

НЕЙРОПРОТЕКТОРНАЯ И НЕЙРОТРОФИЧЕСКАЯ
ТЕРАПИЯ БОЛЕЗНИ ДАУНА

С.К. ЕВТУШЕНКО, О.С. ЕВТУШЕНКО, Е.В. ЛИСОВСКИЙ, Л.Я. АЛЕШНИКОВА,
Е.В. ПОРОШИНА, И.С. ЕВТУШЕНКО, Т.Г. ЕВДУЩЕНКО

Донецкий областной детский клинический центр нейрореабилитации,
Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького

Резюме. В статье рассмотрены различные клинические проявления болезни Дауна, а также возможные подходы к выбору методов реабилитации и лечения. Описана методика применения Цереброкурина при болезни Дауна. При данной болезни возможны внешневидовые и психоневрологические проявления.

Ключевые слова: болезнь Дауна, Цереброкурин, реабилитация.

Болезнь Дауна (БД) — это врожденное заболевание, проявляющееся преимущественно умственной отсталостью, нарушением роста костей и другими физическими аномалиями [1].

Для детей с болезнью Дауна характерен своеобразный внешний вид: узкие раскосые глаза, придающие больным сходство с людьми монголоидной расы. Частота БД среди новорожденных составляет 1 : 700–1 : 800. Частота рождения детей с БД зависит от возраста матери и в меньшей мере — от возраста отца. Хромосомные дефекты, лежащие в основе болезни Дауна, — самая частая причина врожденных пороков развития и умственной отсталости. Примерно в 94 % случаев болезнь обусловлена полной трисомией по 21-й хромосоме. У 3 % больных наблюдается мозаицизм. В остальных случаях болезнь вызвана спорадической или наследуемой транслокацией 21-й хромосомы. Почти 50 % транслокационных форм наследуется от родителей-носителей, а остальные 50 % — это впервые возникшие транслокации [1, 2, 4].

До сих пор считалось, что пожилой возраст матери — единственный фактор риска, для которого четко

установлена связь с болезнью Дауна, и что после 35 лет существенно возрастает вероятность рождения детей с БД. Однако в последнее время дети с БД рождаются и у матерей 19–22 лет [1, 2, 4].

Соотношение количества мальчиков и девочек среди новорожденных с БД составляет 1 : 1. Клиническая симптоматика БД разнообразна: врожденные пороки развития, нарушения постнатального развития нервной системы, вторичный иммунодефицит и т.п. Многие симптомы БД заметны при рождении, в последующем они проявляются более четко. Из черепно-лицевых дисморфий отмечаются: монголоидный разрез глаз, круглое уплощенное лицо, плоская спинка носа, эпикант, крупный (обычно высунутый) язык, брахицефалия, деформированные ушные раковины. Характерна мышечная гипотония в сочетании с разболтанностью суставов. Часто встречаются врожденный порок сердца, характерны дерматоглифические признаки: четырехпальцевая, или «обезьянья», складка на ладони, две кожные складки вместо трех на мизинце, высокое положение трирадиуса и др. Пороки желудочно-кишечного тракта встречаются редко [2, 3].

В клинической картине доминируют изменения нервной системы. У большинства больных окружность головы уменьшена, череп брахицефалической формы. С первых дней жизни у ребенка проявляется мышечная гипотония. У части детей обнаруживаются косоглазие, слабость конвергенции, асимметрия лицевой иннервации, горизонтальный нистагм, расстройства координации, которые проявляются при выполнении локомоторных проб, тонких движений [3].

Психические расстройства характеризуются, главным образом, слабоумием, которое обнаруживается уже на первом году жизни. Отмечается диффузный характер слабоумия, при котором недоразвиты не только интеллект и мышление, но и другие психические функции (восприятие, внимание, память, речь, эмоционально-волевая сфера) [3, 5].

Слабоумие при болезни Дауна имеет ряд особенностей: мышление тугоподвижно, дети с трудом переключаются на новый вид деятельности. Деятельность определяется способностью к подражанию, повышенной внушаемостью. Эмоции поверхностны, малодифференцированы, однообразны. Нередко возникают вспышки гневливости, немотивированного упрямства, негативизма. Для болезни Дауна характерна большая сохранность эмоциональных и личностных проявлений по сравнению с глубиной интеллектуального дефекта. Несмотря на высокую внушаемость, такие дети не склонны к антисоциальным поступкам, хорошо усваивают несложные житейские понятия и навыки [3, 5].

Существовала точка зрения, что только в редких, исключительных случаях эти дети смогут немного научиться читать, выполнять простую работу и сумеют достичь некоторой независимости. Однако с каждым годом появляется все больше сообщений о молодых людях с болезнью Дауна, которые живут самостоятельно, работают, учатся водить машину, выступают на сцене и успешно трудятся в самых различных сферах.

