



РВОПРОСЫ РЕАБИЛИТОЛОГИИ

ISSN 2222 - 2014

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ №16 | 2015(3)



**АО "РЕСПУБЛИКАНСКИЙ
ДЕТСКИЙ РЕАБИЛИТАЦИОННЫЙ ЦЕНТР"**
Национальный медицинский холдинг

«ОҢАЛТУДЫҢ МӘСЕЛЕЛЕРІ» ЖУРНАЛЫ
ЖУРНАЛ «ВОПРОСЫ РЕАБИЛИТОЛОГИИ»
«REHABILITATOLOGY QUESTIONS» JOURNAL

Редакционная коллегия:

Дарибаев Ж.Р., Ризванова А.Р., Кусаинова К.К.,
Лисовский Е.В., Лисовская Н.Ю., Джумаева Л.Ш.,
Мухаметжанов Б.Ж., Султанова Г.М., Оспанова Ш.Х.,
Медетбекова Ж.А., Тажина А.С.

Редакционный совет:

Dr. S. Bar Haim (доктор PhD, Израиль)
Т.Т. Батышева (д.м.н., профессор, Россия)
М. Белокопытов (доктор PhD, Израиль)
Т.Т. Бокебаев (д.м.н., профессор, Казахстан)
В.И. Козьявкин (д.м.н., профессор, Украина)
А.Й. Крищюнас (д.м.н., профессор, Литва)
М.М. Лепесова (д.м.н., профессор, Казахстан)
Е.Т. Лильин (д.б.н., профессор, Россия)
М. Лобода (первый вице-президент, президент
Пан-Украинской Ассоциации физиотерапевтов и
бальнеотерапевтов, Украина)
Pr. F. Menendez (Эксперт в Министерстве
Здравоохранения Кубы)
Х.М. Мухаметжанов (д.м.н., профессор, Казахстан)
Dr. Slaheddine Montager (директор национального
офиса термализма и гидротерапии, Тунис)
Е.С. Нургужаев (д.м.н., профессор, Казахстан)
Р.И. Рахимжанова (д.м.н., профессор, Казахстан)
Т.К. Рахыпбеков (д.м.н., профессор, Казахстан)
К.А. Семенова (д.м.н., профессор, Россия)
Pr.O. Surdu (Ovidius University Constanta, Balneal and
Rehabilitation Sanatorium Techirghiol Romania, Румыния)
Dr. U. Solimene (профессор, Италия)
Н.А. Стороженко (д.м.н., профессор, Россия)
А.В. Чемерис (д.м.н., профессор, Казахстан)
М.З. Шайдаров (д.м.н., профессор, Казахстан)
А. Шарман (доктор PhD, Казахстан)
Н.И. Шевелева (д.м.н., профессор, Казахстан)
А.Б. Садыкова (к.м.н., Казахстан)

Учредитель журнала:

Республиканский детский реабилитационный центр

Адрес редакции:

г. Астана, пр. Туран 36
АО «РДРЦ»
Телефон/факс: (7172) 511-543
E-mail: journalrdrc@mail.ru

**«ОҢАЛТУДЫҢ МӘСЕЛЕЛЕРІ» ҒЫЛЫМИ-
ПРАКТИКАЛЫҚ ЖУРНАЛЫ
НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ
«ВОПРОСЫ РЕАБИЛИТОЛОГИИ»
«REHABILITATION ISSUES» PERIODICAL**

**Бас редактор
Главный редактор
Editors-in-Chief**

**Медицина ғылымының докторы
Шолпан Адильжановна Булекбаева**

**Доктор медицинских наук
Шолпан Адильжановна Булекбаева**

**Doctor of medical sciences
Sholpan A. Bulekbaeva**

**Республика Казахстан
г. Астана,
пр. Туран 36**

**Республиканский детский
реабилитационный центр
тел. 7172-511-551
факс 7172-511-544
e-mail: rdrc@mail.ru
тел./факс 7172-511-543
e-mail: journalrdrc@mail.ru**

Цель и содержание:

Научно-практический журнал «Вопросы реабилитологии» призван способствовать развитию реабилитационной службы и повышению ее эффективности. Журнал позволит обмениваться новыми знаниями, идеями и опытом специалистам, занятым реабилитацией больных и инвалидов, объединит усилия медицинских, социальных и педагогических служб в борьбе за здоровый образ жизни.

Цель журнала – публикация оригинальных научных статей, освещающих актуальные вопросы реабилитологии, физиотерапии, лечебной физкультуры и курортологии, здоровья населения Казахстана, внедрение современных медицинских технологий диагностики, лечения, реабилитации и профилактики заболеваний.

Сфера интересов журнала: реабилитация и восстановление здоровья больных и социализация инвалидов, укрепление здоровья и профилактика заболеваний, пропаганда здорового образа жизни, социально-педагогическое сопровождение детей с ограниченными возможностями.

Журнал рассчитан на исследователей, практических врачей всех специальностей, менеджеров и политиков в области реабилитологии и профилактики заболеваний, а также социальных работников, психологов, логопедов, дефектологов и педагогов.

Рубрики журнала:

1. Физиология и психология
2. Нутрициология, лечебное питание
3. Фармакологическая поддержка в реабилитологии
4. Неотложные состояния и ранняя реабилитация
5. Функциональная диагностика в реабилитологии
6. Биомедицинские технологии в реабилитации
7. Лечебная физкультура, спортивная медицина, физиотерапия и гигиена
8. Сопровождение лиц с ограниченными возможностями
9. Социальная реабилитация, адаптация и коррекционная педагогика
10. Организация реабилитационной помощи, качество реабилитационных услуг
11. Восстановительная медицина, профилактика, здоровый образ жизни
12. Паллиативная медицина
13. Дайджест новостей из мира реабилитологии
14. Памятные даты

СОДЕРЖАНИЕ

1. ОБОСНОВАНИЕ МЕТОДА ДИНАМИЧЕСКОЙ ПРОПРИОЦЕПТИВНОЙ КОРРЕКЦИИ В РЕАБИЛИТАЦИИ ОРГАНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ <i>Булекбаева Ш.А., Дарибаев Ж.Р., Лисовский Е.В., Кусаинова К.К., Тайтубаева Г.К</i>	7
2. RECOMBINANT HUMAN MITOCHONDRIAL TRANSCRIPTION FACTOR A STIMULATES BRAIN MITOCHONDRIAL RESPIRATION IN COMPLEXES I, II AND IV <i>M.J.Shakenov, R.R.Thomas, J.P.Bennett</i>	16
3. ИСПОЛЬЗОВАНИЕ МЕЖДУНАРОДНЫХ КРИТЕРИЕВ В НЕЙРОРЕАБИЛИТАЦИИ В СООТВЕТСТВИИ СО СТАНДАРТОМ ОРГАНИЗАЦИИ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ НАСЕЛЕНИЮ РЕСПУБЛИКИ КАЗАХСТАН <i>Ш.А.Булекбаева, А.Р.Ризванова</i>	22
4. «БАЛБҰЛАҚ» РЕСПУБЛИКАЛЫҚ БАЛАЛАР ОҒАЛТУ ОРТАЛЫҒЫНДАҒЫ ПСИХОЛОГ МАМАНЫНЫҢ ЖҮРГІЗЕТІН ПСИХОКОРРЕКЦИЯЛЫҚ ЖҰМЫСТАРЫ <i>Ахметова Н.С., Жүнісова А.Ж., Есенбаева Б.А.</i>	26
5. ОСОБЕННОСТИ РЕАБИЛИТАЦИИ ПОСЛЕ ИНФАРКТА МИОКАРДА <i>Ризванова А.Р., Ескендир А.К.</i>	33
6. МҮМКІНДІГІ ШЕКТЕУЛІ БАЛАЛАРҒА ОТБАСЫНДА ТҮЗЕТЕ ПЕДАГОГИКАЛЫҚ КӨМЕК КӨРСЕТУДІҢ МАҢЫЗЫ <i>Жүнісова А.Ж., Ахметова Н.С., Жүмәлі Н.Қ.</i>	41
7. COOPERATIVE LEARNING IN SPECIAL NEEDS EDUCATION <i>E.Belyayeva, A.Belyayev</i>	47
8. ВОЗМОЖНОСТИ МЕТОДА ОЗОНОТЕРАПИИ В РЕАБИЛИТАЦИИ <i>Лисовская Н.Ю., Кусаинова К.К., Лисовский Е.В.</i>	52
9. ДАМУЫНДА ТЕЖЕЛІСІ БАР БАЛАЛАРДЫҢ АТА-АНАСЫНА ПСИХОЛОГИЯЛЫҚ КӨМЕК КӨРСЕТУ ЖОЛДАРЫ <i>Алдабергенова А.Ж.</i>	63
10. МУЗЫКАЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ КАК ЭФФЕКТИВНОЕ СРЕДСТВО РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ <i>Ахметова Н.С., Жунисова А.Ж.</i>	68

11. ЦЕРЕБРАЛЬДІ САЛАУРУЫНАШАЛДЫҚҚАНБАЛАЛАРДЫҢ ЭМОЦИЯЛЫҚ-ЕРІКАЙМАҚТАРЫНИППОТЕРАПИЯАРҚЫЛЫ ЖАҚСARTУ	
<i>Надырова Э.К., Ахметова Н.С., Жүнісова А.Ж.</i>	75
12. ПРИМЕНЕНИЕ PNF-ТЕРАПИИ В РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С НЕЙРО-ОРТОПЕДИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ	
<i>Атабаева Г.Е., Пшенова Г.А., Досанова А.Б.</i>	82
13. «БАЛБҰЛАҚ» РЕСПУБЛИКАЛЫҚ ОҢАЛТУ ОРТАЛЫҒЫНДАҒЫ СӨЙЛЕУ ТІЛІ БҰЗЫЛЫСТАРЫ БАР БАЛАЛАРМЕН ЖҮРГІЗІЛЕТІН ЛОГОПЕДИЯЛЫҚ ЖҰМЫСТЫҢ ЕРЕКШЕЛІКТЕРІ	
<i>Жүнісова А.Ж., Аханова А.А., Салмабаева Ж.М.</i>	87
14. В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ	94
15. НАУЧНО-ОБРАЗОВАТЕЛЬНЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ, В КОТОРЫХ ПРИНИМАЛИ УЧАСТИЕ СПЕЦИАЛИСТЫ АО «РДРЦ» В ПЕРВОМ ПОЛУГОДИИ 2015 ГОДА	99
16. ПРАВИЛА ОФОРМЛЕНИЯ СТАТЕЙ	104

УДК: 616.8-00-036.86-053.2

ОБОСНОВАНИЕ МЕТОДА ДИНАМИЧЕСКОЙ ПРОПРИОЦЕПТИВНОЙ КОРРЕКЦИИ В РЕАБИЛИТАЦИИ ОРГАНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Часть III. Метод динамической проприоцептивной коррекции: определение и теоретические предпосылки, практические результаты

**Булекбаева Ш.А., Дарибаев Ж.Р., Лисовский Е.В.,
Кусаинова К.К., Тайтубаева Г.К.**

АО «Республиканский детский реабилитационный центр» (Астана)

Ключевые слова: реабилитация, детский церебральный паралич, динамическая проприоцептивная коррекция.

Keywords: rehabilitation, cerebral palsy, a dynamic proprioceptive correction.

Түйін сөздер: оңалту, балалардың церебральды салы, динамикалық проприоцептивтік түзету.

Устойчивость характерной для резидуальной стадии ДЦП патологической программы двигательного развития и отсутствие лекарственных средств ее эффективной коррекции привели к тому, что в последние десятилетия акцент в восстановительном лечении больных делается на поиск патогенетически целесообразных интегративных немедикаментозных воздействий [1,2]. В основе современных нефармакологических технологий развития двигательных навыков и коррекции нарушений произвольной моторики при церебральном параличе лежат представления о нейропластичности как об адаптационном свойстве человеческого мозга реорганизовывать взаимодействие нервных клеток под воздействием приобретенного опыта [3]. Пластичность мозга проявляется устойчивыми направленными изменениями реакций нейрона, его внутриклеточными преобразованиями в процессе обучения, обеспечивающими изменения межнейронных связей. Эти изменения ложатся в основу компенсации утраченной функции при различных неврологических заболеваниях [4]. Современные представления о пластичности мозга согласуются с понятием «нейромоторное перевоспитание», сформулированным Н. Робэнеску еще в 1972 г. и в настоящее время широко используемым как в зарубежных, так и в отечественных работах, посвященных восстановительному лечению больных ДЦП.

Подходы к терапии пациентов с ДЦП в отечественной и зарубежной неврологии несколько отличаются. По сравнению со странами Запада в нашей стране инвалиды с церебральным параличом менее интегрированы в общество и социально защищены в связи с отсутствием широкого распространения необходимых приспособлений для их активной жизнедеятельности (пандусы, специально оборудованный общественный транспорт, лифты и т.п.). Таким образом, более агрессивные по отношению к инвалидам социально-

экономические и средовые условия, возможно, явились причиной того, что ведущие методы восстановительной терапии, направленные на двигательную абилитацию и нейромоторное перевоспитание больных ДЦП, разработаны и активно развиваются именно в нашей стране.

Использование в медицине конверсионных технологий открыло новые возможности в реабилитации больных с двигательными нарушениями. Некоторые из них связаны с достижениями космической медицины.

Особое внимание в космической медицине уделялось изучению влияния микрогравитации (невесомости) и гипокинезии на организм человека. У человека, пребывающего в микрогравитационной среде, при полном устранении весовой нагрузки со скелетномышечного аппарата, был выявлен комплекс изменений, названный гипогравитационный синдром. При развитии гипогравитационного синдрома происходит снижение энергообмена, деминерализация костной ткани (остеопороз), развивается гипотония и гипотрофия мышц со снижением максимальной мышечной силы, гиперрефлексия, туловищная атаксия, апраксия ходьбы, возникают изменения биомеханической структуры движений и координаторными расстройствами, проявляющимися резким снижением вертикальной устойчивости, нарушением системы позных синергий, изменениями структуры двигательных актов, расстройством восприятия схемы тела [5].

В исследованиях, посвященных изучению природы двигательных нарушений в условиях микрогравитации, доказана важная роль опорной афферентации в механизмах управления позной активностью; показана возможность компенсации негативных эффектов невесомости в мышечной системе с помощью адекватных мышечных нагрузок. На этой основе были разработаны методы профилактики астенизации во время длительных полетов – физические упражнения. Выполнение упражнений на борту орбитального комплекса ограничивается физиологическими (отсутствие привычного для земных условий градиента гидростатического давления крови), профессиональными (дефицит времени) и бытовыми (ограниченное пространство космического корабля) факторами. Поэтому при подготовке к длительным космическим полетам возникла идея осуществлять постоянную нагрузку скелетно-мышечного аппарата космонавта путем использования профилактического нагрузочного костюма (ПНК) [5]. В Институте медико-биологических проблем РАН и Научно-производственном объединении «Звезда» был разработан ПНК «Пингвин», основная цель которого состояла в коррекции деятельности функциональной системы антигравитации – создании осевой нагрузки и компенсации опорной и проприоцептивной афферентации в условиях микрогравитации и гипокинезии, таким образом предотвращая отрицательные эффекты невесомости.

Действие ПНК связывают с непосредственным воздействием на проприоцепторы мышц и суставов, в результате чего оказывается одновременное корригирующее воздействие афферентным вестибулопроприоцептивным потоком на центральные структуры двигательного анализатора. Двигательная афферентация оказывает выраженное активизирующее влияние на мозг, обеспечивая уровень его тонического состояния. В соответствующих исследованиях, проведенных в Институте медико-биологических проблем РАН,

было установлено, что поток проприоцептивных стимулов изменяет функциональные свойства нейронов, способствуя их превращению в полимодальные нейроны и обеспечивая их повышенную восприимчивость к стимулам различной сенсорной и биологической модальности. Одновременно улучшается трофика тканей, находящихся под нагрузкой, оказывается влияние на сердечно-сосудистую систему, систему внешнего дыхания и вестибулярный аппарат. Контролируемые обратными связями направленные двигательные нагрузки приводят к значительному увеличению числа активно функционирующих синапсов в структурах, связанных с центральными механизмами двигательной регуляции [6].

В начале 90-х годов, на основе нагрузочного костюма «Пингвин» был создан лечебный костюм (ЛК) «Адели» и разработан метод динамической проприоцептивной коррекции (ДПК) с его применением. Метод ДПК впервые был использован в комплексном лечении детского церебрального паралича (ДЦП) в 1991 г. в Институте педиатрии РАН К.А. Семеновой, что позволяло у детей с тяжелыми двигательными дефектами в более короткий срок выработать навыки ходьбы, закрепить новый моторный стереотип [7].

В связи с тем, что в данном комбинезоне основное воздействие направлено на афферентный проприоцептивный поток, новый метод лечения и был назван «динамической проприоцептивной коррекцией».

Теоретические предпосылки применения метода ДПК следующие [6,8]:

1. Развитие мозга в период внутриутробной жизни происходит под влиянием мультифакториальной афферентации, причем афферентация с суставно-мышечного аппарата занимает основное место в процессах организации этого развития.

2. В постнатальном онтогенезе дальнейшее развитие мозга стимулируется и определяется мультифакториальной афферентацией от различных анализаторных систем, при этом импульсация с суставно-мышечного аппарата продолжает иметь тонусогенное значение и определять возможности дальнейшего развития моторики.

3. Развитие двигательной системы происходит в процессе самого двигательного акта, на основе обратной афферентации, определяющей и контролирующей совершаемый двигательный акт и его адаптивные возможности.

Показания к применению метода ДПК в костюме «Адели»:

1. ДЦП

спастическая диплегия

атонически-астатическая форма

гемипаретическая форма

гиперкинетическая форма

2. Последствия закрытой ЧМТ с синдромами:

Паретический

Атактический

Гиперкинетический

Моторной афазии

3. Последствия ОНМК с синдромами:

Паретический

Атактический
Гиперкинетический
Моторной афазии

Противопоказания к применению метода ДПК в костюме «Адели»:

- 1) двойная гемиплегия
- 2) судорожные приступы 3-4 раза в месяц, стойкое снижение порога судорожной активности на ЭЭГ
- 3) патология поведения и эмоционально-волевых реакций
- 4) подвывихи и вывихи тазобедренных суставов
- 5) дегенеративно-дистрофические заболевания позвоночника, грыжа

Шморля

- 6) грыжи (паховые, пахово-мошоночные, пупочные и др.)
- 7) тяжелые соматические заболевания (пороки сердца, хронические заболевания почек, поджелудочной железы, обострение язвы желудка) в стадии декомпенсации
- 8) выраженный гипертензионно-гидроцефальный синдром
- 9) ОРВИ и другие острые инфекционные заболевания

При этом, к категории абсолютных противопоказаний относятся только вывихи тазобедренных суставов и тяжелые формы эпилепсии. В остальных случаях решение о лечении принимается индивидуально.

Занятия в костюме «Адели» должны быть направлены на решение следующих основных задач:

- 1) нормализация тонуса мышц (коррекция позно-тонических рефлексов);
- 2) коррекция порочных установок опорно-двигательного аппарата (конечностей, отделов позвоночного столба и др.)
- 3) улучшение подвижности в суставах;
- 4) Преодоление слабости (гипо-, атрофии) отдельных мышечных групп
- 5) формирование вестибулярных и антигравитационных реакций, статодинамической устойчивости (равновесия и ориентировки в пространстве);
- 6) улучшение мышечно-суставного чувства (кинестезии и проприоцепции) и тактильных ощущений;
- 7) улучшение общей спорности конечностей и их отдельных сегментов;
- 8) развитие предметно-манипулятивной деятельности рук (мелкой моторики);
- 9) улучшение деятельности сердечно-сосудистой, дыхательной и других систем организма.

В настоящее время метод ДПК с применением лечебных костюмов широко применяется в центрах реабилитации больных ДЦП в России, реже – за рубежом, появились новые модификации ЛК – «Гравистат», «Гравитон», «Регент», «Спираль» (Украина), «Терасьют (Thera Suit, США).

Все вышеуказанные костюмы представляют собой систему эластичных тяг. Натяжением аксиальных тяг обеспечивается компрессионная нагрузка, а при помощи ротационно-корректирующих тяг реализуются различные способы нейромоторного перевоспитания патологического двигательного стереотипа [3].

Разработанный в 2006 г. проф. Исановой В.А. ЛК «Атлант» представляет собой комбинезон со смонтированным на нем нагружающим устройством. При

этом комбинезон выполняет роль механически обжимающей тело оболочки, а нагружающее устройство выполняет роль пневматического корсета и пневматического фиксатора конечностей. Пневматическое корсетирование туловища и фиксирующее пневмоортезирование суставов конечностей, а также раскрой костюма, выполненный для исходного положения стоя, обеспечивают малоэнергозатратное удержание вертикальной позы больными ДЦП.

Однако, несмотря на почти 10-летний срок применения ЛК «Атлант» он не получил до настоящего времени действительно широкого распространения. Однозначно эффекты пневмокомпрессионных устройств медицинским и научным сообществом пока не оценены и требуют дальнейших независимых клинических исследований, не индуцированных производителями указанных технических средств [3].

На базе АО «РДРЦ» мы провели анализ эффективности метода ДПК в комплексной реабилитации детей с детским церебральным параличом.

Материалы и методы. Исследование выполнено на базе АО «Республиканский детский реабилитационный центр» (Астана). Всего обследовано 80 детей с диагнозом «ДЦП, диплегическая форма».

Критериями для включения пациентов в исследование являлись: клинически установленный диагноз диплегической формы ДЦП; возраст пациента от 4-х до 7-ми лет (включительно); степень тяжести заболевания по системе классификации больших моторных функций (GMFCS) – уровень II-IV; согласие родителей пациента на участие в исследовании. Из исследования исключались дети с симптоматической эпилепсией, в том числе – в состоянии клинической ремиссии, но с высоким индексом представленности эпилептиформной активности на ЭЭГ.

В основную (первую) группу вошли 55 детей, получавших в составе комплексной реабилитации лечение методом ДПК (ЛК «Атлант»). Средний возраст детей в этой группе составил 5,3±0,9 года. Распределение по полу произошло следующим образом: мальчики – 30 (54,5%), девочки – 25 (45,5%). В контрольную (вторую) группу вошли 25 пациентов, которые проходили курсы комплексной реабилитации без применения метода ДПК. В этой группе распределение пациентов по полу произошло следующим образом: мальчики – 14 (56,0%), девочки – 11 (44,0%). Средний возраст детей контрольной группы оказался равен 5,2±1,0 года. Таким образом, по возрастному-половому признаку, диагнозу и степени тяжести заболевания (по системе GMFCS, см. табл. 1) обе группы являются репрезентативными.

Таблица 1.

Распределение детей основной и контрольной групп по системе GMFCS

Группа	GMFCS					
	II		III		IV	
	абс	%	абс	%	абс	%
Основная	15	27,3	31	56,3	9	16,4
Контрольная	6	24,0	15	60,0	4	16,0

Занятия в ЛК «Атлант» проводились 1 раз в день, длительность занятия – 45 минут, количество процедур на курс лечения – 15. Во время проведения занятий ЛФК акценты выбирались в зависимости от этапа моторного развития ребенка: подавление патологических тонических рефлексов и совершенствование познотонического контроля, тренировка переворота, контроль позвоночника в положении сидя, тренировка опорной функции рук, способность начинать и завершать движение, тренировка шагового рефлекса и опорной функции ног и др. Необходимо отметить, что пациенты обеих групп в комплексной реабилитации получали ботулинотерапию препаратом Диспорт. Средняя доза препарата составила в основной группе 300+40,8 ЕД, в контрольной – 312+46,3 ЕД.

Клиническое обследование детей включало изучение динамики степени выраженности спастического синдрома по шкале Ашуорт и уровень моторного развития ребенка по шкале больших моторных функций в варианте GMFM-88 и GMFM-66 с использованием компьютерной программы подсчета баллов – «Gross Motor Ability Estimator» (GMAE). Последняя на основании полученных результатов позволяет построить графическую диаграмму, в которой оцениваемые двигательные акты распределяются по степени сложности (рис.1). В этом случае варианты ответной реакции слева от вертикальной линии (95% доверительный интервал обследованного пациента) представляют собой акты, которыми пациент овладел, а баллы справа – это двигательные акты, которыми пациент вероятно овладеет в будущем. Те двигательные акты, которые находятся ближе к линии справа, являются более легкими для пациента и должны быть освоены раньше остальных. Именно на освоение этих моторных навыков имеет смысл направить усилия методиста ЛФК и родителей пациента.

Все исследования проводили при поступлении пациента и после окончания курса реабилитации.

Обследование пациентов проведено с соблюдением принципов медицинской этики; от родителей пациентов получено информированное согласие на участие детей в исследовании. Полученные результаты анализировали с помощью методов биостатистики в программном пакете Excel 2016, с расчетом параметрического критерия достоверности Стьюдента.

Item Map by Difficulty Order

Gross Motor Function Measure
GMFM-66

Client ID: 11
Name:
Assessment Date:
Date of Birth: 19 April 2005
Age:

GMFM-66 Score: 54,15
Standard Error: 1,23
95% Confidence Interval: 51,74 to 56,56

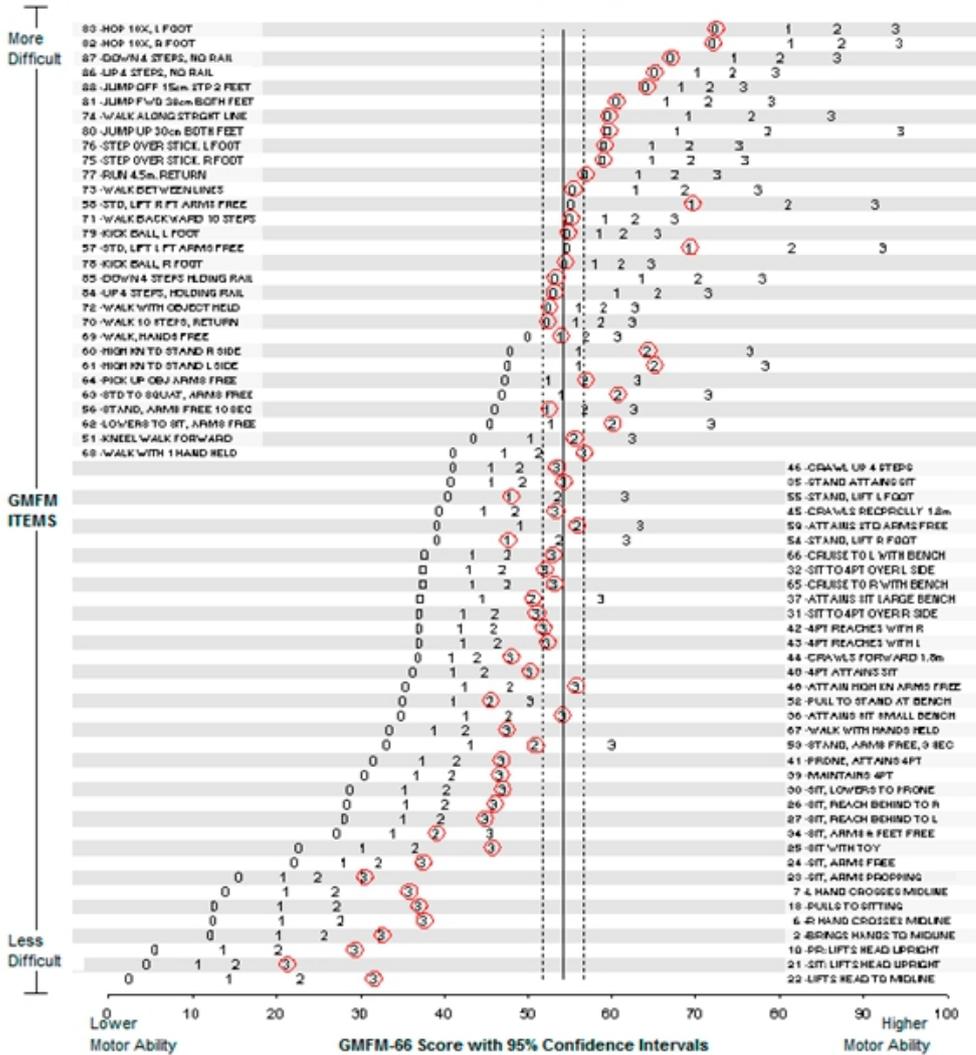


Рис.1. Диаграмма программы GMAE

Результаты. В таблице 2 представлена динамика показателей мышечного тонуса у обследованных детей по шкале Ашуорта.

Таблица 2.

Показатели мышечного тонуса у пациентов основной и контрольной групп в процессе лечения

$\bar{x} \pm \sigma \pm 1/8$	Верхние конечности			Нижние конечности		
	До лечения	После лечения	p	До лечения	После лечения	p
Основная (n=55)	1,3±0,4	1,04±0,2	p > 0,05	3,8±0,6	2,8±0,6	p > 0,05
Контрольная (n=25)	1,2±0,5	1,0±0,3		3,8±0,6	3,0±0,6	

Как видно из представленных данных, несмотря на достигнутое в процессе лечения снижение тонуса мышц (преимущественно в нижних конечностях), статистически достоверной разницы между пациентами основной и контрольной групп нет. К тому же мы не можем отнести динамику мышечного тонуса исключительно за счет его коррекции методом ДПК. Скорее снижение тонуса мышц обусловлено применением препарата Диспорт в комплексном лечении детей с ДЦП.

Анализ уровня и темпов моторного развития пациентов, полученных в процессе тестирования по шкале GMFM-88 (табл. 3), свидетельствует о том, что пациенты основной группы быстрее осваивают новые двигательные навыки, причем достоверность полученных результатов высокая ($p < 0,01$). Мы отдаем себе отчет в том, что шкала GMFM не оценивает качество выполняемого движения, но появление нового моторного акта с последующим его закреплением в составе двигательного стереотипа и отработкой качественной составляющей этого движения является основанием для более быстрого перехода на новый уровень моторного развития.

Таблица 3.

Динамика моторного развития пациентов по шкале GMFM-88 (в баллах)

Группа	До лечения	После лечения	Степень прироста
Основная (n=55)	58,2±8,5	65,3±8,8	7,0±2,2*
Контрольная (n=25)	58,5±10,6	63,0±10,2	4,5±1,4*

* - разница между показателями основной и контрольной групп статистически достоверна ($p < 0,01$)

Обсуждение. Результаты проведенного исследования свидетельствуют о том, что применение метода ДПК с использованием ЛК «Атлант» позволяет оптимизировать программу реабилитации пациентов с ДЦП и значительно ускорить освоение новых двигательных навыков. Занятия в лечебном костюме приводят к снижению и нормализации мышечного тонуса (в том числе и за счет подавления патологических тонических рефлексов и патологических синергий, возникших на их основе), корригируют патологическую проприоцептивную афферентацию и, следовательно, способствуют формированию вестибулярных реакций, а в дальнейшем на их основе – обеспечивают адекватную работу функциональной системы антигравитации.

Мы не смогли провести анализ влияния метода ДПК на показатели биоэлектрической активности головного мозга, поэтому приведем только данные литературы [3,6,7,9].

Анализ состояния и динамики биоэлектрической активности головного мозга больных с ДЦП, прошедших курс реабилитации с включением метода ДПК, показывает его выраженное влияние на интегративную деятельность мозга, что выражается количественными и качественными изменениями спектров биоэлектрической активности. Характер этих изменений демонстрирует уменьшение влияния активности подкорково-стволовых структур на кору головного мозга и совершенствование механизмов коркового торможения.

В процессе лечения у пациентов наблюдаются однонаправленные изменения БЭА мозга: увеличение амплитуды и частоты базового ритма, уменьшение индекса представленности в структуре ЭЭГ медленноволновой активности и снижение амплитуды дельта- и тета-волн. В группе детей, получавших в составе комплексной терапии лечение методом ДПК эти изменения более выражены в сравнении с пациентами контрольной группы. Подобные изменения отражают активирующее влияние на кору головного мозга афферентации, поступающей от периферических проприорецепторов в процессе коррекции патологического двигательного стереотипа в лечебном костюме и свидетельствуют о снижении патологических влияний подкорково-таламических структур на кору головного мозга.

С современных позиций, ритмы головного мозга рассматриваются как иерархическая система, которая включает в себя три эволюционные подсистемы мозга – стволовую, лимбическую и корково-таламическую [9]. Согласно этой теории, медленные волны связаны с биологическими мотивациями и эмоциональными процессами, а быстрые ритмы отражают процессы «восприятия и распознавания паттернов окружающей среды».

