив, вместо решения основной проблемы с дефицитом медицинского персонала, принимаются меры, которые только ухудшают ситуацию и отвлекают внимание от этой проблемы.

Например, проведение диспансеризации (без дополнительных кадровых и финансовых ресурсов) увеличивает поток пациентов в АПУ, соответственно растут очередность на получение медицинской помощи и нагрузки на медицинский персонал. Избыточные и дублирующие друг друга проверки качества медицинской помощи, внедрение бесполезного института страховых представителей создают излишний документооборот, приводят к непроизводительным потерям средств и времени медицинского персонала. На развитие непрерывного медицинского образования не предусмотрено необходимых финансовых ресурсов (сегодня оно полностью реализуется за счет энтузиазма профессиональных медицинских обществ).

ПРОБЛЕМА ПЯТАЯ

Низкая эффективность управления здравоохранением, которая проявляется в неверно расставленных приоритетах и непроизводительных расходах. В частности, в ситуации сокращения общих объемов финансирования отрасли, средства ОМС, предназначенные только для оказания медицинской помощи больничному населению (из которых в том числе формируется оплата труда медицинских работников), расходуются на строительство объектов здравоохранения и закупку автотранспорта, на оказание высокотехнологичных видов медицинской помощи, например ЭКО и выхаживание младенцев с экстремально низкой массой тела (ранее эти статьи расходов всегда финансировались из федерального и региональных бюджетов).

В отрасли действуют и принимаются нормативные документы, не согласованные между собой и содержащие избыточное регулирование. Так, по приказу Минздрава от 15.07.2015 г. № 520н вводится не менее 450 показателей для оценки качества медицинской помощи. Минздрав России представляет данные по заработной плате медицинских работников в текущих значениях с учетом всех переработок и более высоких заработных плат руководителей (а не базовый оклад по квалификационным группам, как это правильно было бы

делать). Принятая сегодня руководством отрасли практика отчетности не отражает объективную ситуацию в здравоохранении, не предусматривает обратную связь и открытое обсуждение проблем с экспертно-научным сообществом, медицинскими работниками и населением.

Из проведенного анализа следует главный вывод — накопившиеся проблемы в здравоохранении России в первую очередь связаны с неэффективным управлением и недостаточным государственным финансированием.

На обсуждение выносятся следующие направления развития здравоохранения России в краткосрочной и среднесрочной перспективе:

1. главный приоритет — сохранение здоровья и снижение смертности российских мужчин, детей и подростков (а не только снижение младенческой смертности);
2. концентрация усилий на эффективной организации работы первичного звена здравоохранения. Для этого необходимо ликвидировать дефицит медицинских кадров, создать условия для их достойной оплаты труда и повышения квалификации;
3. организация медико-социальной помощи и реабилитации на дому для граждан старшей возрастной группы, возможно с привлечением частных медицинских организаций;
4. поэтапное увеличение государственного финансирования здравоохранения в период с 2018 по 2025 г. как минимум в 1,5 раза в ценах 2016 г. При этом необходимо обеспечить эффективное управление этими дополнительными ресурсами, что потребует ускоренного повышения квалификации руководителей здравоохранения всех уровней;
5. реализация массовых межведомственных программ по комплексной охране здоровья населения с привлечением всех заинтересованных сторон, в том числе при активном участии глав регионов и муниципальных образований.

Если вышеназванные приоритетные направления не будут реализованы, то ОПЖ российских граждан останется на уровне 71,5—72,5 года. Соответственно цель, поставленная Президентом России В.В. Путиным перед здравоохранением по достижению ОПЖ, равной 76 лет, к 2025 г. не будет достигнута.

Сегодня задача руководства здравоохранения и научно-экспертного сообщества — дать реальную оценку ситуации, сложившейся в отрасли, и на основе научного анализа предложить программу эффективных действий. Только так мы сможем остановить истощение «запасов прочности» здравоохранения и понизить градус напряжения в обществе.

Полный текст аналитической справки опубликован на сайте www.vshouz.ru.

ДИАГНОСТИКА

Головная боль у детей — в чем причина и как помочь

С жалобами на головные боли врачи-педиатры встречаются очень часто. Однако возможности диагностики и лечения по многим объективным причинам в данном случае ограничены. Какую тактику лучше выбрать врачу в борьбе с этой серьезной проблемой?



Нина
Владимировна
ЛАТЫШЕВА

К.м.н., невролог, доцент кафедры нервных болезней ИПО Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, Клиника головной боли и вегетативных расстройств академика Вейна

Головная боль становится серьезной проблемой не только для взрослых. подросткам она мешает нормально учиться, заниматься спортом и готовиться к поступлению в высшее учебное заведение. С малышами все еще труднее — чаще всего они не могут описать свои ощущения, поэтому постановка диагноза существенно усложняется. Кроме того, в педиатрической практике разрешен к использованию крайне ограниченный пул лекарственных препаратов, что еще больше затрудняет работу врачей-педиатров.

У детей разного возраста, так же как у взрослых, самые частые формы головной боли — мигрень и головная боль напряжения.

МИГРЕНЬ У ДЕТЕЙ — ОСОБЕННОСТИ И ЛЕЧЕНИЕ

Более половины взрослых людей указывают на то, что первый приступ мигрени у них произошел в детстве — в возрасте не старше 15 лет. При этом у многих детей мигрень может начаться даже ранее 5 лет. Именно поэтому это заболевание у детей на самом деле встречается намного чаще, чем принято считать: ведь у многих, особенно у мальчиков, она начинается в дошкольном или раннем школьном возрасте.

Мигрень у детей протекает в целом так же, как у взрослых. Однако у детей чаще наблюдается двусторонняя боль, а сам приступ может быть более коротким, чем у взрослых, — менее 4 ч. До начала классических приступов с болью у ребенка могут быть предвестники мигрени, особенно если ей страдает в семье кто-то из взрослых.

Можно ожидать начало классической мигрени через несколько лет, если у ребенка наблюдается:

- циклическая рвота. Приступы сильной тошноты и рвоты, повторяющиеся с определенной периодичностью, длительностью от 1 ч до 5 дней. В течение 1-го часа рвота происходит, как правило, не менее 4 раз. При этом обязательна консультация гастроэнтеролога для исключения других причин рвоты у ребенка;
- периодическая боль в животе. Приступы болей в животе умеренной и высокой интенсивности продолжительностью от 1 до 72 ч, возможны также тошнота и рвота. Боль обычно локализуется в середине живота и вокруг пупка. Боль часто сопровождается

бледностью, потливостью, отсутствием аппетита. В случае болей в животе как предвестников мигрени гастроэнтерологическая патология отсутствует;

- доброкачественное пароксизмальное головокружение. Повторяющиеся короткие приступы головокружения, начинающиеся без предупреждения и заканчивающиеся спонтанно через несколько минут. При обследовании у невролога и отоларинголога не выявляется никаких отклонений в здоровье ребенка. Приступы головокружения могут протекать с тошнотой и рвотой. Во время некоторых приступов головокружение может сопровождаться пульсирующей головной болью;
- доброкачественный пароксизмальный тортиколлис. Периодический наклон головы, иногда с легким ее поворотом, может длиться от нескольких минут до нескольких часов. Тортиколлис может сопровождаться рвотой, бледностью, раздражительностью и атаксией (у детей более старшего возраста).

У детей во время приступа мигрени чаще всего портится настроение, они испытывают тошноту, головную боль, часто двустороннюю. Иногда приступу может предшествовать аура, хотя это наблюдается несколько реже, чем у взрослых.

Если головная боль возникла в первый раз или приступы начались лишь недавно, необходимо обратиться к педиатру или детскому неврологу. Признаки мигрени невозможно увидеть ни на одном обследовании, диагноз ставится только по клиническим характеристикам приступа. Поэтому маленького ребенка нужно подробно расспросить или даже попросить его нарисовать свою боль.

У подростков мигрень встречается еще чаще, чем у маленьких детей. У многих девочек она начинается после 13–14 лет и протекает обычно так же, как у взрослых. Поэтому в этом возрасте поставить диагноз, а значит, и предложить адекватную помощь намного легче.

Большинство препаратов (как обезболивающих, так и предназначенных для профилактики мигрени) не тестировались у детей, а некоторые из них вообще запрещены для применения в педиатрической практике. Поэтому при назначении лечения необходимо соблюдать осторожность. Например, детям младше 12 лет нельзя принимать аспирин. Вместо этого для обезболивания используется ацетаминофен (парацетамол, панadol) или ибупрофен (нурофен «Миг»). Детям старше 14 лет для уменьшения тошноты можно принимать метоклопрамид (церукал).

Также крайне полезно проинформировать учителей в школе и школьную медсестру о том, что ребенок страдает мигренью. Это поможет ему избежать непонимания со стороны школьного персонала и других учеников.

Если у ребенка приступы мигрени интенсивные, сопровождаются тошнотой

или рвотой, то ему необходимо принимать лекарства. Но некоторым детям достаточно отдохнуть в темной тихой комнате, а для этого также необходима поддержка школьной медсестры и учителей. Кроме того, очень важно помнить: лекарства для купирования приступа мигрени должны приниматься в самом начале приступа.

Сон — самое лучшее лекарство от головной боли у детей. Также полезно дать ребенку поесть (особенно сладкое) и попить. При необходимости нужно начать с 1/2 или целой таблетки парацетамола или ибупрофена. Эти препараты существуют также в виде суспензии. Если приступ разворачивается и появляется сильная тошнота, можно принять церукал. В том случае, если приступы мигрени очень тяжелые, детям старше 12 лет можно с осторожностью дать суматриптан (особенно в виде спрея). Доза суматриптана (в таблетках) должна быть уменьшена соответственно весу ребенка (доза для взрослых составляет 50 мг).

Если головная боль стала частой и ребенок вынужден принимать обезболивающие препараты чаще 2 раз в неделю, необходимо обратиться к врачу и рассмотреть возможность лекарственного профилактического лечения. Целый ряд препаратов для уменьшения количества приступов мигрени разрешен для приема детям. Если лекарственное лечение требуется, в детском возрасте можно применять:

- бета-блокаторы — пропранолол 2–4 мг/кг/сут, метопролол 2–6 мг/кг/сут (начиная с 6 лет);
- топирамат 2-3 мг/кг (с 2 лет);
- амитриптилин 10–25 мг/сут (с 6 лет);
- вальпроат натрия 250 мг 2 р/сут.

