

1. Средний показатель диагностики СДУ приходится на 31±6 неделю беременности. В 1-м случае (4,3 %) порок был диагностирован в 15-16 недель гестации, что является самым ранним сроком выявления СДУ пренатально.

2. Основными признаками пренатальной ЭХО-графии при СДУ являются: патология со стороны мозжечка, гидроцефалия, расширение ЗЧЯ. Среди клинических вариантов СДУ преобладает классический вариант СДУ или мальформация Денди-Уокера, на его долю приходится 70% случаев.

3. Достаточно часто СДУ сочетается с агенезией мозолистого тела - 30% случаев. В структуре МВПР СДУ чаще всего сочетается с врожденными пороками развития сердца – 30%.

4. В клинической картине отмечается преобладание очаговой симптоматики, задержка становления навыков моторного и речевого развития, и не смотря на выраженные дефекты червя и полушарий мозжечка, признаки мозжечковой дисфункции остаются умеренными.

5. В трех случаях фенотипические данные детей с пороком соответствовали генетическим синдромам, ассоциированным с СДУ (PHASE, Walker-Warburg).

Список литературы:

1. Бареева О.В. Опыт пренатальной диагностики пороков развития задней черепной ямки в I триместре беременности / Бареева О.В, Павленко Н.Е, Клипа М.В / Пренатальная диагностика. – 2013. – №4 – Т.12 – С.310-315.

2. Черненко Ю.В. Клинический случай наследственной гидроцефалии (синдром Денди-Уокера) / Ю.В. Черненко, В.Н. Нечаев, Ю.В. Лысова / Саратовский научно-медицинский журнал – 2016. – № 4 – Т.12 – С.571-574.

3. Новиков К.А. Роль внутриутробного инфицирования в развитии синдрома Денди-Уокера / К.А. Новиков, А.В. Ермолаева, М.В. Уварова / Молодежный инновационный вестник. – 2016. – №1 – Т.5 – С. 320-321.

4. Maria Claudia Jurca. Anatomic variants of Dandy-Walker complex / Maria Claudia Jurca, Kinga Kozma, Corduta Diana Petchesi, Marius Bembea, Ovidiu Laurean Pop, Gabriela Mutiu, Michaela Cristiana Coroi, Alexandru Daniel Jurca, Luciana Dobjanschi – 2017. – Rom J Morphol Embryol – Vol. 58(3) – P.1051–1055.

5. Emelina Stambolliu. The Most Common Comorbidities in Dandy-Walker Syndrome Patients: A Systematic Review of Case Reports / Emelina Stambolliu, Kimonas Kontokostas, Maria Dakoutrou et al. – 2017. – Journal of Child Neurology – Vol. 32 – P. 886-902

УДК: 616.155.392

Костромина П.Г.¹, Корякина О.В.¹, Ковтун О.П.¹, Фечина Л.Г.². ХИМИО-ИНДУЦИРОВАННАЯ ПОЛИНЕЙРОПАТИЯ У ДЕТЕЙ С ОНКОГЕМАТОЛОГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

¹Кафедра нервных болезней, нейрохирургии и медицинской генетики
Уральский государственный медицинский университет

²Центр детской онкологии и гематологии

Областная детская клиническая больница
Екатеринбург, Российская Федерация

Kostromina P.G.¹, Koryakina O.V.¹, Kovtun O.P.¹, Fechina L.G.².
CHEMICAL-INDUCED POLYNEUROPATHY IN CHILDREN WITH
ONCOHEMATOLOGICAL PATHOLOGY

¹Department of neurology, neurosurgery and medical genetics
Ural state medical university

²Center for pediatric oncology and hematology
Regional children's clinical hospital
Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: kostromin.p@gmail.com

Аннотация. В работе представлен анализ клинических и инструментальных исследований пациентов с химио-индуцированной полинейропатией.

Annotation. The paper presents an analysis of clinical and instrumental studies of patients with chemo-induced peripheral neuropathy.

Ключевые слова: химиопрепараты, полинейропатия, электронейромиография.

Key words: chemotherapy, polyneuropathy, electroneuromyography.