Исходя из этого можно сделать вывод, что вышеописанные изменения в соотношении частотных диапазонов на ЭЭГ свидетельствуют не просто о новом уровне корково-подкорковых взаимоотношений, но являются отражением построения высодифференцированных систем с качественно новыми функциональными возможностями формирования более адекватного двигательного стереотипа. Подобная динамика показателей ЭЭГ является косвенным признаком эффективности метода ДПК в лечении детей с ДЦП.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аукарди Зхан. Zabolevaniya nervnoy sistemyi u detey, М., 2013, Т.1, 553 Р.
2. Реферативный обзор. Вопросы этиопатогенеза детского церебрального паралича // 2010, <http://med-books.info/nevrohirurgiya-nevrologiya/voprosyi-etiotopatogeneza-detskogo-tserebralnogo.html>.
3. Доценко В.И. Использование в современной нейрореабилитации приёмов ремоделирования правильных двигательных стереотипов и сенсорного образа движений // Курортные ведомости. -2010. -№4 (64).
4. Гуляева Н.В., Аниол В.А. Эпилепсия и нейропластичность: современные концепции и направления развития исследований // В кн.: «Современная эпилептология: проблемы и решения». – М. -2015. –с. 206-216.
5. Гехт А.Б., Козловская И.Б., Галанов Д.В. с соавт. Применение лечебных костюмов аксиального нагружения в нейрореабилитации // Журнал неврологии и психиатрии им.С.С.Корсакова. 2010. № 8. -с. 55-59.
6. Semenova K.A. Problema vosstanovitel'nogo lecheniya detskogo tserebralnogo paralicha, Zhurn. nevrologii i psihiatrii im. S.S. Korsakova, 2012, No7, pp. 9-13.
7. Semenova K.A. Vosstanovitel'noe lechenie detey s perinatalnyimi porazheniyami nervnoy sistemyi i detskim tserebralnyim paralichom, М., 2007, 616 Р.
8. Palchik A.B. Lektsii po nevrologii razvitiya, М., 2012, 368 Р.

9. Klitochenko G.V., Tonkonozhenko N.L., Guyvan O.I. s soavt. Issledovanie faktorov razvitiya razlichnyih form detskogo tserebralnogo paralicha v Volgograde, Meditsinskie nauki, 2014, No11, pp. 25-28

РЕЗЮМЕ

ОБОСНОВАНИЕ МЕТОДА ДИНАМИЧЕСКОЙ ПРОПРИОЦЕПТИВНОЙ КОРРЕКЦИИ В РЕАБИЛИТАЦИИ ОРГАНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

**Часть III. Метод динамической проприоцептивной коррекции:
определение и теоретические предпосылки, практические результаты**

**Булекбаева Ш.А., Дарибаев Ж.Р., Лисовский Е.В.,
Кусаинова К.К., Тайтубаева Г.К.**

АО «Республиканский детский реабилитационный центр», Астана

Обследовано 80 детей с диагнозом «ДЦП, диплегическая форма» в возрасте от 4-х до 7-ми лет со степенью тяжести заболевания по системе GMFCS II-IV уровень. Основную группу составили 55 детей, получавших в составе комплексной реабилитации лечение методом ДПК; в контрольную группу вошли 25 пациентов, которые проходили курс реабилитации без применения метода ДПК. У всех пациентов до и после лечения оценивали состояние мышечного тонуса по шкале Ашуорт, динамику больших моторных функций по шкале больших моторных функций (GMFM-88) с использованием компьютерной программы подсчета баллов (GMAE).

Анализ полученных данных свидетельствует о том, что пациенты, получавшие лечение с использованием метода ДПК статистически достоверно быстрее осваивают новые двигательные навыки, чем пациенты контрольной группы. Изучение показателей ЭЭГ (согласно литературным данным) показывает, что коррекция патологической афферентации оказывает активирующее влияние на кору головного мозга и снижает патологическое влияние подкорково-таламических структур на корковый электрогенез.

ТҮЙІНДЕМЕ

НЕРВ ЖҮЙЕСІНІҢ ОРГАНИКАЛЫҚ АУРУЫН ОҢАЛТУДА ДИНАМИКАЛЫҚ ПРОПРИОЦЕПЦИЯЛЫҚ ТҮЗЕТУ ӘДІСІН ҚОЛДАНУ НЕГІЗДЕРІ

**Булекбаева Ш.А., Дарибаев Ж.Р., Лисовский Е.В.,
Кусаинова К.К., Тайтубаева Г.К.**

«Республикалық балаларды оңалту орталығы» АҚ, Астана

Диагнозы: «Церебралды сал ауруының диплегиялық түрінде» 4 пен 7 жас

аралығындағы, зерттеу жүйесі GMFCS II-IV деңгейде аурудың ауырлық дәрежесімен 80 бала қатысты. Зерттеу тобы динамикалық проприцептивтік түзету кешенді оңалту емдеуінен 55 баладан құралды; бақылау тобы динамикалық проприцептивтік түзету қолданбай оңалту әдісі өтіп жатқан 25 науқастан құралды. Емдеу алдында және емдеуге дейін барлық науқастардың жағдайы Ашуорт бұлшықет шкаласының тонусы бойынша өлшенді, ірі моторлық функциялардың динамикасы компьютерлік (GMAE-88) бағдарлама есебін пайдаланып, (GMAE) балл есебін санайтын компьютерлік бағдарлама қолданылды.

Динамикалық проприцептивтік түзету әдісімен емделген науқастарда деректерді талдау, жаңа моторлы дағдыларды үйрену, бақылау тобына қарағанда айтарлықтай жылдам үйренетіні анықталды. ЭЭГ зеріттеу көрсеткіштері (жарияланған деректер бойынша), патологиялық афферентациялық түзету ми қыртысына белсенді әсер етеді және патологиялық подкоркалық-таламитикалық әсері электрогенез қыртысының құрылымдарын азайтатынын көрсетті.

SUMMARY

SUBSTANTIATION OF THE METHOD OF DYNAMIC PROPRIOCEPTIVE CORRECTION IN THE REHABILITATION OF ORGANIC DISEASES OF THE NERVOUS SYSTEM.

**Bulekbayeva Sh.A., Daribayev Zh.R., Lisovskyy Y.V., Kussainova K.K.,
Taitubaeva G.K.**

JSC «Republican Children's Rehabilitation Center», Astana

80 children with “CP, diplegical form” different severity (II-IV level) according to GMFCS at age from 4 to 7 were investigated. The main group consists of 55 children receiving Dynamic Proprioceptive Correction (DPC) in the complex Rehabilitation program; control group consists of 25 patients receiving complex Rehabilitation program without DPC. The muscles tonus was estimated according Ashworth scale in all patients before and after treatment; changes in great motor functions were analyzed with GMFM-88 scale and program of score counting GMAE. The data of our analysis show that patients treated with DPC method significantly quickly learning a new skills than patients of control group. Literature data about EEG-results reveal that correction of pathological afferentation has an activated influence on the brain cortex and instead inhibitory effect on the pathological influence of subcortical-thalamic structures on the cortical electrogenesis.

УДК: 616.8-07:576.311.347

ДИАГНОСТИКА МИТОХОНДРИАЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ В НЕВРОЛОГИИ (обзор литературы)

**Булекбаева Ш.А., Дарибаев Ж.Р., Тайтубаева Г.К.,
Шакенов М.Ж., Медетбекова Ж.А.**

АО «Республиканский Детский Реабилитационный Центр», Астана

Ключевые слова: митохондриальный биогенез, невропатология, диагностика

Негізгі сөздер: митохондриялды аурулар, невропатология, диагностика

Keywords: mitochondrial diseases, neuropathology, diagnosis

В последние годы изучению митохондрий в норме и при патологии в различных областях медицинских и биологических наук уделяется большое внимание. В Казахстане также начали проводиться популяционные исследования митохондрий различных групп населения [1]. Целью обзора является ознакомление неврологов с группой заболеваний нервной системы, которые имеют определенные трудности в диагностике и характеризуются нарушениями обмена веществ и энергии в первую очередь в нервной и мышечной тканях, или «митохондриальными заболеваниями» (МтЗ).

Впервые МтЗ были описаны Люфтом и его коллегами в 1962 году. Была обследована женщина 35 лет с эутиреоидным состоянием, миопатией, гипергидрозом, низкой переносимостью высоких температур, полидипсией с полиурией, а также базовым метаболизмом 180% от нормы. У пациентки было нарушение окислительного фосфорилирования, которое является основным путем получения энергии в клетке. Как следствие ее митохондрии были увеличены в размере и количестве на мышечной биопсии. После этого случая в последующих работах было отмечено, что митохондриальная дисфункция имеет место почти при всех патологических и токсикологических состояниях.

Митохондриальные заболевания – это группа патологических состояний, которая характеризуется внутриклеточной недостаточностью энергии из-за нарушений метаболических процессов в митохондриях, и являются наиболее распространенной группой наследственных метаболических расстройств нервной системы. МтЗ наследуются по материнской линии или возникают спорадически за счет структурных мутаций, дупликации, делеции или деплеции. В случае мутаций могут наблюдаться любые типы наследования. Они проявляются признаками поражения центральной и периферической нервной системы в ассоциации с повреждениями глаз, сердца, печени, почек, сахарным диабетом и нейросенсорной тугоухостью. МтЗ у пациентов неуклонно прогрессируют со значительной заболеваемостью и преждевременной смертностью. В неврологии наиболее известными МтЗ являются болезнь Паркинсона (БП), болезнь Альцгеймера (БА),

болезнь Гентингтона (БГ) и другие нейродегенеративные заболевания.

По данным P.F. Chinnery распространенность МтЗ составляет около 11.5 случаев на 100 000 населения [2].

Митохондрии имеют собственный наследственный аппарат, но большинство необходимых протеинов, ферментов и других структур и компонентов образуется в ядре клетки. Они синтезируют энергию в виде АТФ в цикле трикарбоновых кислот (ТКК) или цикле Кребса и в цепи передачи электронов. ТКК преобразует углеводы и жиры в АТФ в результате катаболизма глюкозы в цитоплазме с образованием коэнзимов НАД-Н (восстановленный никотинамидадениндинуклеотид) и ФАД-Н (восстановленный флавинадениндинуклеотид). Последние поступают в ЦПЭ. Биотрансформация АДФ в АТФ происходит в межмембранном пространстве митохондрий с участием коэнзимов НАД-Н, ФАД-Н в цепи передачи электронов, которая представлена пятью ферментативными комплексами I, II, III, IV и V. Для функционирования цикла Кребса и цепи передачи электронов также требуется участие ряда ферментов и ко-факторов. В зависимости от потребности в энергии эти процессы протекают разными путями. Такие митотически активные ткани организма как нервная и мышечная имеют самое большое количество митохондрий в клетках.

Общепринятой классификации МтЗ нет. Все МтЗ можно разделить по типу мутаций на 3 группы: мутации ядерной ДНК, мутации митохондриальной ДНК и нарушения взаимодействия между ядром клетки и митохондриями. Другая классификация основана на установлении локализации поврежденного гена в ядерном или митохондриальном геноме, протяженности мутации и характера участия аномального белка в биологическом окислении и окислительном фосфорилировании. Генетическая классификация митохондриальных болезней человека связывает дефекты в генах мтДНК, нозологические формы и тип наследования (таблица 1). По типу биохимических нарушений можно выделить также три типа МтЗ, которые будут обусловлены нарушением: 1. окисления жирных кислот; 2. метаболизма пирувата и цикла Кребса; 3. процессов окислительного фосфорилирования. С практической точки зрения предложены клинические синдромы МтЗ (таблица 2).

К настоящему времени известно более 200 заболеваний, вызванных мутацией митохондриальной ДНК. Митохондриальные заболевания возникают спорадически, наследуются по всем типам наследования и по материнской линии. А. Eskert и соавторы подчеркивают важную роль митохондрий и их внутренних связей с двумя главными патологическими особенностями, лежащими в основе БА: образованием амилоидных бляшек и нейрофибриллярных клубочков [3]. Авторы суммируют доказательства и показывают, что β -амилоид и tau-протеин запускают митохондриальную дисфункцию за счет повреждения механизма окислительного фосфорилирования, повышения продукции реактивных форм кислорода, изменения митохондриальной динамики и взаимодействия с митохондриальными протеинами. Формируется порочный круг, при котором происходит синергичное усугубление повреждений между tau-протеином и β -амилоидом.

F.N. Niu и соавторы исследовали упрощенные критерии МтЗ в виде счетной системы для пациентов в Китае [4]. 78 пациентов с подозрением на митохондриальную энцефаломиопатию были оценены упрощенными критериями

МтЗ и классифицированы на категории «возможный» (2-4), «вероятный» (5-7) и «определенный» (>8). Значительные различия наблюдались между счетом в группе митохондриальной энцефаломиопатии и группой другой миопатии. В группе митохондриальной энцефаломиопатии 73,5% пациентов имели счет выше 8, в то время как в группе другой миопатии, только 3,2% были в категории «определенный», подтверждая, что предложенные упрощенные критерии МтЗ имеют высокую чувствительность для диагностики митохондриальной энцефаломиопатии в Китае.

S. Saleem и соавторы описали редкую форму МтЗ болезнь Fahr, которая характеризуется признаками поражения нервной системы, обусловленной кальцификацией базальных ганглиев и коры головного мозга [5]. Диагностические критерии заболевания могут быть кратко представлены в виде билатеральной кальцификации базальных ганглиев, психических нарушений, прогрессирующей неврологической дисфункции, отсутствия биохимических отклонений и инфекции, травмы или интоксикации, а также значимого семейного анамнеза. Заболевание не излечимо, но были представлены доказательства, что ранняя диагностика и лечение могут предотвратить процесс кальцификации и полностью восстановить психические функции. Члены семьи с известным семейным анамнезом болезни Fahr должны быть предварительно проконсультированы.

D. Luque-Contreras и соавторы провели исследования, чтобы определить, что первично: оксидативный стресс и метаболический синдром или БА [6]. Авторы обнаружили, что оксидативные повреждения предшествуют началу клинических и патологических симптомов БА, включая накопление β -амилоида, формирование нейрофибриллярных клубочков, сосудистой дисфункции, метаболического синдрома и когнитивного спада.

По данным С. Nogueira и соавторов синдромы истощения (деплегия) мтДНК клинически гетерогенная группа расстройств с аутосомно-рецессивным наследованием, которые начинаются в раннем детстве и характеризуются уменьшением копий мтДНК в пораженных тканях и органах [7]. Они выделяют 4 группы МтЗ: гепатоцеребральная, миопатическая, энцефаломиопатическая и нейрогастроинтестинальная. Авторы анализируют клинические фенотипы вместе с частотой, спектром мутаций и возможными идеями для улучшения диагностических стратегий.

Известно, что точечные мутации в генах транспортной РНК (тРНК), а именно А8344G, ответственны за почти 90% случаев MERRF. Типичные признаки MERRF включают миоклонии, генерализованную эпилепсию, мозжечковую атаксию или «рванные красные волокна» (RRF) при мышечной биопсии. P.J.Lorenzoni и соавторы анализируют данные литературы по диагностическим критериям миоклонус-эпилепсии ассоциированной с «рванными красными волокнами» (MERRF) и проводят корреляции между ранней клинической манифестацией и патофизиологией процесса [8].

R.J. Ramezani и P.W. Stacpoole провели анализ расстройств сна на примере 54 пациентов с МтЗ, которые были оценены как имеющие расстройства сна [9]. По данным полисомнографии большинство исследуемых имели апноэ сна центрального генеза и только 5 пациентов имели обструктивное апноэ сна. 24

пациента показали снижение вентиляции в ответ на гипоксию и/или гиперпноэ. По мнению авторов, недостаточность клеточной энергии при МЗ представляется как апноэ сна центрального генеза и недостаточная вентиляция при гиперпноэ.

М. Mancuso и соавторы провели обзор литературы по диагностике наследственных форм мозжечковых атаксий, в т.ч. атаксий ассоциированных с патологией митохондрий [10]. Они рекомендуют обращать внимание на следующие этапы диагностики: 1. начало заболевания и его клиническое течение; 2. характерные признаки; 3. неврологические особенности с акцентом на признаки периферической нейропатии; 4. результаты нейровизуализации; 5. лабораторные данные.

F.G. De Felice и S.T. Ferreira рассуждают, что растущее число доказательств общности патогенетических механизмов поддерживает интригующую клиническую и эпидемиологическую связь между БА и сахарным диабетом 2 типа (СД 2) [11]. Пациенты с СД 2 имеют значительный риск развития БА и наоборот. По мнению авторов, методы определения центрального и периферического воспаления как потенциальных медиаторов дисфункции головного мозга БА могут привести к улучшению эффективности лечения для этого широко распространённого и тяжелого заболевания.

К. Sofou и соавторы представили мультицентровое исследование течения синдрома Leigh и предикторов выживания при нем [12]. Синдром Leigh ассоциируется с первичной или вторичной дисфункцией митохондрий. Целью этого ретроспективного исследования было оценить естественный фенотипический и генотипический спектр признаков пациентов с синдромом Leigh, охарактеризовать клиническое течение и определить предикторы выживания в большой когорте пациентов. В исследовании приняло участие 8 центров, специализирующихся по МтЗ в Европе. Было включено 130 пациентов (78 мужчин и 52 женщин), у 77 из которых были идентифицированы патогенные мутации. Средний возраст начала заболевания – 7 месяцев. Общие клинические признаки включали двигательные расстройства и аномалии со стороны глаз. Эпилептические судороги были у 40% пациентов. У 44% пациентов были острые осложнения, требующие госпитализации в течение 1 года. По данным авторов, наличие патологических знаков при рождении и анамнез эпилептических судорог был ассоциирован с высоким проявлением острых рецидивов и/или обострений. Повышение содержания лактата в спинно-мозговой жидкости (СМЖ) значительно коррелировало с более тяжелым течением болезни, характеризующимся ранним началом (до 6 месяцев жизни), острыми рецидивами и/или обострениями, а также вовлечением ствола мозга. 39% пациентов умерли к 21 году жизни, в среднем в возрасте 2,4 года жизни. Заболевание, начатое до 6 месяцев жизни, с явлениями недостаточности в развитии, повреждением ствола мозга при нейровизуализации и интенсивной терапией значительно коррелировало с плохой выживаемостью. Данные авторов помогают проследить анамнез пациентов с синдромом Leigh и идентифицировать новые предикторы заболевания при тяжелом течении и долгосрочный прогноз.

Патогенез МтЗ складывается из генетически детерминированных нарушений метаболизма ядерного или митохондриального геномов, а также их взаимодействия. В случае БА первичными могут быть нарушения процессов

окислительного фосфорилирования и накопления реактивных форм кислорода, а также метаболический синдром. Диагностика МтЗ должна предусматривать тщательный сбор анамнеза, данных клинического осмотра, мышечной биопсии, определение типа мутации, результаты нейровизуализации и лабораторные данные. В ряде случаев МтЗ сопровождается расстройствами сна, что может привести к апноэ сна центрального генеза и недостаточной вентиляции при гиперпноэ. Важной представляется возможность предупреждения развития болезни Fahr для членов семьи с известным семейным анамнезом заболевания. Стандартный набор инструментальных и лабораторных данных для диагностики синдрома Leigh уточняет роль повышения лактата в СМЖ как предиктора более тяжелого течения процесса с ранним началом до 6 месяцев жизни и неблагоприятным прогнозом. Вновь была подтверждена высокая чувствительность упрощенных критериев европейской счетной системы для диагностики МтЗ в Китае.

Таким образом, в диагностике МтЗ для практикующего невролога признается важным сбор анамнеза, обнаружение характерных клинических признаков митохондриальных дисфункций в т.ч. с помощью европейской упрощенной счетной системы диагностики МтЗ, определение уровня лактата в СМЖ и сыворотке крови, электромиография после физической нагрузки. Самыми чувствительными и надежными критериями остаются анализ органических кислот в моче по J.A. Bralley и R.S. Lord [13] и молекулярно-генетические исследования геномов клетки

ЛИТЕРАТУРА

1. Tarlykov PV, Zholdybayeva EV, Akilzhanova AR, Nurkina ZM, Sabitov ZM, Rakhypbekov TK, Ramanculov EM. Mitochondrial and Y-chromosomal profile of the Kazakh population from East Kazakhstan. *Croat Med J.* 2013 Feb;54(1):17-24.
2. Chinnery P.F. ku.ca.eltsacwen@yrennihc.kcirtap
3. Eckert A, Schmitt K, Götz J. Mitochondrial dysfunction - the beginning of the end in Alzheimer's disease? Separate and synergistic modes of tau and amyloid- β toxicity. *Alzheimer's Research & Therapy.* May 2011, 3:15. Date: 05 May 2011.
4. Niu FN, Chang LL, Meng FQ, Zhang P, Niu Q, Zhang SN, Wang ZY, Xu Y. Evaluation of a mitochondrial disease criteria scoring system on mitochondrial encephalomyopathy in Chinese patients. *Int J Neurosci.* 2013 Feb; 123(2):93-8. doi: 10.3109/00207454.2012.732975. Epub 2012 Oct 30.
5. Saleem S, Aslam HM, Anwar M, Anwar S, Saleem M, Saleem A, Rehmani MA. Fahr's syndrome: literature review of current evidence. *Orphanet J Rare Dis.* 2013 Oct 8;8:156. doi: 10.1186/1750-1172-8-156. Review.
6. Luque-Contreras D, Carvajal K, Toral-Rios D, Franco-Bocanegra D, Campos-Peña V. Oxidative stress and metabolic syndrome: cause or consequence of Alzheimer's disease? *Oxid Med Cell Longev.* 2014; 2014:497802. doi: 10.1155/2014/497802. Epub 2014 Jan 20.
7. Nogueira C, Almeida LS, Nesti C, Pezzini I, Videira A, Vilarinho L1, Santorelli FM. Syndromes associated with mitochondrial DNA depletion. *Ital J Pediatr.* 2014 Apr 3;40:34. doi: 10.1186/1824-7288-40-34.
8. Lorenzoni PJ, Scola RH, Kay CS, Silvado CE, Werneck LC. When should

MERRF (myoclonus epilepsy associated with ragged-red fibers) be the diagnosis? *Arq Neuropsiquiatr.* 2014 Oct;72(10):803-11.

9. Ramezani RJ, Stacpoole PW. Sleep disorders associated with primary mitochondrial diseases. *J Clin Sleep Med.* 2014 Nov 15;10(11):1233-9. doi: 10.5664/jcsm.4212.

10. Mancuso M., Orsucci D., Siciliano G., Bonuccelli U. The genetics of ataxia: through the labyrinth of the Minotaur, looking for Ariadne's thread. *J Neurol.* 2014 Sep;261 Suppl 2:S528-41. doi: 10.1007/s00415-014-7387-7.

11. De Felice FG, Ferreira ST. Inflammation, defective insulin signaling, and mitochondrial dysfunction as common molecular denominators connecting type 2 diabetes to Alzheimer disease. *Diabetes.* 2014 Jul; 63(7):2262-72. doi: 10.2337/db13-1954. Epub 2014 Jun 15.

12. Sofou K, De Coo IF, Isohanni P, Ostergaard E, Naess K, De Meirleir L, Tzoulis C, Uusimaa J, De Angst IB, Lönnqvist T, Pihko H, Mankinen K, Bindoff LA, Tulinius M, Darin N. A multicenter study on Leigh syndrome: disease course and predictors of survival. *Orphanet J Rare Dis.* 2014 Apr 15; 9:52. doi: 10.1186/1750-1172-9-52.

13. Bralley J, Lord R. Chapter 6: Organic Acids. *Laboratory Evaluations in Molecular Medicine: Nutrients, Toxicants, and Cell Regulators.* Norcross, GA: The Institute for Advances in Molecular Medicine; 2001:175-208.

Таблица 1. Генетическая классификация митохондриальных болезней человека

Дефекты в генах мтДНК	Нозологические формы	Тип наследования
Точечные мутации в генах, кодирующих белки	LHON / Лебера синдром	M
	NARP / Лея синдром	M
Точечные мутации в генах, кодирующих тРНК	MELAS /	M
	MERRF / миоклонус-эпилепсия ассоциированная с «рванными красными волокнами»	M
	Хроническая прогрессирующая наружная офтальмоплегия (CREO)	M
	Миопатия	M
	Кардиопатия	M
	Сахарный диабет и глухота (NIDDM)	M
	Энцефалопатия	M
Точечные мутации в генах, кодирующих рРНК	Несиндромная сенсоневральная глухота	M
	Индукцированная гликозидами несиндромная глухота	M
Перестройки (протяженные делеции и/или дупликации)	Хроническая прогрессирующая наружная офтальмоплегия (CREO)	S или M
	Кэрнса-Сэйра синдром (KSS)	S или M
	Сахарный диабет и глухота	S
	Пирсона синдром	S или M
	Спорадическая тубулопатия	S
Мутации в гене ДНК-полимеразы	Хроническая прогрессирующая наружная офтальмоплегия (CREO)	AD
Мутации в гене тимидин-фосфорилазы	Митохондриальная нейрогастро-интестинальная энцефаломиелопатия	AR
Мутации в гене дезоксигуанозинкиназы	Энцефалопатия с повреждением печени	AR
Мутации в генах комплексов дыхательной цепи: в комплексе I	Лейкодистрофия и миоклонус-эпилепсия	AR

Мутации в генах комплексов дыхательной цепи: в комплексе I	Кардиоэнцефаломиопатия	AR
Мутации в генах комплексов дыхательной цепи: в комплексе II	Атрофия зрительного нерва и атаксия	AD
Мутации в генах комплексов дыхательной цепи: в комплексах I, II	Лея синдром (LS)	AR
Мутации в генах комплексов дыхательной цепи: в комплексе III	Тубулопатия, энцефалопатия, повреждения печени	AR
Мутации в генах комплексов дыхательной цепи: в комплексе IV	Лея синдром (LS)	AR
	Кардиоэнцефаломиопатия	AR
	Энцефалопатия с повреждением печени	AR
	Барта синдром	XLR
Протяженные мутации (делеции или дупликации) в гене PRN, в гене SNCA	Паркинсона болезнь (ювенильная форма)	AR
	Паркинсона болезнь (ювенильная форма)	AD

Примечание: M - материнский, S - спорадический, AD – аутосомно-доминантный, AR – аутосомно-рецессивный, XLR – X-сцепленный рецессивный

Таблица 2. Клинические синдромы митохондриальных заболеваний

Синдром	Признаки	Дополнительные признаки
Синдром Alpers-Huttenlocher	Гипотония, Судороги Печеночная недостаточность	Почечная тубулопатия
Нейропатической атаксии (ANS): включая MIRAS ¹ , SCAE, SANDO, MEMSA	Сенсорная атаксическая нейропатия, дизартрия, офтальмоплегия (SANDO) Другие ANS: сенсорная аксональная нейропатия с переменной чувствительностью и мозжечковая атаксия	Эпилепсия Дизартрия, и/или Миопатия
Хроническая прогрессирующая наружная офтальмоплегия (CPEO)	Наружная офтальмоплегия Двухсторонний птоз	Умеренная проксимальная миопатия
KearnsSayresyndrome (KSS)	PEO начало в возрасте <20 лет Пигментарная ретинопатия Одно из следующих: белок в СМЖ >1г/л, мозжечковая атаксия, блокада сердца	Двухсторонняя глухота Миопатия Дисфагия Сахарный диабет Гипопаратиреозидизм Деменция
Pearson	Детская сидеробластная анемия Панцитопения Недостаточность экзокринной функции поджелудочной железы	Дефекты почечных канальцев
Младенческая миопатия и лактат ацидоз (фатальная и не фатальная формы)	Гипотония первого года жизни Нарушения дыхания и кормления/приема пищи	Фатальная форма может сопровождаться кардиомиопатией и/или синдромом Тони-Фанкони-Дебре
Leigh	Подострая рецидивирующая энцефалопатия Признаки поражения мозжечка и ствола мозга Начало в младенчестве	Линии просветления базальных ганглиев В анамнезе матери неврологическое заболевание или синдром Leigh
Неврогенная слабость с атаксией и пигментным ретинитом (NARP)	Периферическая нейропатия с началом в позднем детском или взрослом возрасте Атаксия Пигментная ретинопатия	Линии просветления базальных ганглиев Патология электроретинограммы Сенсомоторная нейропатия

SUMMARY

DIAGNOSIS OF MITOCHONDRIAL DISEASES IN NEUROLOGY

**Bulekbayeva S.A., Daribayev Z.R., Taitubaeva G.K., Shakenov M.Z.,
Medetbekova. Zh.A.**

JSC «Republican Children's Rehabilitation Center», Astana

The authors reviewed the literature on the pathogenesis, clinical manifestations and diagnosis of mitochondrial diseases (MtD) in neuroscience over the past 5 years. The purpose of the review is to introduce a wide range of neurologists with modern research on mitochondrial dysfunction, as well as their clinical and laboratory diagnosis. The most common clinical manifestations of MtD in neurology are encephalomyopathies, ataxia, seizures, abnormalities of the organ of vision, hearing loss, Alzheimer's and Parkinson's diseases and other neurodegenerative disfunctions. According to the authors, the modern diagnostic of MtD is based on the collection of family history, clinical manifestations, laboratory and molecular genetic data.

ТҮЙНДЕМЕ

НЕВРОЛОГИЯДАҒЫ МИТОХОНДРИЯЛДЫ АУРУЛАР ДИАГНОСТИКАСЫ

**Ш.А. Булекбаева, Ж.Р. Дарибаев, Г.К. Тайтубаева, М.Ж. Шакенов, Ж.А.
Медетбекова**

Республикалық балаларды оңалту орталығы, Астана

Авторлармен соңғы 5 жыл мерзімдегі неврологиядағы митохондриялды аурулардың (МтА) патогенезі, клиникалық көріністері және диагностикасы бойынша әдебиеттерге шолу өткізілді. Шолудың мақсаты митохондриялды дисфункциясы бойынша қазіргі заманғы ғылыми-зерттеу мен олардың клиникалық және зертханалық диагностикасымен жалпы неврологтар ұжымының таныстыру. Неврологиядағы МтА ең көп таралған клиникалық көріністері энцефаломиопатиялар, атаксия, тырысулар, көру және есту ағзалардың ақаулары, Альцгеймер ауруы, Паркинсон және басқа да невродегенеративтік аурулар болып табылады. Авторлардың айтуынша, МтА заманауи диагностикасы отбасылық тарихың жинау, клиникалық көріністері, зертхана және молекулярлы-генетикалық деректеріне негізделген.

ЛЕЧЕБНАЯ ФИЗИЧЕСКАЯ КУЛЬТУРА ПОСЛЕ ИНФАРКТА МИОКАРДА (обзор литературы)

Ризванова А.Р., Ескендир А.К.

**1 АО «Республиканский детский реабилитационный центр», Астана
2 АО «Медицинский Университет Астана», Астана**

Ключевые слова: инфаркт миокарда, реабилитация, лечебная физкультура.
Key words: myocardial infarction, rehabilitation, exercise therapy.
Негізгі сөздер: миокардтық инфаркт, оңалту, емдік дене шынықтыру.

Кардиореабилитация после инфаркта миокарда (ИМ) – это длительный и комплексный процесс, направленный на восстановление здоровья, трудоспособности, личностного и социального статуса, предупреждение осложнений, достижение материальной и социальной независимости пациента. Согласно стандартам организации оказания медицинской реабилитации населению Республики Казахстан, реабилитация больных осуществляется по следующим принципам: раннее начало, этапность, непрерывность, преемственность, индивидуальный и мультидисциплинарный подход, доступность, адекватность и ориентированность на четко сформулированную цель проведения реабилитационных мероприятий. Независимо от состояния или патологии больного перечисленные принципы реабилитологии должны четко выполняться в любом этапе реабилитации.

Кардиореабилитация после ИМ состоит из четырех этапов:

- стационарное лечение
- ранний период после выписки
- период коррекции физического здоровья
- длительное диспансерное лечение [1].

Центральный компонент реабилитации после ИМ это – лечебная физическая культура (ЛФК). Систематический обзор 47 рандомизированных клинических исследований (РКИ) включавших 10749 пациентов и обзор 33 РКИ включавших 4740 пациентов показали, что кардиореабилитация с применением ЛФК снижает смертность, заболеваемость и риски развития коронарных болезней сердца, а регулярная физическая активность предотвращает развитие сердечнососудистых заболеваний [2,3]. РКИ в области кардиореабилитации основанные на ЛФК можно разделить на две группы:

- состоящие только из ЛФК
- ЛФК сочетанная с психологическим и образовательным вмешательством.