Так же, как у взрослых пациентов, у детей всегда необходимо выявить причину учащения головной боли. Только в этом случае появится возможность минимизировать прием ненужных лекарственных препаратов и достичь максимального лечебного эффекта.

Для профилактического лечения мигрени у детей лучше предпочесть нелекарственные методы. Например, эффективность биологической обратной связи у детей более высокая, чем у взрослых. Модификация образа жизни и управление провокаторами приступов имеет ключевое значение. При частой головной боли необходимо начать вести дневник.

В педиатрической практике особенно важно соблюдение следующих правил для того, чтобы максимально избегать провокаторов приступов мигрени у ребенка:

- необходим режим сна — ребенку желательно ложиться спать и вставать примерно в одно и то же время каждый день, включая выходные;
- очень важны занятия спортом, фитнесом, гимнастикой — это снижает уровень стресса, тревоги, улучшает настроение и позволяет контролировать

вес (все эти факторы — факторы риска учащения приступов мигрени);

- ребенок должен питаться регулярно и не пропускать приемов пищи, потому что снижение уровня глюкозы в крови может привести к развитию приступа мигрени;
- нужно снизить количество кофеина, которое получает ребенок. Желательно употреблять не более 1 чашки газированных напитков в день;
- дети и подростки должны получать достаточное количество жидкости, особенно в летнее время.

ГОЛОВНАЯ БОЛЬ НАПРЯЖЕНИЯ У ДЕТЕЙ — В ЧЕМ ОТЛИЧИЕ?

Другая частая причина головной боли у детей — головная боль напряжения. Долгое сидение за столом во время занятий в школе и дома, работа за компьютером в неудобной позе, а также эмоциональный стресс приводят к напряжению мышц и головной боли напряжения. Головная боль напряжения всегда двусторонняя. Боль давящая и несильная при головной боли напряжения не бывает без тошноты. Часто она начинается во время занятий в школе.

При головной боли напряжения лучше не принимать обезболивающие. В этом случае ребенку необходимы движение или прогулка. Эффективны также отдых и сон.

Ребенку необходимо организовать подвижный досуг — прогулки после учебы или занятия спортом. Также важно обратить внимание на правильную позу за столом — ведь сидение в неудобной позе часто приводит к болям в шее и появлению/ учащению головной боли напряжения.

ЧТО ПРОВОЦИРУЕТ ГОЛОВНУЮ БОЛЬ У ДЕТЕЙ?

Несмотря на то что головная боль достаточно широко распространена у детей, частой она быть не должна. Если у ребенка наблюдается учащение мигрени или головной боли напряжения, необходимо обратиться к врачу.

Нередко у детей, особенно в подростковом возрасте, причиной учащения головной боли становятся стресс и высокие учебные нагрузки. Проблемы в общении с друзьями, повышенная эмоциональность и большие нагрузки в школе, а также приближение выпускных экзаменов — все это может привести к учащению мигрени и головной боли напряжения.

Кроме того, занятия в школе часто проходят за неудобной партой, дома многие дети продолжают сидеть за столом и работать за компьютером. Недостаточная подвижность и умственное напряжение у многих детей провоцирует головные боли, особенно в более старших классах. Также нужно иметь в виду, что в детском и подростковом возрасте причиной резкого учащения головной боли может быть дебют психического заболевания, например 1-й эпизод депрессии.

ЛЕЧЕНИЕ

Повреждение плечевого сплетения у детей



Дмитрий Сергеевич ДРУЖИНИН

К.м.н., специалист по ультразвуковой диагностике сосудов и периферических нервов, невролог ГБУЗ ЯО «Областная детская клиническая больница», ассистент кафедры нервных болезней с медицинской генетикой и нейрохирургией ГБОУ ВПО «Ярославский государственный медицинский университет» Минздрава России

Чаще всего повреждение плечевого сплетения у детей происходит во время родов и в большинстве случаев оно приводит к развитию инвалидности. Рассказываем о причинах возникновения и особенностях диагностики этого заболевания.

Плечевое сплетение (ПС) — это анатомическое нервное образование, отвечающее за иннервацию плечевого пояса и верхней конечности. Его повреждение в любом возрасте приводит к изменению качества жизни.

Для удобства рассмотрения функциональных особенностей в ПС топографически выделяют надключичный и подключичный отделы, 3 ствола (верхний, средний и нижний) и 3 пучка, окружающих подмышечную артерию и вену (латеральный, медиальный и задний). Это классический вариант строения сплетения, который встречается в 94% случаев. Существуют анатомические варианты хода нервных стволов в составе ПС. Например, в ряде случаев в него входит спинномозговой нерв С4 или Th2, что выясняется только после повреждения ПС при тестировании работы мышц плечевого пояса. Это необходимо учитывать при оценке локализации повреждения.

ЧТО ВЫЗЫВАЕТ ПОВРЕЖДЕНИЕ ПЛЕЧЕВОГО СПЛЕТЕНИЯ У ДЕТЕЙ?

По данным отечественных и зарубежных специализированных центров, в 99% случаев причиной инвалидизации ребенка в мирное время становится именно акушерское повреждение ПС (АППС).

Основные факторы риска АППС: зрелый возраст матери, наличие сахарного диабета, многоплодная беременность, первые роды, масса плода более 4000 г, дистоция плеча (застывание переднего плечика позади лонного сочленения после рождения головки плода), увеличение времени 2-го периода родов, тазовое предлежание, а также комбинация перечисленных факторов. Повреждение ПС возможно и во время естественных родов при нормальном головном предлежании, когда имеется несоответствие размеров плечевого пояса плода и ширины таза роженицы. При ягодичном предлежании к тяжелому поражению ПС может привести извлечение головки плода вслед за плечевым поясом с использованием ручного захвата.

В этом случае нервные пучки сдавливаются между 2-м и 3-м пальцами врача или вынужденно растягиваются.

Исследования мертворожденных детей показали, что при «застывании» плечевого пояса вытягивание плода за голову с силой в 35–40 кг в первую очередь приводит к растяжению спинальных нервов С5 и С6, а уже затем происходит отрыв соответствующих нервных стволов и повреждение корешка С7. Следует отметить, что для

отрыва С7, который часто сопровождается повреждением и корешков С8, Th1 уже достаточно меньшей силы натяжения — в 20–25 кг.

Чтобы уменьшить вероятность описанной травматизации ПС, рекомендуется наложение щипцов. Но в этом случае при недостаточном опыте акушера или по иным причинам возможно повреждение сплетения в результате непосредственного его сдавливания браншами щипцов. При этом многими исследователями ставится под сомнение спонтанное повреждение ПС при атипичном положении плода в матке.

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ ПОВРЕЖДЕНИЯ ПЛЕЧЕВОГО СОЕДИНЕНИЯ У ДЕТЕЙ

Степень повреждения ПС в родах может варьироваться от малозаметного двигательного дефицита до паралича всех мышц руки и плеча. Первичная клиническая диагностика АППС проводится акушерами сразу после рождения ребенка. При параличе Эрба (отрыв С5, С6 спинномозговых нервов) рука приведена и ротирована внутрь в плечевом суставе, разогнута в локтевом суставе. Если поврежден корешок С7, сгибание в локтевом суставе сохранено, но отсутствует разгибание кисти и пальцев. При повреждении С5–Т1 наблюдается тотальный паралич. Объем пассивных движений в руке при всех вариантах повреждения ПС всегда полный. При неврологическом осмотре ребенка с подозрением на наличие повреждения ПС используются простые тесты оценки функции мышц и приемы определения объема активных движений, побуждающих его сопротивляться или совершать в ответ определенные движения, требующие включения разных групп мышц. Используемые тесты зависят от возраста ребенка. Например, тесты с печеньем и с набрасыванием платка на голову ребенка позволяют оценивать силу мышц, иннервируемых С5, С6 и частично С7 спинномозговых нервов. Для удобства общения между врачами используют универсальную шкалу оценки двигательного дефицита Mallet.

ПОСЛЕДСТВИЯ ПОВРЕЖДЕНИЯ ПЛЕЧЕВОГО СОЕДИНЕНИЯ

У большинства детей наблюдается легкое повреждение ПС, и в дальнейшем происходит полное восстановление функций, но у 20–25% пациентов сохраняется гру-

бый неврологический дефицит. Среди детей с тяжелым повреждением ПС в 70% случаев отрыв С5, С6 спинномозговых нервов от спинного мозга сочетается с нарушением функции диафрагмального нерва, что клинически проявляется нарушением дыхания из-за пареза диафрагмы.

При неблагоприятном течении патологического состояния, сопровождающего отрыва и тяжелые тракционные повреждения ПС, следует рассмотреть возможность раннего оперативного вмешательства, которое приведет к улучшению функциональных возможностей руки и предотвратит нарушение ее роста.

Надо отметить, что кости и мягкие ткани на пораженной руке у таких детей растут медленнее по сравнению со здоровой рукой в результате нарушения нервно-трофических влияний. Например, у младенца 6–8 мес пораженная рука обычно короче на 10%, а к пубертатному периоду разница в длине рук может составить уже 6–7 см. Для доказательства различия размеров конечности рекомендуется использовать рентгенологическое исследование с 2 сторон. В результате тяжелого АППС происходит отставание роста большой руки от здоровой, что в свою очередь приводит к нарушению функции конечности.

Определить роль задержки роста конкретных мышц, сухожилий и связок в реализации моторного навыка руки позволяет клинический осмотр: выявляется ограничение наружной ротации, приведение плеча, а также нарушение разгибания в локтевом суставе, особенно в тех случаях, когда длительно имеется парез трехглавой мышца плеча.

ПРОГНОЗ ПРИ ПОВРЕЖДЕНИИ ПЛЕЧЕВОГО СОЕДИНЕНИЯ: ЭЛЕКТРОМИОГРАФИЯ

Использование электромиографии (ЭМГ) в оценке прогноза при АППС и других травмах ПС у детей раннего возраста рекомендуется не всеми авторами. Это связано с противоречивыми данными о частоте полного спонтанного восстановления функции руки и отсутствием четких критериев полного восстановления.

