

При сравнении показателей основной (пациенты с ПКС) и контрольной групп выявлялись достоверные различия по всем показателям. Время выполнения задания у больных с ПКС составляло $59,6 \pm 4,0$ сек у пациентов до 60 лет и $78,4 \pm 3,5$ сек у пациентов в подгруппе 60 лет и старше. Количество правильно названных слов составляло соответственно – $6,1 \pm 0,4$ и $4,8 \pm 0,3$, количество пропущенных слов – $5,0 \pm 0,4$ и $6,1 \pm 0,5$, количество ошибок – $1,3 \pm 0,1$ и $1,9 \pm 0,1$ ($p < 0,05$).

При выполнении теста «Заучивание 10 слов» показатели в возрастной подгруппе до 60 лет в основной и контрольной группе не различались (1-е воспроизведение – 6 слов, 2-е – 7 слов, через 1 час – 8 слов). В возрастной подгруппе 60 лет и старше показатели были снижены в обеих группах, больше у больных с ПКС (1-е воспроизведение – 3, 3-е – 5, через 1 час – 4 слова; в контрольной группе эти показатели составляли соответственно 5, 6, и 5 слов).

Прослеживалась связь показателей памяти с особенностями течения острого периода заболевания: более низкие показатели памяти в обеих возрастных группах наблюдались при тяжелом течении заболевания.

Выводы

У пациентов с постковидным синдромом регистрируются нарушения кратковременной памяти, более выраженные в старшей возрастной группе (60 лет и старше), а также при тяжелом течении заболевания. Возраст является наиболее важной причиной различия клинической картины когнитивных нарушений при COVID-19. Сочетание артериальной гипертензии, атеросклероза, возрастного поражения головного мозга и декомпенсация соматических заболеваний при COVID-19 оказывают влияние на состояние когнитивных функций у пожилых пациентов.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ахметжанова, Л. В. Практикум по клинической нейропсихологии / Л. В. Ахметжанова. – СПб., 2005.
2. Лурия, А. Р. Основы нейропсихологии / А. Р. Лурия. – М., 2001.
3. Путилина М. В., Теплова Н.В., Герасимова О.С. Дифференцированный подход к терапии когнитивных расстройств, ассоциированных с SARS-CoV-2 (COVID-19) с учетом фактора коморбидности. Медицинский алфавит № 22 / 2021. // Неврология и психиатрия (3). – Р. 19–24.
4. The landscape of cognitive function in recovered COVID-19 patients / H. Zhou [et al.] // J Psychiatr Res. – 2020. – Oct. № 129. – Р. 98–102.

УДК 616.853:616-009.24

П. В. Пинчук, П. Н. Костицын

*Научные руководители: к.м.н., доцент Н. Н. Усова,
ассистент Д. А. Ярмолович*

*Учреждение образования
«Гомельский государственный медицинский университет»
г. Гомель, Республика Беларусь*

СОВРЕМЕННОЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЕ О СИНДРОМЕ УЭСТА

Введение

Синдром Уэста (СУ) представляет собой возрастзависимую эпилептическую энцефалопатию мультифакториального генеза. Ей свойственно три характерных признака: особый вид приступов – эпилептические спазмы, специфические эпилептиформные и общемозговые изменения на ЭЭГ, которые называют «гипсаритмия», и нарушение психомоторного развития выраженной степени. Последнее возникает сразу после начала припадков либо, реже всего, до их появления.

Эпилептические спазмы представлены внезапными разгибаниями, сгибаниями или разгибание-сгибание туловища и конечностей в проксимальных отделах, которые длятся дольше миоклонических, но короче тонических. Также могут быть редуцированные клинические варианты – наклоны головы, гримасничанье. Особым свойством данных приступов является их группировка в кластеры.

Цель

Изучение особенностей течения заболевания, диагностики и применяемых схем лечения.

Материал и методы исследования

На базе УЗ «Гомельской областной клинической больницы» были проанализированы истории болезни 10 пациентов за 2019–2022 год. У всех больных было проведено неврологическое обследование, магнитно-резонансная томография головного мозга и электроэнцефалография.

Среди вошедших в исследование было 8 (80 %) девочек и 2 (20 %) мальчика. Заболевание дебютировало в возрасте до 5 месяцев у 7 (70 %) и у 3 (30 %) – после 5 месяцев.