Если роль психологической поддержки как основного компонента кардиореабилитологии все еще не доказана, то базисная роль ЛФК неоспорима. В большинстве мета-анализов в области кардиореабилитологии основным исходом

выбрана смертность, которая является одним из наиболее важных статистических показателей. В библиотеке Кохрейн обзоры исследований включавших мужчин и женщин различных возрастов, перенесших ИМ, реваскуляризацию и стенокардию при проведении им реабилитации основанной на ЛФК привело к следующим результатам: смертность от всех причин снижалась на 27%, а смертность от сердечно-сосудистых заболеваний на 31% [1]. В результате было выявлено, что физические упражнения дают более выраженные положительные результаты, по сравнению с полной кардиореабилитацией, включающей психологическую и образовательную программы. Снижение уровня смертности в программах с применением ЛФК у пациентов с сердечно-сосудистыми заболеваниями достигала в различных исследованиях от 20% до 25% [4]. Преимуществами ЛФК является:

- ЛФК улучшает физическое состояние пациента, а именно увеличивает мышечную силу, повышает толерантность к физическим нагрузкам, уменьшает диспноэ, увеличивает порог развития стенокардии.

- ЛФК улучшает психическое состояние пациента, снижает депрессивность и тревожность пациентов. Наилучшая эффективность наблюдается при групповых занятиях физической культурой, которые ускоряют психологическое выздоровление пациентов.

- ЛФК положительно влияет на социальную адаптацию пациентов. Некоторые исследования показали улучшения социальной функции (супружеские отношения, сексуальное восстановление и т.д.) при проведении ЛФК.

- ЛФК влияет на факторы риска (липидный обмен, курение, контроль веса, контроль АД). Одно исследование показало уменьшение уровня общего холестерина и повышение уровня липидов высокой плотности в период проведения ЛФК и в последующие 6 месяцев. Но, несмотря на это, основная роль в регулировании факторов риска отводится мультифакториальному подходу. Например, контроль веса невозможен без назначения специальной диеты, АД контролируется с помощью лекарственных средств. Отказ от курения требует психологического и образовательного вмешательства. Таким образом, факторы риска уменьшаются только при проведении комплексной кардиореабилитации [4]. Суммируя вышеизложенное можно сделать вывод, что ЛФК абсолютно улучшает физическое состояние пациентов. Но нет точных данных о влиянии ЛФК на психологическое состояние, социальную адаптацию и факторы риска. Продолжение ЛФК после полного выздоровления (т.е. ЛФК в течение длительного периода времени) уменьшает заболеваемость, рецидивы, повторные госпитализации и смертность от основного заболевания. Уменьшение уровня смертности подтверждают РКИ, проведенные в Финляндии и Великобритании в период 1970-1980 годов. Аналогичные результаты показали исследования, проведенные в Швейцарии длительностью 5 и 10 лет [4]. Прежде чем начать ЛФК, необходимо оценить состояние пациента и определить клинические группы риска. От результатов оценки будет зависеть объем и интенсивность ЛФК. Распределение пациентов по группам риска основывается на изучении истории болезни, проведения ЭКГ с функциональной нагрузкой и определения метаболического эквивалента нагрузки (МЕТ) [5]. К высокой клинической группе риска можно отнести наличие следующих состояний у пациентов [1]:

- перенесенный ИМ, осложненный сердечной недостаточностью (СН),

кардиогенным шоком или комплексной желудочковой аритмией

- стенокардия или дыхательная недостаточность развивающаяся при упражнениях низкой интенсивности или в течении первых четырех минут при проведении теста с функциональной нагрузкой

- Депрессия сегмента ST ≥ 1 мм при проведении ЭКГ в покое

Интенсивность ЛФК (низкая, средняя, высокая) может определяться по симптоматике пациента или по результатам различных функциональных тестов. ЛФК с низкой и средней интенсивностью рекомендуется всем пациентам проходящим кардиореабилитацию. Тогда как ЛФК высокой интенсивностью требует тщательного отбора. Rechnitzer et al в своем исследовании сравнивали две группы пациентов с низкими клиническими рисками. В одной группе проводилась ЛФК высокой интенсивности, а в другой низкой. В течение четырех лет наблюдений не было выявлено никаких различий в группах по развитию повторного ИМ и смертности. Таким образом, можно сделать вывод, что в долгосрочной перспективе нет различий между проведением ЛФК низкой интенсивности и высокой интенсивности [4].

ЛФК низкой интенсивности приемлема почти для всех пациентов проходящих кардиореабилитацию. С упражнениями этого уровня способны справляться пожилые и пациенты с имеющейся СН. Плюсами ЛФК низкой интенсивности являются малый риск, отсутствие необходимости надзора за пациентами и возможность проводить ЛФК в домашних условиях. Тем не менее, некоторые пациенты нуждаются в мониторинге. Например, пациенты с тяжелой СН.

ЛФК средней интенсивности приемлема для многих пациентов. Могут возникать трудности включения комплекса ЛФК на каждый день в долгосрочной перспективе. Может привести к травмам опорно-двигательного аппарата у пожилых людей. ЛФК средней интенсивности пожилым пациентам с СН назначать не рекомендуется.

ЛФК высокой интенсивности приемлема для небольшого количества пациентов. Проведение ЛФК высокой интенсивности противопоказано следующим группам пациентов: пожилым и пациентам среднего возраста, страдающим ожирением. Пациенты с СН или со значительным нарушением функции левого желудочка в большинстве не способны справиться с упражнениями этого уровня или требуют проведения предварительного тестирования и постоянного контроля за их состоянием при проведении ЛФК. ЛФК высокой интенсивности рекомендуется пациентам, чья работа требует высокую физическую активность [4].

Большинство клинических руководств рекомендуют проводить ЛФК два или три раза в неделю. Последние исследования выявили, что ЛФК, проводимая в госпитале один раз в неделю в сочетании с ЛФК, проводимой дважды в неделю дома, более эффективно улучшает физическое состояние пациентов, чем ЛФК проводимая трижды в неделю в госпитале. ЛФК в домашних условиях требует тщательной подготовки и наличие клинических руководств и пособий для пациентов. Например, “Руководство по физической активности для пациентов с сердечнососудистыми заболеваниями» созданное в Канаде” (“Activity and Exercise Guide for Heart Patients” VIHA) или руководство по реабилитации

кардиологических больных Великобритании (“The Heart Manual Programme”). ЛФК должны проводить специально обученные тренеры с достаточным медицинским образованием, которые при необходимости должны быть способны оказать первую неотложную помощь. При проведении ЛФК, Австралийское руководство по кардиореабилитации рекомендует 1 тренера на 10 пациентов, тогда как Британское 2 тренеров, в соотношении 5:1. Это связано с тем, что за каждым пациентом должно быть установлено надлежащее наблюдение [1].

Немаловажную роль играет место проведения ЛФК. Группы с высокими рисками и с большой физической нагрузкой должны заниматься в лечебном учреждении. В месте проведения ЛФК должно присутствовать все необходимое для неотложной помощи и реанимации. Пациенты с умеренными рисками и с низкой физической нагрузкой могут заниматься в домашних условиях [1,6]. Частота, интенсивность и продолжительность ЛФК зависит от эффективности. Все исследования, включенные в базу Кохрейн в области реабилитации сердечных больных, рекомендуют следующие виды физической активности: велоспорт, прогулки, аэробику, бег трусцой и лечебную гимнастику.

Также существуют группы пациентов, которые могут быть отстранены от проведения ЛФК. Список таких кардиологических пациентов был составлен Американским колледжем спортивной медицины [4]. Первое исключение составляют практически здоровые пациенты, которым нет необходимости проводить ЛФК. Эти пациенты способны улучшать качество своей жизни корректируя имеющиеся факторы риска и лучше изучая различные аспекты своей болезни с помощью образовательных программ и т.д. Следующая группа это пациенты, которым необходимо отказаться от ЛФК высокой интенсивности. Например, пациентам с нестабильной стенокардией. Эти пациенты могут заниматься ЛФК низкой или средней интенсивности, сочетая ее с образовательной и психологической поддержкой.

Следующая группа это пациенты, которым должно оказываться пристальное внимание перед включением их в программы с ЛФК. Это связано с наличием у этих пациентов следующих состояний:

- значительная гипертония или гипотония
- острый аортальный стеноз
- неконтролируемая аритмия
- неконтролируемая СН
- неконтролируемый диабет или нарушение обмена веществ
- высокий уровень атриовентрикулярного блока без водителя ритма
- текущий перикардит или миокардит
- недавно перенесенная эмболия легочной артерии
- недавно перенесенный инсульт или транзиторная ишемическая атака
- недавно перенесенная операция
- наличие системных заболеваний
- физическая или психологическая инвалидность

Также причиной исключения может быть добровольный отказ пациента от ЛФК.

Выводы. Таким образом, ЛФК это основа любой кардиореабилитации. Отбор пациентов на проведение ЛФК требует высокого профессионализма со

стороны команды кардиореабилитологов. Правильно проводимая ЛФК способна продлить жизнь пациентам, перенесшим ИМ и предотвратить повторное развитие инфаркта и различных сердечнососудистых заболеваний. ЛФК улучшает не только физическое состояние пациентов, но и ускоряет психологическое восстановление и социальную адаптацию пациентов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Scottish Intercollegiate Guideline Network (SIGN). Guideline 57: Cardiac rehabilitation. Edinburgh: SIGN, 2012.
2. Heran B.S., Chen J.M.H., Ebrahim S., Moxam T., Oldridge N., Rees K., Thompson D.R., Taylor R.S. Regular exercise or exercise with education and psychological support can reduce the likelihood of dying from heart disease. Cochrane Database System: 2011.
3. Taylor R.S., Segar V., Davies E.J., Briscoe S., Coats A.J.S., Dalal H., Lough F., Rees K., Singh S. Exercise-based rehabilitation for heart failure. Cochrane Database System: 2014.
4. Best Practice Guideline for Cardiac Rehabilitation and Secondary Prevention. Heart Research Center on Behalf of Department of Human Services Victoria. Australia, 1999.
5. KNGF Guideline: Cardiac rehabilitation. Royal Dutch Society for Physical Therapy: 2011.
6. Activity and Exercise Guide for Heart Patients” ВИНА, Heart health program, 2011.

РЕЗЮМЕ

КАРДИОРЕАБИЛИТАЦИЯ ПОСЛЕ ИНФАРКТА МИОКАРДА

Ризванова А.Р.1, Ескендир А.К.2

1 АО «Республиканский детский реабилитационный центр», Астана

2 АО «Медицинский Университет Астана», Астана

Современная кардиореабилитация - это неотъемлемая часть процесса восстановления пациентов после ИМ. Это длительный процесс, при котором пациенты, перенесшие ИМ, в одной команде с профессиональными медицинскими сотрудниками достигают и поддерживают оптимальное физическое и психологическое здоровье. Основная задача кардиореабилитации: восстановление пациента после перенесенного ИМ, возвращение к привычной жизни и предотвращение развития последующих осложнений и повторов ИМ. Для этого применяется комплекс обширных мер направленных на улучшение качества жизни пациента после ИМ. Если ранее применяемая реабилитация, основанная на ЛФК, улучшала физическое состояние, мышечную силу, снижала дыхательную недостаточность, то полная кардиологическая реабилитация улучшает не только физическое, но и психологическое состояние, снижает факторы риска, обеспечивает социальную реабилитацию, способствует возвращению к трудовой деятельности и привычной жизни.

ТҮЙІНДЕМЕ

МИОКАРД ИНФАРКТЫНАН КЕЙІНГІ КАРДИОРЕАБИЛИТАЦИЯ

Ризванова А.Р. 1, Ескендір А.Қ.2

1 «Республикалық балаларды оңалту орталығы» АҚ, Астана

2 АО «Астана Медицина Университеті», Астана

Бүгінгі күні кардиореабилитация, МИ шалдыққан науқастардың сауығу процессінің ажырамас бір бөлшегі. Кардиореабилитация – науқастар жоғары мамандырылған медицина қызметкерлерімен бірге оптимальды физикалық және психологиялық жағдайға қол жеткізу және оны сақтауға бағытталған ұзақ үдеріс. Кардиореабилитацияның мақсаты: науқасты МИ-нан кейін қалпына келтіру, үйреншікті өмір салтына қайтару және асқынулардың дамуын болдырмау. Қазіргі таңда, кардиореабилитация науқастың өмір сапасын жақсартуға бағытталған іс-шаралар жиынтығынан тұрады. Егер бұрын қолданылған, емдік дене шынықтыруға сүйенген реабилитация, тек науқастың физикалық жағдайын ғана жақсартса, толық кардиореабилитация науқастың физикалық жағдайын ғана жақсартып қоймай, оның психологиялық, әлеуметтік реабилитациясын қамтиды.

SUMMARY

CARDIAC REHABILITATION AFTER MYOCARDIAL INFRACTION

Rizvanova A.R.1, Yeskendir A.K.2

1 JSC «Republican Children's Rehabilitation Center», Astana

2 JSC «Medical University Astana», Astana

Today cardiac rehabilitation is an integral part of patient's recovery process after myocardial infarction. Cardiac rehabilitation – is a long process in which patients with MI and professional medical staff achieve and maintain optimal physical and mental health. The aim of cardiac rehabilitation: patient recovery after MI, return to the normal life and prevent developing of further complications and repetitions of MI. Currently cardiac rehabilitation is a comprehensive set of measures for improving the quality of patient's life after myocardial infarction. If previously applied rehabilitation based on exercise therapy, improved physical condition, muscle strength, reduced respiratory failure; the complete cardiac rehabilitation improves not only physical but also psychological condition of the patient, reduces the risk factors, provides social rehabilitation, and encourages returning to work and habitual life.

УДК: 616.831-009.11-053.2:612.017.1

IMMUNOLOGICAL MECHANISMS IN PATHOGENESIS OF CEREBRAL PALSY: literature review

**Bulekbayeva Sh.A., Daribayev Zh.R., Lisovska N.Yu.,
Lisovsky Y.V., Kussainova K.K.**

JSC “Republican Children's Rehabilitation Center”, Astana

Keywords: cerebral palsy, tissue homeostasis, periventricular leukomalacia, immune cells, apoptosis.

Ключевые слова: церебральный паралич, тканевой гомеостаз, перивентрикулярная лейкомаляция, иммунные клетки, апоптоз.

Түйінді сөздер: церебральды сал, тіндердің гомеостазы, қарыншалық лейкомаляция, иммундық жасуша, апоптоз.

INTRODUCTION. The Cerebral Palsy (CP) is one of the most common diseases that cause severe neurological disability. The worldwide prevalence of CP is approximately 2–2.5 per 1,000 live births [1]. It has been clinically defined as a “group of permanent disorders of the development of movement and posture, causing activity limitation, that are attributed to non-progressive disturbances that occurred in the developing fetal or infant brain” [2]. Despite the remarkable developing brain's plasticity, severe disturbance of neuronal development and normal myelination as a result of neonatal brain injury generates life-persisting sensory-motor and cognitive deficits in the growing child with wide variability of clinical manifestations and variety of neurological symptoms.

The significance of the clinical issue is very high, since CP is a frequent, disabling and costly problem. Current medicine puts emphasis on the early diagnosis of organic lesions of the central nervous system (CNS), because an early start of the treatment and rehabilitation gives better chance of achieving good outcomes [3]. Given the successes in neurobiological science and modern advances in molecular biology and genetics, the approaches to the treatment and rehabilitation of children with CP will evolve to reflect this new knowledge [4,5].

Undoubtedly, that the origin of the clinical manifestations of the CP is the result of cerebral white matter hypoxic-ischemic injury [6]. At the same time, there are still many problematic issues and unresolved questions. There is no definitive explanation of the fact that some children diagnosed with brain pathology using various imaging types have certain clinical manifestation of cerebral palsy, whereas in other children with the same pattern of brain pathology the clinic is absent or negligible. Why are the pathological changes not demonstrated in the brain of 30% of children with cerebral palsy using available imaging techniques? There are clinical studies which indicate that children with the same morphological picture of brain injury may have different clinical manifestations of cerebral palsy that may not follow classical topographic neurology [7]. The answers to these and the other questions regarding pathogenesis and clinical progress of cerebral palsy are necessary for the formulation of pathogenesis-based

therapy and rehabilitation strategy that places the ultimate goal on improvement of the treatment outcomes in this complex pediatric pathology.

REVIEW. The modern concept of the pathogenesis of cerebral palsy in children considers two major interrelated mechanisms. On one hand, there is severe imbalance of homeostasis in the ischemic nervous tissue secondary to the disturbance of blood supply and dysregulation of apoptotic cell death [8,9]. On the other hand, there is immune dysregulation resulting in formation of autoreactivity against damaged nervous tissue [10,11]. This approach gives some of the most important and promising directions to modern studies of cerebral palsy pathogenesis and the development of its treatment.

Recent studies have shown that the activity of neurons and nervous system in general is homeostatically regulated [12,13]. According to the current concepts, the interaction of the immune, nervous and endocrine systems maintains information balance in the organism; blood and lymph circulation creates the communication channels and enables the exchange of this information [13,14]. At the tissue level the process of information exchange is realized by constant synthesis of chemokines and cell adhesion molecules to ensure synchronization of the processes occurring under the control of regulatory systems [15]. The problem concerning study of intercellular communication is even more complicated considering that the extracellular matrix plays an active role in the formation of tissue ensemble and facilitates the process of cell migration [16]. Thus, tissue ensemble formation is a complex hierarchical system with many well-known components, as well as some poorly understood players. It is logical to look for markers of tissue behavior among parameters of regulatory systems, working in close relationship with each other. From this point of view let us talk briefly about the functional anatomy of the nervous tissue and neurogenesis.

The unique lymphatic drainage system of the brain [17], existence of blood-brain barrier [18], low levels of expression of Major Histocompatibility Complex (MHC) molecules on the brain cells provide a basis to consider that the CNS is an immune-privileged organ [19]. Recent advances in this field clearly demonstrate that the concept of CNS immune privilege “seems somewhat obsolete in the setting of acute infection” [20] and it was also reconsidered in case of tissue homeostasis regulation. This privilege should rather be interpreted as a presence of a special set of rules applied to receptor-mediated immune cell entry into the CNS [21]. Moreover, the immune cells are present in the nervous system itself and various forms of immune response can arise and develop under suitable conditions [22,23]. It is believed, that the formation of any type of immune response in the CNS is undesirable, but not always means appearance of the pathological process [24]. The most interesting is the function of astrocytes and microglia, the research of which has led to the assumption that these cells may mediate the presence of specific features of the barrier phenotype in the microvascular endothelium of the brain. The experimental data suggest that there is a possibility of signal transfer between cells in neurovascular unit including microglia and oligodendrocytes [25]. In addition, the signal communication between microglia, astrocytes and neurons can be significant in various pathologies of the brain [26]. The most comprehensive, in our view, should be a concept of regulation of homeostasis in the nervous tissue, which includes, along with neurovascular unit, the cells of immune system and the extracellular matrix. According to this concept, the CNS is able to respond to damage by various pathogens (toxins, trauma, degenerative stimulus) with

the development of a complex cascade of processes at cellular and tissue levels, conditionally called neuroinflammation [24]. This chain of reaction is carried out as a result of concerted action of recirculating regulatory T-lymphocytes (Foxp3+, CD25++CD4+) [27] and tissue immune cells (which include microglial cells and astrocytes) [23], endothelial cells and neurons, that in complex form an immunoneuroregulatory zone. The immunoregulatory zone is, in fact, peripheral compartment of the immune system [28], i.e. it is the unit where an interaction of regulatory immune cells with tissue structures, information transfer and the formation of tissue homeostasis take place. Based on the above, we propose the scheme, which includes main components of immunoregulatory compartment of nervous tissue (Figure 1). FIGURE 1. The main components of immunoneuroregulatory tissue compartment.

Development of this concept requires deeper and more thorough study of the complex and changing patterns of neurogenesis in various diseases of nervous system. Neural stem and progenitor cells, contained in the central nervous system of adult organisms in the certain amount, retain the ability to generate new neurons in certain areas of the brain [29]. This neurogenesis in the postnatal brain is the most important form of neuroplasticity required for its function [30]. Neuroplasticity is the amazing ability of the brain to change its basic structure and function; some of these changes are short-lived, but very obvious, whilst others are less visible, but lasting [31]. Violation of neurogenesis is considered to be a key pathogenic mechanism of various diseases of the brain [32]. Building on the recent advances there is an "unneurocentric" point of view being developed regarding different disorders of the nervous system, which assumes participation of other cellular elements of the brain besides neurocytes in the etiology of the disease [33]. Concerning regulatory function of immune system in relation to tissue homeostasis [13], reactions initiated by regulatory pool of T-cells on the tissue level is not true inflammation, but rather a physiological process of tissue steady-state maintaining. Disturbance on the tissue level may also be supported by central regulatory mechanisms [27]. Investigation of cell involvement and composition of extracellular matrix with purpose of its remodeling is one of the most important new research directions as a result of which the new approaches to pathogenetic therapy of cerebral palsy in children can be developed.

The periventricular leukomalacia (PVL) is one of the most consistent morphological signs of cerebral palsy [34]. PVL is an age-specific form of brain injury in the premature infant and it is the main cause of subsequent neurological disability, such as spastic motor deficits (cerebral palsy) and cognitive deficits. According to available data in the literature, this process is initiated during the fetal life, and then continues for the duration of the disease [35]. It is kind of a sustained process of the periventricular zone abnormality, initiated in the antenatal period by various influences, especially hypoxia, and continuing throughout the period of childhood [36]. Therefore, the PVL is no longer considered as a static phenomenon, but rather as pathological process of the tissue degradation associated with autosensitization by own brain antigens [10]. This pathological process interferes with effective treatment of the disease. The autoreactive disease nature is confirmed by the fact that in patients with CP detection frequency of the autoantibodies to the neurospecific protein S-100 have been significantly exceeded the level in healthy individuals; whereas the number and functional activity of T-lymphocytes have been significantly reduced, especially CD8+ lymphocytes [37].

In the central nervous system, the immune system is represented by three morphologically and functionally different cell factors: lymphoid cells of cerebrospinal fluid; non-lymphoid cells of the nervous tissue - microglia, astrocytes, oligodendrocytes; and endothelial cells of cerebral vessels. In addition, activated T-cells can cross the blood-brain barrier penetrating into the CNS and provide immunological surveillance [13,21]. Cytokines (interferons, interleukins, TNF, etc.) as immune system mediators are involved in interactions between immune and nerve cells, including a mechanism of brain tissue damage and neuron loss. The majority of neurons (20 to 80%) die during the nervous tissue histogenesis by apoptosis, i.e. by the programmed physiological cell death. The biological meaning of glia programmed cell death is based on known facts about the physiological role of apoptosis in transferring genetic information to neurocytes necessary for their differentiation and acquisition of specialization [38]. Microglial cells have certain properties of immunocompetent cells: they are capable of migration and phagocytosis of nerve tissue products in the necrosis foci and alien particles and are involved in transporting these products in the perivascular and subarachnoid spaces. Moreover, CD4-marker of T-helpers is expressed on glial cells [39]. Furthermore, neural stem cells have the astroglia phenotype (GFAP + cells), and they are often located in the subependymal layer of the ventricles and periventricular zone of the brain [23]. This once again confirms the importance of this brain area in nerve tissue histogenesis during the postnatal period. Based on the above, the CP patients form a special group with combined nervous and immune systems lesions.

Apoptosis plays central role in maintaining cellular homeostasis of adult organism tissues and organs. It is universal mechanism of genetically programmed cell death, closely linked to the apoptotic bodies phagocytosis process required for highly specific cells differentiation, including the neural tissue. The cell death coincides with the period of the migration completion, proliferation and beginning of the tissue-specific differentiation of neural elements [40]. These processes are of particular importance in embryogenesis and the process of nervous tissue formation; in the postnatal period, these processes are less pronounced, but no less important, as they are the foundation for the formation of a mature nervous system. Regarding the participation of apoptosis process in the nervous system diseases, the pathological apoptosis occurs in the ischemic brain lesions [8]. Now it is clear that both apoptosis and necrosis are significant components of cell death following hypoxic-ischemic injury, but number of different factors determine whether a cell will undergo apoptosis or necrosis [9]. In addition, the apoptosis is one of the ways to eliminate T-cells from neuroinflammation foci. In turn, degenerative changes in the brain are presumably supported by immune mediated inflammation [41].

The particular importance is placed on possibilities of using inhibition or activation of the apoptotic type of cell death in the therapy. The therapy targeted at apoptosis can be carried out predominantly in three directions: suppressing the apoptotic process at its redundancy; elimination of the factors stimulating apoptosis and the use neuronal differentiation inducers. In the early postnatal development, an apoptosis inducer, along with other factors, may be a restriction of the inflow of afferent information, which is the trophic incentive source for both developing and already mature CNS [62]. This is also confirmed by the available facts of importance of sensory

inflow as the regulator of the nervous system maturation process, its morphogenesis, damage repair and trophic support [42,43]. In essence, a continuous information flow is essential for the nervous system existence and development. This fact explains the role of physical rehabilitation methods in pathogenetic correction process in children with cerebral palsy. An important factor impeding the development of both apoptotic and necrotic changes is to increase the neurotrophic brain provision [44].

CONCLUSIONS

From the standpoint of immune regulation of tissue homeostasis, the cerebral palsy in children, despite the variety of its clinical forms, can be considered as arising from perinatal and lasting imbalance of the nervous tissue structure leading to persistent functional abnormality. The immunological mechanisms participate in the process of chronicity of hypoxemic-ischemic injuries which arose during the perinatal period. However, considering the neuroplasticity property of the brain, which is most pronounced at young age, these changes in the nervous tissue may be reversible, which gives hope for the pathogenetic treatment effectiveness. In the long term, the identification of morphological and biochemical apoptosis markers and parameters characterizing the immune regulation of tissue homeostasis should contribute to a deeper understanding of the disease pathogenesis, improving the differential diagnosis and creating fundamentally new directions of the specific therapy. Further study of the nervous and immune system changes may help to develop the individual schemes of treating and rehabilitating children with CP. Gaining more comprehensive understanding of the development mechanisms of cerebral palsy in children as a disease associated with immune system dysfunction has profound clinical implications.

REFERENCE

1. Nelson K.B. "Can we prevent cerebral palsy?," N Engl J Med, vol. 349, no. 18, pp.1765-1769, 2003.
[Rosenbaum](#)
2. P., [Paneth N., Leviton A., Goldstein M.et al.](#) "A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006," Dev Med Child Neurol Suppl, vol. 109, pp. 8-14, 2007. [Lambrecht](#)
3. S., [Urrea O., Grosu S., Nombela S.P.](#) "Emerging Rehabilitation in Cerebral Palsy," [Emerging Therapies in Neurorehabilitation. Biosystems & Biorobotics](#), vol. 4, pp. 23-49, 2014. [Gainetdinova D.D.,](#)
4. [Aizatulina D.V., Valeeva I.Kh., Iusupova E.F.](#) "Mechanisms of genome instability in children with periventricular leucomalacia that resulted in cerebral palsy," [Zh Nevrol Psikhiatr Im S S Korsakova](#), vol. 111, no.1, pp. 74-77, 2011.
5. O'Callaghan M.E., MacLennan A.H., Haan E.A. "The genomic basis of cerebral palsy," Hum Genet, vol. 1, pp. 49-72, 2009.
6. Khwaja O., J.J. Volpe. "Pathogenesis of cerebral white matter injury of prematurity," Archives of Disease in Childhood. Fetal and Neonatal Edition, vol. 93, no. 2, pp. 153-161, 2008.
7. Gapt A.A., C.S. Sahu. "Magnetic Resonance Imaging in Evaluation of Periventricular Leucomalacia," MJAFL, vol. 66, no. 4, pp. 374-380, 2010.
8. Taylor D.L., Edwards D.A., Mehmet H. "Oxidative Metabolism, Apoptosis and Perinatal Brain Injury," Brain Pathology, vol. 9, no.1, pp. 93-117, 1999.

9. Thornton C., Rousset C.I., Kichev A. et al. “Molecular Mechanisms of Neonatal Brain Injury,” *Neurology Research International*, Article ID 506320, p.16, 2012.

Ortega

10. S.B., [Kong X.](#), [Venkataraman R.](#), [Savedra A.M.](#), [Kernie S.G.](#), [Stowe A.M.](#), [Raman L.](#) “Perinatal chronic hypoxia induces cortical inflammation, hypomyelination, and peripheral myelin-specific T cell autoreactivity,” *J*, Jun 2, pii: jlb.5HI0914-447R, 2015. [van Coevorden-Hameete M.H.](#),

11. [de Graaff E.](#), [Titulaer M.J.](#), [Hoogenraad C.C.](#), [Sillevis Smitt P.A.](#) “Molecular and cellular mechanisms underlying anti-neuronal antibody mediated disorders of the central nervous system,” *Autoimmun Rev*, vol. 13, no. 3, pp. 299-312, 2014. [Martino J. G.](#),

12. [Pluchino S.](#), [Bonfanti L.](#), [Schwartz M.](#) “Brain regeneration in physiology and pathology: the immune signature driving therapeutic plasticity of neural stem cells,” *Physiol Rev*, vol. 91, no. 4, pp. 1281-304, 2011.

Senovilla

13. L., [Galluzzi L.](#), [Zitvogel L.](#), [Kroemer G.](#) “Immunosurveillance as a regulator of tissue homeostasis,” *Trends in immunology*, vol. 34, no. 10, pp. 471–481, 2013. [Porlan E.](#),

14. [Perez-Villalba A.](#), [Delgado A.C.](#), [Ferron S.R.](#) “Paracrine regulation of neural stem cells in the subependymal zone,” *Arch Biochem Biophys*, vol. 534, no. 1-2, pp. 11-19, 2013.

15. [Wojcik-Stanaszek L.](#), [Gregor A.](#), [Zalewska T.](#) “Regulation of neurogenesis by extracellular matrix and integrins,” *Acta Neurobiol Exp*, vol. 71, pp. 103–112, 2011.

16. [Soleman S.](#), [Filippov M.A.](#), [Dityatev A.](#), [Fawcett J.V.](#) “Targeting the neural extracellular matrix in neurological disorders,” *Neuroscience*, vol. 253, pp. 194-213, 2013. [Louveau A.](#),

17. [Smirnov I.](#), [Keyes T.J.](#) et al. “Structural and functional features of central nervous system lymphatic vessels,” *Nature*, vol. 16, no. 523(7560), pp. 337-341, 2015. [Obermeier B.](#),

18. [Daneman R.](#), [Ransohoff R.M.](#) “Development, maintenance and disruption of the blood-brain barrier,” *Nat Med*, vol. 19, no. 12, pp. 1584-1596, 2013.

Carson

19. M.J., [Doose J.M.](#), [Melchior B.](#), [Schmid C.D.](#), [Ploix C.C.](#) “CNS immune privilege: hiding in plain sight,” *Immunol Rev*, vol. 213, pp. 4865, 2006.

Huber

20. A.K., D.N. [Irani.](#) “Is the concept of central nervous system immune privilege irrelevant in the setting of acute infection?,” *Front Oncol*, vol. 28, no. 5, p. 99, 2015.

21. [Engelhardt B.](#) “Regulation of immune cell Entry into the Central Nervous System,” In book [E. Gundelfinger](#), [C. Seidenbecher](#) and [B. Schraven](#), *Cell Communication in Nervous and Immune System*, pp. 259-268, 2006. [Colton A.C.](#)

22. “Immune Heterogeneity in Neuroinflammation: Dendritic Cells in the Brain,” *Journal of Neuroimmune Pharmacology*, vol. 8, no. 1, pp. 145-162, 2013. [Jensen](#)

23. C.J., [Ann M.](#), [De Keyser J.](#) “Immune Players in the CNS: The Astrocyte,” *Journal of Neuroimmune Pharmacology*, vol. 8, no. 4, pp. 824-839, 2013.

24. [Xanthos D.N.](#), [Sandkuhler J.](#) “Neurogenic neuroinflammation: inflammatory

CNS reactions in response to neuronal activity,” *Nat. Rev. Neuroscience*, vol. 15, no.1, pp. 43-53, 2014. [Michell-Robinson M.A.](#),

25. [Touil H., Healy L.M. et al.](#) “Roles of microglia in brain development, tissue maintenance and repair,” *Brain*, vol. 138, Pt5, pp. 1138-1159, 2015. [Salmina A.B.](#),

26. [Komleva Y.K., Lopatina O.L. et al.](#) “Astroglial control of neuroinflammation: TLR3-mediated dsRNA-sensing pathways are in the focus,” *Rev Neurosci*, vol. 26, no. 2, pp. 143-59, 2015. [Martinez-Pasamar S.](#),

27. [Abad E., Moreno B., Velez de Mendizabal N., Martinez-Forero I., Garcia-Ojalvo J., Villoslada P.](#) “Dynamic cross-regulation of antigen-specific effector and regulatory T cell subpopulations and microglia in brain autoimmunity,” *BMC Syst Biol*, vol. 26, no. 7, p. 34, 2013.