Введение

Применение химиопрепаратов у онкогематологических больных определяется большим количеством побочных эффектов. Одним из частых нейротоксических осложнений химиотерапии является периферическая полинейропатия. Частота встречаемости химио-индуцированной полинейропатии составляет 16 – 100% при острых лимфобластных лейкозах и 5,2 – 10,7% при лимфоме Ходжкина. Повреждение периферической нервной системы значительно снижает качество жизни больных на этапе лечения онкогематологического заболевания. В настоящее время в отечественной литературе недостаточно данных по изучению химио-индуцированной полинейропатии у детей, что создает необходимость дальнейшего изучения данной проблемы, разработки алгоритмов диагностики и лечения.

Цель исследования – изучить особенности течения химио-индуцированной полинейропатии у детей с онкогематологической патологией.

Материалы и методы исследования

Нами проведен анализ 17 историй болезней детей с онкогематологической патологией, находящихся на лечении в Центре детской онкологии и гематологии ОДКБ в 2018 году. В группу включены пациенты с химио-индуцированной полинейропатией. Протокол исследования включал: осмотр невролога, хронометрический анализ клинической картины, данные электронейромиографии. Статистическая обработка проводилась

вариационным методом с использованием программы Microsoft Excel, пакета программ statistica for Windows, версия 6.0, Microsoft office Excel 2007 for Windows.

Результаты обследования и их обсуждение

В исследуемой группе преобладали дети с острым лимфобластным лейкозом 82% (n=14), по 1 случаю (6%) встречались больные со следующими заболеваниями: классическая лимфома Ходжкина, синдром Грисцелли с поражением ЦНС, приобретенная апластическая анемия тяжелой степени.

На момент поступления в стационар возраст детей варьировал от 2 до 17 лет, средний возраст составил $7 \pm 0,58$ лет. Следует отметить, что преобладали больные дошкольного возраста – 53% (n=9), дети младшего школьного возраста и подростки встречались одинаково часто по 23,5% (n=4) в каждой возрастной группе. При распределении больных по полу существенной разницы не выявлено, среди пациентов наблюдалось 47% (n=8) мальчиков и 53% (n=9) девочек.

Клинические симптомы химио-индуцированной полинейропатии в 82% случаев (n=14) выявлялись на этапе индукции в среднем на $34,4 \pm 7,7$ день, у остальных пациентов проявления полинейропатии определялись на этапе консолидации I (n=1) и II (n=2).

При осмотре в неврологическом статусе уделялось внимание оценке походки, мышечной силы и тонуса мышц конечностей, степени выраженности сухожильных рефлексов, регистрации болевого синдрома и вегетативных расстройств. Характер выявленных симптомов при оценке неврологического статуса больных представлен в таблице 1.

Таблица 1.

Неврологические симптомы исследуемой группы пациентов

Клинический признак	Абсолютное значение	%
Снижение мышечной силы в нижних конечностях	7	41
Снижение тонуса в нижних конечностях	13	76
Болевой синдром в нижних конечностях	3	18
Нарушение походки	6	35
Снижение коленного рефлекса	2	12
Снижение ахиллова рефлекса	4	24
Гипергидроз/похолодание дистальных отделов нижних конечностей	3	18

Электронейромиографическое исследование было проведено 14 пациентам. При этом у 36% (n=5) больных была выявлена моторная аксональная нейропатия, у 22% (n=3) моторно-сенсорная аксонально-демиелинизирующая, сенсорная нейропатия и моторно-сенсорная аксональная нейропатия наблюдалась у 14% (n=2) в каждой группе, по 1 (7%) случаю

регистрировалась сенсорная демиелинизирующая и моторная демиелинизирующая нейропатии.

Всем детям с химио-индуцированной полинейропатией проведена нейрометаболическая терапия. В 12% случаев (n=2) неврологическая симптоматика регрессировала до завершения индукционной химиотерапии, у 47% (n=8) пациентов – в период консолидации, у остальных больных 41% (n=7), наблюдалась положительная динамика с сохранением симптомов периферической полинейропатии (рис 1).