Однако ЭМГ — это эффективный инструмент для установления факта отрыва корешка от спинного мозга при интранатальных повреждениях ПС. Сохранность сенсорного ответа нерва в соответствующем

сегменте свидетельствует об отрыве корешка на преганглионарном уровне. В этом случае спонтанное восстановление невозможно и служит абсолютным показанием для реконструктивной микрохирургии. С другой стороны, если при отсутствии отрыва корешков к 3-му месяцу жизни у младенца с АППС не восстанавливается активное сгибание руки в локтевом суставе за счет двуглавой мышцы плеча, это также прямое показание для реконструктивной микрохирургии.

Большинство специалистов сходятся во мнении о том, что чем раньше проводится реконструктивная операция на ПС при акушерском повреждении, тем полнее восстанавливается функция конечности в дальнейшем. В связи с этим одной из приоритетных задач ЭМГ при неоднозначной клинической картине становится выделение детей с плохим прогнозом спонтанного восстановления АППС в возрасте не старше 3 мес.

Во многих случаях полученная электрофизиологическая картина у детей, особенно в возрасте не старше 1 года, носит ориентировочный характер. Это значит, что необходимо оценить состояние ключевых мышц, в соответствии с целями и задачами нейрохирурга, выделяя из них самые слабые. Главное преимущество ЭМГ заключается в возможности исследования мышц, недоступных для клинического тестирования (особенно надостной и подостной мышц, ключичной и стеральной частей большой грудной мышцы).

В период восстановления вне зависимости от того, восстановление функций самопроизвольное или оно происходит после оперативного лечения, у ребенка может развиваться феномен ко-контракции, в основе которого лежит содружественное сокращение мышц-агонистов. В этой ситуации оценивают мышцы агонисты и антагонисты с использованием накожной ЭМГ. При двуканальном отведении биопотенциала с соответствующих мышц регистрируется интерференционная кривая с оценкой средней амплитуды. Полученные результаты сравниваются с данными регистрации с симметричных мышц здоровой руки.

Клинически оценка феномена ко-контракции основана на выявлении характерных симптомов. Например, вследствие поражения верхней части ПС при поднесении руки к губам у ребенка будет подниматься плечо. В зарубежной литературе этот симптом получил название «симптома трубочиста» (от английского trumplet sign). Другой вариант содружественного движения получил название «симптома зонтика» (от англ. umbrella sign). При подъеме плеча с одновременным сгибанием в локтевом и лучезапястном суставах рука оказывается над головой. С целью коррекции ко-контракции применяются инъекции ботулинического токсина типа А.

Схема лечения и решение о необходимости хирургической реконструкции — непростые и ответственные задачи в каждом отдельном случае. Лечение и ведение ребенка с АППС осложнены многообразием клинических проявлений и отсутствием закономерности нарушения функции руки. Поэтому этот процесс становится командной задачей, в решении которой принимают участие неврологи, реконструктивные хирурги, специалисты по функциональной диагностике, врачи ЛФК и кинезиологи.

УРОВЕНЬ	I	II	III
ОТВЕДЕНИЕ РУКИ			
НАРУЖНАЯ РОТАЦИЯ ПЛЕЧА			
ЗАВЕДЕНИЕ РУКИ ЗА ГОЛОВУ			
ЗАВЕДЕНИЕ РУКИ ЗА СПИНУ			
ДОТРОНУТЬСЯ ДО НОСА			

РИС. Тест Mallet для оценки двигательной активности у детей с АППС.

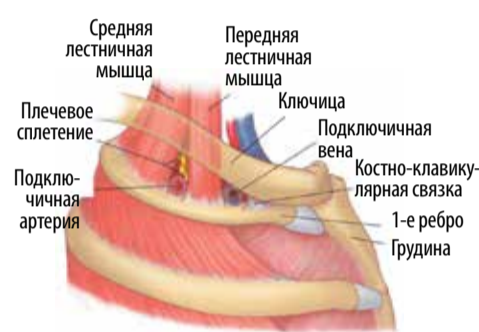
ПАТОЛОГИЯ

Синдром верхней апертуры (TOS) у детей

Развитие TOS могут вызывать любые состояния, которые приводят к нарушению нормальных анатомических размеров верхней апертуры. Но каковы особенности развития этого синдрома, его диагностики и лечения у детей?

Синдром верхней апертуры (thoracic outlet syndrome, TOS) – группа невро-васкулярных симптомов верхних конечностей, вызванных компрессией сосудисто-нервного пучка структурами верхней апертуры грудной клетки.

ВЕРХНЯЯ АПЕРТУРА ГРУДНОЙ КЛЕТКИ: АНАТОМИЯ



Апертура анатомически ограничена пространством между телом первого грудного позвонка, внутренними краями первых ребер и верхним краем рукоятки грудины.

РИС.1. Анатомия верхней апертуры.

Обычно выделяют три места возможной компрессии сосудисто-нервного пучка:

- 1) межлестничный треугольник – пространство, ограниченное спереди передней лестничной мышцей, сзади – средней лестничной мышцей и снизу – 1-м ребром. Следует подчеркнуть, что размеры межлестничного треугольника, через который проходят ветви плечевого сплетения и подключичная артерия, крайне малы;
- 2) реберно-ключичное пространство, в котором помимо артерии и сплетения также проходит и подключичная вена;
- 3) пространство под сухожилием малой грудной мышцы с расположенными в нем подмышечной артерией и веной, а также латеральным, медиальным и задним пучками плечевого сплетения.

TOS У ДЕТЕЙ – МИФ?

Статистика показывает, что в 80% случаев «синдром верхней апертуры» диагностируется у пациентов в возрасте от 25 до 40 лет, причем женщины болеют чаще (соотношение м/ж = 1:3). При этом распространено мнение, что у детей обсуждаемое состояние не встречается или относится к категории казуистических случаев.

Жалобы на ноющие боли в плече, шее, передней поверхности грудной клетки с иррадиацией в руку, возникающие или усиливающиеся при ее отведении и поднятии, сопровождающиеся при этом онемением и изменением цвета кожи кисти, в принципе должны привлечь внимание врача к верхней апертуре. Но перечисленные симптомы обычно относят к травматическим повреждениям мышц и сухожилий, нарушению осанки и даже невротическим состояниям у ребенка. Между тем в литературе TOS описан у четырехлетнего ребенка, при этом большая часть пациентов-детей с этим синдромом – подростки.

Следует отметить, что вокруг термина TOS, который не раскрывает патогенеза заболевания, а лишь указывает на локализацию болезни, до сих пор ведутся жаркие споры. Сегодня выделяют три варианта синдрома: артериальный, венозный и нейрогенный. При этом некоторые исследователи ставят под сомнение существование последнего, нейрогенного варианта TOS, который встречается в 95% случаев.

КАК ПРОЯВЛЯЕТСЯ TOS?

Клинические проявления синдрома верхней апертуры зависят от того, какие анатомические структуры вовлекаются в патологический процесс и от скорости развития состояния. Так, при остром и подостром начале артериального варианта болезни возникает внезапное изменение цвета кожи – как правило, одного пальца (побледнение), сопровождающееся резкой болью в нем. При хроническом течении также будут жалобы на перемежающиеся боли в руке, возникающие или усиливающиеся при движении, парестезии, а также на ощущение слабости, побледнение и чувство похолодания кисти.

Острый вариант венозного TOS характеризуется изменением цвета руки, которая становится пурпурно-красной, отекает, ощущается тупая, ноющая боль, усиливающаяся в положении лежа. На плече, шее, передней части грудной клетки и спине появляется сеть расширенных подкожных вен. По мере перехода заболевания в хроническую стадию возникают позиционные боли в руке (рис. 2).



РИС. 2. Венозная коллатеральная сеть в области грудной клетки слева у мальчика 11 лет с диагнозом TOS слева.

На долю перечисленных выше видов изменений на уровне верхней апертуры, связанных с вовлечением в процесс сосудов, приходится от 1 до 5% всех диагностированных случаев TOS. Все авторы едины во мнении, что частота артериальных/венозных синдромов верхней апертуры у детей и взрослых одинакова.

Нейрогенный вариант TOS клинически представлен болевым синдромом в области шеи, плеча, по передней поверхности грудной клетки с иррадиацией в руку. Жалобы на боль сопровождаются ощущением онемения, как правило, 4-го и 5-го пальцев кисти. В редких случаях развивается атрофия коротких мышц кисти (рис. 3) по типу «кисти Джилиатта – Саммера» (синдром атрофий описан R.W. Gilliat et al. в 1970 г.).



РИС.3. Атрофия мышц thenar и других коротких мышц левой кисти у ребенка 11 лет с нейрогенным вариантом TOS.

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ TOS У ДЕТЕЙ

Принимая во внимание неспецифичность клинической картины при самом частом – нейрогенном – варианте TOS, во всех случаях диагностический алгоритм в первую очередь следует направить на исключение других причин развития болевого синдрома, сенсорных и двигательных расстройств. Стоит отметить, что перечень заболеваний пациентов-детей, с которыми необходимо дифференцировать TOS, отличается от аналогичного у взрослых пациентов и включает в себя:

- акушерское повреждение плечевого сплетения;
- травматическое повреждение плечевого сплетения;
- травматическое повреждение локтевого и/или срединного нервов;
- спинальную амиотрофию;
- полиомиелит;
- миофасциальный болевой синдром;
- нарушение осанки.

При осмотре пациента необходимо обратить внимание на состояние обеих рук: наличие симметричных или асимметричных атрофий коротких мышц кисти, изменение цвета кожи рук, особенно при проведении стресс-тестов.

Существует несколько позиционных маневров, позволяющих создать условия,

при которых возникает компрессия сосудисто-нервного пучка (тест Эдсона, Райта, тест «военного захвата» и другие). Доказанная низкая специфичность и чувствительность перечисленных тестов не всегда позволяет исключить TOS, но это не значит, что их не надо делать.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ TOS

Тщательно собранный анамнез и осмотр ребенка следует дополнить в первую очередь рентгенографией шейного отдела позвоночника. Это основное скрининговое исследование для исключения аномалий развития скелета: гипертрофированные поперечные отростки С7, наличие шейных ребер, аномалии развития 1-го ребра и ключицы. Скелетные аномалии, как правило, сочетаются с дополнительными фиброзными связками, которые не всегда можно обнаружить при магнитно-резонансной томографии.

Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) шейного отдела позвоночника применяется как метод для уточнения наличия изменений костных структур (рис. 4). Следует помнить, что 90% выявленных шейных ребер не приводит к развитию каких-либо патологических симптомов.

Электрмиография (ЭМГ) не выявляет специфических изменений и необходима

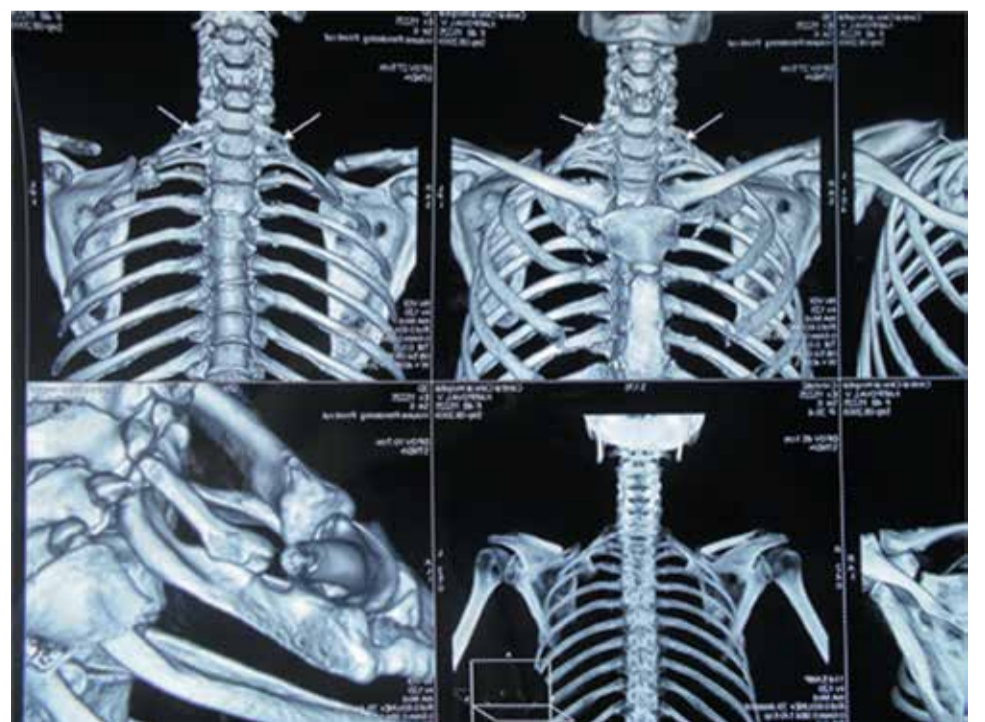


РИС. 4. МСКТ: шейные ребра (белые стрелки) у девочки 15 лет.

только в дифференциальном диагнозе с другими состояниями.

Цветное дуплексное сканирование подключичных, подмышечных артерий и вен позволяет исключить или подтвердить возможные стенозы, аневризмы и окклюзирующие процессы.

Компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная ангиография показаны для оценки степени тромбоза, наличия сосудистых коллатералей, сосудистых аномалий развития.

При ультразвуковом сканировании можно обнаружить аномалии развития, например наличие дополнительной лестничной мышцы. Самое важное — проведение динамического ультразвукового исследования, которое выявляет компрессию сосудисто-нервного пучка при проведении стресс-тестов и клиническую значимость аномалий развития. Например, может ли обнаруженная дополнительная лестничная мышца стать причиной компрессии сосудов и сплетения.

В любом случае синдром верхней апертуры — это всегда диагноз исключения.

ОСОБЕННОСТИ ЛЕЧЕНИЯ TOS У ДЕТЕЙ

Подходы к лечению TOS у детей так же, как и у взрослых, зависят от причин развития состояния. Например, при остром артериальном или венозном тромбозе подключичных или подмышечных сосудов основным методом лечения будет хирургическое вмешательство, направленное на восстановление кровоснабжения руки.

При нейрогенном TOS лечение до 60% пациентов ведется консервативно. Устранение динамической компрессии сосудисто-нервного пучка в структурах верхней апертуры проводят методами мануальной терапии, лечебной физкультуры, ботулинотерапии (введение ботулинического токсина типа А в лестничные мышцы). Кстати, именно применение ботулинотерапии значительно изменило тактику ведения пациентов, отодвинув хирургический метод лечения на последнее место.

За помощью к хирургу следует обращаться только после того, как все методы консервативного лечения оказались неэффективными в течение не менее чем 6–8 нед. Прямым показанием для хирургического вмешательства признается развитие атрофий коротких мышц кисти. Сегодня все, кто занимается оперативным лечением TOS, считают наиболее эффективным методом резекцию 1-го ребра, а скаленотомия практически не применяется.

Обязательна реабилитация ребенка после оперативного вмешательства. Она заключается в постоянных и продолжительных занятиях лечебной физкультурой под контролем врача-кинезиолога. Назначение общеизвестных нейротропных средств, витаминов группы В, миорелаксантов, нестероидных противовоспалительных препаратов, как правило, неэффективно, а в зарубежных руководствах считается ошибкой.

Подготовила **Евгения Наумова**

Обзор новостей из мира неврологии

Новый диагностический тест болезни Крейтцфельда-Якоба

Новый тестовый алгоритм для диагностики болезни Крейтцфельда-Якоба (БКЯ) представила команда специалистов под руководством Джанлуиджи Зануссо из университета Вероны.

Как показывают результаты исследований, сочетание тестовых образцов спинномозговой жидкости (СМЖ) и мазка со слизистой носа обладает «практически 100%-ной» специфичностью и чувствительностью и должно привести к постановке окончательного диагноза этой прионной болезни. Исследователи отмечают, что до сих пор постановка диагноза БКЯ (ежегодно в Соединенных Штатах насчитывается около 400 подобных случаев) была проблематичной. Пациентам с быстро прогрессирующей деменцией и мозжечковыми симптомами часто ставились неверные диагнозы. При проведении поддерживающих исследований, включая анализ СМЖ, магнитно-резонансную томографию (МРТ) и электроэнцефалографию (ЭЭГ), диагностические критерии болезни все еще ассоциировались только с 83%-ной чувствительностью и 71%-ной специфичностью, сохраняя высокую степень неопределенности в отношении диагноза, и многие пациенты с БКЯ не были идентифицированы.

Новый тест известен как анализ в режиме реального времени, который может обнаруживать мельчайшие количества (фемтограммы) БКЯ — специфического аномального прионного белка из всех подтипов спорадического БКЯ в СМЖ или со слизистой оболочки носа.

Д-р Зануссо и коллеги отмечают, что технология проведения такого теста теперь доступна в большинстве западных стран, поэтому «включение этой процедуры в клиническую практику представляется возможным». Результаты становятся известны примерно через три дня для тестов СМЖ и в течение одного дня для тестов со слизистой оболочки носа.

Клаустрем может быть источником сознания

Три необычных нейрона, которые предположительно могут отвечать за формирование сознания, обнаружили в головном мозге мыши исследователи Института Аллена по изучению мозга из США.

Для эксперимента были созданы генетически модифицированные мыши, клетки мозга которых могли производить зеленый флуоресцентный белок. В частности, «подсвечивались» нейроны клаустрема — небольшого участка серого вещества, располагающегося под корой больших полушарий. Для построения 3D-карты мозга исследователи сделали 10 тысяч срезов головного мозга животных и изучили их при помощи специальной программы. В результате ученым удалось найти три неизвестных до сих пор нейрона, тела которых находятся в клаустреме, а дендриты разветвленной сетью опутывают практически весь мозг.

По мнению руководителя исследования доктора Кристофа Коха, обнаруженные структуры клаустрема обеспечивают связь между разными отделами головного мозга и вполне могут участвовать в создании самой малоизученной его функции — сознания.

Мозг «архивирует» информацию во сне

Ночной сон позволяет избавиться от избытка информации, полученной за день, и сохранить важную, считают исследователи из Университета Джонса Хопкинса в США.

В первом исследовании подопытных мышей помещали в незнакомое место и давали им отрицательный стимул. Затем часть зверьков отправлялась на обычный ночной отдых, а вторая — лишалась нормального сна. Как выяснилось, невыспавшиеся зверьки боялись и путались, даже оказавшись на совершенно другой площадке. Как говорят ученые, это могло произойти потому, что лишение сна не дало произойти процессу «свертывания» (scaling down) в синапсах и не позволило стереть лишней и структурироваться важной информации. В результате у зверьков не появилось четкого представления об опыте накануне, и новые условия они принимали за старые, пугающие. По мнению руководителя исследования доктора Грэма Диринага, прежде чем информация в головном мозге будет помещена на хранение, она должна «откалиброваться», а этот процесс происходит именно во сне. И лишение полноценного ночного отдыха может привести к нарушению запоминания — как у мышей, так и у людей.

Электронное устройство поможет при мигрени

Беспроводное устройство, которое можно носить на руке, может облегчить боль при мигрени также эффективно, как и лекарства. Результаты испытаний нового прибора представили исследователи из Технологического института Технион в Хайфе, Израиль.

Устройство, которое можно носить на руке и управлять при помощи смартфона, реализует принцип электрической стимуляции, позволяющей блокировать болевые сигналы. В первых испытаниях гаджета приняли участие 71 человек с регулярными эпизодами мигрени. При развитии очередного приступа добровольцам предлагали активировать прибор и не принимать какие-либо лекарства от мигрени в течение 2 ч.

Исследователи проверили работу своего устройства на 299 эпизодах мигрени. Выяснилось, что стимуляция позволила снизить уровень боли наполовину у 64% испытуемых. Среди тех, кто получал имитацию стимуляции, о снижении болевых ощущений сообщили только 26%.

По мнению авторов исследования, эффективность их устройства аналогична действию известного препарата от мигрени — триптана. «Эти результаты должны быть подтверждены дополнительными исследованиями», — говорит ведущий автор исследования Давид Ярнитский, который считает, что новое устройство найдет применение среди тех, кому требуется немедикаментозное лечение мигрени.

Снижение уровня глюкозы может быть триггером болезни Альцгеймера

Снижение уровня глюкозы в головном мозге начинается еще до появления первых признаков болезни Альцгеймера, считают исследователи из медицинской школы Льюиса Катса Университета Темпл в США.

