

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ

**Островская Мария Александровна
Российская Детская Клиническая Больница,
Центр Врожденной Патологии в клинике GMS**

Мультидисциплинарная команда



**KEEP CALM
TEAMWORK
MAKES THE
DREAM
WORK**

2 ПРОЦЕССА=2 ПОДХОДА

- СТАТИЧЕСКОЕ ТЕЧЕНИЕ
- ПРОГРЕССИРУЮЩИЕ ТЕЧЕНИЕ

A thought bubble with a blue outline and a small tail at the bottom left, containing the text "ДЦП ЛИ ЭТО?".

ДЦП ЛИ
ЭТО?

ПОСТАНОВКА ПРАВИЛЬНОГО ДИАГНОЗА=
ПРАВИЛЬНОЕ ЛЕЧЕНИЕ+ПРОГНОЗ ДЛЯ СЕМЬИ

Жизнеугрожающие заболевания	Хронические и/или прогрессирующие нарушения состояния
Онкология	Нейродегенеративные заболевания
Менингит	Метаболические нарушения с вовлечением нервной системы, в том числе врожденные нарушения обмена веществ
Энцефалит (особенно герпес-вирусный)	Нейрофиброматоз
Экстремальная недоношенность	Туберозный склероз
	Гидроцефалия
Непрогрессирующие нарушения	Мышечная дистрофия и прогрессирующие нейропатии
Травма	Эпилептические энцефалопатии
Пороки развития	Тяжелые миопатии
Гипоксически-ишемическая энцефалопатия	Спинальные амиотрофии
Хромосомные аномалии	
Глубокая умственная отсталость	
Последствия нейроинфекции (герпетический энцефалит)	

ОСНОВНЫЕ ПРОБЛЕМЫ, С КОТОРЫМИ МЫ СТАЛКИВАЕМСЯ

- **Судороги**
- **Изменение мышечного тонуса**
- **Нарушение глотания**
- **Нарушение поведения**
- **Болевой синдром**

Эпилептические приступы

«Не всё то судороги, что подергивается. Но и не все обмороки нейромедиаторные синкопы».

В моей фразе есть ошибка, где? ~~Судороги~~

Судороги= конвульсии. Эпилептические приступы не всегда конвульсивные.

