


А.Б.Пальчик, А.Е.Понятишин

# НЕЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПАРОКСИЗМЫ У ГРУДНЫХ ДЕТЕЙ

*Второе издание,  
переработанное и дополненное*

 Москва  
«МЕДпресс-информ»  
2018

УДК 616.739-053.3

ББК 56.12:57.3

П14

*Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.*

*Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.*

*Информация для врачей. Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.*

*Книга предназначена для медицинских работников.*

## **Пальчик А.Б.**

П14 Неэпилептические пароксизмы у грудных детей / А.Б.Пальчик, А.Е.Понятишин. – 2-е изд., перераб. и доп. – М. : МЕДпресс-информ, 2018. – 176 с. : ил. + 1 CD-ROM

ISBN 978-5-00030-571-3

Настоящая монография посвящена весьма распространенным, многообразным и зачастую трудно классифицируемым пароксизмальным расстройствам у детей: неэпилептическим пароксизмальным феноменам (**non-epileptic paroxysmal events – NEPE**). Данные нарушения рассмотрены в рамках концепции неврологии развития как субоптимальные явления, однозначно не относящиеся к нормальным или патологическим. В работе значительное место уделено методической стороне проблемы, упомянутые пароксизмы распределены в соответствии с их преобладанием в цикле «сон–пробуждение–бодрствование». В руководстве наряду с данными литературы представлены результаты собственных исследований и наблюдений, иллюстрированные видеозаписью.

Для неврологов, педиатров, неонатологов, психиатров, врачей общей практики и студентов медицинских вузов.

УДК 616.739-053.3

ББК 56.12:57.3

ISBN 978-5-00030-571-3

© Пальчик А.Б., Понятишин А.Е., 2015, 2018

© Оформление, оригинал-макет.

Издательство «МЕДпресс-информ», 2015, 2018

---

## СОДЕРЖАНИЕ

---

<b>Сокращения</b> .....	5
<b>Предисловие</b> .....	6
<b>1. Методические подходы к изучению пароксизмальных состояний у детей</b> .....	11
1.1. Состояния нервной системы у плода и младенца .....	11
1.2. Пароксизмальные явления у плода .....	15
<b>2. Неэпилептические пароксизмы в бодрствовании</b> .....	21
2.1. Jitteriness .....	21
2.2. Startle-синдромы и гиперэкplexия .....	56
2.3. Доброкачественный миоклонус младенчества (синдром Феджермана) .....	72
2.4. Гастроэзофагеально-рефлюксная болезнь. Синдром Сандифера .....	84
2.5. Приступы «передергивания», «дрожания», «ознобopodobные пароксизмы» (shuddering attacks) .....	93
2.6. Детские периодические синдромы .....	97
2.7. Аффективно-респираторные приступы .....	121
2.8. Аффективно-респираторные приступы .....	132
<b>3. Неэпилептические пароксизмальные явления во сне</b> .....	147
3.1. Зависимые от сна ритмические расстройства (rhythmic movement disorder – RMD) .....	151
3.2. Доброкачественный неонатальный миоклонус сна .....	155
3.3. Мастурбация .....	166

---

## ПРЕДИСЛОВИЕ

---

С первых дней своей практики детский врач сталкивается с разнообразными проявлениями в поведении младенца, которые ставят в замешательство как родителей ребенка, так и самого врача. К ним можно отнести, в частности, дрожание, стереотипные привычные движения в бодрствовании, трудно объяснимые феномены во сне. Стандартное образование, получаемое врачом, не позволяет ответить на вопрос о природе подобных состояний. «Классическая» медицинская парадигма, рассматривающая все явления через дихотомии «нормальное/патологическое» или «нормальное/ненормальное», а в случае «патологии» или «ненормальности» – через схему «этиология–патогенез–патоморфология–клиника–диагностика–лечение–прогноз», оказывается безоружной в этом случае.

Здесь будет уместно вспомнить фразу выдающегося отечественного педиатра И.М.Воронцова о том, что педиатрия как медицинская наука радикально отличается от медицины взрослых, так как представляет собой сочетание медицины развития и медицины болезней.

Значительное число феноменов у ребенка (особенно в периоды новорожденности и младенчества) заведомо сложно однозначно отнести к категории нормальных, патологических или адаптационных, и решение об этом отнесении носит скорее директивный, чем доказательный характер. Принятие решения о ненормальности такого явления возникает зачастую в связи с невозможностью объяснить его характер и причины.

В связи с этим необходимо отметить, что если медицина взрослого возраста, и в частности неврология, сформировались к концу XIX в., то детская неврология стала самостоятельной дисциплиной после Второй мировой войны. У детского невролога возникал вопрос выбора отношения к младенцу как «маленькому взрослому» или как онтогенетическому этапу развития человека (памятуя, что онтогенез повторяет в себе этапы филогенеза).