В ходе исследования ученые намеренно лишили мозг мышшей поступления глюкозы. Как и предполагалось, у подопытных животных начались признаки нейродегенерации: они показывали значительно худшие результаты в когнитивных тестах, чем зверьки из контрольной группы. Кроме того, у них обнаружился высокий уровень фосфорилированного тау-белка и началась массивная гибель нейронов — характерные признаки болезни Альцгеймера. По мнению ученых, полученные ими результаты вполне могут объяснить, почему диабет — состояние, при котором клетки головного мозга могут испытывать дефицит глюкозы, считается известным фактором риска развития деменции.

Рассеянный склероз научились выявлять по анализу крови

Систему управления роботизированной рукой без использования мозговых имплантов создали исследователи из Университета Миннесоты. По мнению авторов метода, описанного в журнале Scientific Reports, это значительный прорыв в области нейронных интерфейсов.

Предложенная авторами система неинвазивна: она не предусматривает имплантацию электродов непосредственно в мозг, а использует данные 64-электродной электроэнцефалографии. Обработка сигналов производится при помощи технологий машинного обучения, которые позволяют легче декодировать ЭЭГ и превращать ее в набор конкретных команд для робота.

Подготовила **Дарья Смирнова**

ПАТОЛОГИЯ

Системный амилоидоз: НОВЫЙ ЛИК ЗНАКОМОЙ БОЛЕЗНИ

Об особенностях такого заболевания, как амилоидоз, рассказывают специалисты Первого МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России и ФГБНУ «Медико-генетический научный центр» РАМН.

В повседневной клинической практике невролог нечасто может встретить пациента с амилоидозом — патологическим состоянием, для которого характерно внетканное отложение специфического нерастворимого фибриллярного белка амилоида. Распространенность амилоидоза вследствие гетерогенности заболевания остается к настоящему времени недостаточно изученной.

Традиционно пациент с такой патологией курируется специалистами нефрологического, кардиологического или обще-

терапевтического профиля. Однако симпозиум, посвященный транстретиновой семейной амилоидной полинейропатии, состоявшийся в рамках конференции «Вейновские чтения» в феврале 2017 г., показал актуальность проблемы для неврологического сообщества.

Лекторы из России, Швеции и Болгарии представили свои клинические наблюдения, а также, инициируя научную дискуссию, обсудили основные трудности диагностического алгоритма и «вызовы», с которыми сталкивается практикующий

врач-невролог при постановке диагноза транстретиновой семейной амилоидной полинейропатии.

С момента описания первого клинического случая в 1952 г. прошло более 60 лет, однако низкий уровень осведомленности специалистов до сих пор негативно влияет на гиподиагностику данного заболевания и частоту неблагоприятных исходов у пациентов.

С нашим изданием согласились побеседовать и ответить на вопросы экспер-

ты — доктора различных специальностей, которые помогли всесторонне рассмотреть проблему: Вилен Вильевич Рамеев, врач-невролог, гематолог, терапевт, к.м.н., в.н.с. отдела нефрологии ФГБОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России; Ольга Евгеньевна Зиновьева, д.м.н., проф. кафедры нервных болезней лечебного факультета ФГБОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России; Александр Владимирович Поляков, д.б.н., зав. лабораторией ДНК-диагностики ФГБНУ «Медико-генетический научный центр» РАМН.



Вилен
Вильевич
РАМЕЕВ

К.м.н., врач-невролог, гематолог, терапевт, в.н.с. отдела нефрологии ФГБОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России



Ольга
Евгеньевна
ЗИНОВЬЕВА

Д.м.н., проф. кафедры нервных болезней лечебного факультета ФГБОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России



Александр
Владимирович
ПОЛЯКОВ

Д.б.н., зав. лабораторией ДНК-диагностики ФГБНУ «Медико-генетический научный центр» РАМН

— **Вилен Вильевич, расскажите, пожалуйста, о том, что такое амилоидоз и каковы особенности его диагностики?**

— Впервые будущий врач знакомится с амилоидозом в курсе патологической анатомии, видя морфологическую картину дистрофии. Как и воспаление, он представляет собой эволюционно закрепленный процесс, древнюю реакцию, присущую различным животным, например моллюскам, у которых находят отложения амилоидоподобной субстанции. Считается, что у любого человека старше 80 лет присутствует депозит того или иного амилоидного белка. Кстати, его любопытное свойство — трансмиссивность.

Выяснилось, что при трансплантации биоптата амилоидной массы здоровым мышам у них развивается заболевание, то есть пересаженный фрагмент становится своеобразной «затравкой». Подобное свойство описано и у людей на примере прионного заболевания куру, при котором именно амилоид играет роль «инфекционного агента». Последние сведения показывают, что морфологической основой болезни Альцгеймера также признан амилоидный белок.

Однако с клинической точки зрения амилоидоз — это группа заболеваний, представленных в различных формах, исход которых выражается во внетканном отложении в тканях аномального специфического гликопротеида — амилоидных фибрилл. Этот гликопротеид имеет специфическое свойство двойного лучепреломления, то есть при окрашивании

морфологического препарата типичной краской «конго красный» амилоид приобретает красный цвет. Но лаборатория может дать ложноположительный результат, так как коллаген, например, тоже будет иметь красный цвет. Поэтому, для того чтобы избежать ошибки диагностики, нужно обязательно провести микроскопию в поляризованном свете, тогда конгофильные амилоидные массы начинают светиться яблочно-зеленым цветом. За эту особенность амилоид называют «кристалл на плоскости», так как в этом случае он проявляет свойства кристалла за счет строго упорядоченной структуры.

— **Как были открыты эти свойства амилоида и описано заболевание?**

— В 1803 г. Антуан Порто при аутопсии обнаружил изменения в различных органах пациентов с туберкулезом, по виду напоминавшие сальные отложения. А сам термин ввел в обиход австрийский патологоанатом Карл Рокитанский. В 1848 г. на заседании Венской академии наук он представил свою теорию дискразии жидкостей (термин, употреблявшийся в медицине начиная с Гиппократа, который ввел его для обозначения конституциональных болезней, вызванных «испорченным» составом «соков» организма — прим. авт.), изложенную в его новом учебнике патологии.

Амилоидоз послужил удачной аргументацией для предложенной теории, и в медицинских кругах его долгое время называли «сальная болезнь Рокитанского». Впрочем, термин «амилоидоз»,

в переводе с латинского языка означающий «крахмалоподобный», появился позже, в 1856 г., когда Рудольф Вирхов обнаружил, что «сальные» массы в реакции с сульфатированным йодом дают черный субстрат, а следовательно, этим свойством напоминают крахмал. И хотя в том же году была установлена белковая природа отложений, термин «амилоид» сохранился до настоящего времени. Первые клинические работы появились в начале XX в., когда немецкий врач Ганс Герман Бенхольд предложил способ прижизненной диагностики заболевания с помощью окрашивания конго красным. В 1935 г. американский вирусолог Хобард Энстед Рейманн выделил первичный и вторичный амилоидоз, развивающийся, например, на фоне туберкулеза, сифилиса, остеомиелита, однако впоследствии были описаны другие формы заболевания, в частности семейные. В современной классификации указывается тип амилоидоза и белок-предшественник, например AA, AL, ATTR-амилоидоз.

— **Что это за формы заболевания?**

— AL-амилоидоз включает в себя первичный (идиопатический) амилоидоз и амилоидоз, ассоциированный с миеломной болезнью. Белком-предшественником при AL-амилоидозе считают моноклональные легкие цепи иммуноглобулинов, это выяснил в 1971 г. исследователь из Калифорнийского университета Джордж Гленнер. По его же данным, источник синтеза аномального белка — плазматическая клетка костного мозга.

В том же году другой американский ученый Эрл Филип Бендед обнаружил, что при вторичном амилоидозе отложения сформированы другим типом белка, который он назвал А-белок. Впоследствии был выделен его сывороточный аналог, обозначенный как SAA. Он оказался «братом-близнецом» С-реактивного белка острой фазы! И тогда все стало на свои места: хронические воспалительные заболевания ведут к повышению в крови уровня SAA-белка, а он уже откладывается в виде амилоида.

Следует сказать, что для этого есть генетическая предпосылка, но не все ею обусловлено: для реализации заболевания необходимо развитие хронического воспалительного процесса. В 30–50 гг. XX в. выявлено множество семейных форм амилоидоза, в частности наиболее известным заболеванием этой группы стала транстретиновая амилоидная полинейропатия, описанная известным португальским исследователем Марио Корнио да Коста Андраде в 1952 г. Белок-предшественник при данной форме, обозначаемой как ATTR, — транстретин, переносчик гормонов щитовидной железы и витамина А тетрамерной структуры. Этот тип амилоидоза характеризующийся аутосомно-доминантным наследованием, связан с генетической мутацией. Причем считается, что если она возникает в конечной части аминокислотной последовательности, то формируется кардиомиопатический тип, а если в начальной части, то нейропатический. Хотя у нас есть результаты наблюдений, которые можно назвать явным исключением. Вот такое гетерогенное заболевание.

На данный момент описано более 100 мутаций, но лишь около 80 из них — амилоидогенные, и это также следует помнить при случайной находке при полном секвенировании генома. Такой случай тоже имел место в нашей клинике. Раньше мы полагали, что транстретиновая семейная амилоидная полинейропатия — заболевание с четким

свойством формировать эндемические очаги — в России появиться не может. Однако потом было выявлено, что миграция португальцев по политическим и экономическим причинам привела к возникновению заболевания и в Швеции, и в Бразилии, и в Японии. И сейчас в нашей стране 2% случаев системного амилоидоза связано именно с этой формой.

— **Как выглядит диагностический путь пациента с подозрением на системный амилоидоз?**

— Обязательный этап для этих пациентов — морфологическая диагностика, при этом биопсия пораженного органа в 95% обнаруживает отложения амилоида. Но, согласитесь, когда идет речь о миокарде или нерве, каждому такое исследование не проведешь, поэтому существует понятие о скрининговых органах, к которым относятся, например, прямая кишка, подкожно-жировая клетчатка, слюнные железы. Биопсия данных органов сопряжена с меньшей инвазивностью и может выявить накопление амилоида с высокой долей вероятности. Однако подобная скрининговая диагностика в большей степени информативна для AL-амилоидоза, чем для транстиретиновой формы, когда на анализ уже нужно взять ткани пораженного органа.

