

Результаты лабораторных методов обследования — без особенностей. Консультирована офтальмологом (фоновая ангиопатия сетчатки) и логопедом (задержка психического развития, моторная алалия). На компьютерной томограмме головного мозга от 04.12.2015: картина кистозно-рубцовых изменений в обеих гемисферах головного мозга. Гидроцефально-атрофические изменения вещества головного мозга. При электроэнцефалографии от (20.12.2015) выявлена на фоне выраженных изменений в виде возрастной дизритмии эпилептиформная активность с преобладанием в левой лобно-височной области.

На основании клинических данных пациентке выставлен диагноз: Симптоматическая эпилепсия (синдром Леннокса — Гасто) с наличием частых ежедневных резистентных единичных и серийных тонических, миоклонических, атонических приступов, псевдоабсансов, правостороннего гемипареза на фоне атрофических изменений вещества головного мозга вследствие перенесенного вирусного энцефалита (октябрь 2009 г.).

Проведено лечение: Депакин-хроно 30 мг/кг/сут, Фенобарбитал 2,5 мг/кг/сут, Ламиктал 5 мг/кг/сут; Дексаметазон 4,5 мг/кг/сут; Омепразол; Диакарб; Аспаркам.

На фоне лечения отмечается улучшение состояния с уменьшением количества и выраженности приступов.

#### **Выводы**

Таким образом, клиническая картина синдрома Леннокса — Гасто в данном случае протекала по классическому варианту с наличием тяжелого этиологического фактора, полиморфных приступов, задержки психического развития. Клинический диагноз подтвержден результатами инструментальных исследований.

В данном случае применялись разнообразные антиэпилептические препараты с недостаточным периодом адаптации пациента к ним, что повлекло за собой неустойчивый клинический эффект от проводимой терапии и потребность в частой ее коррекции. Это указывает на необходимость соблюдения основных принципов лечения эпилепсии: постоянство и длительность антиэпилептической терапии; раннее начало лечения современными антиэпилептическими препаратами (АЭП); выбор АЭП в соответствии с типом эпилептических приступов у конкретного пациента; использование рациональных комбинаций АЭП, когда контроль над припадками не достигается приемом одного препарата; назначение АЭП в дозах, обеспечивающих терапевтический эффект, вплоть до максимально переносимых; в случае неэффективности используемого препарата — ее оценка; контроль уровня препарата в крови; переход на другой препарат при неэффективности используемого препарата; недопустимо внезапное прекращение приема одного АЭП или замена его на другой (кроме случаев индивидуальной непереносимости); длительность и непрерывность терапии с постепенной отменой препарата при достижении полной ремиссии эпилепсии; проведение повторных курсов лечения препаратами, оказывающими положительное действие на механизмы развития эпилепсии.

#### **ЛИТЕРАТУРА**

1. *Киссин, М. Я.* Клиническая эпилептология / М. Я. Киссин. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 256 с.
2. *Петрухи, А. С.* Детская неврология / А. С. Петрухи. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. — Т. 2. — 560 с.

**УДК 575:616-053.2-007-053.1**

### **БОЛЬНЫЕ СИНДРОМОМ ШЕРЕШЕВСКОГО — ТЕРНЕРА И ИХ СОЦИАЛИЗАЦИЯ**

*Дей В. А., Лазаренко Т. А.*

**Научные руководители: старший преподаватель И. В. Фадеева;  
к.б.н., доцент Н. Е. Фомченко**

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

#### **Введение**

Синдром Шерешевского — Тернера (45, X0) единственная форма моносомии у живорожденных. Первое клиническое описание синдрома моносомии по X-хромосоме как от-

дельной формы болезни было сделано русским клиницистом Н. А. Шершевским в 1925 г., в 1938 г. его описал Г. Тернер. По фамилии этих ученых моносомию по X-хромосоме называют синдромом Шершевского — Тернера. В зарубежной литературе в основном используют название синдром Тернера.