28. [Stranford S., Ruddle N.](#) “Follicular dendritic cells, conduits, lymphatic vessels, and high endothelial venules in tertiary lymphoid organs: parallels with lymph node stroma,” *Front Immunol*, vol. 30, p. 3389, 2012.

29. [Braun S.M., Jessberger S.](#) “Adult neurogenesis and its role in neuropsychiatric disease, brain repair and normal brain function,” *Neuropathol Appl Neurobiol*, vol. 40, no. 1, pp. 3-12, 2014. [Pimentel-Coelho](#)

30. [P.M., Mendez-Otero R.](#) “Endogenous Regenerative Potential of Neural Stem/Progenitor Cells of the Newborn Brain (An Overview),” *Stem Cells and Cancer Stem Cells*, vol. 11, pp. 253-263, 2014. [Simpkins](#)

31. [C.A., Simpkins A.M.](#) “Neuroplasticity and Neurogenesis: Changing Moment-by-Moment,” *Neuroscience for Clinicians*, vol. 11, pp. 165-174, 2013. [Johnston M.V.](#)

32. “Clinical disorders of brain plasticity,” [Brain Dev](#), vol. 26, no. 2, pp. 73-80, 2011.

33. [Janigro D. and Walker M.C.](#) “What non-neuronal mechanisms should be studied to understand epileptic seizures?,” *Adv Exp Med Biol*, vol. 813, pp. 253-264, 2014.

34. [Kaur C., Ling E.A.](#) “Periventricular white matter damage in the hypoxic neonatal brain: role of microglial cells,” *Prog. Neurobiol*, vol. 4, pp. 264-280, 2009. [Katusi](#)

35. [c A.](#) “Early brain injury and plasticity: reorganization and functional recovery,” [Translational Neuroscience](#), vol. 2, no. 1, pp. 33-42, 2011. [Saugstad O.D.](#)

36. “Oxygen and Oxidative Stress in the Newborn [Studies on Pediatric Disorders](#)”, In book “[Oxidative Stress in Applied Basic Research and Clinical Practice](#)”, pp. 3-13, 2014. [Semenov A.S.](#)

37. “Validity of "Gravistat" device for the improvement of statics and locomotion: interrelation with neuro-auto-immune reactions,” [Aviakosm Ekolog Med](#), vol. 37, no. 1, pp. 61-63, 2003. [Choi C., Benveniste E.N.](#)

38. “Fas ligand/Fas system in the brain: regulator of immune and apoptotic responses,” [Brain Res Brain Res Rev](#), vol. 44, no. 1, pp. 65-81, 2004. [Eggen](#)

39. [B.J., Raj D., Hanisch U-K., Boddeke H.W.](#) “Microglial Phenotype and Adaptation,” *Journal of Neuroimmune Pharmacology*, vol. 8, no. 4, pp. 807-823, 2013. [Jaeger A.](#),

40. [Fröhlich M., Klum S., Lantow M., Viergutz T., Weiss D.G. and Kriehuber R.](#) “Characterization of Apoptosis Signaling Cascades During the Differentiation

[Process of Human Neural ReNcell VM Progenitor Cells In Vitro,” Cell Mol Neurobiol, vol. 35, no. 8, pp. 1203-1216, 2015. Sindic C.J.](#)

41. “Multiple sclerosis: from the immune system to inflammatory demyelination and irreversible neurodegeneration,” [Bull Mem Acad R Med Belg, vol. 157, no. 7-9, pp. 391-398, 2002.](#)

42. Carrulli D., [Foscarin S., Rossi F. “Activity-dependent plasticity and gene expression modifications in the adult CNS,” Front Mol Neurosci, vol. 28, no. 4, p. 50, 2011. Tahayori B.,](#)

43. [Port N.L., Koceja D.M. “The inflow of sensory information for the control of standing is graded and bidirectional,” , vol. 218, no. 1, pp. 111-118, 2012. Machalinski B., Lazewski-Banaszak P.,](#)

44. [Dąbkowska E., Paczkowska E., Golab-Janowska M., Nowacki P. ”The role of neurotrophic factors in regeneration of the nervous system,” Neurol Neurochir Pol, vol. 46, no. 6, pp. 579-590, 2012.](#)

РЕЗЮМЕ

ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ МЕХАНИЗМЫ В ПАТОГЕНЕЗЕ ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА: обзор литературы

**Булекбаева Ш.А., Дарибаев Ж.Р., Лисовская Н.Ю., Лисовский Е.В.,
Кусаинова К.К.**

АО “Республиканский Детский Реабилитационный Центр”, Астана

Церебральный паралич является актуальной проблемой поскольку является причиной серьезной неврологической инвалидности у детей. Несмотря на большой прогресс в неврологической науке, патогенез церебрального паралича до сих пор полностью не ясен. В работе проведен обзор экспериментальных и клинических данных касающихся роли иммунокомпетентных клеток в патогенезе церебрального паралича. Приведенные данные демонстрируют участие иммунорегуляторных клеток в формировании тканевого дисбаланса и хронизации врожденных повреждений мозга. Представление о перивентрикулярной лейкомаляции не как о статическом, а скорее как развивающемся во времени процессе, вселяет оптимизм в отношении возможности его коррекции. Дальнейшее изучение изменений в нервной и иммунной системах при церебральном параличе будет способствовать формированию новых направлений специфической терапии и индивидуальных схем реабилитации.

SUMMARY

IMMUNOLOGICAL MECHANISMS IN PATHOGENESIS OF CEREBRAL PALSY: literature review

**Bulekbayeva Sh.A., Daribayev Zh.R., Lisovska N.Yu., Lisovsky Y.V.,
Kussainova K.K.**

JSC “Republican Children's Rehabilitation Center”, Astana

The cerebral palsy is highly actual issue of pediatrics which causes significant neurological disability. Though the great progress in the neuroscience has been recently achieved, the pathogenesis of cerebral palsy is still poorly understood. In this work we reviewed experimental and clinical data concerning the role of immunocompetent cells in pathogenesis of cerebral palsy. The reviewed data demonstrate involvement of immune regulatory cells in the formation of nervous tissue imbalance and chronicity of inborn brain damage. The opinion, that periventricular leukomalacia is not a static phenomenon, but developing process, encourages us optimism about possibility of its correction. The further study of changes of the nervous and immune systems in cerebral palsy will contribute to creating fundamentally new directions of the specific therapy and individual schemes of rehabilitation.

ТҮЙІНДЕМЕ

**Церебральды сал патогенез кезінде иммунологиялық механизмдер:
әдебиеттерге шолу**

**Ш.А.Булекбаева, Ж.Р.Дарибаев, Н.Ю.Лисовская, Е.В.Лисовский,
К.К.Кусаинова**

АҚ «Республикалық балаларды оңалту орталығы», Астана

Балаларда неврологиялық мүгедектік негізгі себеп болып табылады, өйткені, церебральды паралич қазіргі таңда өзекті мәселе. Неврологиялық ғылым үлкен прогреске ие, соған қарамастан, церебральды сал патогенезі әлі де толық анықталмаған. Бұл мақалада церебральды салдың патогенезі, иммундық жасушалардың рөлі туралы эксперименттік және клиникалық деректік шолу жасалған. Бұл деректер тіндердің қалыптасуы мен созылмалы теңгерімсіздік пен туа біткен ми жарақат ақаулықтарының иммундық жасушаларын тарту қолданылады. Осыған қатысты статикалық емес қарыншалық лейкомаляция ойы, керісінше, процесс уақыт бойы дамып-ақ оны түзету мүмкіндігін дамытады. Церебральды салы бар жүйке және иммундық жүйелерінің өзгерістері одан әрі зерттеу мен нақты терапия, оңалту жеке схемаларын жаңа бағыттарды қалыптастыруға жәрдемдесетін болады.

УДК: 616.5-003.829: 616.8-00

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ГЕНОДЕРМАТОЗАХ – ДВА СЛУЧАЯ ИЗ ПРАКТИКИ

Лисовский Е.В., Хан Л.А., Жилкибаев Г.Л.

АО «Республиканский детский реабилитационный центр» (Астана)

Ключевые слова: Блоха-Сульцбергера синдром, гипомеланоз Ито, недержание пигмента.

Keywords: Bloch-Sulzberger syndrome, hypomelanosis of Ito, incontinentia pigmenti.

Түйін сөздер: Блоха-Сульцбергер синдромы, Ито гипомеланозы, пигмент өткізілмеуі.

Генодерматозы представляют собой группу наследственных заболеваний кожи, в основе которых лежат мутации генов, определяющих нормальное развитие и функционирование кожи. Наследственные заболевания, протекающие с сочетанным поражением кожи и ее дериватов и нервной системы (как производных одного зародышевого листка – эктодермы), относят в группу факоматозов [1]. Представителями этой группы являются заболевания, в основе которых лежит нарушение обмена меланина, в результате чего изменяется окраска кожных покровов.

В электронном варианте базы данных McKusick (Online Mendelian Inheritance in Man – OMIM) синдром Блоха-Сульцбергера (синдром недержания пигмента – НП) имеет код 308300 и описывается как заболевание, в основе которого лежит мутация в ИКК-гамма гене (также называемом NEMO), расположенном на хромосоме Xq28 [7]. Заболевание впервые описано в 1906 г. Garrod и Adamson – авторы представили клиническое наблюдение пациентки с типичными пигментными изменениями, умственной отсталостью и тетраплегией [2]. В последующем это заболевание подробно описали Bardach в 1925 [3], Bloch в 1926 [4], Sulzberger в 1928 [5] и Siemens в 1929 гг. [6]. В эпонимическом названии болезни сохранились только имена Bruno Bloch и Marion Baldur Sulzberger – синдром Блоха-Сульцбергера.

Заболевание имеет аутосомно-доминантный тип наследования; болеют почти исключительно девочки, ген летален для плода мужского пола (в этих случаях у матери происходят самопроизвольные аборты) [9,10]. Синдром НП может возникать у лиц мужского пола – в этих случаях их кариотип должен составлять XXУ (синдром Клайнфельтера) [11]. По данным разных авторов заболевание встречается с частотой 1 на 50 000 – 75 000 новорожденных [12-14]. Наиболее типичным клиническим проявлением заболевания и фактически единственным диагностическим критерием синдрома НП являются кожные изменения, которые протекают в несколько стадий, сменяющих друг друга последовательно [15].

I стадия заболевания – воспалительная: при рождении или в первые дни жизни ребенка на эритематозно-отечном фоне приступообразно появляются пузыри и пузырьки, имеющие плотную покрывку и прозрачное содержимое. Высыпания локализуются на спине, груди, верхних и нижних конечностях, лице; расположение элементов сыпи – линейное. После вскрытия элементы сыпи оставляют после себя эрозии, покрытые серозными корочками. Эта стадия заболевания может развиваться еще во внутриутробном периоде и, в этом случае, она остается незамеченной.

II стадия – папуловеррукозная: на 6-8 неделе жизни на разгибательной поверхности верхних и нижних конечностей появляются плотные лентикулярные папулы с гиперкератозом. Длительность этой стадии – до нескольких месяцев.

III стадия – пигментная (развивается приблизительно к концу первого полугодия жизни ребенка): в этом возрасте на кожных покровах появляются коричневато-серого цвета пятна со светлыми краями. На конечностях высыпания имеют вид «брызг», на туловище – вид «спиралей» и «колец». По мере взросления пациента пигментированные очаги бледнеют и после достижения приблизительно 14-ти летнего возраста исчезают.

IV стадия – стадия атрофической гипопигментации: на коже происходит образование гипопигментированных атрофических полос, в которых отсутствуют волосы, поры потовых желез. Существование этой стадии признается не всеми исследователями.

Экстрадермальные проявления синдрома НП достаточно полиморфны, встречаются не у всех пациентов и в качестве диагностических признаков заболевания не используются.

Заболевание, впервые описанное в 1952 году японским исследователем М. Ito, вначале считалось вариантом болезни Блоха-Сульцбергера. Однако, хотя некоторые клинические проявления подобны таковым при классической *incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger*, имеющих различий оказалось достаточно, чтобы выделить гипомеланоз Ито как отдельное заболевание.

Впоследствии за болезнью Блоха-Сульцбергера была закреплена следующие дефиниции: «семейный синдром недержания пигмента (*familial incontinentia pigmenti*), ассоциированный с мутацией в гене *NEMO*»; «классический синдром недержания пигмента»; «недержание пигмента тип 2 (IP2)». Названия «спорадический синдром недержания пигмента», «недержание пигмента тип 1 (IP1)» были отнесены к гипомеланозу Ито.

Гипомеланоз Ито (ГИ, син. – ахроматическое недержание пигмента) – заболевание, ведущим клиническим проявлением которого являются участки депигментации кожи (часто в сочетании с зонами гиперпигментации). В рубрификаторе OMIM имеет код 300337 и описывается как синдром недержания пигмента I типа, ассоциированный с X/аутосомной транслокацией с вовлечением 11-го локуса короткого плеча X-хромосомы [16].

Некоторые авторы считают доказательства подобного типа наследования убедительными [17-19]. Согласно общепринятым взглядам, ГИ является неспецифическим проявлением хромосомного мозаицизма (как структурного, так и числового). При этом заболевании описаны транслокации, диплоидия, триплоидия с дефектами локусов 9q33, 15q11-q13; мозаичная трисомия

хромосомы 18, тетрасомия 12p; мутации в X-хромосоме (Xp11, Xp21.2, мозаичность по X-хромосоме) [20-22]. Но хромосомные aberrации выявляются далеко не у каждого пациента с ГИ [23,24].

Заболеваемость и распространенность гипомеланоза Ито по различным данным составляет от 1 на 7 540 новорожденных до 1 на 82 000 [18,24].

Клинические проявления ГИ весьма вариабельны, но, как и при болезни Блоха-Сульцбергера, наиболее постоянными и типичными являются изменения со стороны кожных покровов. Эти изменения дебютируют в возрасте до 2-х лет и проявляются участками гипопигментации в виде различных узоров («завихрений» или «колец» причудливой формы) на туловище и линий и полос на конечностях. В отличие от болезни Блоха-Сульцбергера этим кожным изменениям никогда не предшествуют воспалительные и/или дегенеративные изменения.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ № 1.

Пациентка С., 2013 г.р, поступила на лечение в АО «РДРЦ» 03.07. 2015.

Диагноз при поступлении: врожденный порок развития головного мозга (шизэнцефалия теменной доли справа, асимметричная внутренняя гидроцефалия). Левосторонний гемипарез, средней степени тяжести.

Жалобы при поступлении на слабость в левых конечностях, нарушение походки.

Перинатальный анамнез. Ребенок от VI беременности, протекавшей на фоне анемии, ОРВИ. Роды III (первые 2 беременности – живорожденные дети женского пола, 3-я беременность – медицинский аборт, 4 и 5 беременности – выкидыши в раннем сроке), срочные, в срок 38-39 недель. Масса тела при рождении 3650,0; закричала сразу. В первые дни после рождения у ребенка на коже появился пузырек, в динамике их количество увеличилось и распространилось по всему телу. Данное явление было расценено как везикулопустулез. Назначена антибактериальная терапия. Несмотря на проводимое лечение кожные высыпания появлялись до 4-го месяца жизни. На месте вскрывшихся элементов появлялась гиперемия кожи, затем – пятна коричневого цвета. Со временем окрашивание пятен стало менее интенсивным.

Со слов мамы, такие же везикулы при рождении с дальнейшей трансформацией их в светло-коричневые пятна были у старшей дочери. Аналогичные изменения кожных покровов отмечались при рождении и у мамы ребенка.

Анамнез заболевания. В возрасте 4-х месяцев родители стали замечать меньшую двигательную активность в левой руке. Наблюдался у невролога с диагнозом «последствия перинатальной гипоксически-ишемической энцефалопатии, синдром двигательных нарушений». В возрасте 10 мес. Выставлен диагноз «ДЦП, гемипаретическая форма». Голову держит с 3мес., сидит – с 8 мес., стоит – с 11 мес., ходит – с 12 мес., говорит с 12 мес.

В ноябре 2014 г. проведена МРТ головного мозга: МРТ признаки нарушения формирования борозд наиболее характерные для шизэнцефалии теменной доли справа с закрытыми краями, умеренной асимметричной внутренней гидроцефалии (фото 1). Диагноз изменен на «врожденный порок развития головного мозга (шизэнцефалия). Левосторонний гемипарез».

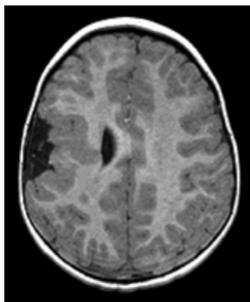


Фото 1. Аксиальная пресекция, T1 взвешенное изображение. Шизэнцефалия с «закрытыми губами» (указана стрелкой)

Объективный статус: состояние средней степени тяжести по основному заболеванию. Видимые слизистые бледные, чистые от высыпаний. Кожные покровы: обилие пятен от светло- до темно-коричневых с расположением на подбородке, разгибательных поверхностях конечностей, боковых поверхностях туловища, животе по типу брызг и отрывистых линий, шероховатые на ощупь (фото 2-3).



Фото 2 и 3. Ребенок Ш. Участки гиперпигментации на предплечье и бедре.

Неврологический статус. Окружность головы – 48,0 см; увеличена мозговая часть черепа, умеренно усилен венозный рисунок в височных областях. Окружность груди – 49,0 см. Сознание ясное. Обращенную речь понимает. Инструкции выполняет. Умственное развитие соответствует возрасту. Глазные щели, зрачки равны. Движения глазных яблок в полном объеме. Тонус мышц в левых конечностях повышен по пирамидному типу, в правых – физиологичен. Сила мышц снижена в левых конечностях до 3-х баллов. Сухожильные рефлексы распределены по гемитипу S>D. Патологические стопные знаки слева. Умеренная тугоподвижность в левом лучезапястном и левом голеностопном суставах. Походка гемипаретическая.

На основании типичных кожных изменений с четкой стадийностью их изменений, наличия кожных изменений у родственников ребенка, родового анамнеза матери, данных МРТ-исследования, ребенку выставлен диагноз: синдром недержания пигмента Блоха-Сульцбергера, нейро-дермальная форма. Врожденная аномалия развития головного мозга (шизэнцефалия теменной доли справа с закрытыми краями), левосторонний гемипарез с нарушением функции ходьбы.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ № 2.

Ребенок Г., 2011 г.р, поступил на лечение в АО «РДРЦ» 12.10.2015. Диагноз при поступлении: врожденный порок развития головного мозга (врожденная гидроцефалия), задержка темпов психо-моторного развития.

Жалобы при поступлении: на слабость в конечностях, задержку темпов развития (самостоятельно не сидит, не стоит, не ходит), задержку речевого развития.

Перинатальный анамнез. Ребенок от I беременности, протекавшей на фоне токсикоза в первой половине. Роды I в срок 39 недель, первичная слабость родовой деятельности. Масса тела при рождении 3500,0. Оценка по шкале Апгар 5-7 баллов. Находилась в ОИТ с диагнозом «церебральная ишемия 1-2 степени, гипертензионно-гидроцефальный синдром». Под наблюдение участкового педиатра выписана в возрасте 1 мес.

Задержка темпов развития наблюдалась с раннего возраста. Диагноз ВПР ЦНС (врожденная гидроцефалия) выставлен на основании данных КТ в возрасте 1 год.

В феврале-марте 2015 г. у ребенка наблюдались 3 приступа судорог клонико-тонического характера с адверсией глаз вверх, по поводу чего был назначен нипезам по 50 мг на ночь.

Объективный статус: состояние средней степени тяжести по основному заболеванию. Видимые слизистые розовые, чистые от высыпаний. На кожных покровах обилие участков депигментации спиралевидной формы на туловище (фото 4) и лампасно расположенных на конечностях (фото 5). Описанные кожные изменения родители отмечают с первых дней жизни ребенка. Аускультативно в легких дыхание везикулярное, проводится по всем полям, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные. Живот при пальпации мягкий, безболезненный.



Фото 4. Ребенок Г. Спиралевидные участки депигментации на туловище

Фото 5. Ребенок Г. Депигментация в виде «лампы» на нижней конечности.

Неврологический статус. Окружность головы 56,0 см, мозговая часть черепа увеличена – череп башенной формы, долихоцефаличен (фото 6). Сознание ясное. Инструкции выполняет частично. Словарный запас 4 слова. Глазные щели, зрачки равны. Движения глазных яблок в полном объеме, нистагма нет. Лицо симметричное. Диффузная мышечная гипотония. Рекурвация крупных суставов конечностей. Сухожильные рефлексы высокие равны. Патологические стопные знаки. Множественные стигмы дизэмбриогенеза: гипертелоризм, седловидный нос, низко посаженные ушные раковины, сросшиеся мочки ушей, готическое небо, низкая граница роста волос (фото 6-7), арахнодактилия. Контроль головы удовлетворительный, самостоятельно переворачивается, опоры на руки нет, корпус в положении сидя не удерживает, не стоит, не ходит самостоятельно. Опора на ноги слабая. Плоско-вальгусная установка стоп при вертикализации. Шаговый рефлекс вызывается.



Фото 6-7. Ребенок Г. Лицевой дизморфизм

КТ головного мозга от 15.07.12: признаки внутренней нормотензивной гидроцефалии.

ЭЭГ от 14.10.15: в передних отведениях, больше слева, регистрируются патологические комплексы острая-волна, острая-медленная волна билатерально-асинхронно с появлением диффузных вспышек в виде острых волн.

На основании жалоб при поступлении, данных анамнеза, объективного и неврологического осмотра выставлен клинический диагноз: гипомеланоз Ито, нейро-кутанная форма. Врожденная энцефалодистрофия с тетрапарезом смешанного характера, макроцефалией, выраженной задержкой психо-речевого и моторного развития. Симптоматическая эпилепсия.

ОБСУЖДЕНИЕ.

Как было сказано выше, болезнь Блоха-Сульцбергера (НП) и гипомеланоз Ито (ГИ) относятся к болезням, при которых поражаются производные наружного зародышевого листка – эктодермы: в патологический процесс могут вовлекаться кожа, нервная система, орган зрения, зубочелюстная система, костная и пищеварительная системы. При НП не менее чем в 50% случаев прослеживается семейный анамнез [25], ГИ встречается спорадически.

Болезнь Блоха-Сульцбергера развивается в результате мутации ИКК- γ -гена (ИкарраВ-Kinasa – ИКК), расположенного на хромосоме Xq28 [7,26]. Наиболее частой мутацией при НП является геномная перестановка в результате делеции части гена NEMO. Было показано, что эта перестановка происходит во время мейоза отцовской яйцеклетки и вызывает 80% новых мутаций [27].

Регуляторная субъединица ИКК- γ -гена (под названием NEMO) активирует нуклеарный (ядерный) фактор κ B (каппа В – «каппа-би»; NF- κ B), который относится к цитоплазматическим белкам. Последние при стимуляции переходят в свободное состояние, перемещаются в ядро, где связываются с промоторными участками более чем 100 генов [28]. Эти гены регулируют процессы клеточной пролиферации, обеспечивают регуляцию апоптоза, воспалительных и аутоиммунных реакций.

Активированный фактор NF- κ B должен защищать клетки от ФНО (фактор некроза опухоли)-альфа-индуцированного апоптоза. В случае же мутации ИКК- γ -гена (NEMO), клетки организма становятся сверхчувствительными к проапоптотическим сигналам. Избыточный апоптоз клинически проявляется развитием воспалительной реакции с высыпанием везикулезных элементов; плод мужского пола погибает в результате развития процесса апоптотической гибели гепатоцитов, индуцированного ФНО.

В отличие от болезни Блоха-Сульцбергера, гипомеланоз Ито считается генетическим заболеванием с варибельным типом наследования. Точка зрения, согласно которой заболевание связывается с локусом Хр11, признается далеко не всеми исследователями. В связи с тем, что при ГИ описаны различные генетические дефекты, тип наследования этого заболевания считается варибельным – признается существование аутомно-доминантного, аутомно-рецессивного, рецессивного сцепленного с Х-хромосомой типов наследования [30,31], в связи с чем генетическое консультирование и пренатальная диагностика весьма проблематичны.

Наиболее типичными клинико-диагностическими критериями и болезни Блоха-Сульцбергера и гипомеланоза Ито являются кожные изменения, которые при синдроме НП проходят 4 стадии (воспалительная-веррукозная-гиперпигментации-гипопигментации), а при ГИ сразу дебютируют участками гипопигментации. Для обоих заболеваний типично расположение кожных изменений, которые имеют вид «брызг шампанского», спиралевидных завихрений, «мраморного кекса» на туловище и «лампасов» на конечностях, вдоль линий, которые были описаны в 1901 г. немецким дерматологом Alfred Blaschko. Считается, что эти линии представляют собой пути миграции клеток в процессе эмбриогенеза и информация о них ассоциирована с Х хромосомой. Линии Блашко визуализируются при нарушении миграции меланобластов в процессе дифференцировки на 10-25 неделях внутриутробного развития [32].

Остальные клинические проявления при синдроме НП и ГИ многообразны и неспецифичны и отражают вовлечение в процесс производных эктодермы.

Поражение зубов (как элемента костной ткани) при синдроме НП встречается в виде гиподонтии (уменьшение количества зубов вследствие нарушения их закладки) или первичной анодонтии (полное отсутствие закладки зубов), описаны зубы конической формы [25].

Поражение органа зрения в литературе может быть представлено страбизмом, нистагмом, катарактой, возможно развитие атрофии зрительного нерва [25]. Darne с соавт. [33] описали пациентку с ишемической васкулопатией, которая привела к отслойке сетчатки. В 2011 г. O'Doherty [34], представил наблюдение 11 пациентов с синдромом НП, поражение органа зрения он отмечал у 5 из них (45,5%), при этом отслойка сетчатки наблюдалась в 6 глазных яблоках (из 22 у 11 пациентов).

Пожалуй, наиболее тяжелыми клиническими проявлениями синдрома НП являются поражения нервной системы в виде спастических параличей, задержки моторного развития, микроцефалии [35]. Данные литературы, касающиеся описания результатов МРТ, свидетельствуют о возможности развития у пациентов кист мозга, некрозов коры головного мозга, атрофии базальных ганглиев, нарушения миелинизации, различных дисмиграционных нарушений (шизэнцефалия, нодулярная гетеротопия, сулькации извилин мозга) [36].

В 2014 г. Minic с соавт. [37], основываясь на метаанализе клинических данных в литературе, представил диагностические критерии для болезни Блоха-Сульцбергера. Большие критерии включают любой из 4-х этапов поражений кожи, описанных [Landy and Donnai \(1993\) \[15\]](#); малые критерии содержат поражения зубной системы, органа зрения, центральной нервной системы,

числовые аномалии сосков, а также несколько самопроизвольных абортотв у матери и результаты гистологического исследования кожи.

Описывая в 1952 г. клинический случай гипомеланоза, М. Ito характеризовал его как «чисто» дерматологическое заболевание. Однако в последующие годы ряд исследователей описали экстрадермальные синдромы, которые могут встречаться при ГИ.

Среди неврологических проявлений в литературе описывают диффузную мышечную гипотонию, страбизм, нистагм, интеллектуальный дефицит, аутистическое поведение (около 10% случаев) а также эпилепсию [30,38,39], при этом подчеркивается, что поражения нервной системы очень вариабельны и непостоянны у разных пациентов [39]. Среди результатов МРТ исследования головного мозга описаны гемимегалэнцефалия [40], клинически сопровождающаяся умственной задержкой и мозжечковой симптоматикой; брахицефалия с полимикрогирией и другие нарушениями корковой миграции [41]. Умственная отсталость различной степени выраженности встречается при ГИ у 40-43% пациентов [42,43].

Эпилептические приступы описываются у 50% больных пациентов [42]. В младенческом возрасте эпилепсия дебютирует с инфантильных спазмов (синдром West) [39], у детей школьного возраста преобладают генерализованные тонико-клонические приступы, в составе которых в ряде случаев удается выделить фокальный компонент [44]. Миоклонические приступы встречаются редко (10%). Достаточно часто приступы оказываются резистентными к проводимой фармакотерапии – медикаментозной ремиссии удается достичь в 40% случаев [45]. При ГИ описаны поражения органа зрения (пигментная дегенерация сетчатки, гипопигментация радужной оболочки, гипоплазия дисков зрительных нервов, микрофтальм) [46] и пороки внутренних органов (врожденные пороки сердца, единичная почка, гипогенитализм) [47].

Лечение болезни Блоха-Сульцбергера и гипомеланоза Ито – только симптоматическое. При наличии судорожных приступов базовыми препаратами являются вальпроаты и карбамазепины. Вальпроатам отдают предпочтение при генерализованных тонико-клонических приступах, карбамазепины назначают при наличии фокальной составляющей в структуре приступа. Из препаратов новой генерации назначают левотирацетам или топирамат. Если судороги оказываются устойчивыми к монотерапии рекомендуется использование комбинации вальпроат+карбамазепин, вальпроат+топирамат, вальпроат+левотирацетам [45]. У детей с синдромом Веста препаратом выбора является вигабатрин (сабрил), препаратом второй линии – вальпроевая кислота, третий препарат в монотерапии – топирамат. Эффективность других противосудорожных препаратов в лечении синдрома Веста не доказана [48]. В случае, если монотерапия синдрома Веста оказывается неэффективной, используют 2 препарата: назначается комбинация вигабатрина с вальпроатами, вальпроатов с топираматом. При неэффективности медикаментозного лечения встает вопрос о необходимости нейрохирургического вмешательства (напр. кортикальная резекция при гетеротопиях или рассечение мозолистого тела – каллозотомия) [44].

При задержке психо-речевого развития показано назначение ноотропов и вазоактивных препаратов с учетом клинических особенностей течения

заболевания (наличие микроцефалии, судорожных приступов, пороков сердечно-сосудистой системы).

Ортопедическая коррекция осуществляется по показаниям. При наличии патологии со стороны органов зрения и зубочелюстной системы привлекаются офтальмолог и челюстно-лицевой хирург.

Коррекция изменений со стороны кожи не требуется, при желании пациента их устранение возможно с помощью косметической хирургии.

ВЫВОДЫ.

Генетические заболевания, относящиеся в группу дисхромий, не являются редкими и исключительными заболеваниями и в практике детского невролога, и в практике врача-интерниста. Проблему ранней диагностики этих заболеваний можно объяснить отсутствием диагностической настороженности среди врачей и, возможно, малой информированностью о заболеваниях, при которых происходит сочетанное поражение кожи и нервной системы. В тоже время, ранняя диагностика этих заболеваний безусловно необходима для уточнения медицинского и социального прогноза, профилактики возможных осложнений (напр. – отслойки сетчатки) и осуществления пренатальной диагностики возможной генетической патологии в семье больного.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Детская неврология под ред. Петрухин А.С. // М.: Гэотар-Медиа. -2012. - Т.2. -560 с.
2. Дерматология Фицпатрика в клинической практике // К. Вольф, Лоуэлл А. Голдсмит, Стивен И. Кац с соавт. Пер. с англ. В.П. Адаскевича, М.В. Гатмана. М.: БИ-НОМ. -2012. –с. 689-690
3. Bardach M. Systematislette Naevubildungen bei einem eineiigen Zwillingsspor // Z. Kinderheilkd 1925; 39: 542.
4. Bloch B. Eigentümliche, bisher nicht beschriebene Pigmentaffektion (incontinentia pigmenti) // Schweizerische medizinische Wochenschrift, Basel, 1926; 56: 404-405
5. Sulzberger M.B. Über eine bisher nicht beschriebene kongenitale Pigmentanomalie (incontinentia pigmenti) // Archiv. für Dermatologie und Syphilis, Berlin, 1927; 154: 19-32.
6. Siemens H. Die Melanosis cori degenerativa eine neue Pigmentdermatose // Arch. Dermatol. Syph. 1929; 157: 382-91.
7. Incontinentia Pigmenti, Familial Male-Letal Type Bloch-Sulzberger Syndrome // C a s s a n d r a L . K n i f f i n . U p d a t e d : 1 1 / 3 / 2 0 1 4 . <http://omim.org/entry/308300?search=308300&highlight=308300>.
8. Rudneva N.S. Sindrom Bloha-Sul'cbergera // Vestn. Dermatol. Venerol. 2012, 5, p.84-91.
9. Chang J., Chiu P., Chen Y., et al. Multiple clinical manifestations and diagnostic challenges of incontinentia pigmenti: 12 years' experience in 1 medical center // J. Chin. Med. Assoc. 2008; 71: 455-60.
10. Ehrenreich M., Tarlow M., Godlewska-Janusz E. et al. Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger syndrome): a systemic disorder // Cutis. -2007; 79: 355-62.
11. Garcia-Dorado, J., de Unamuno, P., Fernandez-Lopez, E., Veloz, J. S., Armijo,

M. Incontinentia pigmenti: XXY male with a family history // Clin. Genet. 38: 128-138, 1990.

12. Махнёва Н.В., Тарасова З.М., Нароган М.В., Давиденко Е.Б. с соавт. Синдром Блоха-Сульцбергера (клинико-иммунопатологическое наблюдение) // Клинич. дерматол. и венерол. -2013. -№6. –с.36-45.