К беседе присоединяется Ольга Евгеньевна Зиновьева:

— У пациента с амилоидным поражением, попадающего к неврологу, как правило, есть клинические проявления полинейропатии, и, возможно, в сочетании с туннельной мононейропатией в виде синдрома карпального канала. Чтобы уточнить уровень и характер поражения периферического нейромоторного аппарата, невролог направляет пациента на электромиографическое исследование (ЭМГ).

Для транстиретиновой амилоидной полинейропатии характерны признаки аксонального поражения с возможным вовлечением в патологический процесс миелиновых оболочек нервов. Однако стандартное ЭМГ не позволяет оценить состояние тонких волокон периферических нервов. В этом могут помочь методики количественного сенсорного и вегетативного тестирования, а также метод анализа биоптата кожи с оценкой состояния интраэпидермальных нервных волокон.

Выявляемые изменения неспецифичны при любом генезе повреждения периферической нервной системы, однако они помогут в выборе правильного направления диагностического поиска. Получив нейрофизиологическое подтверждение полинейропатического синдрома, в том числе и на субклиническом этапе, невролог должен исключить наиболее частые причины данной патологии: диабетическое поражение, алкогольную интоксикацию, димитимунный процесс. При подозрении на системный характер заболевания необходимо начать общесоматическое обследование для выявления экстракраневральных симптомов и подробно собрать семейный анамнез. Очень важны методы морфологической диагностики, позволяющие обнаружить отложения патологического гликопротеида в различных органах и тканях, а также оценить тип амилоидоза. В нашей клинике наиболее часто с этой целью используют биоптат слизистой прямой кишки. Информативность такого метода составляет 70%. Однако следует помнить, что существует вероятность получения ложноотрицательного результата: это относится и к исследованию биоптатов слизистой полости рта, подкожного жира, в связи с чем оправдано проведение биопсии двух-трех локализаций. Конечно, большую информативность будет носить биопсия пораженного органа.

К важнейшим методам диагностики транстиретиновой амилоидной полинейропатии относится генетическое исследование, которое проводится для выявления характерных мутаций гена транспортного белка транстиретина. В случаях подтверждения семейной амилоидной полинейропатии необходимо генетическое обследование родственников пациента, это позволяет обнаружить заболевание на ранней стадии, а также найти асимптомных носителей.

С появлением возможности проведения патогенетической медикаментозной терапии значительно улучшился прогноз для жизни пациентов с транстиретиновым амилоидозом.

— **Вилен Вильевич, а что все-таки следует делать в первую очередь — ориентироваться на морфологию или генетическую диагностику?**

— В настоящий момент ситуация такова, что вторичный AA-тип амилоидоза отходит в структуре патологии на второй план, и при подозрении на амилоидное поражение мы в первую очередь ориентируемся на AL-форму и проводим дифференциальную диагностику с моноклональными гаммапатиями. Кровь и суточная моча пациента направляются на иммунохимическое исследование с обязательными иммунофиксацией и электрофорезом белковых фракций. А при анализе крови, кроме того, применяется и количественное определение свободных легких цепей иммуноглобулинов.

Параллельно с этим этапом диагностики проводится скрининг-биопсия типичных органов. В случае отрицательного результата мы думаем о транстиретиновой форме и стремимся получить биоптат пораженного органа, в данном случае нерва, а также проводим генетическое исследование, результаты которого становятся достоверным подтверждением амилоидного поражения. Дополнять генетические тесты морфологической диагностикой необходимо во избежание «размывания» диагноза, и я поясню, почему. Часто мы имеем дело с мутациями, которые не сопровождаются амилоидными накоплениями, кроме того, встречаются и отложения неамилоидной природы, поэтому необходима многоступенчатая верификация диагноза. Она важна как для плана дальнейшего лечения, так и для прогноза заболевания.

Тему продолжает Александр Владимирович:

— Следует отметить, что транстиретиновая форма амилоидоза — это моногенное заболевание. И, как для любой подобной патологии, подтверждающим диагностическим методом будет молекулярная диагностика на уровне ДНК. В этом случае она довольно проста как в техническом, так и финансовом плане, что повышает ее доступность и для пациента, и для специалиста. Причин тут две: во-первых, исследуемый ген имеет маленький размер — порядка 4 экзонов, поэтому можно делать определение нуклеотидных последовательностей всех фрагментов.

Во-вторых, несмотря на то, что транстиретиновый амилоидоз по сути своей — аутосомно-доминантное заболевание с вероятностью наследования от родителей 1:2 независимо от пола, а при такой патологии накопления какой-либо мутации гена не происходит, здесь мы видим

совершенно иную картину, то есть выявляется повторяющаяся мутация. В настоящий момент в России определяются две типичные европейские мутации, и это еще более упрощает и удешевляет молекулярную диагностику: можно анализировать не весь ген, а только его небольшую измененную часть, при этом качество технологии не уступает европейским стандартам благодаря использованию соответствующего оборудования и реактивов.

диагностики, позволивших подтвердить патологию на молекулярном уровне. В настоящий момент в нашей лаборатории есть семь таких случаев, однако мы еще не знаем, каков спектр мутаций в гене транстиретина на территории России, какова пенетрантность. Это дело будущих наблюдений и исследований.

Ольга Евгеньевна:

— Системный амилоидоз и его неврологические проявления известны врачам уже несколько десятилетий. Однако в последние годы значительно расширилось представление о причинах и механизмах развития различных типов амилоидоза, появились возможности патогенетической терапии, что повысило клинический интерес к данной группе заболеваний. Сегодня перед врачом стоит задача не просто правильно поставить диагноз, а сделать это в максимально короткие сроки, что позволит эффективно помочь пациенту. Относительно редкая диагностика амилоидных нейропатий, возможно, связана с недостаточной информированностью врачей и отсутствием клинической настороженности в отношении системного амилоидоза.

— **Расскажите, пожалуйста, в каком случае пациент с системным амилоидозом может обратиться к неврологу?**

— Прежде всего, следует представить «неврологический портрет» пациента с системным амилоидозом. В первую очередь, речь идет о поражении периферической нервной системы в виде неуклонно прогрессирующей сенсорно-моторно-вегетативной полинейропатии и туннельной мононейропатии, чаще проявляющейся двусторонним синдромом карпального канала.

Следует отметить, что вегетативные проявления в виде ортостатической гипотензии, нарушения пототделения,

ТТР-САП:

НАСЛЕДСТВЕННАЯ И НЕИЗЛЕЧИМАЯ ПОЛИНЕЙРОПАТИЯ, ТРЕБУЮЩАЯ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ (ТРАНСТИРЕТИНОВАЯ СЕМЕЙНАЯ АМИЛОИДНАЯ ПОЛИНЕЙРОПАТИЯ)

ТТР-САП — неуклонно прогрессирующая неизлечимая полинейропатия¹

- Первое проявление может наблюдаться в 30-летнем возрасте²
- Наиболее распространенная форма наследственного амилоидоза, вероятность наследования составляет 50%
- Приводит к прогрессирующему и необратимому ухудшению неврологических функций с течением времени²

В настоящее время диагноз ТТР-САП часто ставится слишком поздно:³

- Ожидаемая продолжительность жизни при ТТР-САП составляет всего 10 лет после появления симптомов³
- Из-за ошибочной дифференциальной диагностики с другими заболеваниями³
- За это время происходит прогрессирующее усугубление заболевания и снижение качества жизни пациента^{4,5}

Неверный диагноз хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (ХВДП) — является распространенным явлением⁶

- Дифференциальная диагностика ТТР-САП и ХВДП на ранних этапах заболевания затруднительна⁷
- Подозрение на ТТР-САП должно возникнуть, если у пациентов с ХВДП отсутствует эффект на фоне внутривенного введения иммуноглобулинов и кортикостероидов, а нейропатия прогрессирует^{7,8}

При наличии сомнений относительно первичного диагноза ХВДП, рассмотрите возможность тестирования на мутантный ген ТТР⁷

Литература:

1. Ando Y, et al. *Orphanet J Rare Dis.* 2013;8:31.
2. Benson MD, Kincaid JC. *Muscle Nerve.* 2007;36:411—23.
3. Planté-Bordeneuve V, et al. *Neurology.* 2007;69:693—8.
4. Ando Y, Nakamura M. *Arch Neurol.* 2005;62:1057—62.
5. Jonsén E, et al. *J Adv Nurs.* 1998;27:52—8.
6. Planté-Bordeneuve V, Said G. *Lancet Neurol.* 2011;10:1086—97.
7. Mathis S, et al. *Muscle Nerve.* 2012;45:26—31.
8. Adams D, et al. *Curr Opin Neurol.* 2012;25:564—72.

ХВДП: хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия

ООО «Пфайзер Инновации», Россия, 123312, Москва, Пресненская наб., д. 10, БЦ «Башия на Набережной» (Блок С) Тел.: +7 (495) 287 50 00. Факс: +7 (495) 287 53 00 PP-VYN-RUS-0021 25.04.2017



чередования диареи и констипации, эректильной дисфункции могут развиваться как в дебюте заболевания, так и отсрочено. Возможно также сочетание различных клинических форм поражения периферической нервной системы: полинейропатии, краниальной нейропатии, туннельной нейропатии конечностей, радикулопатии.

— В чем особенность транстиретиновой семейной амилоидной полинейропатии?

Для данного заболевания характерны два варианта дебюта заболевания: ранний — не старше 50 лет, и поздний — после 50 лет. В первом случае поражение периферической соматической и автономной нервных систем происходит одновременно. Характерно, что в дебюте имеет место именно полинейропатия тонких волокон, проводящих поверхностную, болевую и температурную чувствительность. Пациенты предъявляют жалобы на сенсорные нарушения, то есть на ощущение жжения, покалывания, «ползания мурашек», онемения в стопах. При объективном неврологическом осмотре выявляется нарушение болевой чувствительности в дистальных отделах ног с последующим проксимальным распространением. Верхние конечности в патологический процесс вовлекаются позже.