ПРАВИЛЬНО: ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ

Эпилептические приступы

**Не всё то судороги, что подергивается.
Но и не все обмороки являются
синкопами.**

**Неясные случаи можно назвать:
«пароксизмальные состояния неясного
генеза».**

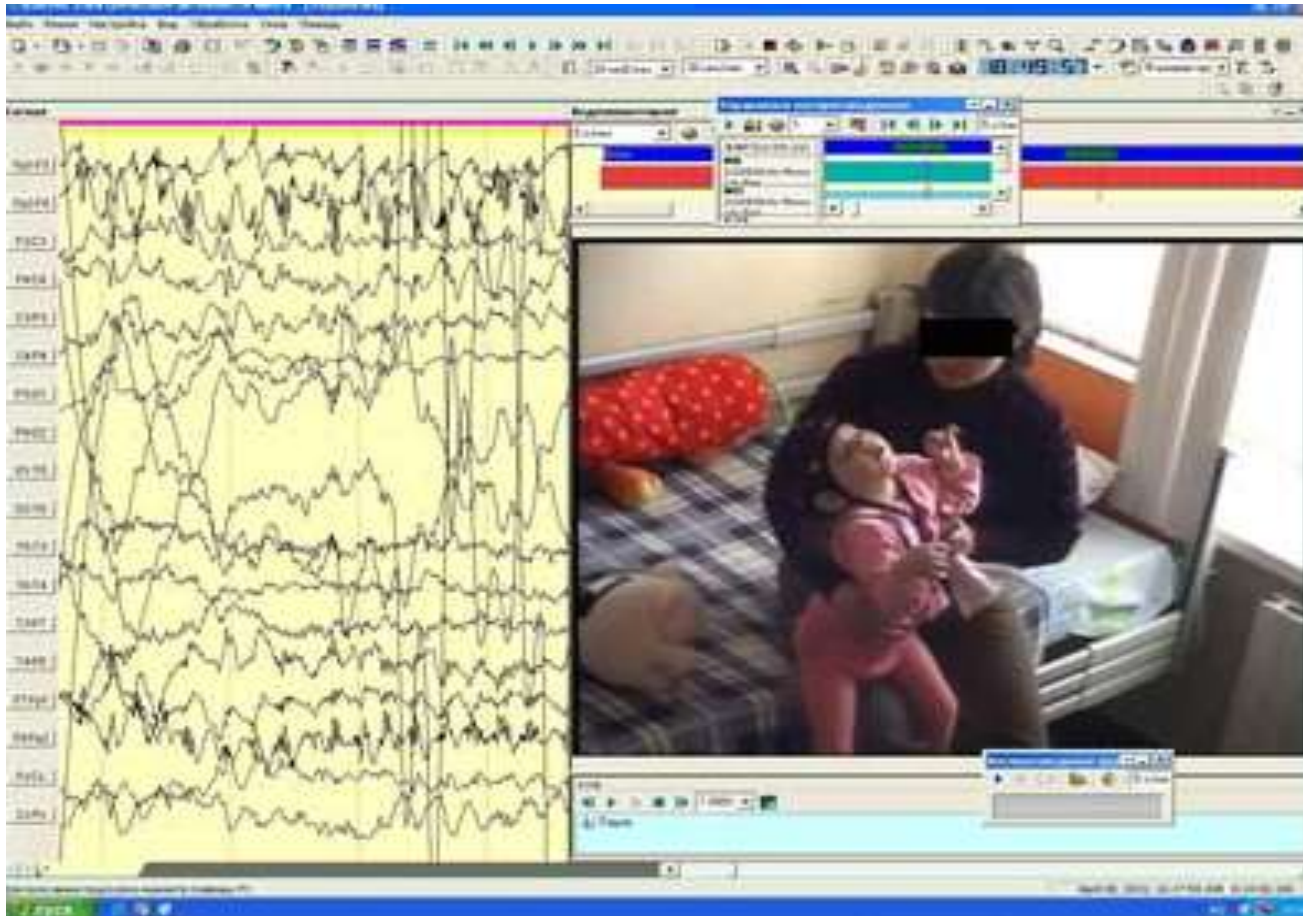
Всегда необходимо подробное
описание, полезна видео-регистрация

Эпилепсия

- Причиной является эпилептическая (избыточная и/или гиперсинхронная) активность нейронов головного мозга.
- Диагноз эпилепсии (ILAE, 2005 год) :
 - Как минимум 2 неспровоцированных (или рефлекторных) приступов с разницей более чем 24 часа
 - Один приступ, но с высокой вероятностью повторения.

ДИАГНОСТИКА ЭПИЛЕПСИИ

Золотым стандартом диагностики является видео-ЭЭГ-мониторирование сна и бодрствования. С желательной регистрацией подозрительного



С сайта
epileptologist.ru

ЭЭГ ЗАБЛУЖДЕНИЯ

- **СНИЖЕНИЯ ПОРОГА СУДОРОЖНОЙ АКТИВНОСТИ/СУДОРОЖНАЯ ГОТОВНОСТЬ НЕ СУЩЕСТВУЕТ!!!**
- **ДИСФУНКЦИИ СТВОЛОВЫХ И ПРОЧИХ ДИЭНЦЕФАЛЬНЫХ И ПОДКОРКОВЫХ СТРУКТУР НЕИНФОРМАТИВНО**
- **НЕ ДОВЕРЯЙТЕ ТАКОМУ ЭЭГ**
- **ЗНАЧЕНИЕ РУТИННОГО ЭЭГ ОЧЕНЬ МАЛО**
- **ЗОЛОТОЙ СТАНДАРТ – ВИДЕО-ЭЭГ-МОНИТОРИНГ СНА! ВОЗМОЖНО В КЛИНИКЕ ИЛИ НА ДОМУ.**

ВИДЕО-ЭЭГ-МОНИТОРИНГ

- Клиническая картина+
- Эпилептический генез пароксизмальных эпизодов (иктальная активность)
- Наличие интериктальной активности
- Локализация

**Клинико-
электроэнцефалографический
синдром**

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ, КОТОРЫЕ НУЖНО ПРЕКРАЩАТЬ

- Пролонгированный приступ > 5 минут
- Smith et al 1996: 80% приступов длительностью более 5 минут будут длиться более 30 минут.
- Конвульсивный эпилептический статус: приступ длительностью более 30 минут или серия приступов с неполным восстановлением более 30 минут.