Для обучения детей проводятся коррекционно-педагогические мероприятия, которые предусматривают выработку психомоторных навыков, социальную адаптацию, коррекцию речевых навыков. В процессе обучения максимально используется механическая память больных, способность чувственного восприятия окружающего, относительная сохранность эмоций и способность к подражанию. При этом медперсонал пользуется наглядным материалом, вовлекая больных в активную деятельность. Занятия с детьми носят яркую и эмоциональную окраску: используются музыка, цветные диапозитивы. Развитию мышления и речи способствует игровая деятельность [5].

Вопреки широко распространенному мнению диагноз «болезнь Дауна» не определяет жизненный путь и не накладывает неизбежных ограничений на развитие детей. Многие авторы обращали внимание на широкий диапазон показателей развития, наблюдаемый

у людей с болезнью Дауна, и представили свидетельства, рассеивающие некоторые укоренившиеся мифы относительно развития детей с болезнью Дауна.

Кроме педагогической коррекции, в мире применяется медикаментозная общеукрепляющая терапия: витамины, ноотропные препараты, аминокислоты, липиды, гормон роста [6].

Учитывая мировой и отечественный опыт и используя собственные наработки в течение 5 лет, Донецкий областной детский клинический центр нейрореабилитации проводит лечение детей с болезнью Дауна. Под наблюдением находятся 46 детей с болезнью Дауна в возрасте от 1 до 15 лет (преимущественно от 7 до 12 лет).

Из 46 детей 13 родились от матерей, возраст которых составил от 19 до 22 лет, 16 детей — от матерей в возрасте 23–35 лет, а 17 детей родились от матерей в возрасте старше 35 лет. Соотношение количества мальчиков и девочек — 1 : 1.

Все дети до поступления осматриваются неврологом, психиатром, педиатром, психологом и логопедом.

Клинико-инструментальное обследование включает: ультразвуковую доплерографию сосудов головного мозга и шеи (аппарат Logidop-4), электроэнцефалокартирование (комплекс DXNT-32), электромиографию (комплекс «Феникс-141»), МРТ (аппарат Gyroscan Intera T10).

Абсолютное большинство больных имеют классические признаки заболевания. Гипервозбудимость отмечается у 32 % больных. Нарушение тонкой моторики обнаружено почти у всех пациентов, гипотония — в 46 % случаев, другие неврологические нарушения выявились у 15 % больных.

Наблюдая детей с первого года жизни, мы отметили, что новорожденные с болезнью Дауна могут по основным показателям быть практически нормальными (за исключением диффузной мышечной гипотонии), но в дальнейшем в течение первых месяцев жизни у них отмечается задержка темпов психомоторного развития. Дефицит крупной моторики со временем компенсируется, и на первый план в клинической картине впоследствии выступают нарушения психического развития, которые с возрастом становятся все более явными. Многочисленные работы по изучению психического развития детей с болезнью Дауна в течение первого десятилетия жизни показали, что у них наблюдается прогрессивное, фактически линейное снижение по отношению к норме коэффициента интеллектуального развития начиная с первого года жизни.

Состояние речевой функции оцениваем согласно балльной шкале, включающей такие показатели, как степень выраженности алалии, моторной афазии, апраксии, состояние тонуса артикуляционной мускулатуры, объем активных движений языка. Уровень интеллектуального развития оцениваем по шкале, которая включает контактность, ориентировку в месте,

времени и собственной личности, уровень концентрации внимания, развитие зрительной и слуховой памяти, уровень и темп мышления, состояние эмоциональной сферы, поведение, критику, развитие навыков самообслуживания. У детей дошкольного возраста определяем уровень интеллектуального развития с применением теста прогрессивных матриц по Равену, а также по 6 субтестам: осуществление простых обобщений, конкретизация понятий, нахождение общего, определение понятий, подбор противоположностей, нахождение лишнего понятия. Определяем уровень социальной адаптации и способность ребенка посещать дошкольное учреждение. Развитие детей школьного возраста оцениваем по шкале Векслера. Уровень социальной адаптации определяем для решения вопроса о возможности и форме обучения.

Шкала интеллекта позволяет оценить зрительное, слуховое и тактильное восприятие, способность решения различных задач, речевое развитие и память. Моторная шкала определяет уровень развития крупной и мелкой моторики. Шкала поведения дает возможность оценить состояние таких процессов, как внимание, уровень общей активности и степень развития познавательного интереса, способность произвольно регулировать свое поведение, состояние эмоциональной сферы ребенка, а также способность к социальным контактам.

У всех детей проводится обследование с целью выявления сопутствующих эмоциональных и поведенческих расстройств.