Результаты исследования и их обсуждение

Инфантильные спазмы – патогномичный вид припадков при СУ. Также отмечалась задержка психомоторного развития: у 6 (60 %) детей до начала припадков и 4 (40 %) после начала припадков. В 60 % припадки были средней степени тяжести и в 40% тяжелой степени тяжести.

Возникающие эпилептические спазмы характеризуются как короткие, внезапные, билатерально тонические сокращения аксиальной мускулатуры мышц и конечностей, чаще ассиметричного характера. Данные спазмы являются флексорными либо флексорно-экстензорными. Они объединяются в кластеры от 1 до 30 за сутки, численность приступов в кластере колеблется от 20 до 100. Наиболее часто они возникали при пробуждении (90 %) и реже – во время сна (10 %). Сокращения во время спазмов длятся 0,5–2 секунды с последующим тоническим напряжением до 10 секунд. Спазмы медленнее, чем миоклонии, и быстрее, чем тонические судороги. В конце каждого эпизода ребенок нередко плачет.

Причины, вызывающие синдром, были следующие: около 60 % случаев носили идеопатический характер, 20 % случаев вследствие менингококковой инфекции, 10 % из-за полученной черепно-мозговой травмы и 10 % вследствие внутричерепного кровоизлияния.

Вторым ключевым признаком синдрома Уэста являются гипсаритмия – отмечается у 70 % пациентов. Гипсаритмия представлена дезорганизованной, хаотичной активностью, состоящую из гигантских аномальных, аритмичных и асинхронных острых и медленных волн, мультифокальных спайков и полиспайков. При этом нормальные ритмы не отмечаются. Ассиметричные формы гипсаритмий встречались в 30 % случаев.

В фазе медленного сна гипсаритмия приобретает фрагментарный характер и представлена прерывистыми, повторяющимися высокоамплитудными спайками и медленными волнами. При этом они носят более синхронизированный характер, чем при бодрствовании. Между ними отмечается участки низкоамплитудной ЭЭГ.

На икатльной ЭЭГ наблюдается большое количество измененных графоэлементов длительностью от 1 секунды до 1 минуты, при этом, в 70 % случаев эти изменения короткие (1–5 секунд) и представлены триадой: высокоамплитудные генерализованные медленные волны, эпизоды низкоамплитудной быстрой активности, значительное диффузное ослабление биоэлектрической активности.

Проявление «классической» гипсаритмии составляло 60 % случаев. В остальные 40 % случаев наблюдались различные виды атипичной гипсаритмии, характеризующуюся на-

личием локальных паттернов на фоне дисритмичной ЭЭГ. При этом, «классический» тип гипсартии проявлялся лишь при идиопатическом либо криптогенном синдроме Уэста.

Со временем СУ приобретает более организованный и фрагментарный характер и постепенно исчезает. В 2–4 года он заменяется генерализованной медленной пик-волновой активностью, трансформируясь в ЭЭГ-паттерн синдрома Леннокса – Гасто.

Таблица 1 – Дифференциальный диагноз синдрома Уэста

Заболевание	Схожесть	Различие
Доброкачественная миоклония в раннем возрасте	Манифестирует в том же возрасте; внешняя схожесть приступов	ЭЭГ в пределах нормы; представлены миоклониями и никогда – спазмами
Синдром Сондифера; гастроэзофагальный рефлюкс	Запрокидывание головы; дистоническая поза	Приступы в четкой связи с приемом пищи, наблюдается рвота, нарушение набора массы тела; респираторные проблемы; ЭЭГ в норме
Другие формы эпилепсии		При синдроме Уэста наблюдаются особый вид приступов – инфантильные спазмы

Медикаментозное лечение при синдроме Уэста разнообразное. В 50 % случаев использовалась вальпроевая кислота в дозе 40–100 мг/кг/сутки, в 40 % случаев был задействован топирамат в дозе 10–15 мг/кг/сут. Также, место применения имели ламотриджин и пиридоксин. Дополнительно в схемы лечения включались глюкокортикостероиды (дексаметазон 2 мг), диакарб 250 мг. Лечение данными препаратами позволяет контролировать припадки у 70 % пациентов в течении определенного периода времени, однако, несмотря на положительный эффект во время их приема, приступы в дальнейшем могут возобновляться.

Течение заболевания определяет достаточно пессимистичный прогноз для жизни и выздоровления. Порядка 10 % детей умирает, у 50 % развивается синдром Леннокса – Гасто, половина пациентов имеет постоянный моторный дефицит, 70 % имеет тяжелые когнитивные расстройства. Лишь у 30 % детей с идиопатическим синдромом Уэста отмечается относительно нормальное развитие.