Кроме того, уже на ранних стадиях отмечаются вегетативные нарушения в виде трофических изменений кожи голеней и стоп, также страдают автономные волокна, участвующие в иннервации сердечно-сосудистой и урогенитальной систем, желудочно-кишечного тракта. В частности, у пациентов с амилоидной полинейропатией может наблюдаться тяжелая ортостатическая гипотензия, не позволяющая находиться в вертикальном положении, вследствие чего пациенты оказываются прикованными к постели. Если же речь идет о позднем дебюте транстиретиновой семейной амилоидной полинейропатии, то в типичных случаях заболевание начинается как дистальная симметричная сенсорно-моторная поли-

нейропатия, при этом страдают как тонкие, так и толстые волокна в составе периферических нервов. Как правило, вегетативные проявления в этом случае отсрочены на 2–3 года, что и становится одной из причин поздней диагностики заболевания. Врачи-неврологи в целом ориентированы на проявления амилоидного поражения в виде сенсорно-моторно-вегетативной полинейропатии, и пациенты с поздним дебютом длительное время наблюдаются с другими диагнозами, например «метаболическая полинейропатия», «хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия».



Низкая осведомленность специалистов вносит значительный вклад в гиподиагностику данного заболевания и частоту неблагоприятных исходов у пациентов.

По течению транстиретиновая семейная амилоидная полинейропатия характеризуется постоянным прогрессированием, при этом более быстрое развитие симптомов характерно для форм с поздним дебютом. В данных случаях ранняя диагностика крайне важна для улучшения прогноза заболевания, так как позволяет своевременно начать патогенетическую терапию.

— Какие методы помощи пациентам с транстиретиновой амилоидной полинейропатией существуют в настоящий момент?

— Ранее неврологи ограничивались проведением симптоматического лечения с целью коррекции, например, ортостатической гипотензии. С 90-х гг. прошлого столетия используется метод трансплантации печени, так как более 90% белка транстиретины синтезируется именно

в этом органе. Результаты этого лечения, по данным литературных источников, весьма впечатляют: более 50% пациентов имеют 20-летнюю выживаемость. Однако остановить прогрессирование заболевания не удается, так как транстиретин синтезируется также в сосудистых сплетениях желудочков головного мозга, эпителии сетчатки. Есть данные зарубежных коллег, указывающие, что препарат дифлунизал из группы нестероидных противовоспалительных средств обладает способностью замедлять прогрессирование заболевания, однако его длительный прием ограничен в связи с широким спектром побочных эффектов.

В настоящее время мы возлагаем большие надежды на препарат тафамидис. Он прошел клинические испытания за рубежом, в ходе которых показал свою эффективность как средство патогенетического лечения транстиретиновой амилоидной полинейропатии. Механизм его действия заключается в способности стабилизировать тетрамерную структуру транстиретины, предотвращая распад на олигомеры, имеющие амилоидогенные свойства.

Конечно, с появлением возможности проведения патогенетической медикаментозной терапии значительно улучшился прогноз для жизни пациентов с транстиретиновым амилоидозом, увеличилась ее продолжительность. Однако следует помнить, что медикаментозная терапия особенно эффективна на ранней стадии заболевания, в связи с чем повы-

шается актуальность своевременной диагностики.

Вилен Вильевич:

— Конечно, в последние годы мы продвинулись в изучении и понимании такого заболевания, как транстиретиновая амилоидная полинейропатия. Обсуждая возможности терапии, можно сказать, что трансплантация печени затрагивает, прежде всего, этические моменты. И пациенту, и врачу непросто решиться на пересадку здорового органа, учитывая, что процесс замедляется, но не останавливается вследствие наличия иных источников синтеза транстиретины и упомянутого выше свойства трансмиссивности амилоида в накоплениях. В этом плане лекарственная терапия представляется нам наименее инвазивным перспективным методом.

В медицинском сообществе широко обсуждается тафамидис в качестве патогенетического средства. И, несмотря на нюансы его применения, для нас сейчас это колоссальная возможность. Что касается других форм системного амилоидоза, то и здесь мы имеем значительные успехи. Лечение AL-формы зависит от коррекции первичного воспалительного процесса, и сегодня во всем мире отмечается снижение случаев возникновения вторичного амилоидоза. При AL-форме используется химиотерапия: с помощью современных цитостатиков удается уничтожить патологический клон плазматических клеток с хорошей клинической эффективностью.

В популярном сериале «Доктор Хаус» главный герой сказал, что амилоидоз не лечится. После этого я перестал смотреть фильм. Есть подходы для различных форм заболевания, которые позволяют помочь пациенту и улучшить качество его жизни, кроме того, успехи в изучении заболевания, несомненно, приведут к появлению новых эффективных способов лечения.

Подготовила Ирина Бородулина

РЕКОМЕНДАЦИИ

На стыке компетенций

В номере №1/2017 мы освещали некоторые вопросы невроурологии. Роль невроуролога в лечении неврологических пациентов и участие в этом процессе врача-уролога оказалась настолько актуальной темой, что мы решили ее продолжить.



Валентин Александрович РУБАНОВ

Уролог, эндоуролог, руководитель Центра невроурологии сети клиник EMC (European Medical Centre)

По данным мировой литературы, нарушение функции нижних мочевых путей (НМП) отмечается не менее чем у 70% пациентов с болезнью Паркинсона, 75% пациентов с рассеянным склерозом, в 80% случаев после перенесенного острого нарушения мозгового кровообращения (ОНМК), 95%

после травм спинного мозга и в 50% случаев повреждения периферической нервной системы после перенесенных операций на органах малого таза (гистерэктомия, экстирпация прямой кишки). Несмотря на приведенные цифры, подтверждающие серьезность нарушений, большинство пациентов с перечисленными неврологическими нарушениями чаще всего обращаются к урологу уже на этапе развития осложнений. Серьезные осложнения, требующие безотлагательного вмешательства уролога, — это острая задержка мочи, острая инфекция мочевыводящих путей и, конечно, почечная недостаточность. Если помощь врача-уролога неврологическому пациенту оказывается с промедлением, это может привести к уросепсису и даже смерти пациента.

Кстати, некогда именно уросепсис был одной из самых частых причин смерти спинального пациента. Благодаря принципиальным изменениям подхода к ведению этой группы пациентов, за последние 50 лет смертность от этой причины снизилась с 70% до единичных 3–5%.

Что же необходимо делать и на каком этапе наблюдения за неврологическими пациентами необходимо обратиться к урологу, чтобы предотвратить нежелательные осложнения? Почему в реальной жизни нет такого понятия, как командный подход к ведению пациента?

У многих неврологических пациентов изменение функции НМП развивается постепенно и растягивается на длитель-

ный период. В первое время это позволяет пациенту адаптироваться к постепенно появляющимся изменениям и не уделять им должного внимания. Действительно, на начальных стадиях нарушение функции НМП сначала мало сказывается на качестве жизни. Опасность осложнений со стороны мочевыводящей системы на фоне основного неврологического заболевания не вызывает особой настороженности у пациента и его близких. Это и определяет слишком позднее обращение к урологу. Но такие симптомы, как учащенное и затрудненное мочеиспускание, ощущение неполного опорожнения мочевого пузыря, ноктурия (необходимость просыпаться ночью, чтобы помочиться) и недержание мочи, должны насторожить пациента и его близких.

Выраженность нарушений функции НМП бывает разной. Каждый случай особый и требует индивидуального подхода. Где та тонкая граница между компенсацией, субкомпенсацией и декомпенсацией функции НМП? Что может и что должен делать невролог, чтобы не «пропустить» и вовремя обратиться к урологу?

Есть несколько простых рекомендаций.

В первую очередь невролог, ведущий пациента, должен правильно собрать урологический анамнез. Необходимо еще раз подчеркнуть, что перенаправление пациента на опрос к урологу — неверная тактика, которая приводит к потере времени. Тем более, что для практических врачей любого профиля предложен универсальный инструмент — опросник, в котором содержится 7 наводящих вопросов о наличии и выраженности симптомов НМП [симптомы гиперактивного мочевого пузыря и инфравезикальной обструкции (затрудненного мочеиспускания)] и вопросы о качестве жизни, которые помогают неврологу определить «отношение» пациента к имеющимся симптомам (табл. 1).

Изначально этот опросник был разработан для пациентов с аденомой простаты, но поскольку он содержит весь спектр необходимых вопросов, его стали широко использовать в нейроурологии как для мужчин, так и для женщин. В Интернете можно найти этот опросник как IPSS.

Выполнение ультразвукового исследования (УЗИ) мочевыделительной системы обязательно для пациентов группы риска. С помощью ультразвуковой диагностики можно определить наличие остаточной мочи, исключить дивертикулы мочевого пузыря и самое главное — исключить расширение чашечно-лоханочной системы.

Также обязателен ежегодный контроль общеклинического анализа мочи с це-

лью исключения лейкоцитурии и бактериурии.

Как часто невролог должен интересоваться состоянием мочевыделительной системы, направлять пациента на УЗИ и делать анализ мочи? Согласно рекомендациям Европейской ассоциации уроло-

ванной лейкоцитурии, наличии остаточной мочи и расширении чашечно-лоханочной системы невролог обязан направить пациента к урологу. Кроме того, участие уролога в ведении неврологического пациента обязательно, если появляются жалобы на недержание мочи, есть эпизоды острой задержки мочи в анам-

ного подхода в лечении неврологических пациентов. И не просто в междисциплинарном, а в командном подходе. Мы часто сталкиваемся с тем, что невролог, диагностировав нарушение функции НМП, направляет пациента на консультацию к урологу, а уролог в свою очередь «отписывается» или, в лучшем случае, рекомендует прием антибактериальных препаратов. Расстраивается пациент, расстраивается невролог. Так и заканчиваются попытки «междисциплинарного подхода» в нашей стране.

Другая сторона этой проблемы заключается в том, что нейроурология — одна из многих субспециализаций урологии. И если пациент с неврологической патологией попадет, например, к онкоурологу или врачу, занимающемуся лечением мочекаменной болезни, скорее всего, консультация будет развиваться по вышеописанному сценарию.

С моей точки зрения, единственный выход из этой ситуации — командный подход! У каждого невролога в своей «команде» должен быть уролог, который точно будет знать, какие задачи перед ним стоят, если он принимает неврологического пациента, и какой ответ должен получить коллега.

Одна из важных составляющих квалифицированной нейроурологической помощи — это наличие аппарата для проведения комплексного уродинамического исследования: единственного метода диагностики функциональных расстройств, необходимого для постановки диагноза. Перед тем как выбрать уролога в «команду», удостоверьтесь в том, что в распоряжении коллеги есть необходимый инструментарий, так как, к сожалению, не все клиники оборудованы уродинамическими установками.