13. Cohen P.R., Kurzrock R. Miscellaneous genodermatoses: Beckwith Wiedmann syndrome, Hogg-Dube syndrome, familial atypical multiple mole melanoma syndrome, hereditary tylosis, incontinentia pigmenti and supernumerary nipples // Dermatol. Clin. -1995; 13: 211-219.

14. Goldberg M.F., Custis P.H. Retinal and other manifestations of incontinentia pigmenti (Bloch Sulzberger syndrome) // Ophthalmology. -1993; 100: 1645-1654.

15. Landy, S. J., Donnai, D. Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger syndrome) // J. Med. Genet. 30: 53-59, 1993.

16. Hypomelanosis of Ito // Ada Hamosh: 5/23/2001. <http://omim.org/entry/300337?search=300337&highlight=300337>

17. Griebel V, Krägeloh-Mann I, Michaelis R. Hypomelanosis of Ito--report of four cases and survey of the literature // Neuropediatrics. -1989; 20:234-7.

18. Kentab A., Hassan H., Hamad M., Alhumidi A. The neurologic aspects of hypomelanosis of Ito: Case report and review of the literature // Sudanese Journal of Paediatrics. 2014; Vol. 14, No.2:61-70.

19. Michiko H, Satio K, Yajima K, Fukuyama Y. Clinico-pathological study on hypomelanosis of Ito. A neurocutaneous syndrome // Brain and Development 9:141-53.

20. Pellegrino J., Schnur R., Kline R. Zackai E., Spinner N. Mosaic loss of 15q11q13 in a patient with hypomelanosis of Ito: is there a role for the P gene? // Hum. Genet. 1995. 96: 485-489.

21. Thomas I., Frias J, Cantu E, Lafer C. et al. Association of pigmentary anomalies with chromosomal and genetic mosaicism and chimerism // Am. J. Hum. Genet. 1989. 45: 193-205.

22. Turleau C., Taillard F., Doussau de B., Delepine, N. et al. Hypomelanosis of Ito (incontinentia pigmenti achromians) and mosaicism for a microdeletion of 15q1 // Hum. Genet. 1986. 74: 185-187.

23. Hatchwell E. Hypomelanosis of Ito and X; autosome translocations: a unifying hypothesis // J. Med. Genet. 1996; 33:177-83.

24. Ruggieri M., Pavone L. Topical Review: Hypomelanosis of Ito: Clinical Syndrome or Just Phenotype? // Journal of Child Neurology. 2000; 15:635-44.

25. Succi I.B., Rosman F.C., Oliveira E.F. Incontinentia pigmenti. Do you know this syndrome? An Bras Dermatol 2011; 86: 3: 608-610.

26. Smahi A., Courtois G., Vabres P. Genomic rearrangement in NEMO impairs NF-κB activation and is a cause of incontinentia pigmenti // Nature. 2000; 405: 466-472.

27. Aradhya S., Woffendin H., Jakins T. et al. A recurrent deletion in the ubiquitously expressed NEMO (IKK-gamma) gene accounts for the vast majority of incontinentia pigmenti mutations // Hum. Molec. Genet. 10: 2171-2179, 2001.

28. Головач И.Ю. Ядерный фактор κВ (NF-κВ) как важный патогенетический фактор и новая мишень в лечении ревматических заболеваний // Рациональная фармакотерапия. -2012. -№3 (24). –с.46-51.

29. Green M. Catalog of mutant genes and polymorphic loci. In: Lyon M., Searle A.

Genetic Variants and Strains of the Laboratory Mouse // Oxford and New York: Oxford Univ. Press (pub.) (2-nd ed.): 1989.

30. Мухин К.Ю., Боровиков К.С., Кузина Н.Ю. с соавт. Гипомеланоз Ито – редкий случай из практики невролога // Русский журнал детской неврологии. 2006. Т.1(1). -с.38-41.

31. Rubin M. Incontinentia pigmenti achromians. Multiple cases within a family // Arch. Dermatol. 1972. V. 105(3). P. 424-425.

32. Nehal K.S., PeBenito R., Orlow S.J. Analysis of 54 cases of hypopigmentation and hyperpigmentation along the lines of Blaschko // Arch Dermatol 1996; 132: 1167-1170.

33. Darne S., Carmichael A.J. Isolated recurrence of vesicobullous incontinentia pigmenti in a schoolgirl // Br. J. Dermatol 2007; 156: 600-602.

34. O'Doherty, M., McCreery, K., Green, A. J., Tuwir, I., Brosnahan, D. Incontinentia pigmenti--ophthalmological observation of a series of cases and review of the literature // Brit. J. Ophthal. 95: 11-16, 2011.

35. Phan T., Wargon O., Turner A. Incontinentia pigmenti case series: clinical spectrum of incontinentia pigmenti in 53 female patients and their relatives // Clin. Exp. Dermatol. 2005; 30: 474-480.

36. Pascual-Castroviejo I., Pascual-Pascual S., Velazquez-Fragua R., Martinez V. Incontinentia pigmenti: clinical and neuroimaging findings in a series of 12 patients // Neurologia. 2006; 21: 239-248.

37. Minic S., Trpinac D., Obradovic M. Incontinentia pigmenti diagnostic criteria update // Clin. Genet. 85: 536-542, 2014.

38. Миронов М.Б., Боровикова Н.Ю., Боровиков К.С., Мухин К.Ю. Эпилепсия при гипомеланозе Ито: два случая в клинической практике // Эпилепсия и пароксизмальные состояния. -2012. –Т4. №1. –с. 8-12.

39. Ogino T., Hata H., Minakuchi E. et al. Neurophysiologic dysfunction in hypomelanosis of Ito: EEG and evoked potential studies // Brain Dev. 16: 407-412, 1994.

40. Montagna P., Procaccianti G., Galli G. et al. Familial hypomelanosis of Ito // Europ. Neurol. 31: 345-347, 1991.

41. Fujino O., Hashimoto K., Fujita T. et al. Clinico-neuropathological study of incontinentia pigmenti achromians: an autopsy case // Brain Dev. 17: 425-427, 1995.

42. Мухин К.Ю. Гипомеланоз Ито. В книге под ред. К.Ю. Мухина, А.С. Петрухина, А.А. Холина. Эпилептические энцефалопатии и схожие синдромы у детей // М.: АртСервис Лтд. -2011. –с.427-676

43. Pascual-Castroviejo I., Roche C., Martinez-Bermejo A. et al. Hypomelanosis of Ito. A study of 76 infantile cases // Brain Dev. 1998. V. 20(1). P. 36-43.

44. Placantonakis D., Ney G., Edgar M., Souweidane M., Hosain S., Schwartz T. Neurosurgical management of medically intractable epilepsy associated with hypomelanosis Ito // Epilepsia. 2005. V. 46(2). P. 329-331.

45. Cross H. Neurocutaneous syndromes and epilepsy – issues in diagnosis and management // Epilepsia. 2005. V. 46. Suppl.10. P. 17-23.

46. Jelinek, J. E., Bart, R. S., Schiff, G. M. Hypomelanosis of Ito ('incontinentia pigmenti achromians'): report of three cases and review of the literature // Arch. Derm. 107: 596-601, 1973.

47. Donnai, D., Read, A. P. Hypomelanosis of Ito. (Letter) Lancet 339: 819-820, 1992.
48. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Миронов М.Б. Эпилептические синдромы. Диагностика и терапия // Справочное руководство для врачей. - М.: Системные решения. -2008. -223 с.

РЕЗЮМЕ

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ГЕНОДЕРМАТОЗАХ – ДВА СЛУЧАЯ ИЗ ПРАКТИКИ

Лисовский Е.В., Хан Л.А., Жилкибаев Г.Л.

АО «Республиканский детский реабилитационный центр» (Астана)

В работе представлено описание 2-х пациентов с синдромом Блоха-Сульцбергера и гипомеланоза Ито, пролеченных на базе АО «РДРЦ» в 2015 г. Оба заболевания в дерматологии относятся в группу генодерматозов с дисхромиями кожи, а в неврологии – в группу факоматозов. Оба заболевания проявляются типичными кожными изменениями, которые при синдроме Блоха-Сульцбергера дебютируют в период новорожденности и претерпевают 4 стадии изменений, при гипомеланозе Ито участки гипопигментации появляются в возрасте до 2-х лет. Представленные нами пациенты, помимо характерных кожных проявлений заболеваний, имели симптомы поражения нервной системы.

ТҮЙІНДЕМЕ

**Тұқым қуалайтын генодерматоз жүйке жүйесінің зерттеуі кезінде
жүргізілген екі түрлі жағдай**

Е.В. Лисовский, Л.А. Хан, Г.Л. Жилкибаев.

АҚ «Республикалық балаларды оңалту орталығы» (Астана)

Бұл жұмыста, 2015 жылғы АҚ «РБОО» базасында емделген екі түрлі науқас көрсетілген, біріншісі Блоха-Сульцбергер синдромы және Ито гипомеланоза синдромы. Негізінде бұл екеуіде тері ауруының генодерматоз группасына, дисхромия тері ауруына, неврологияның факоматоз группасына жатады. Бұл екі аурулар терінің типтік өзгерістерінде көрінеді, Блоха-Сульцбергер синдромы дебютінен бастап, жаңа туылған сәтінен 4-ші кезеңіне дейін өтеді, Ито гипомеланоз кезеңінде гипопигментация аймақтары 2 жасқа келгенде көріне бастайды. Мұнда тері көріністері аурулармен қоса, жүйке жүйесінің ақаулықтары бар науқастар да ұсынылды.

SUMMARY

HEREDITARY SKIN DYSCHROMIA PROCEEDING WITH NERVOUS SYSTEM LESION: REPORT OF TWO CLINICAL CASES AND LITERATURE REVIEW

Lisovsky Ye.V., Han L.A., Zhilkibayev G.L.
JSC «Republican Children's Rehabilitation Center» (Astana)

Abstract. The description of two clinical cases of patients with Bloch-Sulzberger syndrome and hypomelanosis of Ito were treated in JSC “Republican Children's Rehabilitation Center” in 2015 is provided in this article. Both above-mentioned diseases are in the group of genodermatosis proceeding with skin dyschromia, which determine in neurology as group of phacomatosis. Genetic nature of disease more unambiguously deciphered in case of Bloch-Sulzberger syndrome, which develops in a consequence of mutation in the gene NEMO/IKK- γ located in chromosome Xq28; hypomelanosis of Ito is considered as a manifestation of the chromosomal mosaicism, but chromosomal pathology isn't in all cases. Both above described diseases have typical skin changes, which in case of Bloch-Sulzberger syndrome appear in early neonatal term and undergo four stages, in case of hypomelanosis of Ito hypopigmentation sites appear in the age till two years. Patients, who were described in our clinical cases, have symptoms of nervous system lesions despite typical skin changes.

УДК: 616.711-002-036.86-084:796.071.2

ВОЗМОЖНОСТИ РЕАБИЛИТАЦИОННО-ОЗДОРОВИТЕЛЬНЫХ МЕРОПРИЯТИЙ В ПРОФИЛАКТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ ОСТЕОХОНДРОЗА ПОЗВОНОЧНИКА У СПОРТСМЕНОВ

Табулдина А.Ж., Кубекова С.К., Айтенов Б.Т.
ГКП на ПХВ «Городская поликлиника №5», Астана

Ключевые слова: лечебная гимнастика, мышечный дисбаланс, тазовый пояс, остеохондроз позвоночника, массаж.

Key words: physiotherapy exercises, muscular imbalance, pelvic girdle, osteochondrosis of spine, massage.

Түйін сөздер: емдік жаттығу, бұлшықет теңгерімі, жамбас белдеуі, омыртқа остеохондрозы, массаж.

Введение. В настоящее время сохраняется тенденция к увеличению количества пациентов остеохондрозом позвоночника. Проблема реабилитации спортсменов с остеохондрозом позвоночника актуальна как в медицинском, так и в социальном аспекте.

Остеохондроз - дегенеративное заболевание позвоночно-двигательного сегмента, поражающее первично межпозвоночный диск, а вторично - другие структуры позвоночника, опорно-двигательный аппарат и нервную систему в целом. Заболевание поражает преимущественно шейный и поясничный отделы позвоночника и проявляется нарушением функции самого позвоночного столба, нервов и внутренних органов. Проблема профессиональных спортсменов заключается в неравномерном распределении нагрузки на позвоночник за счет увеличения нагрузки на определенную группу мышц. Хронические и острые перегрузки, микротравмы могут способствовать преждевременному изнашиванию дисков, суставов и связок позвоночника [1,2]. Перегрузки связаны с несоответствием тренировочных нагрузок функциональным возможностям спортсмена, резким повышением интенсивности нагрузок, изменением техники спортивного навыка без достаточной адаптации организма [2,3]. В свою очередь, наличие в опорно-двигательном аппарате слабого звена, в котором происходит концентрация напряжений при физической нагрузке, приводит к перегрузке и травме тканей. Психоэмоциональные перегрузки, сопровождающие жизнь современного человека, так же являются дополнительным, помимо тренировочных занятий, фактором развития мышечной дисфункции у спортсменов.

Реабилитационно-оздоровительные мероприятия в коррекции остеохондроза позвоночника включают ортопедические, медикаментозные и физиотерапевтические методы, а также различные формы и методы лечебной физической культуры (лечебная гимнастика, массаж, лечение положением, использование естественных факторов природы) [4,5,6,7,8]. Методы лечебной

физкультуры применяются при различных клинических симптомах и рентгенологических формах остеохондроза. Успех восстановительного лечения проявляется ослаблением болевого синдрома, уменьшением статико-динамических нарушений. Лечебная физическая культура, стимулируя и развивая функцию всех основных систем организма, является ведущим методом активной, функциональной терапии при вертеброгенных заболеваниях.

Комплексный патогенетический подход к лечению межпозвоночного остеохондроза поясничного отдела позвоночника, с учетом его клинорентгенологических и неврологических проявлений, обеспечивает положительную клиническую динамику и позволяет успешно справляться со спортивными и бытовыми нагрузками. Кроме разгрузки пораженного позвоночного сегмента, необходимо создать условия, при которых уменьшался бы поясничный лордоз, улучшались анатомические взаимоотношения в задних отделах позвоночника и устранялись контрактуры паравертебральных мышц [6,9,10]. С этой целью физические упражнения должны быть направлены на стабилизацию позвоночного сегмента путем улучшения функционального состояния мышц спины и брюшного пресса, укрепления ягодичных, бедренных и икроножных мышц, что приводит к разгрузке нервных корешков. Из средств и методов физической реабилитации на начальных этапах обострения остеохондроза поясничного отдела позвоночника, а также при прогрессирующем его течении, наряду с щадящим двигательным режимом, применяются: люмбаляная тракция, позволяющая провести пассивную релаксацию паравертебральной мускулатуры; постизометрическая релаксация, способствующая коррекции двигательного стереотипа; точечный массаж, оказывающий при проведении его по тормозной (релаксирующей) методике общее седативное и анальгезирующее действие [6,7]. Коррекция паравертебральных и экстравертебральных мышечных нарушений при задержке эволюционирования нового двигательного стереотипа является неотъемлемой составляющей комплексного лечения и реабилитации спортсменов с остеохондрозом позвоночника.

На сегодняшний день у спортсменов все шире используют немедикаментозные методы лечения дистрофических заболеваний позвоночника и их рефлекторных проявлений. Применение комплекса физической реабилитации, включающего лечебную физическую культуру, массаж, рефлексотерапию, физиотерапию, фитотерапию, гидрокинезотерапию, тракционные методы лечения и другие воздействия, позволяющие значительно улучшить качество лечения и ускорить восстановление здоровья и функционального состояния больных остеохондрозом.

Целью данного исследования явился поиск и разработка наиболее эффективных средств нефармакологической анальгезии и миорелаксации для профилактики и лечения остеохондроза позвоночника у спортсменов.

Материалы и методы исследования. Была проанализирована динамика клинического течения остеохондроза позвоночника у 52 спортсменов в возрасте от 18 до 22 лет, занимающихся таким видом спорта как гиревой. Для тяжелоатлетических видов спорта изучение состояния здоровья спортсменов является определяющим фактором, поскольку имеет первостепенное значение в своевременной профилактике вертеброгенной патологии у спортсменов.

Спортсмены основной группы проходили обследование и реабилитацию в условиях кафедры профилактической медицины, питания с курсом спортивной медицины АО «Медицинский Университет Астана» («МУА») за период с 2010-2013 год. Группу клинического сравнения составили 22 спортсмена, проходивших обследование в АО «МУА» в этот же период времени, но получавших реабилитацию в других учреждениях. Основной жалобой были боли в поясничном отделе позвоночника; продолжительность заболевания составляла от 2 до 5 лет. Эффективность лечения определяли по итогам сопоставления результатов реабилитации в основной группе (n=30) и группе клинического сравнения (n=22). При этом анализировали: 1) динамику клинических проявлений заболевания; 2) сроки восстановления нормальных статико-динамических показателей поясничного отдела позвоночника, снижения интенсивности боли при ее наличии; 3) результаты анализа данных клинических методов исследования, в т.ч. рентгенологических; 4) анализ ближайших (по окончанию курса) и отдаленных (в течение 3 лет) результатов лечения.

В группу исследуемых вошли спортсмены высших разрядов, которые длительное время регулярно занимаются в секции гиревого спорта и имеют опыт выступлений на соревнованиях. Спортсмены регулярно проходили медицинские осмотры перед участием в соревнованиях, и это позволяло своевременно диагностировать нарушения в состоянии здоровья и проводить реабилитационно-оздоровительные мероприятия. В основу реабилитационной программы положен индивидуальный подход к коррекции асимметрии (мышечный дисбаланс) тазового пояса, основанный на средствах лечебной гимнастики с комбинированным режимом физических нагрузок. Продолжительность курса лечебной гимнастики – не менее 2-3 месяцев; условия нагрузки упражнения – 10-15 повторов, пауза 3-5 мин, каждое упражнение 100-150 повторов за один день занятий. Упражнения лечебной гимнастики проводили с использованием тренажеров, которые обеспечивали правильное исходное положение, позволяли осуществлять разные режимы физических нагрузок, контролировать технику выполнения упражнения.

Результаты и обсуждение. Статические нарушения были выявлены у всех больных остеохондрозом поясничного отдела (n=52) и выражались в деформации поясничного отдела позвоночника в сагитальной и фронтальной плоскостях. При обследовании у всех пациентов выявлена мышечная асимметрия области тазобедренных суставов и пространственные нарушения в области пояснично-крестцового отдела позвоночника. При асимметрии, увеличении или уменьшении угла физиологического наклона таза изменяется силовой баланс в мышцах-антагонистах позвоночного столба, тазового пояса и нижних конечностей, грудной клетки. Преобладание мышечно-тонических нарушений было обусловлено кифосколиотическим типом вертебральных деформаций и уровнем корешкового поражения. Упражнения изометрического характера включали занятия лечебной гимнастикой строго дозированным методом; характер и объем движений определяли в зависимости от стадии и локализации процесса. Изометрические физические упражнения применяли на всех этапах восстановительного лечения и во всех периодах течения болезни. Для укрепления мышц, стабилизации пораженного отдела позвоночника при неврологических осложнениях

(корешковом синдроме) отдавали предпочтение изотоническим упражнениям, выполняемым в очень медленном темпе, т.е. с некоторым изометрическим компонентом, что позволяло увеличить их эффективность. Другим подходом являлся эксцентрический режим нагрузок, основанный на сопротивлении силе, действующей извне. Это позволяло больному самостоятельно подобрать такую амплитуду движения, которая не сопровождалась усилением болевого синдрома. Болевой синдром не являлся абсолютным противопоказанием к применению данных упражнений, но только при условии правильного дозирования физической нагрузки.

Табл. 1. Клинико - функциональная характеристика пациентов (n=52)

Симптомы заболевания	Основная группа (n=30) Абс (%)		Контрольная группа (n=22) Абс (%)	
	До лечения	После лечения	До лечения	После лечения
Вертебральные деформации: Сколиоз	7(18,9)	3(8,1)	3(2,5)	2(16,6)
Кифоз или уплощение поясничного лордоза	5(13,5)	3(8,1)	2(16,6)	2(16,6)
Кифосколиоз (уплощение + сколиоз)	4(10,8)	1(2,7)	2(16,6)	2(16,6)
Гиперлордоз	11(29,7)	6(16,2)	4(33,3)	4(33,3)
Ограничение подвижности позвоночника	20(54,07)	6(16,2)	9(75)	6(50)
Асимметрия таза	37(100)	12(32,4)	12(100)	11(91,6)
Асимметрия относительной длины нижних конечностей	8(21,62)	5(13,5)	5(41,6)	5(41,6)
Асимметрия абсолютной длины нижних конечностей	4(10,8)	4(10,8)	1(8,3)	1(8,3)
Неврологические симптомы: симптом Лассега	4(10,8)	0(0)	2(16,6)	1(8,3)
симптом Нери	2(5,4)	0(0)	1(8,3)	1(8,3)

Сочетание изометрических и изотонических упражнений с дыхательной гимнастикой - также обязательное условие использования физических упражнений с лечебной целью. В процессе оптимизации восстановительного лечения патологии тазобедренного сустава было выявлено обязательное сочетание различных асимметрий в области тазобедренного сустава с асимметриями пояснично-крестцовой области. Комплекс лечебной гимнастики в этом случае был направлен на одновременную коррекцию асимметрий тазового пояса в целом. Сравнение динамики выявленных нарушений (табл.1) показано положительное влияние на состояние опорно-двигательного аппарата и течения заболеваний. В основной группе периоды ремиссии увеличились в три раза по сравнению с контрольной группой.

Выводы. Таким образом, наиболее перспективным следует считать профилактический подход к реабилитации у спортсменов с асимметрией тазового пояса различного происхождения. Многие асимметрии в течение длительного времени сохраняют компенсированный характер, хотя и проявляются жалобами на боли, нарушениями функций при занятиях спортом. Тяжелые физические нагрузки с течением времени приводят к более стойкому мышечному дисбалансу. Поэтому реабилитацию необходимо начинать на ранней стадии формирования асимметрий с коррекции мышечного дисбаланса.

Своевременная коррекция тазовых асимметрий является основным условием профилактики не только заболеваний суставов нижних конечностей, но и поясничного отдела позвоночника, особенно в условиях существенных спортивных физических нагрузок.

ЛИТЕРАТУРА

1. Веселовский В.П. О возможных механизмах возникновения вертебро- висцеральных нарушений // Материалы 3-го Международного конгресса вертеброневрологов. - Казань, 1993.- С.29.
2. [Никифоров А. С., Мендель О. И. Остеохондроз позвоночника: патогенез, неврологические проявления и современные подходы к лечению. Лекция для практических врачей. Часть 1 // Украинский медицинский часопис. 2009. -№3\(71\), 5-6.](#)
3. Богачева Л.А. Современное состояние проблемы болей в спине (по материалам 8-го Всемирного конгресса, посвященного боли) // Неврологический журнал - 1997. - №.4. - С.59-62.
4. Физическая реабилитация: Учебник для студентов высших учебных заведений. /Под общей ред. Проф. С.Н. Попова. Изд.2-е. – Ростов-на-Дону: изд-во «Феникс», 2004. – 608 с.
5. Черкасова В.Г. Лечебная физическая культура при остеохондрозе позвоночника: метод, рекомендации // Пермь: Престайм, 2010. - 23 с.
6. Епифанов В.А., Ролик И.С. Средства физической реабилитации в терапии остеохондроза позвоночника. - М.: ВНИИЦ, 1997.-346 с.
7. Белая Н.А. Лечебный массаж: Учебно-методическое пособие. – М.: Медицина, 2001. - 304 с.
8. Портнов Ф.Г. Электростимуляторная рефлексотерапия - Рига: знание, 1983.-С. 311.
9. Медицинская реабилитация: Рук-во для врачей // Под ред. В.А. Епифанова. – М, Медпресс-информ, 2005. – 328 с.
10. Лечебная физическая культура: Справочник // Под ред. Проф. В.А. Епифанова. – М.: Медицина, 2004. – 592 с.

РЕЗЮМЕ

ВОЗМОЖНОСТИ РЕАБИЛИТАЦИОННО-ОЗДОРОВИТЕЛЬНЫХ МЕРОПРИЯТИЙ В ПРОФИЛАКТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ ОСТЕОХОНДРОЗА ПОЗВОНОЧНИКА У СПОРТСМЕНОВ

Табулдина А.Ж., Кубекова С.К., Айтенов Б.Т.

ГКП на ПХВ «Городская поликлиника №5» г. Астана, Казахстан

В статье представлены результаты наблюдения за 52 спортсменами с нарушениями функции опорно-двигательного аппарата, проявляющимися остеохондрозом позвоночника. Проанализирована динамика их состояния при проведении индивидуального комплекса

лечебной гимнастики. Показано, что основной фактор, способствующий развитию остеохондроза у спортсменов, - это мышечный дисбаланс тазового пояса. Своевременная коррекция этого дисбаланса является основным условием профилактики не только заболеваний суставов нижних конечностей, но и патологии поясничного отдела позвоночника у спортсменов, особенно в условиях существенных спортивных физических нагрузок.

ТҮЙІНДЕМЕ
СПОРТШЫЛАР ОМЫРТҚАСЫНЫҢ ДЕГЕНЕРАТИВТІ ДИСК АУРУЫНЫҢ
АЛДЫН АЛУ ЖӘНЕ ЕМДЕУ, ОҢАЛТУ ЖӘНЕ САУЫҚТЫРУ ІС-ШАРАЛАРЫНЫҢ
МҮМКІНДІКТЕРІ

А.Ж. Табулдина, С.К. Кубекова., Б.Т. Айтенов
ШЖҚ «№5 қалалық емхана» КМК, Астана

Бұл мақалада 52 спортшыларды бақылау барысында тірек-қимыл жүйесінің (омыртқа остеохондрозы) бұзылысында жекешелендірілген кешенді емдік жаттығулар жүргізілуі кезінде талдау көрсеткіштерінің нәтижесі көрсетілген.

Аяқ –буынының ауруы ғана емес, сонымен қатар омыртқа жотасының бел аймағының, әсіресе спорттық физикалық жүктеме бар жағдайларында негізгі профилактикасы болатын жамбас-бұлшықеттік дисбалансында уақытылы коррекция жасау негізгі ұстап тұрушы фактор екендігі көрсетілген.

SUMMARY
REHABILITATION AND CURATIVE EVENT, ITS POTENTIAL OSTEOCHONDROSIS
OF THE SPINE AND ITS TREATMENT FOR THE ATHLETES

A.Zh. Tabuldina , S. K. Kubekova, B. T. Aitenov
«City Polyclinic №5», Astana

The results of the observation of 52 patients and their dynamic during individual physiotherapy exercises at the musculoskeletal system violation (osteocondrosis) are analyzed in this article. It was shown that the main factor following by the development of osteochondrosis is a pelvic girdle imbalance. Application of the modern methods of correction of this imbalance is the main condition for preventing not only the lower limbs joints diseases, but the lumbar spine pathology, especially in the context of significant sporting exercises.

УДК 616.831-009.11-053.2-085

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ БОБАТ-ТЕРАПИИ ДЛЯ ПОДАВЛЕНИЯ ТОНИЧЕСКИХ РЕФЛЕКСОВ У ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

**Искулова А.Е., Атабаева Г.Е., Мухажанов Ш.У., Оразбаева А.С.,
Момынгазин Е.Б.**

АО «Республиканский Детский Реабилитационный Центр», Астана

Ключевые слова: Бобат-терапия, детский церебральный паралич, шкала GMFM.

Keywords: Bobath-therapy, children's cerebral palsy, GMFM scale.

Түйін сөздер: Бобат-терапия, балалардың орталық жүйке жүйесінің салдануы, GMFM шкаласы.

Актуальность. По данным ВОЗ, частота нарушений двигательных функций обусловленных поражением нервной системы к 2020 г увеличится в 1,8 раза. Число детей с заболеваниями нервной системы, приводящими к тяжелой инвалидизации, имеет тенденцию к неуклонному росту [1]. В Казахстане уделяется огромное внимание детям-инвалидам. В структуре детской инвалидности лидирующее положение (по данным различных авторов от 30% до 70%) занимает детский церебральный паралич (ДЦП) – заболевание, приводящее к ранней инвалидизации [2]. Специфической терапии ДЦП не существует, причем имеющиеся в настоящее время способы лечения не приносят ожидаемого результата. По мнению ряда авторов, не разработано достаточно действенных методов реабилитации для больных с резидуальной стадией ДЦП [3]. Общепринятое лечение во многих странах основывается на кинезиотерапии, педагогической коррекции, ортезировании и применении вспомогательных технических средств. Одним из вариантов кинезиотерапии, широко применяемым в реабилитации детей со спастическими формами ДЦП, является Бобат-терапия [4]. В концепции Бобат-терапии существуют три базовых принципа терапевтического воздействия: ингибция – торможение патологических движений, положений тела и рефлексов, которые препятствуют развитию нормальных движений; фасилитация – усиление правильных (нормальных) движений; стимуляция правильных движений с помощью тактильных и кинестетических стимулов, необходимая для того, чтобы ребенок лучше ощущал правильные движения и положения тела в пространстве [5,6].

Целью данного исследования явился анализ результатов реабилитации детей в возрасте от 1 года до 4 лет с гиперкинетической формой ДЦП, проходивших лечение в АО «РДРЦ» с 01 января 2015 по 01 июля 2015 и получавших в комплексе реабилитационных мероприятий Бобат-терапию.

Материалы и методы. Проанализирована эффективность Бобат-терапии в комплексной реабилитации у 42 детей с диагнозом: ДЦП, гиперкинетическая форма, тяжелая степень. Все пациенты получали 24-дневный курс реабилитации,

включавший Бобат-терапию. Для оценки эффективности реабилитации нами использовались шкала больших моторных функций (GMFM) [7], согласно которой проводилась оценка состояния пациента в начале курса лечения и перед выпиской. Дети в среднем за курс реабилитации получали 19 занятий Бобат-терапии, в ходе которых им проводилась двигательная коррекция: лечение положением, использование Бобат-укладок для угнетения патологических рефлексивных реакций, обучение основным двигательным навыкам путем влияния на «ключевые точки контроля» (голова, туловище, плечи, таз, ладони, стопы) [6]. Двигательная коррекция достигается путем использования различных приспособлений и техникой ручного обращения, когда физиотерапевт своими руками удерживает пациента, распределяет его вес и перемещает его.

Результаты и их обсуждение. В результате проведенного 24-дневного курса реабилитации у детей достигнуто клиническое улучшение. Результаты обследования детей с использованием шкалы GMFM представлены в таблице 1.

Таблица 1. Динамика состояния моторных функций по шкале GMFM у пациентов на фоне реабилитации.

Число пациентов	Средний возраст (годы)	Среднее кол-во занятий	GMFM при поступлении (%)	GMFM при выписке (%)	Средняя степень прироста (%)
42	3,2	19,6	4,7	8,35	3,65

Исходя из данных, приведенных в таблице 1, при поступлении показатель состояния моторных функций по шкале GMFM в исследуемой группе детей был довольно низким, и составил в среднем 4,7%. После завершения курса реабилитации этот показатель, оставаясь в целом достаточно низким, все же значительно увеличился и его среднее значение составило 8,35%. Средняя степень прироста изучаемого показателя составила 3,65%. Клиническое улучшение заключалось в том, что дети стали лучше удерживать голову по центру лежа на спине и в положение сидя, улучшилась функция захвата предметов руками, усилилась опора на руки и предплечья, уменьшилась амплитуда гиперкинезов. Наш опыт показал, что необходимо стимулировать движения у любого, даже самого «тяжелого» ребенка, и применение с этой целью Бобат-терапии может быть достаточно эффективным. Бобат-терапия на сегодняшний день активно внедряется в программу реабилитации у детей с органическими поражениями ЦНС в центре АО «РДРЦ». Шкала GMFM помогает определить динамику моторных функций у пациентов, оценить результат реабилитационных мероприятий. К сожалению, мы не можем отследить динамику у пациентов в более отдаленные сроки после завершения курса реабилитации.