Выводы

1. Синдром Уэста представляет собой возрастзависимую эпилептическую энцефалопатию мультифакториального генеза.

2. Наиболее чаще синдром Уэста носит идеопатический либо криптогенный характер (60 %), тогда как на долю остальных этиологических факторов приходится около 40 %.

3. Характеризуется триадой симптомов: инфантильными спазмами, гипсаритмией на межприступном ЭЭГ и задержкой психомоторного развития.

4. Необходимо точно дифференцировать синдром Уэста от других патологий, особенно, других форм эпилепсий.

5. В лечении синдрома Уэста наиболее зарекомендовали себя такие препараты, как: вальпроевая кислота и топирамат. Ламотриджин и пиридоксин также оказывали вполне положительный эффект в лечении, однако, полного излечения припадков медикаментозной терапией достичь не удалось.

6. Течение заболевания носит пессимистичный прогноз для жизни и выздоровления. У большинства отмечаются тяжелые когнитивные расстройства и переход в синдром Леннокса – Гасто. Лишь у 30 % детей продолжают относительно нормальное развитие.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Гапонова, О. В. Синдром Веста / О. В. Гапонова, Е. А. Николаева // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2012. – С. 58–63.
2. Шалькевич, Л. В. Эпилептические энцефалопатии раннего детского возраста / Л. В. Шалькевич, Д. А. Кот. – Минск: Пачатковая школа, 2013. – 48 с.
3. Темин П.А. с соавт. Инфантильные спазмы и синдром Веста // Диагностика и лечение эпилепсии у детей. – М.: Можайск-Терра, 1997. – 656 с.

УДК 616.832.522-07-08

К. В. Сергеенко, Д. Н. Пинчук

Научный руководитель: к.м.н., доцент Н. Н. Усова

Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

г. Гомель, Республика Беларусь

КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ СИНДРОМА ГУАМ

Введение

Синдром Гуам, комплекс Гуам (боковой амиотрофический склероз – паркинсонизм – деменция) – редкая эндемическая патология, в основе которой лежит прогрессирующая генерализованная дегенерация нейронов центральной нервной системы [1]. Является эндемичной формой бокового амиотрофического склероза (БАС) (Западно-Тихоокеанский вариант), имеющего более доброкачественное течение.

Впервые описана D. R. Koerner в 1952 г. у коренных жителей чаморро на острове Гуам в Марианском архипелаге, расположенном в восточной части Тихоокеанского бассейна. Автор впервые обратил внимание на необычное сочетание неврологических синдромов. Их частота в 50–100 раз чаще бокового амиотрофического склероза, который нередко носил семейный характер. После эта патология описана в этом же регионе на полуострове Кии в Японии и в западной части Новой Гвинеи.

Болеют преимущественно мужчины в возрасте 50–70 лет. Максимальная частота приходится на возраст 55–64 года. Болезнь чаще имеет быстрый и фатальный характер.

Заболевание связано с формированием многочисленных нейрофибриллярных включений в коре, базальных ганглиях, миндалевидном теле, гиппокампе, спинном мозге, основной причиной которых является мутация гена, кодирующего синтез микро tubулярного тау-протеина [2].

Клинически заболевание характеризуется одновременно развивающимися признаками БАС, паркинсонизма и деменции.

Дифференциальную диагностику следует проводить с супрануклеарным параличом, мультисистемной атрофией и болезнью Пика. Эти заболевания также характеризуются экстрапирамидным синдромом, деменцией и быстрым фатальным течением. Но для супрануклеарного паралича первым неврологическим симптомом являются глазодвигательные нарушения (парез взора вверх), с присоединением ригидности, преобладающей в аксиальной мускулатуре, что отсутствует при синдроме Гуам. Отличием мультисистемной атрофии является наличие синдрома прогрессирующей вегетативной недостаточности, что также не отмечается при синдроме Гуам. Болезнь Пика тоже приводит к нарушению высших корковых функций у лиц пожилого возраста, но для этой патологии характерна диссоциация между глубоким расстройством личности с обедненной речевой и двигательной активностью и относительно сохранными памятью, вниманием, ориентировкой, счетом. При болезни Пика на МРТ головного мозга выявляют локальную атрофию лобных и височных долей, что не было обнаружено при синдроме Гуам.