Результаты электроэнцефалокартирования выявили задержку становления функциональной зрелости мозга, увеличенное количество медленных колебаний, отмечена низкая реактивность электрических потенциалов мозга на внешние раздражения.

В результате проведенных обследований дети с болезнью Дауна разделены на 4 группы: 1-я группа — дети до 3 лет, у которых на первый план выступает мышечная гипотония с задержкой речевого развития; 2-я группа — дети от 3 до 15 лет с легкой умственной отсталостью; 3-я группа — дети от 3 до 15 лет с умеренной умственной отсталостью; 4-я группа — дети от 3 до 15 лет с выраженной умственной отсталостью.

У всех детей отмечались: более позднее появление и выраженные нарушения речи, отсутствие речи или бедный словарный запас, дефекты звукопроизношения в виде своеобразной дизартрии, задержка формирования фразовой речи, нарушения грамматического строя речи, нарушения тонуса и движений артикуляционной мускулатуры, недостаточность понимания речи; снижение когнитивных функций различной степени выраженности: низкая концентрация внимания, плохая память, затруднение логического или преобладание конкретно-образного мышления. Оценка нарушений социальной адаптации варьирует от удовлетворительной до низкой. Отмечены характерные эмоциональные особенности: дети ласковые, добро-

душные, послушные, им не чужды чувства симпатии, смущения, стыда, обиды, хотя иногда отмечались раздражительность, упрямство.

В центре проводится комплекс лечебно-реабилитационных мероприятий. Учитывая то, что у этих детей преобладает мышечная гипотония, применяем лечебную гимнастику (включая «пальчиковую»), массаж, различные виды физиотерапевтического воздействия. Лечебная гимнастика направлена на укрепление мышечного тонуса, развитие тонкой моторики. Также используем иглорефлексотерапию (скальп-терапия на I и II зоны речи и аффективные зоны), лазеротерапию, электростимуляцию речевых меридианных точек аппаратом «Ласпер» (Е3, Е4, Е5, Е6, Е7). В комплекс входят логопедические и психологические занятия. У детей с болезнью Дауна нередко наблюдаются сенсорные нарушения, когда мозг не может реализовать все свои возможности из-за недостаточной сенсорной стимуляции. Для того чтобы ослабленные органы чувств могли прореагировать на стимуляцию или чтобы мозг сумел справиться с тем или иным специфическим стимулом, требуется более сильная, чаще повторяющаяся стимуляция, проводимая в отсутствие других воздействий. В связи с этим дети проходят курсы занятий в сенсорной комнате, где применяем светотерапию, звукотерапию, «сухой» бассейн, арт-терапия.

В комплекс лечебно-реабилитационных мероприятий включаем медикаментозную терапию. На первое место можно поставить Церebroкурин — нейропептид нового поколения, полученный из эмбрионов крупного рогатого скота. Мы имеем десятилетний опыт работы с данным препаратом. Церebroкурин содержит свободные аминокислоты, нейропептиды и низкомолекулярные продукты контролируемого протеолиза низкомолекулярных белков и пептидов эмбрионов крупного рогатого скота, что и определяет протекторное действие препарата. Как известно, именно эмбрион на раннем этапе онтогенеза содержит наибольшую концентрацию регуляторных нейропептидов, которые при соответствующей технологической обработке составляют основу Церebroкурина. Не исключено, что в исходную суспензию препарата могут попадать и нейробластные стволовые клетки. Регуляторные нейропептиды, составляющие основу препарата, способствуют ремиелинизации, глиальной пролиферации и регенерации новых нейронов в развивающемся мозге ребенка, это и определяет нейротрофическое действие Церebroкурина у детей с болезнью Дауна. Препарат в комплексе с реабилитационными мероприятиями приводит к более быстрому улучшению психоневрологической симптоматики, улучшению когнитивных функций и речевых нарушений. Церebroкурин был включен в комплекс лечения 48 детей. Препарат применялся в условиях стационара курсом по 0,5–4,0 мл внутримышечно по 10 инъекций. 7 детей прошли 1 курс лечения Церebroкурином, 15 детей — 2 курса с

интервалом 3–6 месяцев, 16 детей получили 3 курса по 10 инъекций через 3–6 месяцев, 10 детей — 4 курса в течении года.

Между курсами лечения в центре дети получали поддерживающую терапию — ноотропные препараты амбулаторно в виде интраназальных капель (семакс, дельтаран) и перорально (тиоцетам, энцефабол, пантогам); цитиколин по 1,5 мл 2 раза в день 45 дней; 1% или 0,1% раствор семакса пациенты принимали по схеме согласно возрастной дозировке, всего 3–6 курсов; дельтаран (капли в нос) — ежедневно в течение 5 дней, затем 1 раз в 5 дней 1–1,5 месяца; пантогам, тиоцетам, энцефабол в возрастной дозировке курсами по 2 месяца.