### **Цель**

Исследовать синдром Шершевского — Тернера, используя специальную литературу, а также интервью с больными данным синдромом. На основе изученных данных получить информацию об адаптации больных с синдромом Тернера в обществе.

### **Результаты исследования и их обсуждение**

Частота синдрома Шершевского — Тернера среди новорожденных девочек равна 1:2000–1:5000. Анализируя причины образования кариотипа (45,X0), следует отметить, что это явление в большей части случаев обусловлено нерасхождением половых хромосом в 1-м делении мейоза (в результате чего в зиготу попадает только одна X-хромосома), реже — нарушениями митоза на ранних стадиях дробления зиготы. Больные с данным синдромом имеют короткую широкую шею с избытком кожи и крыловидными складками, лимфатический отек стоп, голеней, кистей рук и предплечий, косоглазие, низкий рост, диспропорция тела. Также наблюдаются пороки развития органов и систем; сердечно-сосудистой, мочеполовой, костно-суставной. Отмечается склонность к повышению артериального давления у лиц молодого возраста и к ожирению. Наблюдается явная недостаточность женских половых гормонов. Прогноз сильно зависит от особенностей протекания заболевания в каждом конкретном случае. В основной массе он в целом носит благоприятный характер. К исключительным случаям, для которых прогноз будет негативным, относятся ситуации с врожденными пороками сердечно-сосудистой системы. Почечная гипертензия также является серьезной угрозой жизни больных.

На примере нескольких пациентов с данным синдромом мы рассмотрим влияние данного синдрома на их физическое, психоэмоциональное состояние и социальную роль больных.

**Пациент 1** (11 лет) мало отличается от здоровых детей. Около года назад девочка стала жаловаться на боли в сердце. Она прошла ряд обследований у разных врачей. Был поставлен диагноз синдром Тернера. Несмотря на недуг, девочка ведет активный образ жизни: любит рисовать, читать, играет на музыкальных инструментах, занимается танцами.

**Пациент 2** (14 лет) в физическом развитии отстает на 5 лет. Комплексует из-за своего роста (136 см). Заболевание было выявлено в возрасте 14 лет. В возрасте 5 лет ей ставили диагноз «номалия двухстворчатого клапана сердца», а в 8 лет — «подковообразная почка»; оказалось, что это лишь симптомы более сложного генетического заболевания (СШТ).

**Пациент 3** (50 лет). Женщина узнала о болезни в 12 лет, когда мама отвела ее к эндокринологу из-за того, что она была ниже, чем ее сверстники. Узнав о заболевании, женщина не отчаялась. С помощью донорской яйцеклетки она смогла выносить и родить здорового ребенка. Сейчас у больной много друзей, муж, двое внуков.

**Пациент 4** (38 лет). В 16 лет девушка прошла диагностический тест, в ходе которого выяснилось наличие данного синдрома, она была эмоционально разбита, но благодаря помощи специалистов, индивидуально составленной программе реабилитации она научилась жить с этим синдромом. Девушка в течение длительного времени должна была принимать лекарства, однако это не помешало ей закончить университет и выйти замуж.

**Пациент 5** (35 лет). Родители рассказали ей что у нее СШТ, когда она была подростком. Ее первой проблемой медицинского характера стала очень серьезная ушная инфекция, из-за которой она потеряла слух на некоторое время. Девушке были индивидуально подобраны специальные препараты, проводилась работа с психологом. Сейчас она работает воспитателем в детском саду и активно общается с девушками так же, как и она страдающими данным синдромом.

В ходе анализа исследований о данном синдроме, нами были выявлены следующие психологические и социальные особенности пациентов, которые оказывают существенное влияние на их социальную адаптацию: социальный статус ребенка-инвалида, патологические отклонения в состоянии здоровья, задержка развития, отставание в физическом развитии, эмоциональная холодность, зажатость, отчужденность, недоброжелательное, а иногда и агрессивное отношение к ним, несформированность коммуникативных умений, повышенная уязвимость, неспособность к

самоопределению, инфантилизм. Детям-инвалидам, обучающимся в общеобразовательных школах, сложнее, чем их ровесникам усвоить программу обучения.