Выводы. Наше исследование показало, что применение Бобат-терапии в комплексной реабилитации детей с тяжелой степенью гиперкинетической формы ДЦП дает возможность получить значительное улучшение показателей

двигательной сферы. Однако, по нашему мнению, использование данной методики кинезиотерапии с оценкой результатов по шкале GMFM требует дальнейшего исследования в связи с небольшим количеством наблюдений.

ЛИТЕРАТУРА

1. Батышева Т. Т. и др. Аналитический обзор состояния и совершенствования реабилитации детей с психоневрологической патологией // Детская и подростковая реабилитация. - 2012. - № 2. - С. 4-15.

2. Булекбаева Ш.А. Разработка и оценка эффективности реабилитационных мероприятий при различных формах детского церебрального паралича // Дисс. на соискание ученой степени д.м.н., Алматы. - 2010. - 203 с.

3. Семенова К.А. Восстановительное лечение детей с перинатальным поражением нервной системы и детским церебральным параличом. – М.: Закон и порядок, 2007. – 616 с.

4. Мартынюк В.Я., Яковлева Л.П. Бобат терапия-образ жизни // Жизнь с ДЦП. Проблемы и решения, 2012. – 13. – С.15.

[Chen J.C](#)

5. [Shaw F.Z](#). Progress in sensorimotor rehabilitative physical therapy programs for stroke patients // [World J Clin Cases](#). 2014 Aug 16; 2(8):316-26.

[Levin M.F](#)

6. [Panturin E](#). Sensorimotor integration for functional recovery and the Bobath approach // [Motor Control](#). 2011 Apr; 15(2):285-301.

[Hanna](#)

7. [S.E.](#), [Bartlett D.J.](#), [Rivard L.M.](#), [Russell D.J.](#) Reference Curves for the Gross Motor Function Measure: Percentiles for Clinical Description and Tracking Over Time Among Children With Cerebral Palsy // *Phys Ther*. 2008 May; 88(5): 596–607.

РЕЗЮМЕ

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ БОБАТ-ТЕРАПИИ ДЛЯ ПОДАВЛЕНИЯ ТОНИЧЕСКИХ РЕФЛЕКСОВ У ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

**Искулова А.Е., Атабаева Г.Е., Мухажанов Ш.У., Оразбаева А.С.,
Момынгазин Е.Б.**

АО «Республиканский Детский Реабилитационный Центр», Астана

В работе проведен анализ эффективности Бобат-терапии у детей с тяжелой степенью гиперкинетической формы ДЦП в возрасте от 1 года до 4 лет. Исследование показало, что применение Бобат-терапии в комплексной реабилитации детей исследуемой группы дает возможность получить значительное клиническое улучшение показателей двигательной сферы. Шкала GMFM помогает определить динамику моторных функции у пациентов, оценить

результат реабилитационных мероприятий.

SUMMARY

THE EXPERIENCE OF APPLICATION OF BOBATH-THERAPY FOR DEPRIVATION OF TONIC REFLEXES IN CHILDREN WITH CEREBRAL PALSY

**Iskulova A.E., Atabayeva G.E., Muhazhanov Sh.U., Orazbayeva A.S.,
Momingazin E.B.**
JSC “Republican Children's Rehabilitation Center”, Astana

Efficiency of Bobath-therapy in children with hyperkinetic form of Cerebral Palsy, severe grade, at the age from 1 to 4 year was analyzed. It was shown, that application of Bobath-therapy in complex rehabilitation of children of study group provides the opportunity to get significant clinical improvement in motor function. The GMFM scale helps to value a dynamic change of motor function in children during rehabilitation process.

ТҮЙІНДЕМЕ

БОБАТ-ТЕРАПИЯСЫН БАЛАЛАРДАҒЫ ОРТАЛЫҚ ЖҮЙКЕ ЖҮЙЕСІНІҢ САЛДАНУЫ КЕЗІНДЕ ТОНИКАЛЫҚ РЕФЛЕКСТЕРІН БАСУ ҮШІН ҚОЛДАНУ ТӘЖІРБИЕСІ

**Искулова А.Е., Атабаева Г.Е., Мухажанов Ш.У., Оразбаева А.С.,
Момынгазин Е.Б.**
«Республикалық балаларды оңалту орталығы» АҚ, Астана

Жұмыста 1 жастан 4 жасқа дейінгі балалардағы орталық жүйке жүйесінің салдануының гиперкинетикалық формасында Бобат-терапиясының әсерінің талдауы көрсетілген. Зерттелген топтағы балаларда Бобат-терапияны кешенді оңалтумен бірге қолдану кезінде қимыл-қозғалыс сферасының маңызды клиникалық жақсару болатындығы айқындалды. GMFM шкаласы науқастардың моторлық қызметінің жақсаруын, оңалту шараларының нәтижесін көрсетуге көмектеседі.

УДК: 616.853-009.24-073.97-079.4-053.2: 616.89-008.434

ПРИМЕНЕНИЕ ЭЭГ-ВИДЕОМОНИТОРИНГА В ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ СУДОРОЖНЫХ СОСТОЯНИЙ У ДЕТЕЙ С ЗАДЕРЖКОЙ ПСИХОРЕЧЕВОГО РАЗВИТИЯ И ПРОГРЕССИРУЮЩИМ СНИЖЕНИЕМ КОГНИТИВНЫХ ФУНКЦИЙ

Кудайбергенов А.С., Алтынбекова А.Т.

АО «Республиканский Детский Реабилитационный Центр», Астана

Ключевые слова: ЭЭГ- видеомониторинг, эпилепсия, задержка психоречевого развития, метаболические нарушения, лимбический энцефалит.

Түйін сөздер: ЭЭГ бейнебақылау, эпилепсия, психо - сөйлеу дамыуының тежелуі, метаболикалық бұзылыстар, лимбиялық энцефалит.

Key words: video-electroencephalographic monitoring, epilepsy, mental retardation, metabolic disorders, limbic encephalitis.

Актуальность. Прогрессирующая задержка психоречевого развития (ЗПРР) – это полиэтиологическое заболевание, в основе которого лежат метаболические нарушения, генетические заболевания и эпилептические энцефалопатии. Во всех случаях клинически она проявляется двигательными нарушениями, когнитивным дефицитом и эпилептическими приступами. Очень часто подобные случаи наблюдаются неврологами и педиатрами у детей с такими диагнозами, как детский церебральный паралич (ДЦП) или симптоматическая эпилепсия, в тех случаях, когда отсутствует достаточное количество объективных критериев (анамнестических, клинических, лабораторно-инструментальных) для постановки диагноза перинатального гипоксически-ишемического поражения нервной системы инфекционного или травматического генеза.

Применение видео-ЭЭГ-мониторинга (ВЭМ) в диагностике нарушений развития психоречевого развития у детей позволяет более точно и достоверно определять методы медикаментозного лечения и реабилитации. Методы коррекции предполагают создание условий, формирующих желаемое поведение у ребенка с ЗПРР в самых различных аспектах: социально-бытовом развитии, формировании речи, овладении учебными предметами и производственными навыками.

Применение ВЭМ позволяет провести дифференциальную диагностику судорожного синдрома у детей при следующих заболеваниях:

1) Эпилепсия представляет собой хроническое заболевание головного мозга, характеризующееся повторными приступами нарушений двигательных, чувствительных, вегетативных или психических функций, возникающих вследствие чрезмерных нейронных разрядов [1]. В 85% случаев эпилепсия дебютирует в детском и подростковом возрасте [2]. Эпилепсия не является однородным заболеванием. В основе возникновения эпилептических приступов могут лежать как структурные (органические) нарушения в коре головного мозга

(например, объемные образования, следствие перинатальной гипоксически-ишемической энцефалопатии, фокальные корковые дисплазии), так и генетические заболевания (синдромы Айкарди, Ангельмана и др.), наследственная предрасположенность. Современная концепция “эпилептической энцефалопатии” подразумевает, что определенные формы эпилептической активности, особенно в развивающемся мозге, изменяют развитие и функционирование мозга, что в свою очередь приводит к тяжелым когнитивным и поведенческим нарушениям. Следует отметить, что существует более двадцати различных типов эпилептических приступов. Приступы могут быть с моторными или сенсорными проявлениями, могут протекать в виде внезапной потери сознания. Для каждой формы эпилепсии характерен свой «набор» приступов. Основным критерием эпилептического приступа является клинико-электроэнцефалографический коррелят, то есть характерная кинематика припадка, сопровождающаяся синхронным появлением на электроэнцефалограмме специфической для каждого типа приступа эпилептической активности. Регистрация клинико-электроэнцефалографического коррелята эпилептического приступа возможна в ходе ВЭМ, который является достоверным методом, позволяющим диагностировать эпилепсию.

Неонатальные судороги являются четкими признаками неврологических заболеваний у новорожденных; их этиология чаще всего связана с гипоксически-ишемической энцефалопатией. Диагностика и мониторинг судорог у новорожденных является значительной проблемой: во многих случаях подозреваемые клинически судороги не имеют электрографических коррелятов, тогда как многие электрографические приступы не имеют клинического коррелята. ВЭМ является золотым стандартом для диагностики судорожного синдрома у новорожденных [3].

На первом этапе обследования при подозрении на эпилепсию основной задачей является установление точного диагноза. На этом этапе врачу-эпилептологу приходится сталкиваться со многими сложностями. Одной из основных проблем в диагностике эпилепсии является отсутствие возможности у врача в большинстве случаев самому увидеть пароксизм у пациента, поэтому приходится опираться на анамнестические данные. Сбор анамнеза бывает затруднен сложностью вербальной интерпретации события пациентом или его близкими. Нередко родители не замечают деталей приступов или дают ошибочное их описание. Часто пациенты амнезируют событие вследствие потери сознания в период приступа. Также следует учитывать схожесть клинических проявлений различных типов приступов и неэпилептических состояний. Все это может приводить к неправильной интерпретации врачом полученных данных и, как следствие, к гиподиагностике или гипердиагностике эпилепсии. В первом случае возникают риски развития тяжелых эпилептических приступов и эпилептического статуса, которые могут приводить к травмам и жизненно угрожающим ситуациям (синдром внезапной смерти и др.), а также к нарушению когнитивных функций пациента. Ошибочно установленный диагноз эпилепсии может значительно снизить качество жизни пациента, стать причиной серьезных психологических проблем его семьи и приводить к социальной дезадаптации. Также следует учитывать, что назначение необоснованной антиэпилептической

химиотерапии может приводить к появлению побочных эффектов.

ВЭМ на этом этапе дает возможность врачу-эпилептологу получить максимально возможную дополнительную информацию. Продолженный видео-ЭЭГ мониторинг позволяет зарегистрировать пароксизмальное событие с дальнейшим определением характера события с учетом клинко-электроэнцефалографических коррелятов. Эпилептические приступы состоят из разных фаз. Обращают на себя внимание яркие моторные феномены, остальные фазы часто игнорируются. Принципиально важно при анализе эпилептического приступа провести разбор на составляющие по стадиям и преимущественному компоненту. Причем наиболее клинически важными будут первые компоненты в структуре приступа. Подтверждением иктального события будет появление эпилептиформной активности. В случае подтверждения эпилептического характера приступов необходимо уточнить форму эпилепсии. С этой целью в задачи ВЭМ в этот период также входит: определение количества иктальных эпизодов в сутки и их хронологическое распределение с учетом циркадных ритмов эпилептогенеза; определение фоновой ритмики головного мозга; регистрация иктальной и межприступной эпилептиформной активности; определение морфологии и латерализации эпилептиформной активности. Крайне важным является выявление возможных провоцирующих факторов. К ним можно отнести ритмическую фотостимуляцию, гипервентиляцию, депривацию сна.

При проведении видео-ЭЭГ мониторинга возможна ситуация, когда в момент приступа информация с ЭЭГ минимальна за счет выраженных миографических и двигательных артефактов. К таким приступам можно отнести генерализованные судорожные приступы, тонические или гипермоторные приступы. Несмотря на отсутствие электро-клинического коррелята, анализ кинематики приступа в постреальном времени дает лечащему врачу необходимую информацию.

В случаях, когда у пациентов возникают редкие эпилептические приступы (1-2 раза в год), может возникнуть вопрос о целесообразности проведения ВЭМ, в связи с низким процентом вероятности зарегистрировать иктальное событие. Шансы зафиксировать приступ в такой ситуации действительно низки, однако информация, полученная в результате ВЭМ, крайне важна. Во-первых, мы должны доказать, что у данного пациента нет других типов эпилептических приступов. Нередко эпилептические приступы впервые выявляются в ходе ВЭМ, не смотря на то, что ранее не замечались самими пациентами и их окружением. При формах эпилепсии с приступами, возникающими преимущественно в дневное время, ночные приступы в большинстве своем пропускаются. Наличие нескольких типов приступов у пациента часто приводит к игнорированию родителями отдельных типов припадков. Приступы могут иметь различную выраженность, что также затрудняет их оценку. Во вторых, крайне важен анализ биоэлектрической активности, включающий временной интервал максимального эпилептогенеза (вечер перед засыпанием, ночной сон, утреннее насильственное пробуждение). Продолженный ВЭМ позволяет выявить эпилептиформные изменения на ЭЭГ, их характер и выраженность, что значительно влияет на дальнейшую стратегию лечения. Обсуждение результатов ВЭМ врачом совместно с пациентом и его близкими позволяет разобрать детали приступов, что повышает контроль над качеством

лечения, так как во внегоспитальный период частоту приступов фиксирует семья больного.

После установления диагноза эпилепсии и назначения антиэпилептической терапии основная цель проведения ВЭМ на данном этапе – контроль эффективности лечения. Задачей эпилептолога является достижение полной устойчивой клинико-электроэнцефалографической ремиссии, то есть купирование не только эпилептических приступов, но и блокирование эпилептиформной активности на ЭЭГ.

В период антиэпилептического лечения возможны различные варианты течения заболевания. В случаях, когда пациенты сообщают врачу, что на фоне антиэпилептической терапии приступы купировались, по нашему мнению, крайне важно проведение планового ВЭМ. В этот период возможно возникновение феномена «псевдоремиссии» (мнимое благополучие), то есть состояния, при котором у пациента с установленным диагнозом эпилепсии на фоне антиэпилептической терапии возникают эпилептические приступы, не диагностируемые пациентом и его окружающими. Среди причин, приводящих к псевдоремиссии можно выделить клинические особенности эпилептических приступов, причины, связанные с пациентами и их ближним окружением. Существует группа эпилептических приступов, регистрация и трактовка которых затруднительна в связи с тем, что клинические проявления их или минимальны, или мимикрируют под физиологические состояния. К ним можно отнести: короткие абсансы, продолжительность которых не превышает 2-3 секунды; «фантомные» абсансы - абсансы с неполным выключением сознания, протекающие незаметно для пациента и для окружающих; эпилептический миоклонус век с абсансами или без - приступы, проявляющиеся прикрыванием глаз и частыми ритмическими миоклониями век; короткие тонические или миоклонические приступы; фокальный миоклонус; эпилептическая аура. Без применения продолженного ВЭМ невозможно объективно контролировать эффективность лечения эпилепсии и определять сроки отмены терапии после длительной ремиссии. [4].

2) Врожденные нарушения метаболизма и витаминно-чувствительная эпилепсия, - встречаются достаточно редко, но приступы являются частыми симптомами метаболических нарушений. При некоторых таких нарушениях эпилепсия откликается на специфическое лечение диетой или пищевыми добавками. Однако в большинстве случаев такое лечение не дает эффекта, и необходимо назначать общепринятую противосудорожную терапию. Редко типы приступов являются специфичными для тех или иных нарушений метаболизма, и на ЭЭГ они обычно не регистрируются. Для того чтобы поставить диагноз, нужно принимать во внимание другие симптомы и синдромы, а также в некоторых случаях и дополнительные методы обследования, такие как ВЭМ [5].

3) Синдром дефицита глюкозы белка транспортера (GLUT1) был впервые описан Де Виво с соавторами в 1991 году как результат мутации гена SLC2A1. Синдром дефицита белка транспортера глюкозы GLUT1 в ЦНС характеризуется большим разнообразием клинических признаков, характерных для эпилептической энцефалопатии, задержки развития, микроцефалии, приобретенных двигательных расстройств, и когнитивных нарушений [6,7].

4) Лимбический энцефалит является редким неврологическим синдромом, при котором воспалительный процесс локализуется в лимбических структурах – гиппокампе, миндалевидном теле, опоясывающей извилине, и гипоталамусе. Клиническая картина обычно развивается подостро, в течение нескольких недель, иногда дней, реже нескольких месяцев [8,9]. Кардинальными симптомами являются нарушение памяти и других когнитивных функций, аффективные и поведенческие расстройства; у большинства больных появляется симптоматика, ассоциированная с комплексными парциальными и генерализованными эпилептическими припадками [8,9, 10, 11].

Выводы. Таким образом, диагностические преимущества ВЭМ заключаются в том, что в настоящее время ВЭМ остается первым и наиболее востребованным методом диагностики у пациентов с состояниями эпилептического или вероятно эпилептического генеза. При этом ЭЭГ важна не только для диагностики заболевания, но и при выборе лечения и контроле его эффективности. Широкое распространение метода ВЭМ позволило распознавать сложные в клиническом отношении судорожные приступы. Стало ясно, что многие виды приступов не укладываются в классическую картину, описанную в медицинских учебниках, что привело к пересмотру взглядов на диагностику и тактику лечения пациентов. Как правило, ВЭМ показан при клинически сложных видах приступов, когда обычная ЭЭГ (интериктальная или межприступная) не позволяет прийти к однозначным выводам. Многие судорожные состояния, не являющиеся эпилептическими, имеют психогенную природу, при этом чрезвычайно напоминая эпилептические приступы. В таких случаях запись ВЭМ позволяет распознать неэпилептический характер приступов, назначить или отменить дорогостоящие противоэпилептические препараты, которые, как и любые другие медикаментозные средства, обладают побочными действиями. Своевременная диагностика эпилептической природы приступов позволяет начать раннюю терапию современными препаратами, которые обладают высокой эффективностью. Видео-ЭЭГ назначается для получения ответов на следующие вопросы.

Диагностика:

- Какова природа приступов – эпилептическая или неэпилептическая (дифференциальный диагноз пароксизмальных состояний)?
- Каков тип приступов – генерализованные, фокальные, другие специфические особенности?
- Какая форма эпилепсии, эпилептический синдром (как правильно лечить, какие препараты)?
- Какая локализация приступов?

Лечение:

- Вероятность повторения приступов у пациента после впервые возникшего эпилептического приступа.
- Оценка изменений ЭЭГ в контексте клинических данных может повлиять на решение начинать или нет медикаментозное лечение.
- Какие препараты показаны или противопоказаны при данном типе приступов и эпилептическом синдроме (выбор медикаментозной терапии)?
- Как проходит лечение (оценка эффективности)? Могут ли возобновиться

приступы после отмены медикаментозного лечения (оценка вероятности их возобновления у пациента в состоянии ремиссии - при эффективном медикаментозном лечении)?

Где находится эпилептогенный очаг, его локализация и распространенность (постановка вопроса о целесообразности хирургического лечения при неэффективности медикаментозного)?

ВЭМ – это достаточно эффективный метод, который дает возможность получить полную информацию для диагностики судорожных состояний у детей с ЗПРР и прогрессирующим снижением когнитивных функций с целью дифференциальной диагностики и для планирования методов лечения и реабилитации. При правильно подобранном на основании ВЭМ лечении у ребенка улучшается социально-бытовое развитие, речь, улучшается овладение учебными предметами и производственными навыками.

ЛИТЕРАТУРА

1. Петрухин. А.С. Основные принципы диагностики и лечения эпилепсии у детей и подростков I А.С. Петрухин, К.Ю. Мухин, М.И. Медведев // Современная психиатр. – 2000. – №1. – С. 12-15.
2. Kahane P., Arzimanoglou A., Bureau M., Roger J. Non idiopathic partial epilepsies in childhood. In book: Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence // 4th ed. J. Roger, M. Bureau, C. Dravet et al. Montrouge 2005; 255-275.
[Shah DK](#)
3. [Boylan GB](#), [Rennie JM](#). Monitoring of seizures in the newborn // [Arch DisChildFetal Neonatal Ed.](#) 2012 Jan; 97(1): F65-9.
4. Panayiotopoulos CP. The Epilepsies. Seizures. Syndromes and Management // CP. Panayiotopoulos. - Oxford: Bladon Medical Publ., 2005. – 541 p.
[Pérez-Jiménez A](#)
5. [García-Fernández M.](#), [Santiago Mdel M.](#), [Fournier-Del Castillo M.C.](#) Video electroencephalographic diagnosis of epileptic and non-epileptic paroxysmal episodes in infants and children at the pre-school age // [Rev Neurol.](#) 2012 May 21; 54 Suppl 3: S59-66.
6. W.G. Leen, J. Klepper, M.M. Verbeek et al. Glucose transporter-1 deficiency syndrome: the expanding clinical and genetic spectrum of a treatable disorder // Brain 2010; 133: 655–70
7. Pons R., Collins A., Rotstein M., Engelstad K., De Vivo D.C. The spectrum of movement disorders in Glut-1 deficiency // Movement Disorder 2010; 15/25(3): 275–81.
8. Anderson N.E., Barber P.A. Limbic encephalitis – a review // J. Clin. Neurosci. 2008;15: 961-71.
9. Gultekin S.H., Rosenfeld M.R., Voltz R. et al. Paraneoplastic limbic encephalitis: neurological symptoms, immunological findings and tumor association in 50 patients // Brain. 2000: 123: 1481-94.
10. Schott J.M. Limbic encephalitis: A clinician guide. Pract. Neurol. 2006;6: 143-53.
11. Tuzun T., Dalmau J. Limbic encephalitis and variants: classification,

diagnosis and treatment // Neurologist. 2007: 13: 261-71.

РЕЗЮМЕ

ПРИМЕНЕНИЕ ЭЭГ-ВИДЕОМОНИТОРИНГА В ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ СУДОРОЖНЫХ СОСТОЯНИЙ У ДЕТЕЙ С ЗАДЕРЖКОЙ ПСИХО-РЕЧЕВОГО РАЗВИТИЯ И ПРОГРЕССИРУЮЩИМ СНИЖЕНИЕМ КОГНИТИВНЫХ ФУНКЦИЙ

Кудайбергенов А.С., Алтынбекова А.Т.
АО «Республиканский Детский Реабилитационный Центр», Астана

В данной работе проанализирован ряд заболеваний, приводящих к задержке психоречевого развития у детей, судорогам и двигательным нарушениям. Сделан вывод о том, что на сегодняшний день ЭЭГ-видео мониторинг является неотъемлемой частью дифференциальной диагностики и подбора метода лечения у детей с судорожным синдромом.

ТҮЙІНДЕМЕ

ПСИХО - СӨЙЛЕУ ДАМУУЫ ТЕЖЕЛЕГЕН ЖӘНЕ КОГНИТИВТІК ФУНКЦИЯСЫ ПРГРЕССИВТІ ТӨМЕНДЕГЕН БАЛАЛАР АРАСЫНДА ҚУРЫСУ ЖАҒДАЙЛАРЫНДА ДИФФЕРЕНЦИАЛДЫ НАҚТЫЛАУ МАҚСАТЫНДА ЭЭГ -БЕЙНЕ МОНИТОРИНГ ҚОЛДАНУ

Кудайбергенов А.С., Алтынбекова А.Т.
«Республикалық балаларды оңалту орталығы» АҚ, Астана

Осы жұмыста баланың психо-сөйлеу дамуының тежелуі, тырысу және қозғалыс бұзылысына әкелетін бір топ аурулар тізімі берілді. Және бүгінгі уақытта ЭЭГ видео мониторинг дифференциалдық диагностика және емдеу әдісін таңдау басты мақсат болып табылады.

SUMMARY

APPLICATION OF VIDEO-ELECTROENCEPHALOGRAPHIC MONITORING IN THE DIFFERENTIAL DIAGNOSTIC OF SEIZURES IN CHILDREN WITH MENTAL-SPEECH RETARDATION AND PROGRESSIVE DECLINE IN COGNITIVE FUNCTION

Kudaibergenov A.S., Altinbekova A.T.
JSC “Republican Children's Rehabilitation Center”, Astana

Different children pathology resulted in mental-speech retardation, seizures and motor dysfunction are analyzed in this work. Authors concluded that video-electroencephalographic monitoring is important part of differential diagnostic and treatment process in children with paroxysmal seizure episodes.

УДК: 612.311/.312: 616.8-053.2-07

ДИАГНОСТИКА НАРУШЕНИЙ АКТА ГЛОТАНИЯ И ЖЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ С ОРГАНИЧЕСКИМИ ПОРАЖЕНИЯМИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Раисова А.М.

АО «Республиканский детский реабилитационный центр», г. Астана

Ключевые слова: дисфагия, расстройства акта жевания и глотания, диагностика.

Түйінді сөздер: дисфагия, жұту және шайнау бұзылыстары, диагностикасы.

Key words: dysphagia, chewing and swallowing disorders, diagnostic.

Актуальность. Проблема дисфагии актуальна для неврологических пациентов детского возраста, поскольку расстройства акта жевания и глотания могут значительно снижать качество жизни пациентов: дисфагия вызывает слабость, дистрофию, замедление навыков моторного развития. В нашем реабилитационном центре дети с ДЦП представляют собой преобладающую категорию пациентов и у 15 % из них имеются симптомы дисфагии. В связи с этим улучшение диагностики нарушений акта жевания и глотания для формирования правильной лечебной тактики является крайне актуальным.

Дисфагия, затрудненное глотание, может наблюдаться вследствие воздействия на акт глотания различных факторов, в том числе в случае патологии, локализуемой на всем протяжении пищеварительного тракта от глотки до пищеводно-желудочного соустья. Современная диагностика акта жевания и глотания базируется на его классификации. По Мажанди, акт глотания делится на три фазы, без перерыва следующие друг за другом: оральную, глоточную и пищеводную [1]. В настоящее время выделяют четыре фазы.

1. Оральная (ротовая) фаза: поступление пищи в полость рта, губы сжимаются; пища жуеться, смешивается со слюной, формируется пищевой комок. Это произвольный акт, происходящий благодаря импульсам, идущим к глотательному аппарату из коры головного мозга. Задействованы V, VII, XII пары черепных нервов.

2. Орофарингеальная (ротоглоточная): пища накапливается на спинке языка, жевание приостанавливается, пищевой комок подъемом языка проталкивается через зев в среднюю часть глотки (ротоглотку). При этом продольные мышцы языка и челюстно-подъязычные мышцы сокращаются, прижимая последовательно кончик, спинку и корень языка к твердому небу и толкая язык назад. Мягкое небо поднимается, чтобы закрыть носоглотку. Глотка и

подъязычная кость двигаются кпереди и вверх. Надгортанник двигается кзади и вниз, чтобы закрыть вход в трахею. Дыхание прекращается. Глотка сокращается. Пищевой комок проходит через глотку за 0,3—0,5 секунд. Эта и последующие фазы - произвольные, представлены безусловным рефлексом. Задействованы IX, X, XI пары черепных нервов.

3. Фарингеальная (глоточная): пищевой комок проскальзывает в среднюю часть глотки, сокращением среднего и нижнего сжимателя глотки он охватывается и проталкивается вниз, в этот момент происходит поднятие гортани с подъязычной костью, благодаря чему скольжение пищевого комка через среднюю часть глотки в нижнюю ускоряется. В момент глотания устье пищевода рефлекторно расширяется и глоточные сжиматели проталкивают пищевой комок через грушевидные ямки ниже – в пищевод. Задействованы IX, X, XI пары черепных нервов.

4. Эзофарингеальная (пищеводная): верхний пищеводный сфинктер расслабляется. Пищевой комок поступает в пищевод. Пищевод последовательно сокращается. Раскрывается нижний пищеводный сфинктер. Пищевой комок поступает в желудок. По пищеводу жидкость продвигается за 2-3 секунд, пищевой комок - за 7-8 с. Задействована X пара черепных нервов [1].

Все состояния, вызывающие дисфагию, можно разделить на две основные категории: 1) нарушения поступления пищи на уровне ротоглотки; 2) нарушения транспорта пищи на уровне пищевода. Вероятность того, что какой-либо определенный патологический процесс является причиной дисфагии у больного, определяется многими факторами, в частности возрастом, полом, сопутствующими заболеваниями, длительностью дисфагии и дополнительной симптоматикой. Вместе с тем, важно представлять себе, какие заболевания следует иметь в виду при дифференциальной диагностике больных с дисфагией. Необходимо анализировать причины дисфагии:

1. Неврологические: недоношенность, низкий вес при рождении; острые нарушения мозгового кровообращения; врожденные пороки развития ЦНС; гидроцефалия; ДЦП; менингит; перивазивные нарушения развития; черепно-мозговая травма; нервно-мышечные болезни [2].

2. Соматические: заболевания легких; гастроэзофагеальный рефлюкс.

3. Анатомические аномалии: расщелина верхней челюсти, «зайчья губа»; ларингомалиция; трахеоэзофагиальная фистула; атрезия пищевода; атрезия хоан.

4. Генетические нарушения: синдром Пьер Робина, Прадел-Вилл, Треаче-Колинс; 2q11 хромосомная делеция.

5. Причины, связанные с побочным действием лекарств.

6. Психологические причины: а) нарушение сенсорной чувствительности - первичные (повышенная чувствительность к стимулам, сенсорная гиперчувствительность во рту), вторичные (приобретенные, причина не в рецепторах); б) поведенческие причины (отказ от еды); в) социальные, эмоциональные, экологические факторы (трудности взаимодействия между детьми и родителями во время еды и т.д.).

Важно помнить, что симптомами дисфагии у детей являются следующие: длительное сосание смеси или груди; малый объем съедаемой малышом пищи; кашель или покраснение лица после еды/питья (кашель и одышка не всегда будут

выраженными, если в трахею при кормлении попадает небольшой объем); постановка головы и шеи в необычную позицию при кормлении; появление молока или смеси в носу; удлинение времени приема пищи (более 30 мин); потеря массы тела; постоянная гиперсекреция, включая трахеальную гиперсекрецию; жалобы больного на затруднение глотания; отказ ребенка от еды в случае, когда ему дают новую по структуре пищу; остатки пищи на языке или по бокам рта после проглатывания; часто вызывается рвотный рефлекс.

Первичная диагностика дисфагии осуществляется по пробе с глотанием жидкости или твердой пищи, далее на основании опросников и инструментального обследования диагностируют проблему, приведшую к развитию дисфагии. Для оценки дисфагии, степени расстройства глотания у детей и взрослых с отклонениями в развитии были разработаны опросник обследования (DDS) и шкала оценки дисфагия (DMSS), автором которых является Жюстин Джоан Шеппард [3,4]. Эти шкалы используются с 1986 года для клинического исследования и диагностики. Они в настоящее время модифицированы и используются в Соединенных Штатах, Нидерландах, Австралии, Новой Зеландии и Канады, странах Европы.

Шкала (DMSS) классифицирует дисфагию по степени тяжести, по ее нарастанию от 1 до 5 степени (Justine Joan Sheppard):

-1 степень. Расстройств нет. Нарушение питания и глотания нет. Пациент нормально глотает и жует и приспособлен ко всем видам пищи; не отказывается от пищи, т.е. проблем с поведением нет. Но может быть, ему нужна помощь при кормлении (например, ввиду недостаточной моторики рук).

-2 степень. Легкие расстройства. Нарушения кормления можно преодолеть с помощью диеты, лекарств или адаптированной стратегии кормления; нет риска гипотрофии. К этой степени относятся дети с сенсорными нарушениями, но с сохраненной двигательной функцией, некоторые достаточно хорошо употребляют пищу; не страдают гипотрофией.

-3 степень. Умеренные расстройства. Диагностируется у детей, имеющих несколько нарушений. Им нужно приспособлять пищу, давать препараты, приспособлять технику кормления.

-4 степень. Серьезные расстройства. Диагностируется у детей, у которых имеется несколько нарушений, и даже в случае принятия всех мер, пациент теряет вес, может развиваться обезвоживание, возникнуть проблемы с дыханием, воспаление легких.

-5 степень. Тяжелые расстройства. Когда прием пищи осуществляется частично или полностью через зонд [4].

Шкала классификаций и оценки дисфагии DMSS позволяет не только диагностировать, но и наблюдать пациентов с дисфагией в динамике. Применение коррекции дисфагии на раннем этапе дает возможность использовать наиболее эффективные и безопасные методы реабилитации.