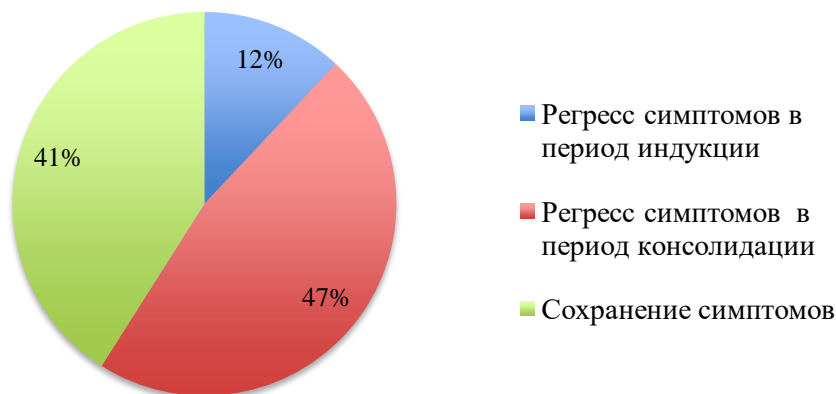


Рис 1. Динамика симптомов химио-индуцированной полинейропатии у больных

Выводы:

1. В исследуемой группе детей с химио-индуцированной полинейропатией преобладали пациенты дошкольного возраста.
2. В 82% случаев симптомы токсического поражения периферической нервной системы дебютировали в период индукции в среднем на $34,4 \pm 7,7$ день.
3. В клинической картине полинейропатии преобладали симптомы в виде снижения мышечного тонуса у 76% больных, снижения силы мышц в нижних конечностях у 41% и нарушения походки в 35% случаев.
4. По результатам электронейромографического исследования характер поражения периферической нервной системы широко варьировал, при этом преобладала моторная аксональная нейропатия у 36% пациентов.
5. У 41% детей после проведения нейрометаболической терапией симптомы периферической полинейропатии сохранялись.

Список литературы:

1. Vjornard K.L. Peripheral neuropathy in children and adolescents treated for cancer // *Lancet Child Adolesc Health*. – 2018. - № 2. - P. 744–54.
2. Делягин В.М. Состояние нервно-мышечного аппарата у детей на фоне химиотерапии по данным электрофункциональных методов исследования / В.М. Делягин, О.А. Сердюк, Е.А. Корепанова, Т.А. Мякишева // *Практическая медицина* 2014. - № 3. - С. 85-89.

3. Политова Е. А. Нервно-мышечные расстройства при терапии острых лейкозов и лимфом / Е. А. Политова, Н. Н. Заваденко, А. Г. Румянцев // Онкогематология. – 2013. – № 4. – С. 24–31.
4. Шарипова М. Г. Химиоиндуцированная полинейропатия у детей с онкологической патологией / М. Г. Шарипова., Д. С. Смирнов, М. Р. Якупов, И. И. Спичак // Педиатрический вестник Южного Урала. – 2016. – № 1. – С. 53–61.

УДК 616.8-085.2/.3

Курамшина Д.В., Некрасова Т.П., Невмержицкая К.С.
ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ РАЗНЫХ СХЕМ КОРТИКОСТЕРОИДНОЙ
ТЕРАПИИ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ЭНЦЕФАЛОПАТИЙ У ДЕТЕЙ

Кафедра нервных болезней, нейрохирургии и медицинской генетики
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

Kuramshina D.V., Nekrasova T.P., Nevmerzhitskaya K.S.
EXPERIENCE OF USING DIFFERENT SCHEMES CORTICOSTEROID
THERAPY FOR EPILEPTIC ENCEPHALOPATHIES IN CHILDREN

Department of nervous diseases, neurosurgery and medical genetics
Ural state medical university
Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: netta_pavlovna@mail.ru

Аннотация. В статье представлен опыт применения пульс-терапии дексаметазоном и метилпреднизолоном в лечении эпилептических энцефалопатий на основании проспективного исследования пациентов.

Annotation. The article presents the experience of using pulse therapy with dexamethasone and methylprednisolone in the treatment of epileptic encephalopathy on the basis of a prospective study of patients.

Ключевые слова: эпилептическая энцефалопатия, метилпреднизолон, дексаметазон, дети.

Key words: epileptic encephalopathy, dexamethasone, methylprednisolone, children.

Введение

Эпилептическая энцефалопатия (ЭЭ) – понятие, применимое к тяжелой эпилепсии в младенческом и детском возрасте, к пациентам любого возраста с эпилепсиями любой степени тяжести как генетической, так и иной этиологии в тех случаях, когда нет предшествующей задержки развития и генетические мутации сами по себе не приводят к задержке [1].

К основным причинам развития ЭЭ относят структурные поражения головного мозга, в том числе врожденные аномалии развития, гипоксически-