Не только конвульсивные приступы требуют купирования (видео)

- Все приступы с нарушением сознания
- Все приступы с нарушением сердечно-легочной деятельности

ЛЕЧЕНИЕ ЭПИЛЕПСИИ

Общепринятые препараты, использующиеся для купирования приступов в РФ во любом возрасте

ДИАЗЕПАМ

0,1-0,2 мг/кг в/в, при невозможности- в/м.
Повторное введение через 5 минут
При неэффективности.
Возможно введение до 0,5 мг/кг под контролем витальных функций.

ВАЛЬПРОЕВАЯ КИСЛОТА В/В ФОРМА

ДЛИТЕЛЬНОЕ В/В ВВЕДЕНИЕ
Противопоказано при поражениях печени, митохондриальных заболеваниях.

ЛЕВЕТИРАЦЕТАМ В/В ФОРМА

РИСК АГГРАВАЦИИ, КОНТРОЛЬ ЭЭГ

ОКСИБУТИРАТ НАТРИЯ (ГОМК)

**ОТДЕЛЕНИЕ ИНТЕНСИВНОЙ
ТЕРАПИИ, МОНИТОРИРОВАНИЕ**

ТИОПЕНТАЛ НАТРИЯ

ОТДЕЛЕНИЕ ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ, ИВЛ

ЛЕЧЕНИЕ ЭПИЛЕПСИИ БАЗОВЫЕ ПРЕПАРАТЫ

Антиэпилептических препаратов много, более 30.

Как мы их назначаем?

- Эпилептический синдром
- Вид приступов
- Возраст
- Переносимость
- Моно/политерапия
- Сопутствующие состояния + взаимодействие с другими препаратами (оральные контрацептивы, антибиотики, антикоагулянты)

Назначать препарат должен невролог!

Современные возможности лечения резистентных приступов

- Хирургическое лечение
- Кетогенная диета
- Стимулятор блуждающего нерва

Нарушение глотания, бульбарный, псевдобульбарный синдром, аспирационный синдром

- Один из самых важных факторов синдрома внезапной смерти.
- Высокий риск бронхо-легочных осложнений
- При наличии гиперсаливации рефлюкса и нарушении глотания - ларингоспазм. Он редко бывает опасным, однако приносит много дискомфорта пациентам.

Помощь: обязательно учить всех пациентов и их родителей!

- Прием пищи с приподнятой головы или в вертикальном положении. Следить за приемом пищи!
- Стимуляция глотания.
- Профилактика дыхательных нарушений (ежедневная дренажные мероприятия)
- Стимуляция двигательной активности, смена положения тела
- Наличие аспиратора для домашнего использования.
- При необходимости – ранняя постановка зонда или наложение гастростомы, при необходимости- постановка трахеостомы.



Для лечения гиперсаливации в международной практике используются инъекции ботулотоксин

НАРУШЕНИЕ КОНТРОЛЯ МЫШЕЧНОГО ТОНУСА

Повышение мышечного тонуса	Снижение мышечного тонуса	Гиперкинезы
Спастичность	Гипотонически-астатический синдром	Миоклонус
Пластический тонус	Периферические синдромы	Дистония (дистонические атаки)
	Первично-мышечное поражение	Баллизм/хорея/атетоз

Осложнения: двигательные нарушения, болевой синдром, атрофия, фиброз, деформации контрактуры.

GMFS

СИСТЕМА КЛАССИФИКАЦИИ БОЛЬШИХ МОТОРНЫХ ФУНКЦИЙ ПРИ ЦЕРЕБРАЛЬНОМ ПАРАЛИЧЕ

- Универсальная шкала оценки двигательных функций
- Шкала предназначена для детей от 2 до 18 лет.
- Деление по возрастам: 2-4 года, 4-6 лет, 6-12 лет, 12-18 лет.
- Шкала переведена на русский язык и находится в общем доступе -
<http://motorgrowth.canchild.ca/en/GMFCS/resources/GMFCS-ER-Russian.pdf>

ЛЕЧЕНИЕ СПАСТИЧНОСТИ

Немедикаментозная терапия:

- реабилитационная двигательная терапия
профилактика контрактур
- правильные укладки
- ортезы и лонгеты
- физиотерапия
- ортопедическое лечение
- тейпирование
- occupational therapy.