Пациентам с синдромом Шершевского — Тернера назначается соматотропин. Благодаря ему можно достигнуть увеличения конечного роста пациента на 4–6 см. До трех лет такие дети внешне не отстают в росте от своих сверстников, хотя уже к трем годам отмечается отставание костного возраста на один год. На первом этапе лечение проводится стероидными гормонами, которые оказывают на организм анаболический эффект, а, следовательно, помогают пациентам не отставать в физическом развитии от сверстников. В возрасте 14–15 лет пациенткам назначают эстрогены для формирования телосложения по женскому типу, а также развития вторичных половых признаков. Для достижения регулярного менструального цикла назначается заместительная гормональная терапия на все время репродуктивного периода, до возраста наступления менопаузы у здоровых женщин. Лечение женскими половыми гормонами делает больных способными к семейной жизни, однако абсолютное большинство из них остаются бесплодными. Современные репродуктивные технологии позволяют этим женщинам вынашивать беременность и рожать детей. С этой целью используют донорские яйцеклетки, так как своих нормальных яйцеклеток у женщин с синдромом Шершевского — Тернера нет, а также метод экстракорпорального оплодотворения. Статистика синдрома Шершевского — Тернера указывает на то, что беременности обычно протекают с токсикозом, угрозой выкидыша, роды зачастую происходят преждевременно и чреватые различными патологиями.

Также, наряду с медикаментозным лечением, пациентам необходимо назначать психологическую реабилитацию, консультацию и последующее наблюдение, а, возможно, и комплекс мероприятий у специалистов по социальной адаптации. Учитывая особенности данного заболевания, с такими пациентами необходимо проводить консультации у специалистов с проведением комплекса мероприятий по физическому развитию.

#### **Выводы**

Исходя из полученных данных, нами выявлено, что для больных данным синдромом необходимо составлять индивидуальную программу реабилитации. Максимальное внимание стоит уделять психологической и педагогической реабилитации, обучению самообслуживанию, адаптационному обучению семьи инвалида, включающему информирование, консультирование семьи; обучению персональной сохранности, социальным навыкам, общению, социальной независимости и навыкам проведения отдыха, досуга, занятиями физкультурой и спортом. Положительное влияние на процесс социальной адаптации оказывает общение детей с данным заболеванием друг с другом, что способствует снижению агрессивности и замкнутости.

Своевременное обращение за помощью к терапевту, педиатру или другому медицинскому специалисту, включая специалистов-психиатров позволит избежать влияния диагноза и проблем, связанных с ним, на самоидентификацию личности человека.

#### **ЛИТЕРАТУРА**

1. Бочков, Н. П. Клиническая генетика / Н. П. Бочков. — М.: ГЭОТАР-МЕД, 2002. — С. 187
2. Давиденкова, Е. Ф. Клиническая генетика / Е. Ф. Давиденкова, И. С. Либерман. — М.: Медицина, 1975. — С. 402–425.

**УДК 616.233**

### **ИНТЕГРАЛЬНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ КАК ВСПОМОГАТЕЛЬНЫЙ МЕТОД ДИАГНОСТИКИ ГЕНЕЗА ОСТРОГО ОБСТРУКТИВНОГО БРОНХИТА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА**

*Денисевич И. О.*

**Научный руководитель: к.м.н., доцент Ж. А. Безлер**

**Учреждение образования  
«Белорусский государственный медицинский университет»  
г. Минск, Республика Беларусь**

#### **Введение**

Ведущее место среди заболеваемости детского возраста занимает патология органов дыхательной системы, у 30 % детей респираторные инфекции протекают с клиникой остро-