Тесное взаимодействие невролога и уролога позволит значительно улучшить качество жизни пациента.

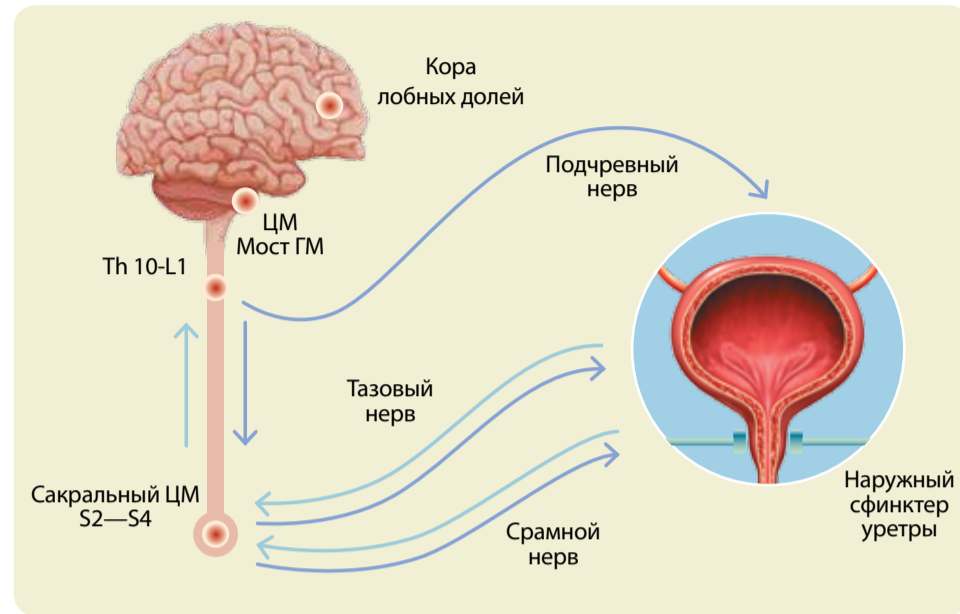


РИС. Иннервация нижних мочевых путей.

“Выполнение ультразвукового исследования (УЗИ) мочевыделительной системы обязательно для пациентов группы риска.”

гов, пациенты с высоким риском развития тазовых расстройств должны ежегодно проходить скрининговое обследование.

При выявлении симптомов со стороны НМП по опроснику, диагностиро-

ване и острой инфекции мочевыводящих путей, а также при наличии цистостомы.

Таким образом, очередной раз мы убеждаемся в необходимости междисциплинар-

ТАБЛ. Международная система оценки симптомов нижних мочевых путей.

Вопрос	Никогда	Реже, чем 1 раз в неделю	Реже, чем в половине случаев	Примерно в половине случаев	Чаше, чем в половине случаев	Почти всегда
	0	1	2	3	4	5
1. Как часто в течение последнего месяца у Вас было ощущение неполного опорожнения мочевого пузыря после мочеиспускания?						
2. Как часто в течение последнего месяца Вам приходилось натуживаться , чтобы начать мочеиспускание?						
3. Как часто в течение последнего месяца у Вас имелось прерывистое мочеиспускание ?						
4. Как часто в течение последнего месяца Вам было трудно временно воздержаться от мочеиспускания ?						
5. Как часто в течение последнего месяца у Вас была слабая струя мочи ?						
6. Как часто в течение последнего месяца у Вас была потребность мочиться чаще , чем каждые 2 ч?						
7. Как часто в течение последнего месяца Вам приходилось вставать ночью с постели, чтобы помочиться?	Ни разу	1 раз	2 раза	3 раза	4 раза	5 раз
Суммарный балл по IPSS (заполняется врачом)						
Как бы Вы отнеслись к тому, если бы пришлось жить с имеющимися у Вас проблемами с мочеиспусканием до конца жизни?	Прекрасно					0
	Хорошо					1
	Удовлетворительно					2
	Смешанное чувство					3
	Неудовлетворительно					4
	Плохо					5
	Очень плохо					6

ЦИФРЫ

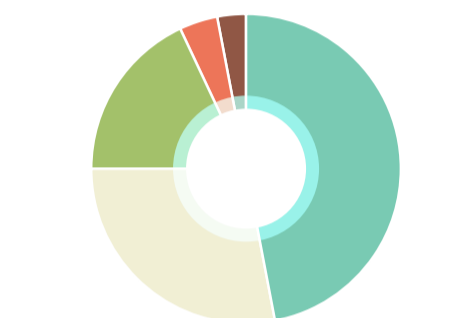
Немного статистики: основные заболевания нервной системы в детском возрасте

Небольшой наглядный материал о распространении детских заболеваний, с которыми наиболее часто встречаются врачи в неврологической практике.

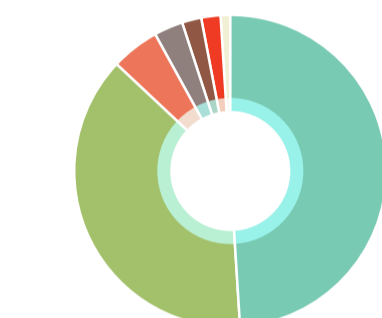
В детском возрасте большинство болезней нервной системы имеют неблагоприятный прогноз и отличаются высоким уровнем инвалидизации, низким

качеством жизни и ее короткой продолжительностью. Именно поэтому в настоящее время данному направлению неврологии уделяется повышенное внимание в научной и медицинской среде.

Перинатальные повреждения отличаются тяжелыми последствиями и ранними проявлениями. На 1-м месте среди



47% Гипоксически-ишемическое поражение
28% Аномалии мозга
18% Внутриутробные инфекции (TORCH-инфекции)
4% Родовая травма
2% Наследственные болезни обмена веществ



53,2% Парциальные формы эпилепсии
38,5% Синдром Веста
4,4% Синдром Леннокса-Гасто
1,5% Синдром Отахара
0,9% Синдром Драве
0,9% Ранняя миоклоническая энцефалопатия
0,6% Миоклонически-астатическая эпилепсия

РИС. 1. Перинатальное поражение центральной нервной системы

РИС. 2. Эпилептические синдромы младенческого и раннего детского возраста с дебютом не старше 3 лет

ТАБЛ. Распространенность основных болезней нервной системы в детском возрасте

Название	Название
Перинатальное поражение нервной системы	6000
Эпилепсия	700
Наследственно-дегенеративные и метаболические заболевания нервной системы	33
Прогрессирующие мышечные дистрофии	350
Аномалии развития	300
Нейропсихиатрические проблемы — когнитивные и поведенческие расстройства	1600

них стоит поражение головного мозга, степень которого определяет тяжесть последствий — от формирования резистентных форм эпилепсии до поведенческих расстройств и социальной дезадаптации.

Наиболее частое и серьезное последствие перинатального повреждения головного мозга — развитие эпилептических приступов в результате структурного повреждения нервной ткани. Эпилептический синдром обладает широким спектром

проявлений, наиболее часто встречающиеся представлены ниже. Благодаря активным разработкам в области изучения генома человека, совершенствованию инструментальных методов диагностики и новым подходам к терапии эпилептического синдрома стали возможными выявление этиологии эпилептического синдрома в детском возрасте и его лечение при помощи как медикаментозных, так и хирургических методов.

Подготовила Лидия Борискина



Биомолекула Научно-популярный сайт о современной биологии

проводит конкурс

НОМИНАЦИИ

- Свободная тема по биологии
- Своя работа
- Биомедицина сегодня и завтра*
- Наглядно о ненаглядном: нарисуй науку!
- «Места»: где работать в биологии?

*Судит известный биохимик Борис Животовский

ПРИЗЫ

- Приз в каждой номинации: 30 тыс. руб
- Приз зрительских симпатий: большой чекап от «Инвитро»

Принимать работы до 1 октября 2017 года!

www.biomolecula.ru/biomoltext/bio-mol-tekst-2017

PUBLISHINGHOUSE

МОБИЛЬНОЕ ПРИЛОЖЕНИЕ «АБВ-пресс»
СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЕ МЕДИЦИНСКИЕ ИЗДАНИЯ

- газеты «Онкология Сегодня», «Урология сегодня», «Современная Кардиология», «Неврология сегодня»;
- клинические рекомендации от медицинских обществ — партнеров издательства;
- справочники для специалистов.
- Удобный функционал: возможность чтения off-line.

Бесплатно — для смартфонов и планшетов iOS и Android.

App Store
Google play

По дате

НЕВРОЛОГИЯ
СЕГОДНЯ

№2 (02) 2017

УЧРЕДИТЕЛЬ

ООО «Издательский дом «АБВ-пресс»

РЕДАКЦИЯ

Главный редактор: Никитин Сергей Сергеевич
Заместитель главного редактора: Шпилевская Ю.А.
Научный редактор: Наумова Е.С.
Редакционная группа:
Арефьева А.П., Борискина Л.М., Медведева А.В.,
Смирнова Д.С., Иванова Е.О., Рубанов В.А.

Руководитель проекта: Прилепская А.Г.

Руководитель контент-группы: Алексеев А.В.
Ответственный секретарь: Сухачёва Е.Л.
Корректор: Зимилова Л.С.
Фото: Бакланов-Ёлкин Ю.Ю.
Дизайн и верстка: Степанова Е.В.

АДРЕС РЕДАКЦИИ И УЧРЕДИТЕЛЯ

115478, Москва,
Каширское шоссе, 24, стр. 15
тел.: +7(499) 929-96-19
e-mail: abv@abvpress.ru

www.abvpress.ru

ПЕЧАТЬ

Отпечатано в типографии
ООО «Юнион Принт»
Заказ 171370.

Общий тираж 5000 экз.

РАСПРОСТРАНЕНИЕ

По подписке. Бесплатно.

Газета зарегистрирована Федеральной службой по надзору за соблюдением законодательства в сфере массовых коммуникаций, связи и охране культурного наследия. Свидетельство о регистрации ПИ № ФС 77 - 68704 от 09.02.2017.
Категорически запрещается полная или частичная перепечатка материалов без официального согласия редакции. Мнение редакции может не совпадать с мнением авторов. Ответственность за достоверность рекламных объявлений несут рекламодатели.