Диагностические методы для оценки степени дисфагии необходимы пациентам с умеренными и выраженными расстройствами акта жевания и глотания. Применяются следующие инструментальные методы [1]:

1. Видеофлюороскопия глотания с контрастированием барием. Это динамическая флюороскопическая оценка оральной, орально-трансферной,

фарингиальной и частично эзофагальной (пищеводной) стадий глотания. Метод позволяет выявить аспирацию до, во время и после акта глотания. Однако, этот метод имеет существенные ограничения, связанные с использованием радиоактивных изотопов. Обычно это исследование проводят после рентгеновского, но с перерывом не менее 12 часов. Именно этого времени достаточно для очищения пищевода от бария. Метод позволяет определить локализацию причины дисфагии, возможную причину (наличие мышечного спазма пищевода). Недостатками этого метода, помимо радиационного воздействия, являются: невозможность визуализации непосредственно голосовых связок; нужен рентгенологический кабинет и некоторая степень мобильности больного.

2. Фиброларинготрахеоскопия является наиболее информативным методом для оценки динамики нарушений глотания, - позволяет оценить положение надгортанника, объем его движений при глотании, чувствительность слизистой оболочки гортаноглотки и визуализировать затекание слюны в трахею. Данный метод исследования широко применяется в странах Европы и США, позволяет своевременно диагностировать причины дисфагии и корректировать лечение [5].

3. Эзофагоскопия - осмотр [пищевода с помощью бронхоэзофагоскопа. Производят с целью диагностики и проведения лечебных процедур при инородных телах \(диагностика и удаление\), опухолях \(биопсия\), ожогах и Рубцовых сужениях \(бужирование\), дивертикулах пищевода \[6\].](#)

4. Фарингеальная или эзофагеальная манометрия - позволяет оценить сократительную активность пищевода, скоординированность его перистальтики с работой нижнего и верхнего пищеводных сфинктеров (НПС и ВПС) [7].

Выводы. Проведенный анализ методов диагностики дисфагии и способов оценки степени тяжести нарушений акта жевания и глотания у пациентов с ДЦП показал необходимость применения на первом этапе стандартной первичной диагностики и оценочных шкал. Пациентам с выраженными расстройствами необходима углубленная инструментальная диагностика с целью уточнения тактики лечения. Использование в нашей работе шкал оценки нарушений глотания позволяет: детализировать вариант расстройства глотания; принять решение о необходимости протекции дыхательных путей. Так при 1-й, 2-й, 3-й степенях расстройства возможно кормление без зонда, требуются коррекционные занятия с логопедом и эрготерапевтом, а в случае 4-й и 5-й степени требуется постановка назогастрального зонда для кормления пациента. Использование оценочных шкал позволяет по степени дисфагии контролировать динамику стволовой симптоматики. Применение оценочных шкал в комплексе с углубленной диагностикой нарушений акта жевания и глотания позволяет подбирать наиболее эффективную терапию и снижает риск осложнений связанных с недооценкой тяжести состояния больного.

ЛИТЕРАТУРА

1. Стаховская Л.В., Мельникова Е.В. Диагностика и лечение дисфагии при заболеваниях центральной нервной системы, клинические рекомендации. Москва. - 2013, с. 1, 10, 16-19.
2. Logeman J.A. Evaluation and Treatment of Swallowing Disorders // 2-nd Ed. Texas. - 1998.
3. [Malandraki G.A.](#), [Roth M.](#), [Sheppard J.J.](#) Telepractice for pediatric Dysphagia: a case study // [Int J Telerehabil.](#) 2014 Sep 3; 6(1): 3-16.
4. [Sheppard J.J.](#), [Hochman R.](#), [Baer C.](#) The dysphagia disorder survey: validation of an assessment for swallowing and feeding function in developmental disability. [Res Dev Disabil.](#) 2014 May; 35(5):929-42
5. [Grosso M.](#), [Fattori B.](#), [Volterrani D.](#), [Chondrogiannis S.](#), [Boni G.](#), [Nacci A.](#), [Marzola M.C.](#), [Rubello D.](#) The value of oropharyngoesophageal scintigraphy in the management of aspiration into the tracheobronchial tree in neurological patients // [Rev Esp Med Nucl Imagen Mol.](#) - 2015 Sep-Oct; 34(5): 282-6.
6. Langmore S.E. Endoscopic Evaluation and Treatment of Swallowing disorders. — New York, 2001.
7. [Бордин Д.С.](#), [Бор С.](#) Клиническое значение манометрии пищевода // [Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология.](#) - 2006. № 6, с. 25 - 34.

РЕЗЮМЕ

ДИАГНОСТИКА НАРУШЕНИЙ АКТА ГЛОТАНИЯ И ЖЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ С ОРГАНИЧЕСКИМИ ПОРАЖЕНИЯМИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Раисова А.М.

АО «Республиканский детский реабилитационный центр», Астана

В работе проведен анализ методов диагностики нарушений акта жевания и глотания у детей с органическими поражениями нервной системы. Приведена современная классификация дисфагии, которая необходима для правильной оценки результатов диагностики и формирования индивидуальной лечебной тактики. Использование оценочных шкал и диагностических процедур в практике работы РДРЦ позволит контролировать динамику состояния пациентов с дисфагией на фоне реабилитации. Применение оценочной шкалы также позволяет подобрать наиболее эффективную терапию и снижает риск осложнений связанных с недооценкой тяжести состояния больного.

ТҮЙІНДЕМЕ

БАЛАЛАРДАҒЫ ОРТАЛЫҚ ЖҮЙКЕ ЖҮЙЕСІНІҢ ОРГАНИКАЛЫҚ ЗАҚЫМДАЛУ КЕЗІНДЕГІ ЖҰТУ ЖӘНЕ ШАЙНАУДЫҢ БҰЗЫЛУЫНЫҢ ДИАГНОСТИКАСЫ

Раисова А. М.

«Республикалық балаларды оңалту орталығы» А.Қ., Астана

Бұл жұмыста шайнау және жұту бұзылысының диагностикалық әдістерінің талдауы көрсетілген. Дисфагияның заманауи жіктелуі келтірілген. Жіктеу диагностикалау іс-шарасының нәтижесін бағалау үшін керек. Бағалау шкаласын және диагностикалық іс-шараны РБОО тәжірбиесінде қолдану бағаналық симптоматикалық диагностикасын бақылауға мүмкіндік береді. Бағалау шкаласын қолдану нәтижелі емдеуді тандауға және науқастың ауырлық дәрежесін бағалауға байланысты болған асқынуларды төмендетуге мүмкіндік береді.

SUMMARY

DIAGNOSTIC OF CHEWING AND SWALLOWING DISORDERS IN CHILDREN WITH ORGANIC LESION OF NERVOUS SYSTEM

Raisova A.M.

JSC «Republican Children's Rehabilitation Center», Astana

The analysis of methods of diagnosis of disorders of the function of chewing and swallowing in children with organic lesion of nervous system was done. Current classification of dysphagia was shown in the work. The classification is necessary for correct value the results of diagnostic procedures. Using estimation scales and diagnostic procedures in the practice of RCRC allows us to control the dynamics of the patient condition during rehabilitation. Application of grading scale also gives us the possibility to select the most effective therapy and reduces the risk of complications related to the underestimation of the severity of the patient's condition.

УДК: 376.3: 612.311/. 312-053.2

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ЛОГОПЕДИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ НАРУШЕНИЙ АКТА ЖЕВАНИЯ И ГЛОТАНИЯ У ДЕТЕЙ

Жанкина Д.К.

АО «Республиканский Детский Реабилитационный Центр», Астана

Ключевые слова: акт жевания и глотания, логопедическая коррекция, массаж.

Негізгі сөздер: шайнау және жұтыну акт, логопедиялық түзету, массаж.

Keywords: swallowing and feeding function, logopaedical correction, massage.

В Республиканском детском реабилитационном центре пациенты с нарушениями акта жевания и глотания находятся под наблюдением команды таких специалистов как логопед, невролог эрготерапевт, игротерапевт, психолог, дефектолог [1]. При поступлении пациента в отделение невролог и логопед оценивают функцию жевания и глотания. Для этого используется опросник и шкала оценки дисфагии, в которых подробно описывается качество работы мимико-артикуляционной мускулатуры, консистенция употребляемой пищи, самостоятельность при кормлении, посадка пациента при приеме пищи [2]. Согласно результатам оценки дисфагии по шкалам составляется план реабилитации пациента.

Приводим некоторые рекомендации и специально адаптированные упражнения, используемые в нашем центре, которые способствуют раскрытию потенциальных возможностей и особенностей ребенка с дисфагией: формированию жевательной функции; уменьшению поперхивания едой; развитию коммуникативных навыков; усилению контроля ребенка за своими движениями [2].

Методы логопедической коррекции нарушения жевания и глотания:

Логопедический массаж - активный метод механического воздействия, который изменяет состояние мышц, нервов, кровеносных сосудов и тканей периферического речевого аппарата. Логопедический массаж представляет собой одну из логопедических техник, способствующих улучшению жевания и глотания, уменьшению саливации, нормализации мышечного тонуса артикуляционного аппарата, нормализации произносительной стороны речи и эмоционального состояния лиц, страдающими речевыми нарушениями.



Цель: укрепление и активизация жевательных мышц
Описание: растирание зондом жевательных мышц от середины подбородка к мочкам ушей.



Цель: укрепление мышц губ.

Описание: поглаживание губ от середины к углам. Поглаживающие движения осуществляются подушечками указательных пальцев обеих рук.

Цель: укрепление скуловой мышцы и мышцы, опускающей угол рта.

Описание: растирание скуловой мышцы от середины подбородка к мочкам ушей. Растирающие движения осуществляются указательными и средними пальцами обеих рук.

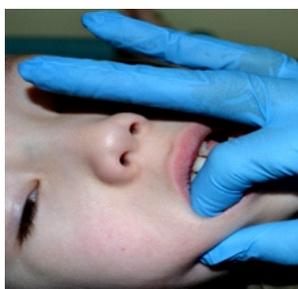


Цель: активизация жевательных мышц и мышц, опускающих нижнюю губу

Описание: проводятся спиралевидные движения от середины подбородка к мочкам уха.

Цель: укрепление и активизация жевательных мышц.

Описание: пощипывание жевательной мышцы от середины подбородка к мочкам ушей.



Цель: укрепление круговых щечных мышц. Описание: вращательные поглаживающие движения по поверхности круговых щечных мышц по часовой стрелке.

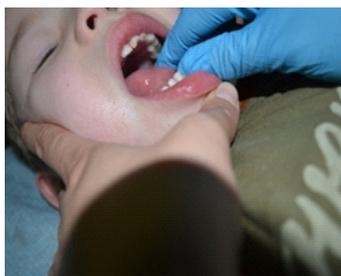
Цель: укрепление мышц губ.

Описание: растирание губ от середины к углам. Растирающие движения следует производить указательными пальцами обеих рук. Губы должны растягиваться, и ребенок должен ощущать легкое покалывание в губах.



Цель: стимуляция мышц, обеспечивающих подвижность губ.

Описание: покалывание губ от середины к углам при помощи зонда «Игла». Интенсивность покалывания зависит от степени паретичности мышц.



Цель: укрепление продольных и поперечных мышц языка.

Описание: ритмичные надавливания на язык от корня к кончику. Надавливания должны быть интенсивными, выполняются 4-6 раз, 2 раза в день.



Цель: укрепление мышц языка и улучшение его подвижности.

Описание: проводятся покалывание языка от корня к кончику и по боковым краям языка. Покалывающие движения можно проводить не более 10 секунд, 1 раз в день.

Как помочь ребенку управлять ртом:

Ребенку может потребоваться помощь в улучшении умения есть с руки или ложки и пить из чашки. Иногда эти навыки можно улучшить с помощью приема, который называется «контроль челюсти».

Если вы сидите сбоку от ребенка: большой палец поверх челюстного сустава, указательный над губой, средний палец плотно лежит под подбородком (мягкое и плотное поджатие подбородка вверх - важная часть контроля челюсти);



Если ребенок сидит к вам лицом: указательный палец поверх челюстного сустава, большой палец между подбородком и нижней губой, средний палец плотно лежит под подбородком.



Научите ребенка правильно и крепко держать ложку.



правильно



неправильно

Помощь ребенку в процессе питья.

Процесс питья, как и процесс еды, связан с общим физическим состоянием ребенка. Важное значение имеет положение тела. Так ребенку с ДЦП, для того чтобы он мог пить из обычной чашки или стакана, нужно чтобы голова была запрокинута. Но это может вызвать неуправляемое выгибание назад, и ребенок захлебнется.



Кружка должна быть с рифленной поверхностью для удобного удержания.



Если дать пластмассовую чашку с вырезом, ребенок будет пить, не запрокидывая голову назад.



Если ребенку трудно справляться с чашкой с одной ручкой, ему нужно помочь, дав чашку с двумя ручками.

Кроме того, проводятся различные игры, развивающие движения челюсти, языка, губ и щек. С пациентами выполняются специальные упражнения для тренировки мышц, поднимающих нижнюю челюсть.

Таким образом, коррекция нарушений жевания и глотания предполагает комплексное, систематическое воздействие на двигательную и речевую активность детей с дисфагией. Коррекция нарушений мышечного тонуса артикуляционного аппарата должна носить систематический характер. Подбор упражнений должен основываться на знании специфических структурных нарушений двигательной и речевой деятельности и быть направленным на всестороннюю коррекцию этих нарушений.

ЛИТЕРАТУРА.

1. Булекбаева Ш.А., Оспанова Ш.Х. Организация и оказание реабилитационных услуг детям и подросткам в реабилитационных центрах Республики Казахстан. Методическое руководство - Астана, 2013.

2. Левченко И.Ю., Приходько О.Г. Технология обучения и воспитания детей с нарушениями опорно-двигательного аппарата - Москва, 2011.

РЕЗЮМЕ

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ЛОГОПЕДИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ НАРУШЕНИЙ АКТА ЖЕВАНИЯ И ГЛОТАНИЯ У ДЕТЕЙ

Жанкина Д.К.

АО «Республиканский Детский Реабилитационный Центр», Астана

В статье представлены практические рекомендации по логопедической коррекции нарушений акта жевания и глотания у детей с двигательными и сенсорными нарушениями, используемые в Республиканском детском реабилитационном центре. Этим практическим рекомендациям обучаются родители детей в процессе курса реабилитации в нашем центре для того, чтобы пользоваться ими в домашних условиях. Опыт применения практических рекомендаций позволяет сделать вывод о том, что применение логопедической коррекции дает положительные результаты в реабилитации детей с нарушениями акта жевания и глотания.

ТҮЙІНДЕМЕ

БАЛАЛАРДА ШАЙНАУ ЖӘНЕ ЖҰТУ АКТІЛЕРІНІҢ БҰЗЫЛУЫН ЛОГОПЕДИЯЛЫҚ ТҮЗЕТУ ПРАКТИКАСЫ БОЙЫНША ҰСЫНЫСТАР

Жанкина Д.К.

АҚ « Республикалық балаларды оңалту орталығы» , Астана

Бұл мақалада Республикалық балаларды оңалту орталығында қолданылатын, қозғалыс және сенсорлық ақаулары бар балалардың шайнау жұту актілерінің бұзылуын логопедиялық түзету бойынша практикалық ұсыныстар көрсетілген. Ата-аналар бұл практикалық ұсыныстарды біздің орталығымызда оңалту процесі кезінде үйреніп, үй жағдайында қолданулары мүмкін. Логопедиялық түзету кезінде балаларға шайнау және жұту актілеріне үйретуде практикалық ұсыныстарды қолдану тәжірибесі оң нәтижелі қорытынды жасауға мүмкіндік береді.

SUMMARY

PRACTICAL RECOMMENDATION FOR LOGOPAEDICAL CORRECTION OF CHEWING AND SWALLOWING DISORDERS IN CHILDREN

Zhankina D.K.

JSC «Republican Children's Rehabilitation Center», Astana

The practical recommendation for logopaedical correction of chewing and swallowing disorders in children with motor and sensorial disorders using in the practice

of RCRC are shown in this work. These practical recommendations are enrolled parents of children in a rehabilitation course at our center in order to use them at home. Experience of application of recommendations allows making a conclusion, that logopaedical correction yields positive results in children with chewing and swallowing disorders.

УДК: 376.6(574)

МЕТОДЫ СОЦИАЛЬНО-ПЕДАГОГИЧЕСКОЙ РАБОТЫ С ДЕТЬМИ С ОГРАНИЧЕННЫМИ ВОЗМОЖНОСТЯМИ В РЕСПУБЛИКАНСКОМ ДЕТСКОМ РЕАБИЛИТАЦИОННОМ ЦЕНТРЕ

Джаниева Т.С., Майлиева Н.Ж.

АО «Республиканский Детский Реабилитационный Центр», Астана

Ключевые слова: социальная работа, дети с ограниченными возможностями.

Негізгі сөздер: әлеуметтік жұмыс, мүмкіндігі шектеулі балалар.

Keywords: social work, children with disabilities.

Перед современным обществом стоит непростая задача кардинального изменения отношения к людям с ограниченными возможностями путем создания им условий для самореализации, равных возможностей; разработки и внедрения различных способов и мер, позволяющих им полноценно осваивать социальный опыт, существующую систему общественных отношений. Для этого необходимо создать систему эффективной социальной поддержки, включающей социальные, медицинские, педагогические, психологические разделы их реабилитации, позволяющих инвалидам равноправно входить в общество здоровых людей.

Лица с ограниченными возможностями - это особая социальная группа людей, имеющая важные в социальном плане особенности и потребности, которые определяют необходимость разработки и реализации особой социальной политики и мер социальной защиты.

Социальная реабилитация определяется как «комплекс медицинских, педагогических и социальных мероприятий, направленных на восстановление нарушенных функций организма, а также социальных функций и трудоспособности больных и инвалидов» [1]. Проблема социальной реабилитации и интеграции лиц с ограниченными возможностями – многоплановая, комплексная проблема, имеющая различные аспекты: медицинский, психологический, социально- педагогический, социально-экономический, правовой, организационный.

Методы социально-педагогической работы с детьми с ограниченными возможностями предполагают последовательность действий специалиста по социальной работе, основанную на его профессиональном мастерстве, индивидуальной технике, направленных на активизацию личностных ресурсов

человека с ограниченными возможностями и достижение его выхода из трудной жизненной ситуации. Результатом применения технологий социальной работы является полное или частичное восстановление способностей инвалида к бытовой, общественной и профессиональной деятельности. Назовем наиболее важные, которые чаще применяются в практической деятельности специалиста по социальной работе: технология социальной реабилитации, социальной адаптации, социальной терапии, социальной диагностики и др.

Социальная реабилитация инвалидов состоит из социально-средовой ориентации, социально-бытовой адаптации, социокультурной реабилитации, социально-педагогической и социально-психологической реабилитации, физкультурно-оздоровительных мероприятий и спорта. Это создает и обеспечивает условия для социальной интеграции инвалида, восстанавливает его социальный статус, его способности к самостоятельной общественной, семейной и бытовой деятельности, способствует более успешной социальной адаптации гражданина с ограниченными возможностями здоровья [2].

Социальная адаптация позволяет интегрировать инвалида в доступную социально-профессиональную сферу и процесс приобретения умений, навыков общения в малой группе. Социальную адаптацию одновременно рассматривают как социальную технологию, процесс и результат. Результатом социальной адаптации инвалида является появление чувства удовлетворенности жизнью, отношениями с близким окружением, рост творческой активности, достижение успеха в общении и совместной деятельности малой группы.

Технологии социальной реабилитации детей включают совокупность приемов и методов, обеспечивающих прогрессивное развитие ребенка, имеющего инвалидность. Рассмотрим конкретные технологические задачи реабилитации детей-инвалидов и специфику некоторых приемов и методов, включенных в такую деятельность [3].

АО «Республиканский детский реабилитационный центр» оказывает комплексную реабилитационную помощь детям и подросткам с ограниченными возможностями, зачастуюотягченными сочетанными нарушениями психического, интеллектуального и речевого развития. Основным направлением социальной работы педагогов реабилитационного центра является оказание детям психологической, педагогической, логопедической и социальной помощи; обеспечение максимально полной и ранней социальной адаптации через музыкально-, трудо-, игротерапию, через формирование позитивного отношения к жизни, обществу, семье, обучению и труду.

В центре созданы специальные условия: клинические отделения оборудованные прекрасными палатами, залами ЛФК, сенсорными и игровыми комнатами со специальным техническим оснащением; инвалидные коляски, вертикализаторы, костюмы «Гравистат», «Адели», кабинеты дефектолога, логопеда, психолога, музыкотерапевта, игротерапевта, эрготерапевта. Также к ним относятся адекватные способы общения взрослых с ребенком; создание предметно-развивающей среды (дидактические пособия и материалы, игрушки); материально-техническое оснащение (специальное пространство, мебель, аудио-видео аппаратура); разработки индивидуальных программ воспитания, обучения и развития на каждого ребенка.

Нарушения психического и речевого развития детей с ограниченными возможностями в значительной степени обусловлены отсутствием или дефицитом деятельности. Поэтому при коррекционно-педагогических мероприятиях стимулируется ведущий для данного возраста вид деятельности: в младенческом возрасте - эмоциональное общение со взрослым; в раннем возрасте - предметная деятельность; в дошкольном возрасте - игровая деятельность, в школьном возрасте - учебная деятельность. Медико-психолого-педагогическая коррекционная программа имеет следующие составляющие.

Программа коррекции познавательных способностей состоит из развивающей программы, начиная с младенчества, программы подготовки к школе, специального обучения детей с ограниченными возможностями. Цель программы - свести до минимума нарушения обучения, развивать интеллектуальные и социальные навыки и умения.

Дефектологи в Центре осуществляют исследование и диагностику состояния высших психических функций, познавательной сферы (воображение, восприятие, память, внимание, мышление, практическая деятельность, речь, письмо, счет и др.) и анализируя результаты обследования, определяют программы восстановительного и коррекционного лечения, выявляют индивидуальные особенности интеллектуальной, эмоционально-волевой и личностной сфер больного, определяют круг значимых проблем, оказывают консультативную и методическую помощь родственникам (лицам, их заменяющим) и специалистам, принимающим непосредственное участие в реабилитации больного.

Программа коррекции речи и слуха включает оценку развития этих функций, логопедическую работу, развитие способностей к вербальному и невербальному общению, тренировку слуха. Цель программы - терапия дефектов речи и слуха, развитие способностей к общению. Основное направление логопедической работы с детьми с ограниченными возможностями - улучшение разборчивости речевого высказывания, для того чтобы обеспечить ребенку лучшее понимание его речи окружающими.

При проведении коррекционно-логопедической работы с детьми с ограниченными возможностями целесообразно использовать следующие методы логопедического воздействия:

- дифференцированный логопедический массаж (расслабляющий или стимулирующий);
- зондовый, точечный, мануальный, щеточный массаж;
- пассивная и активная артикуляционная гимнастика;
- дыхательные и голосовые упражнения;
- искусственная локальная контрастотермия (сочетание гипо- и гипертермии).

Психологическая программа включает оценку уровня интеллекта, личностного развития и общих способностей ребенка; консультирование по личностным, эмоциональным проблемам и психотерапию; диагностику нарушений способности к обучению; участие в планировании и проведении обязательных и профессиональных программ; консультирование родителей. Цель программы - определить способности и потребности ребенка, помочь в решении индивидуальных психологических проблем.

Программа Монтессори-терапии - в комплексной реабилитации детей с ограниченными возможностями является одним из наиболее эффективных методик в коррекционно-восстановительной работе. Монтессори-терапия, в первую очередь, учитывая первоначальный опыт ребенка, помогает ему развивать свое чувственное восприятие в подготовленной обстановке, отвечающей его психологическим потребностям. Монтессори-терапия через подготовленную среду у детей с ДЦП формирует восприятие окружающего мира, развивает сенсорику: форму, цвет, величину. Через модули развития пространственной координации корригирует моторную двигательность верхних и нижних конечностей, развивает графомоторные навыки. Через зону космоса развивает внимание; память; словесно-логическое, логическое, абстрактное мышление; формирует речь, расширяет кругозор.

Программа эрготерапии (бытового приспособления) сфокусирована на повседневной активности - на принятии пищи, одевании, соблюдении гигиенических процедур. При формировании навыков самообслуживания и бытовой ориентации эрготерапевты учитывают наличие у детей с ограниченными возможностями целого ряда нарушений общей моторики и функциональных движений кисти и пальцев рук, речи, познавательной деятельности, в частности недостаточность пространственных представлений. Все бытовые умения и навыки отрабатываются в пассивно-активной форме (с помощью педагога или родителей), постепенно роль взрослого уменьшается и, наконец, ребенок, овладевает самостоятельным выполнением различных действий.

Программа музыкотерапии включает:

- коррекцию эмоционально-волевой сферы через музыкальное воздействие на личность больного ребенка;
- эмоциональное активирование в ходе вербальной психотерапии;
- развитие навыков межличностного общения (коммуникативных функций и способностей);
- регулирует психовегетативные процессы;
- повышает эстетические потребности.

Музыкальное воспитание является одним из действенных средств эмоционального, умственного, нравственного развития ребенка.

Программа игротерапии - вид психотерапии, в которой специально обученный игротерапевт использует терапевтическое воздействие игры, чтобы помочь взрослому или ребенку преодолеть психологические и социальные проблемы, затрудняющие личностное и эмоциональное развитие. Игровая деятельность (предметные, дидактические, подвижные, театрализованные, строительно-конструктивные и сюжетно-ролевые игры) наиболее важна для развития личности ребенка. Игра для ребенка является средством обогащения и уточнения представлений, создает условия для освоения способов поведения в тех или иных жизненных ситуациях, способствует формированию произвольности поведения - ребенок учится выполнять определенные действия и правила, подчинять свои желания и интересы требованиям роли. Уровень развития игровых действий является основным показателем уровня развития ребенка.

Воспитательная программа включает организацию воспитательной работы с детьми, игры на воздухе с использованием соответствующего оборудования,

летние лагеря, участие детей в различных мероприятиях, сопровождение детей на лечебные процедуры и коррекционные занятия. Цель программы: дать детям возможность для полноценных развлечений, улучшить социальные навыки, наполнить жизнь инвалида новыми ощущениями, новым опытом.

Образовательная и тренировочная программа состоит из развивающей программы, начиная с младенчества, программы подготовки к школе, специального обучения детей с ограниченными возможностями. Цель программы - свести до минимума нарушения обучения, развивать интеллектуальные и социальные навыки и умения. Обучение первоначальным навыкам чтения и письма является сложным психологическим процессом, для овладения которым, кроме общего и речевого развития, необходима достаточная зрелость психофизических функций: фонематического восприятия, правильного звукопроизношения, зрительного восприятия, пространственной ориентировки, зрительно-моторной координации, внимания, памяти.

Программа социальной помощи включает оказание консультативной помощи детям и их родителям; периодические беседы с родителями с целью более тесного сотрудничества в удовлетворении нужд пациента; организацию «Круглого стола» для дискуссионных групп родителей, где они могли бы обмениваться своим опытом. Цель программы - усилить вовлеченность семьи больного ребенка в реабилитационный процесс, помочь решить его практические и личностные проблемы, расширить правовые знания родителей.

Социальная реабилитация включает в себя и меры по социальной поддержке, т. е. выплаты родителям пособий и пенсий, надбавок по уходу за ребенком, оказание натуральной помощи, предоставление льгот, обеспечение специальными техническими средствами, протезирование, налоговые льготы. Технологии реабилитации детей-инвалидов предполагают обязательное включение родителей в реабилитационные мероприятия, посещение папами и мамами занятий по обучению основам социально-медицинской реабилитации, собрания родителей, чтобы конкретизировать дальнейшую работу с ребенком в домашних условиях. Таким образом, идет совместное обучение детей и родителей умениям и навыкам независимой жизни [4].

Для внедрения и использования новых высокоэффективных технологий реабилитации приносят отдельную пользу уроки социально-бытовой ориентировки. Важным в коррекционной работе оказывается одновременное воздействие на двигательную и речевую системы дифференцированно, в зависимости от форм и степени нарушений. Реабилитационная работа строится на основе программы реабилитации.

Главная проблема ребенка с ограниченными возможностями заключается в его связи с миром, в ограничении мобильности. Бедности контактов со сверстниками и взрослыми, в ограничении общения с природой, доступа к культурным ценностям, а иногда - и к элементарному образованию. Эта проблема является не только субъективным фактором, каковым является социальное, физическое и психическое здоровье, но и результатом социальной политики и сложившегося общественного сознания, которое санкционирует существование недоступной для инвалида архитектурной среды, общественного транспорта, отсутствие специальных социальных служб. Ребенок, имеющий инвалидность -

член общества, он хочет, должен и может участвовать во всей многогранной жизни. Отмечая государственное внимание к детям с ограниченными возможностями, успешное развитие отдельных медицинских и учебно-воспитательных учреждений, тем не менее, следует признать, что уровень помощи в обслуживании детей этой категории не соответствует потребностям, так как не решаются проблемы их социальной реабилитации и адаптации в будущем.

Значимой составной частью социальной работы является психолого-педагогическая подготовка родителей. Психолого-педагогическое образование родителей означает систематически проводимую и теоретически обоснованную программу, целью которой является трансляция знаний, формирование соответствующих представлений и навыков развития, обучения и воспитания детей с ограниченными физическими возможностями и использование родителей в качестве ассистентов педагогов. Методологическим основанием программы психолого-педагогического образования родителей является положение, что семья - это та среда, в которой у ребенка формируется представление о себе, где он принимает первые решения относительно себя, и где начинается его социальная природа, ибо задача семейного воспитания - помочь ребенку с ограниченными возможностями стать компетентным человеком, который использует конструктивные средства для формирования чувства собственного достоинства и достижения определенного общественного положения.

Следует отметить, что только совместная работа социальных работников, педагогов и родителей в работе с детьми с ограниченными возможностями позволит решить проблемы развития личности ребенка, его социальной реабилитации и адаптации.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ярская-Смирнова Е.Р., Наберушкина Э.К. «Социальная работа с инвалидами» // Учебное пособие, Санкт-Петербург. - 2004.
2. Холостова Е.И. «Социальная работа: история, теория и практика» // Москва. - 2012.
3. Холостова Е.И., Кононова Л.И. «Технология социальной работы» // Москва. - 2013.
4. Акатов Л.И. Социальная реабилитация детей с ограниченными возможностями здоровья // Москва. - 2004.

РЕЗЮМЕ

МЕТОДЫ СОЦИАЛЬНО-ПЕДАГОГИЧЕСКОЙ РАБОТЫ С ДЕТЬМИ С ОГРАНИЧЕННЫМИ ВОЗМОЖНОСТЯМИ В РЕСПУБЛИКАНСКОМ ДЕТСКОМ РЕАБИЛИТАЦИОННОМ ЦЕНТРЕ

Джаниева Т.С., Майлиева Н.Ж.

АО «Республиканский Детский Реабилитационный Центр», Астана

В работе рассмотрены различные методы социальной работы с детьми с

ограниченными возможностями. Проанализирована эффективность их применения в Республиканском детском реабилитационном центре. Сделан вывод о том, что только совместная работа социальных работников, педагогов и родителей в работе с детьми с ограниченными возможностями позволит решить проблемы развития личности ребенка, его социальной реабилитации и адаптации.

ТҮЙІНДЕМЕ

«РЕСПУБЛИКАЛЫҚ БАЛАЛАРДЫ ОҢАЛТУ ОРТАЛЫҒЫНДА» МҮМКІНДІГІ ШЕКТЕУЛІ БАЛАЛАРМЕН ЖҮРГІЗІЛЕТІН ӘЛЕУМЕТТІК ЖҰМЫС ТЕХНОЛОГИЯЛАРДЫҢ ЕРЕКШЕЛІКТЕРІ

Джаниева Т.С., Майлиева Н.Ж.

«Республикалық балаларды оңалту орталығы» АҚ (Астана)

Мақалада мүмкіндігі шектеулі балалармен жүргізілетін әлеуметтік жұмыстардың әртүрлі технологиялары қарастырылды. Республикалық балаларды оңалту орталығында оны қолдану тиімділігіне талдау жасалды. Мүмкіндігі шектеулі балалармен жұмысында әлеуметтік қызметкерлердің, педагогтардың және ата-аналардың тек, бірлесе жасаған жұмыстары ғана баланың жеке басының даму проблемаларын, оның әлеуметтік оңалтуын және бейімделуін шешуге мүмкіндік тудыратынына қорытынды жасалды.

SUMMARY

FEATURES OF METHODS OF SOCIAL WORK AT CHILDREN WITH DISABILITIES IN THE REPUBLICAN CHILDREN'S REHABILITATION CENTER

Djaniyeva T.S., Mailiyeva N.Zh.