ЛЕЧЕНИЕ СПАСТИЧНОСТИ

- Медикаментозная терапия:
миорелаксанты центрального действия, бензодиазепины.
- Ботулотоксин
- Баклофеновые помпы
- Хирургическое лечение- ризотомия и и стимуляция забыла чего

МИОРЕЛАКСАТЫ ЦЕНТРАЛЬНОГО ДЕЙСТВИЯ

Баклофен (баклофен, баклосан): стимулирует ГАМК_B-рецепторы, снижает возбудимость концевых отделов афферентных чувствительных волокон, угнетает моно- и полисинаптические спинальные рефлексy.

Тизанидин (сирдалуд, тизанил, тизанадин, тизалуд)— стимулятор пресинаптических альфа₂-рецепторы в спинном мозге, подавление высвобождения возбуждающих аминокислот, которые стимулируют рецепторы к N-метил-D-аспартату (NMDA-рецепторы).

Толперизон (мидокалм, толперизон) - механизм действия полностью не выяснен. Тормозит проводимость импульсов в первичных афферентных волокнах и двигательных нейронах, что приводит к блокированию спинномозговых моно- и полисинаптических рефлексов.

Гиперкинетический синдром

- Дистонические атаки, торсионная дистония, баллизм, хорей, атетоз.
- Помнить о том, что соматические проблемы ухудшают- болевой синдром, обструктивные бронхиты, пневмонии, зонды, ГЭР, боли в животе!!!
- Гиперкинезы- центральные миорелаксанты (баклофен).
- Препараты леводопы+карбидопы
- Бензодиазепины (клоназепам, диазепам).
- Нейролептики, тригексифенидил (циклодол) –м-и н-холинолитик. Много побочных эффектов, Ограничение- 12 лет.

Снижение мышечного тонуса

- Профилактика контрактур
- Профилактика легочных нарушений (дыхательная гимнастика, дренажные мероприятия)
- Физическая терапия
- Физиотерапия
- Нейротрофическая и витаминотерапия

Нарушения сна и поведения

Нарушения сна:

- Гигиена сна: за 30 мин легкий ужин, подготовиться ко сну за 20-30 минут, строго в оно время, прохлада в комнате, темно и тихо, за 3-4 часа до сна прекратить двигательные нагрузки,
- Биопрепараты (валериана, пустырник, мелатонин).
- Препараты с противотревожным или легким седативным эффектом (глицин, фенибут)
- Анксиолитики (атадекс)
- Нейролептики (тералиджен), эглонил, реже используется рисперидон
- Снотворные (золпидем)
- Антидепрессанты: труксал, мелипрамин

Нарушение поведения

- Адекватное обезболивание
- Психотерапия, когнитивная терапия
- Седативные, противотревожные препараты
- Антидепрессанты
- Корректоры настроения
- Нейролептики

От простого к сложному

Нейропатическая боль

- Ацетаминофен, аспирин, НПВС (невозможно применять длительно)
- Антидепрессанты трициклические – amitриптилин, сертралин
- Антиэпилептические препараты (карбамазепин, прегабалин, габапентин, реже - топирамат)
- Миорелаксанты
- Нейротрофические препараты (витамины группы В, тиоктовая кислота, актовегин и др), особенно при нейропатиях
- Наркотические анальгетики
- В случаях некупируемой боли – имплантируемые помпы для продленной спинальной анестезии.
- Психотерапия. БОС-терапия.

GROWING NEURONS



Базовая помощь

- Правильный уход, гигиена
- Адекватное обезболивание
- Решение соматических проблем (аспирационные синдромы, зонды, гастроэзофагальный рефлюкс, нарушения моторики ЖКТ).
- Средства абилитации- правильные вертикализаторы, коляски, ходунки, кресла и др
- Метаболическая поддержка, витаминотерапия

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