Количество и состав реабилитационных мероприятий, а также количество курсов медикаментозной терапии (в т.ч. и Цереброкурина) определяется индивидуально в зависимости от возраста ребенка, интеллектуального дефекта, речевых нарушений и уровня социальной адаптации. Появилась новая педиатрическая форма препарата (0,5 мл), что более удобно в применении.

После проведенного лечения во всех группах детей отмечалась положительная динамика, особенно в той группе, где в течение одного года дети получали четыре курса терапии Цереброкурином. В речевой сфере увеличились речевая активность (у 60 % детей), словарный запас (65 %), появилась фразовая речь (50 %), улучшилось звукопроизношение, понимание обращенной речи (75 % детей). В интеллектуальной сфере улучшились концентрация и устойчивость внимания (70 %), зрительная и слуховая память (75 %), увеличился темп мышления, появилось логическое и абстрактное мышление (65 %), контакт стал более стабильным, появился интерес к обучению. Улучшилась социальная адаптация — появились навыки самооб-

служивания и опрятности, интерес к общению со сверстниками и обучению у 80 % детей.

Со стороны биоэлектрической активности головного мозга отмечено нарастание амплитуды альфа- и бета-ритма, что отражает повышение уровня функционального состояния коры головного мозга. Клиническими проявлениями подобных изменений на ЭЭГ является улучшение речевой и психической деятельности, концентрации внимания и когнитивных функций.

В результате проведенной комплексной терапии 16 детей посещают массовый детский сад, 8 детей обучаются в общеобразовательной школе, 4 ребенка — в речевой школе, 18 детей — по вспомогательной программе.

Таким образом, применение Цереброкурина в комплексном лечении умственной отсталости при болезни Дауна приводит к уменьшению интеллектуального недоразвития, улучшению когнитивных функций и более высокому уровню социальной адаптации.

Литература

1. Барашичев Ю.И., Бахарев В.А., Новиков П.В. Диагностика и лечение врожденных наследственных заболеваний у детей. — 2004. — 560 с.
2. Ковалева Н.В. // Цитология и генетика. — 2002. — Т. 36, № 6. — С. 54-69.
3. Козлова С.И., Семанова Е.И., Демикова И.С., Блиникова О.Е. // Наследственные синдромы и медикогенетическое консультирование. — Л., 1987. — С. 247-248.
4. Марковская И.Ф. Задержка психического развития // Клиническая и нейропсихологическая диагностика. — М., 1993. — 125 с.
5. Євтушенко С.К. Результати проведення клінічної апробації препарату Цереброкурин в Донецькій області на базі Центру нейрореабілітації // Цереброкурин. — Київ, 2002. — С. 23-34.
6. Євтушенко С.К., Дубовцева О.О., Омеляненко А.А. Спосіб лікування розладів мови у пацієнтів з органічним ураженням головного мозку. Патент на винахід № 99010498 від 24.05.2001 р., Київ. □

НЕЙРОПРОТЕКТОРНА І НЕЙРОТРОФІЧНА ТЕРАПІЯ ХВОРОБИ ДАУНА

С.К. Євтушенко, О.С. Євтушенко, Є.В. Лісовський, Є.В. Порошина, Л.Я. Алешнікова, І.С. Євтушенко, Т.Г. Євдущенко
Донецький обласний дитячий клінічний центр нейрореабілітації,
Донецький національний медичний університет ім. М. Горького

Резюме. У статті розглянуті різні клінічні прояви хвороби Дауна, а також можливі підходи до вибору методів реабілітації і лікування. Описано методику застосування Цереброкурину при хворобі Дауна. При даній хворобі можливі зовнішньовідові та психоневрологічні прояви.

Ключові слова: хвороба Дауна, Цереброкурин, реабілітація.

NEUROPROTECTIVE AND NEUROTROPIC THERAPY OF DOWN'S DISEASE

S.K. Yevtushenko, O.S. Yevtushenko, Ye.V. Lisovsky, Ye.V. Poroshina, L.Ya. Aleshnikova, I.S. Yevtushenko, T.G. Yevdushchenko
Donetsk Regional Pediatric Clinical Center of Neurorehabilitation,
Donetsk National Medical University named after M. Gorky, Ukraine

Summary. In the article various clinical manifestations of Down's disease and different approaches to the choice of rehabilitation methods and treatment are considered. Principles of Cerebrocurin application at Down's disease are described. Extrakind and psychoneurology features may be in patients with Down's disease.

Key words: Down's disease, Cerebrocurin, and rehabilitation.