JSC «Republican Children's Rehabilitation Center», Astana city

The article describes the various techniques of social work with children with disabilities. Efficiency of their application in the Republican children's rehabilitation center was analyzed. It is concluded that only collaboration of social workers, teachers and parents in work with children with disabilities will solve the problems of the child's personality, his social rehabilitation and adaptation.

УДК: 37.025.7:159.922.7

ИНТЕГРИРОВАННЫЙ УРОК КАК СРЕДСТВО РАЗВИТИЯ МЫШЛЕНИЯ У ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЕМ ИНТЕЛЛЕКТА

**Султанова Г.М., Мухамедиярова Г. Н.
АО «Республиканский Детский Реабилитационный Центр», Астана**

Ключевые слова: интегрированный урок, детское мышление, задержка психического развития.

Негізгі сөздер: кешенді сабақ, балалардың ойы, психикалық дамудың тежелісі.

Keywords: integrated lesson, children's thinking, mental retardation.

*Если запастись терпением и проявить старание,
то посеянные семена знания непременно дадут добрые всходы.
Леонардо да Винчи*

Актуальность. Интегрированный урок стал уже традиционным в образовательном процессе. Эта методика широко применяется как в программах общеобразовательных школ, так и в педагогической реабилитации детей с задержкой психоречевого развития [1]. Интегрированный урок - это особый тип урока, объединяющий в себе обучение одновременно по нескольким предметам при изучении одной темы. Интегрированными называют уроки, на которых взаимосвязанно изучаются темы биологии с историей, математики с биологией и т.д. Каждый педагог стремится воспитать ученика знающего, умеющего самостоятельно находить дополнительную информацию, задавать себе вопросы и находить на них ответы. Интегрированным уроком можно назвать любой урок со своей структурой, если для его проведения используются знания, умения и результаты анализа изучаемого материала методами других наук или же других учебных предметов с использованием новых учебных программ [2]. Дети с задержкой психического развития и нарушением интеллекта, в отличие от нормально развивающихся детей, трудно усваивают учебный материал, у них наблюдается низкая работоспособность, неустойчивое внимание, быстрая утомляемость, неусидчивость, у таких детей слабо развита память и мышление. И поэтому у таких детей наблюдается отсутствие или значительное снижение интереса к учёбе, к окружающей среде. Чтобы повысить интерес детей с нарушением интеллекта к учёбе и общественной жизни можно и нужно использовать на уроках форму интегрированного обучения. Интегрированный урок способствует снятию перенапряжения, перегрузки, утомляемости учащихся за счёт переключения их на разнообразные виды деятельности в ходе урока. Интеграция способствует развитию воображения, внимания, памяти, мышления учащихся. Она помогает детям с ограниченными возможностями здоровья целостно воспринимать мир, познавать красоту окружающей действительности во всём её разнообразии. Интегрированный урок является эффективной формой

обучения для детей с нарушением интеллекта [1].

Преимущества интегрированного урока для учащихся с нарушением интеллекта:

1. Интегрированный урок способствует развитию воображения, внимания, памяти, мышления учащихся, побуждает к активному познанию окружающего мира. В большей степени, чем обычный урок, он способствует развитию речи, формированию умения сравнивать, обобщать

2. Форма проведения интегрированных уроков нестандартна, увлекательна. На уроках используется различные виды работ и при этом у учащихся повышается интерес к предмету, а это служит развитию мышления.

3. Интеграция способствует раскрытию способностей у учащихся. С помощью наблюдений и внимания учащиеся запоминают определенную тему.

4. Интегрированный урок дает учащимся расширенное представление о мире, в котором он живет.

5. Интегрированный урок также предполагает обязательное развитие творческой активности учащихся. Это позволяет использовать содержание всех учебных предметов, привлекать сведения из различных областей науки, культуры, искусства, обращаясь к явлениям и событиям окружающей жизни.

Для успешной реализации интегрированного обучения необходимо понимать функции интегрированных уроков:

- Методологическая функция – формирование у учащихся современных представлений изучаемых дисциплин.

- Образовательная функция – формирование системности, связанности отдельных частей как системы, глубины, гибкости осознанность познания. Например, при изучении темы «Металлы» важно сформировать представления о металлах, обеспечить усвоение знаний учащихся о положении металлов в периодической системе химических элементов Д. И. Менделеева, физических свойствах металлов.

- Развивающая функция – формирование познавательной активности, преодоление инертности мышления, расширения кругозора.

- Воспитывающая функция – отражает политехническую направленность.

- Конструктивная функция – совершенствование содержания учебного материала, методов и форм организации обучения. Например, предмет химия очень тесно взаимосвязано с предметом биологии, географии и истории

Любой интегрированный урок для детей с нарушением интеллекта можно провести в различных формах: урок-путешествие, мультимедиа-урок, и т.д. При такой форме организации применяются как объяснительно-иллюстративные, так и другие разнообразные источники знаний, программы телевидения, кинофрагменты, мультимедийные курсы, интернет-технологии, другие технические средства обучения и контроля. Широко используются также разнообразные формы работы: групповая, фронтальная и индивидуальная. Невозможно реализовать интегрированный урок, не зная его типов и форм. Интегрированное обучение предполагает проведение уроков с широким использованием современных педагогических технологий и даже предоставляет возможность проведения бинарных уроков (то есть уроков, на которых одновременно присутствует два учителя).

Выводы. Опираясь на опыт организации учебной деятельности в школе АО «Республиканский детский реабилитационный центр», можно сделать вывод о том, что применение интегрированных уроков дает самые положительные результаты по усвоению учащимися материала преподаваемых предметов. Педагоги центра стараются применять интегрированные уроки не только в школьном обучении, но и в коррекционно-развивающем процессе в целом. Примером тому – интегрированные занятия воспитателей и игротерапевтов, занятия музыкотерапевтов, игротерапевтов и инструкторов ЛФК и др. интегрированные уроки были продемонстрированы на городских семинарах для педагогов г.Астана в 2014 и 2015гг и получили самые высокие отзывы. И в наших планах – дальнейшее всестороннее применение таких уроков в учебном процессе.

ЛИТЕРАТУРА

1. Зверев И.Д. Интеграция и "интегрированный предмет" / И.Д. Зверев // Биология в школе. - 2004. - №50
2. Сухаревская Е.Ю. Технология интегрированного урока. Практическое пособие для учителей / 2-е изд. - Ростов на Дону: РПИ, 2007.

РЕЗЮМЕ

ИНТЕГРИРОВАННЫЙ УРОК КАК СРЕДСТВО РАЗВИТИЯ МЫШЛЕНИЯ У ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЕМ ИНТЕЛЛЕКТА

Султанова Г.М., Мухамедиярова Г. Н.

АО «Республиканский Детский Реабилитационный Центр», Астана

В работе проведена оценка возможности использования технологии интегрированного урока в педагогической реабилитации детей с задержкой психоречевого развития. Эта методика широко применяется в программах общеобразовательных школ и представляет собой особый тип урока, объединяющий в себе обучение одновременно по нескольким предметам при изучении одной темы. Опыт организации учебной деятельности в школе АО «Республиканский детский реабилитационный центр» позволяет сделать вывод о том, что применение интегрированных уроков дает положительные результаты при обучении детей с нарушением интеллекта.

ТҮЙІНДЕМЕ

ИНТЕЛЛЕКТУАЛДЫ МҮМКІНДІГІ ШЕКТЕУЛІ БАЛАЛАРҒА ОЙЛАУЫН АРЫТТЫРУДА КЕШЕНДІ САБАҚ

Султанова Г.М., Мухамедиярова Г.Н.

«Республикалық балаларды оңалту орталығы» АҚ (Астана)

Бұл жұмыста интеллектуалды мүмкіндігі шектеулі балаларға ойлау

қызметін арыттыруда кешенді сабақтың пайдалану технологиясы мен пайдасы көрсетілген. Сонымен қатар, біріктірілген сабақ туралы қысқаша мағлұмат та берілген, мұнда сабақ ерекшелігі бірнеше сабақтар бір уақатта біріктіріліп, бір уақытта оқыту және зеріттеу ерекше түрі болып табылады. Мақала, «Республикалық балаларды оңалту орталығы» АҚ мектебінде оқушыларға білім беру барысында біріктірілген сабақтар өткізудің тиімділігі мен маңызы туралы баяндайды.

SUMMARY

THE INTEGRATED LESSON AS A METHOD OF DEVELOPMENT OF THINKING IN CHILDREN WITH INTELLIGENCE DISORDERS

Sultanova G.M., Muhamediarova G.N.

JSC «Republican Children's Rehabilitation Centre», Astana

Assessment of possibility of the integrated lesson technology in pedagogical rehabilitation of children with psychological delay was done in this work. This technology is widespread in primary schools. It is a special type of lesson, which integrates simultaneous training in different subjects within the one topic. The experience of “RCRC” school allows summarizing that application of integrated lessons gain positive results in teaching children with intelligence disorders.

С 30 сентября по 4 ноября 2015 года в Италии (Forte Village Resort, S. Margherita di Pula – Cagliari) состоялась 68 Ассамблея и Международный научный конгресс FEMTEC. По согласованию с оргкомитетом Конгресса приводим ряд наиболее интересных для читателей журнала тезисов из материалов конференции.

THE 68° GENERAL ASSEMBLY AND INTERNATIONAL SCIENTIFIC CONGRESS OF THE WORLD FEDERATION OF HYDROTHERAPY AND CLIMATOTHERAPY (FEMTEC) THERMAE AND MEDICAL WELLNESS INTEGRATION BETWEEN SCIENCE, ECONOMY AND TOURISM (Forte Village Resort, S. Margherita di Pula - Cagliari, ITALY, 30th September - 4th October 2015)

ABSTRACTS

METHODS OF PHYSICAL THERAPY IN CHILDRENS REHABILITATION CENTER

BULEKBAEVA SH.

Republican Children's Rehabilitation Center, Astana, Kazakhstan

In the “Republican Children's Rehabilitation Center” is used a complex rehabilitation program, one of the main components of which are the physical methods of influence. Physical therapy is widely used in various diseases of the nervous system in children at all stages of rehabilitation. Proper Competent use of natural medical factors allows creating correctly an afferent stream of incentives that promotes realization of plastic and compensatory opportunities of the central nervous system. Physical therapy methods practice as well for direct impact on affected motive ways and muscles. Balneotherapy, electrotherapy, ultrasound and laser therapy, cryotherapy and other physiotherapy techniques used in children's rehabilitation. The complex of physiotherapy procedures are selected to each patient individually. These methods in combination with massage, physiotherapy exercises and drug therapy, not only improve functions of the central nervous system and the neuromuscular device, but also promote increase of them general reactivity of organism.

The special place in rehabilitation of children is taken by hydrotherapy which besides medical influence, renders the expressed psycho-emotional effect. As hydrotherapy various mineral and gas bathtubs, showers, an underwater shower massage, a hydrokinesiotherapy. Relaxing effect of water is used in the treatment of spastic-hyperkinetic disorders in children to reduce muscle tone, pain, reduce the severity of hyperkinesis, that leads to increase of active movements. Application of mineral components water - and mud cures leads to improvement of processes of microcirculation, activization of a cellular metabolism, restoration of energy resources in muscles. At patients with decrease of muscular tone and the phenomena of the general astenisation is effective the underwater shower massage, salt bathtubs, bathtubs with coniferous extract that have exciting effect on vegetative nervous system, stimulate exchange processes. Hydrokinesiotherapy besides improvement of blood circulation and reduction vascular and autonomic dysfunction, solves a problem of strengthening of the copular device, the prevention and reduction of muscular contractures, improvement

of mobility of arthrosis and improvement of coordination of movements.

Balneotherapy due to the efficiency and availability is one of the most often used physical therapy methods in complex rehabilitation of children with defeat of nervous system. In combination with medicamentous therapy, an orthoting and the latest robotized technologies the balneotherapy possesses high rehabilitation potential.

LEGAL ASPECTS OF HYDROTHERAPY AND MEDICAL TOURISM IN
KAZAKHSTAN (UNDER THE LAWS OF THE REPUBLIC OF
KAZAKHSTAN IN ACCORDANCE WITH INTERNATIONAL
STANDARDS)

ISSYK T.

Law & Economy, University ALMU, Astana, Alma Aty, Rep. Kazakhstan

"Approval of a healthy lifestyle and the development of medicine will increase the life expectancy of Kazakhstanis up to 80 years and above. Kazakhstan will one of the leading Eurasian centers medical tourism".

Message from the President of the Republic of Kazakhstan N.A. Nazarbayev to people of Kazakhstan "Kazakhstan's way - 2050: The single goal, common interests, common future"(Astana, January 17, 2014)

According to the Law of the Republic of Kazakhstan dated June 13, 2001 № 211-II «On tourist activity in the Republic of Kazakhstan», "medical tourism - kind of tourism, involving the combination of relaxation with access to specialized and highly specialized medical care outside of the residence." According to the Strategy of JSC "National Medical Holding" for 2008-2018 by 28 November 2008, number 2) (2.5). To date, the legislation of Kazakhstan provides for the possibility of paid or free treatment of citizens abroad at the expense of the republican budget. According to the decree of the Government of the Republic of Kazakhstan dated February 29, 2000 № 326 referrals for treatment in foreign healthcare organizations are subject to the citizens suffering from diseases included in the special list of diseases for which within the framework of the guaranteed volume of free medical aid have been used all allowed to use methods of treatment medical and preventive treatment institutions of the Republic of Kazakhstan, which resulted in not a positive therapeutic effect, and in foreign medical institutions to them can be applied additional or new specialized medical practices are not applied in the Republic of Kazakhstan. Basically Kazakhstan directed state in Russia, Belarus, Ukraine, Pakistan, Israel, Germany, Japan, Austria and China. To pay medical tourism Kazakhstanis prefer as Europeans Germany, Switzerland, France, Spain, Czech Republic, Great Britain and Belgium.

In Asia, where in the most popular medical tourism, - India, Thailand, Singapore, Malaysia and Dubai. More than 1.3 million tourists a year visit Thailand, Singapore, India, South Korea and Malaysia in order to obtain medical services. Medical tourism grows in India by 30 percent per year, and predicts generate at least 2.2 billion dollars per year. According to recent data, annually more than 1 million tourists from around the world receive the medical services in Thailand.

In Kazakhstan, there are more than 50 laws and regulations on the subject of medical tourism and more than 100 regulatory legal acts on hydrotherapy. Normative acts on hydrotherapy more weight requirements and standards are preparation of natural

sources, their development, use, conservation. It is interesting that most of the hot springs put on the list of geological, geomorphological and hydrogeological objects of the state nature reserve fund of national and international importance of special ecological, scientific, cultural and other value, classified as specially protected natural areas of national and local importance. We have counted more than 150 such facilities. According to the Law in the Republic of Kazakhstan dated June 13, 2001 № 211-II «On tourist activity in the Republic of Kazakhstan» medical tourism is included in the tourist industry, and the state regulates this activity through licensing, standards, requirements for the contract, damages and moral damages, the establishment of legal rights and obligations, travel insurance, liability of the parties and state control in this area.

It is important to know that there are a number of government programs related to the development of medical tourism and hydrotherapy. Thus, according to the Decree of the President of the Republic of Kazakhstan dated April 6th, 2015 № 1030 "On approval of the State program of infrastructure development" Nurly Jol "for 2015 - 2019" geothermal energy crust (geothermal water) refers to the strategic resources of the country. For this purpose, as well as from the perspective of medical tourism will identify promising areas, sites, objects, which are estimated inferred resources of basic minerals. It has already been said that there are strict requirements for all activities associated with thermal springs. Thus, according to the Government of the Republic of Kazakhstan dated February 10, 2011 № 123 "On Approval of Uniform Rules on rational and comprehensive utilization of mineral resources in the exploration and mining project of thermal water" contains the following sections:

- initial geological and production data obtained during the exploration and trial operation of wells;
- justification of the selected system development, annual production levels, technological modes of operation of wells, the rational use of water in the process of operation and profitable period of development, feasibility of reservoir pressure maintenance;
- justification of the system and waste water discharge point;
- the program and the amount of work on the study of wells and development control;
- input data for the “drafting arrangement fishing” and so on.

There is administrative and criminal liability for the illegal or improper exploitation of any form of thermal springs. In the context of the study and evaluation of recreation resources are studied and the resort and balneological resources, including mineral water springs, therapeutic mud, hydrotherapy resources, healing climate and landscape conditions. Mineral water and mud are considered suitable for spa use, if they are approved operating reserves and their characteristics correspond to national standards. By the use of mineral waters are divided into 2 groups: for external and internal use (drinkable). To drinking healing waters, used only on prescription, are the water with a salinity of 10 to 15 g / l, and in the presence of these biologically active components - with a salinity of less than 10 g / l. Depending on the chemical composition may be, in some cases the

use of drinking water with salinity treatment more than 15 g / l. For therapeutic mineral waters, used as a treatment prescribed by a doctor established criteria for total mineralization from 1 to 10 g / l (GOST 13273-88). To date, with a certain degree of

conditionality, established the following balneological groups of mineral waters: no "specific" components and properties, and a high content of organic substances; carbon dioxide; sulfide; ferrous and arsenic; bromine, iodine and bromine; radon; siliceous. From now allocated to balneological types of mineral waters on the territory of Kazakhstan is not found water and carbonated water with high organic content. To date in Kazakhstan 48 explored deposits of medicinal mineral groundwater reserves which are estimated in the amount of 31.003 thousand cubic meters / day. Most of the explored deposits of mineral water is confined to the territory without a "specific" components and properties (29 deposits with total reserves of 22 641 thousand).

On the territory of the Republic, the following types of spas: Spas, mud, climatic. I would also like to note that in Kazakhstan there is no so-called water tax, which is in a lot of countries around the world, and it pleases. Now is some of the CIS. According to the Model Code "On Subsoil and Subsoil Use for the states - participants of the CIS" (7 December 2002), there are a number of requirements to the exploration of geothermal waters:

1. Exploration of geothermal water is planned as a result of geological exploration and prospecting of deposits in order to assess their performance stocks, establishing the possibility of economic and other use of water and (or) energy of the water management field and its mode exploitation.

2. Preliminary exploration of geothermal waters is carried out in order to fully explore the hydrogeological field of treatment and evaluation of operational reserves of geothermal water, adequate for a preliminary assessment operational stocks of thermal waters, substantiation and development costs of the planned tasks to perform detailed exploration of nature deposit.

3. Detailed exploration of geothermal fields is carried out in order to clarify these preliminary field exploration and development of rational modes of the field of geothermal waters.

4. Evaluation of operational stocks of geothermal fields and modes of operation is carried out in accordance with the regulations, approved by the state executive body authorized to exercise control and regulation of the use and protection of mineral resources and (or) water resources, taking into account the requirements defined properties of geothermal water.

Similarly, the requirements established in the industrial exploitation of deposits (saline) water, exploit geothermal waters (Articles 238-239). In conclusion, we note the Decision of the Government of the Republic of Kazakhstan dated May 19, 2014 № 508 "On Approval of the Concept of development of the tourism industry of the Republic of Kazakhstan till 2020", which specifies:

1. Analysis of the current state of the tourism industry in Kazakhstan with the analysis of international practice

2. Review of development of the tourism industry in the Republic of Kazakhstan till 2020

3. Aims, objectives, milestones and expected results of the development of the tourism industry in the Republic of Kazakhstan till 2020

4. Basic principles and general approach of the tourism industry in the Republic of Kazakhstan.

So the main base there and we believe that because of the unique nature and the source of

our human potential, Kazakhstan is actively developing medical tourism. We are still at the beginning.

THE USE OF MODIFIED PELOIDS IN COMPREHENSIVE ORTHOPEDIC REHABILITATION

TRAPEZNIKOV A., TUBIN L., YUSKIN A., KOSAREVA M.
Health resort «Dunes», LLC «Gittin»

The goal of the study: the assessment of feasibility and effectiveness of peloid trophic action combined with analgesic, anti-inflammatory, irritating and antibacterial effect of menthol and camphor (modified peloids). Theoretical background of the study was a hypothesis for peloid supramolecular structure biological activity. According to this hypothesis one of the therapeutic aspects of peloids is the interaction of peloid macromolecules and skin receptors. The intensity of this interaction depends on a number of factors, including macromolecules concentration and receptors activity. Menthol and camphor are activators of a large range of receptors, this determining their use for peloids modification. Macromolecules concentration decreases with temperature rise, therefore the modified peloid application was carried out without the peloid heating at room temperature.

The course of rehabilitation treatment of 80 patients was analyzed: following total hip arthroplasty (32 cases), total knee arthroplasty (26 cases) and cruciate ligament plasty (14 cases). Comprehensive rehabilitation included thin-layer applications with modified peloid mixtures with menthol (34 cases) and menthol and camphorated oil (24 cases). Peloid applications were not used in 20 cases because of general contraindications. This patients consisted first control group. The second control group consisted of 56 patients who underwent similar surgery and rehabilitation treatment with routine peloids. Time-patterns of the following factors was estimated: subjective sensations (general well-being, physical activity, state of mind, pain syndrome intensity, paresthesia), changes in a range of motion, postoperative edema regression, local temperature.

The present study demonstrated that the patients' group under study showed general well-being, physical activity and state of mind to be significantly higher than in a control group. Postoperative edema resolved 1.3 times faster. Temperature normalizing occurred at 3-4 days of treatment. Pain syndrome, paresthesia was controlled 2-3 days earlier, than in a control group. Faster management of inflammatory manifestations in patients of the studied group allowed us to start active working on the motion at the 5-7 day of treatment. Thus, the use of innovative methods in comprehensive orthopedic rehabilitation, particularly modified peloid mixtures with menthol and camphor, enabled to improve treatment process, accelerate the process of rehabilitation and reduce the period of hospital stay.

THERMAL MUDS SAFETY AND QUALITY

CARRATURO F., GARGIULO G., GUIDA M., GIORGIO A., GARGIULO E., ALIBERTI F.

Department of Biology, University of Naples “Federico II”

Fine granular clay, the so called “peloid”, allowed to ripen for several months in special containers in contact with thermal spas mineral water, represents the basis of mud therapy. During the maturation process, mud undergoes many changes: beyond environmental bacteria and those typically present in thermal water, this complex matrix constitutes the reservoir of a wide range of microorganisms (Algae, Protozoans, etc.), which outline a trophic chain. The biotic components and their metabolites indicate the specific factors which consent the use of ripen mud for therapeutic applications. A standardized protocol for the evaluation of the ripening process has not been developed yet, as well as specific regulations were not defined. Furthermore, available researches aimed to characterize the process, defining potential indicators or chemical, physical and biological markers of the successful “maturation”, provide lacking information: this depends on the many different variables playing a role within the ripening stages, characterized by a series of complex events. A further concurrent issue is represented by the possible microbial contamination and its persistence during mud maturation process. The experimented analytical approach is based on two different research lines:

a) Ripen mud safety: the survival of pathogens and microbial markers of faecal contamination during ripening process was evaluated.

b) Mud quality: a research was conducted in order to establish the effectivity of ripening times.

The analysis was first performed through extraction and characterization of extracellular polymers – produced by the biomass – using chemical and colorimetric methodologies. The same samples were then analyzed employing genomic techniques : mud genomic DNA was extracted and amplified with specific oligo by environmental PCR, to better specify the differences between the several mud maturation levels.

Results: Microbial loads abatement times vary as a function of evaluated bacterial and fungal species; they are nevertheless sufficiently short in order to guarantee the safety of produced mud. Preliminary results in regards to quality studies highlighted the higher production of extracellular polymers, which is proportional to the ripening times increase as well as the larger quantity of extracted DNA: this outcome could allow the ripening process standardization.

Colorimetric methods, using Schiff's reagent, together with the molecular characterization of produced polymers, will consent the method standardization and the development of a simple test kit for the validation of the proper mud maturation.

ЭТО ИНТЕРЕСНО

Болезнь Альцгеймера: история открытия



Врачи и философы Древней Греции и Рима связывали старость с ослаблением рассудка, однако лишь в 1901 г. немецкий психиатр Алоис Альцгеймер отметил случай болезни, которая впоследствии была названа его именем.

В ноябре 1901 г. служащий железной дороги из Франкфурта по имени Карл обратился за помощью в психиатрическую лечебницу. Карл не понимал, что происходит с его женой Августой, с которой он прожил в счастливом браке 28 лет. Странности начались весной того года – Августа не давала покоя мужу своими приступами ревности. Она обвиняла его в отношениях с соседкой, хотя, как уверял врача Карл, для этих

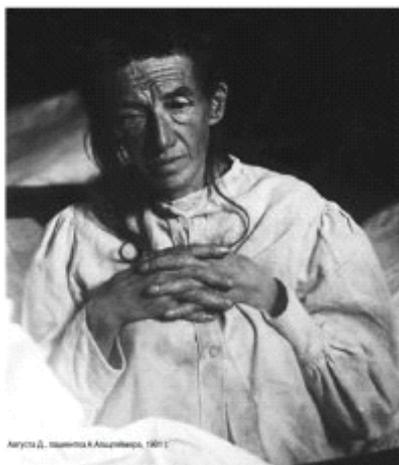
упреков не было ни малейших оснований. Постепенно ревнивость сменилась общей недоверчивостью и подозрительностью. Начались жалобы на то, что все знакомые злословят за ее спиной, а один из старых друзей якобы только и ждет момента, чтобы причинить вред. Втайне от мужа она стала прятать вещи. А вскоре соседи сообщили ему, что Августа уже несколько раз звонила им в дверь и не могла вразумительно объяснить цель своего визита.

В следующие несколько месяцев все более заметными становились проблемы с памятью. Августа, прежде прекрасная хозяйка, перестала справляться с работой по дому. Муж начал замечать, что она проводит время, бесцельно переходя из комнаты в комнату и оставляя незавершенными дела, за которые принималась. Все хуже готовила, даже свои фирменные блюда. Но в остальном это была вполне здоровая, еще не старая женщина – ей шел 52-й год – без вредных привычек.

Решение обратиться к врачу было принято уже спустя несколько месяцев после появления странностей в поведении. Карл убедил жену отправиться в психиатрическую больницу. Сохранилась запись, сделанная врачом после визита Карла и Августы. Там упоминаются ослабление памяти, мания преследования, бессонница и патологическое беспокойство, препятствующее пациентке выполнять физическую и умственную работу.

На следующий день главный врач ознакомился с записями в медицинской карте Августы. Описанная в ней симптоматика не совпадала с привычными описаниями распространенных заболеваний. Он и предложил осмотреть Августу доктору Алоису Альцгеймеру – известному врачу, возглавлявшему в то время исследовательский институт во Франкфурте. Альцгеймер сразу заинтересовался представленным ему случаем. Прежде ему доводилось наблюдать признаки существенного ослабления интеллекта, но происходили они у гораздо более пожилых людей, что позволяло связывать деградацию с ухудшением кровоснабжения у людей преклонного возраста и последующей атрофией мозга. Случай Августы явно выбивался из общей картины. Впрочем, один подобный

случай уже встречался в практике доктора Альцгеймера. Тогда посмертное вскрытие показало, что мозг пациента уменьшился в объеме, несмотря на отсутствие проблем с сосудами.



Последовали несколько месяцев почти ежедневного общения, в ходе которого Альцгеймер тщательно фиксировал признаки усугубляющейся деградации личности пациентки, снижение ее когнитивных способностей. Он даже попросил сфотографировать пациентку, и это фото женщины с отстраненным выражением лица вошло в историю медицины.

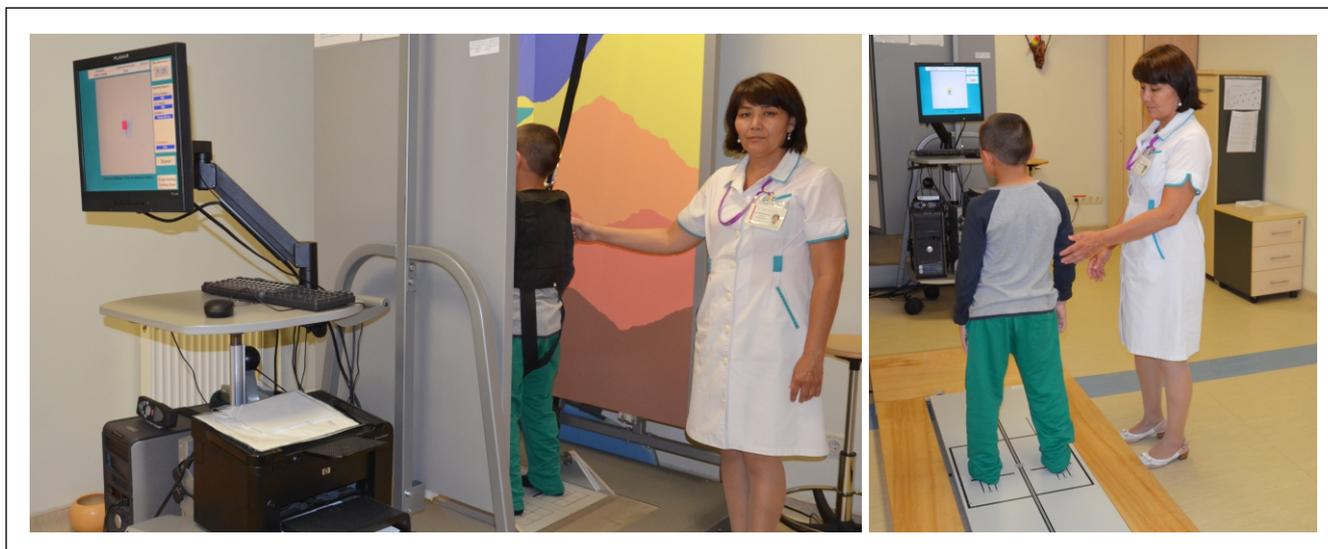
Лечение Августы носило симптоматический характер – ей прописали успокоительные средства и теплые ванны. Большую часть времени Августа бесцельно ходила по отделению. Иногда часами могла кричать без видимой причины. Нарастала ее враждебность к окружающим – все чаще ее приходилось изолировать из-за проявляемой агрессии в отношении других пациентов. В феврале 1902 г. состояние больной ухудшилось настолько, что дальнейшее общение стало невозможным.

Августа прожила еще 4 года и скончалась в апреле 1906 г. Официально причиной смерти стало заражение крови на фоне развивающихся пролежней. Вскрытие, произведенное Альцгеймером, подтвердило подозрения врача о том, что причиной интеллектуальной деградации Августы было неизвестное науке заболевание, поражающее мозг. Под микроскопом в клетках мозга были обнаружены белковые образования – своеобразные клубочки. Кроме того, Альцгеймер отмечает отложения «величиной с просыное зернышко» (сегодня их называют амилоидными бляшками).

Своим открытием доктор Альцгеймер поделился с коллегами на психиатрической конференции, однако особого внимания его доклад не вызвал. Это было время, когда наука находилась под мощнейшим влиянием учения Зигмунда Фрейда, и проблемы в ментальной сфере охотнее связывали с психологическими травмами, полученными в детском возрасте, чем с гистопатологией мозга. Впрочем, несмотря на прохладный прием, представленный Альцгеймером случай все-таки нашел отражение в учебнике по психиатрии, вышедшем в 1910 г. Его автор Эмиль Крепелин так и назвал его – болезнь Альцгеймера. Так родился медицинский термин, который век спустя все чаще появляется на страницах не только профессиональных медицинских, но и массовых изданий.

Портал Consilium Medicum:

http://www.con-med.ru/magazines/gazeta_nevrologa/gazeta_nevrologa-01-2015/bolezni_altsgeymera_istoriya_otkrytiya/



Инновационная система Компьютерной динамической постурографии широко применяется в АО «РДРЦ» для исследования баланса и диагностики нарушений положения тела и движений у пациентов с ДЦП. Этот метод позволяет оценить как двигательный, так и сенсорный компонент баланса, изучить динамику этих показателей на фоне реабилитации. Метод стабилотрии с успехом применяется для диагностики вестибулярных нарушений у взрослых пациентов в постинсультном периоде.



В комплексной программе социально-педагогической реабилитации детей используется метод Монтеessori-терапии. Концепция монтеessori-педагогике - нормализация и развитие психической сферы ребенка путем активных практических упражнений направленных на развитие мелкой и крупной моторики, координации движений, самостоятельности и наблюдательности. Методика Монтеessori формирует у детей широкий кругозор, внутреннюю мотивацию к познанию нового, умение концентрироваться на работе.

Научно-практический журнал издается 3 раза в год
 Тираж 300 экземпляров
 Журнал зарегистрирован в Министерстве
 культуры и информации РК
 Свидетельство о постановке на учет
 № 10834 от 14.04.2010 г.



ISSN 2222-2014

03

9 772222 201114