С начала 1960-х годов в неврологии было сформировано новое направление «неврология развития», вошедшее в регистр медицинских дисциплин в 1990-е годы. Исследования в неврологии развития находят свое отражение в ряде международных периодических изданий, специально посвященных этой проблеме и имеющих в названии термин «развитие» («development»): «Early Human Development», «Developmental Medicine and Child Neurology», «Brain and Development» и т.д. Принципы неврологии развития, которые вносят дополнительное своеобразие в «классическую» неврологию, представлены нами в предшествующих работах (Пальчик А.Б., 2002; 2007; 2012).

Одним из основных принципов неврологии развития является концепция оптимальности (Prechtl H.F.R., 1980).

Основатель неврологии развития H.F.R.Prechtl предложил вместо доминирующего в медицине вообще и в неврологии в частности рассмотрения клинического явления как *нормальное/патологическое* или *нормальное/ненормальное* дихотомию *оптимальное/субоптимальное*. Для отнесения явления к оптимальному или субоптимальному разрабатываются шкалы (листы) оптимальности, субоптимальные показатели оцениваются с точки зрения кумулятивного риска, при этом суммарная оценка должна иметь числовое значение. Оптимальность представляет собой более узкое понятие, чем нормальность. Так, H.F.R.Prechtl приводит пример, что рождение от первой беременности является нормальным показателем, но субоптимальным, так как смертность при рождении от первой беременности выше, чем от второй или третьей. Принцип оптимальности позволяет использовать гибкие шкалы (листы) оптимальности в зависимости от целей и задач, стоящих перед врачом и исследователем.

Подобный подход позволит рассмотреть некоторые неясные состояния у младенцев под другим углом зрения.

В настоящей работе представлен ряд пароксизмальных явлений у детей раннего возраста, которые трудно отнести однозначно к нормальным или патологическим, но безусловно можно отнести к субоптимальным.

В связи с этим необходимо дать определение слову «пароксизм» в его традиционной русскоязычной интерпретации.

**Пароксизм**, -а, м. (спец. и книжн.). *Внезапный и сильный приступ (болезни, чувства). П. малярии. П. смеха. В пароксизме отчаяния. Прил. пароксизмальный, -ая, -ое. (Толковый словарь под ред. С.И.Ожегова и Н.Ю.Шведовой.)*

**Пароксизм**, м., греч. *Приступ, припадок болезни или сильной страсти. Пароксизм лихорадки у него через день. Он в пароксизме исступленья. (Толковый словарь В.И.Даля.)*

**Пароксизм**, пароксизма, м. (греч. *paroxysmos*, букв. раздражение) (книжн.). 1. *Периодически возвращающийся приступ болезни (мед.). Пароксизм лихорадки.* 2. (перен.) *Внезапный приступ какого-нибудь сильного душевного возбуждения и его внешнее проявление. В пароксизме страсти. Пароксизмы смеха все еще схватывали его. М.Горький. (Толковый словарь русского языка под ред. Д.Н.Ушакова.)*

**Пароксизм** – усиление какого-либо болезненного припадка (лихорадки, боли, одышки) до наивысшей степени; иногда этим словом обозначают также периодически возвращающиеся приступы болезни, например болевой лихорадки, подагры. (Энциклопедический словарь Ф.А.Брокгауза и И.А.Ефрона.)

Рассматриваемые в настоящей работе феномены в последние годы в мировой литературе называют **non-epileptic paroxysmal events (NEPE)** – неэпилептические пароксизмальные феномены (дословно «события», «присшествия»).

По некоторым данным, до 15–25% пациентов, поступающих в специализированные эпилептологические центры и стационары с предварительным диагнозом «эпилепсия», на самом деле не страдают этим серьезным заболеванием. Данные показатели в силу целого ряда объективных и субъективных причин могут быть значительно выше среди новорожденных и детей раннего возраста (Shuper A. et al., 1995; Hsieh D et al., 2010). Практически у каждого эпилептического приступа имеется своя клиническая «маска» неэпилептического генеза, что во многом и затрудняет дифференциальную диагностику. Кроме того, относительная редкость некоторых пароксизмальных неэпилептических состояний у младенцев в совокупности, к сожалению, с недостаточной осведомленностью специалистов также может быть причиной последующих диагностических ошибок.

Большинство типов NEPE специфичны для детского возраста. Поэтому педиатр должен быть осведомлен в многообразии физиологических процессов или патологической сущности, лежащих в основе пароксизмальных состояний, и способным корректировать дальнейшее обследование и ведение младенца (Luat A.F. et al., 2015)

Современные эпидемиологические исследования показывают, что эпилепсия на первом году жизни встречается примерно в 50–200 случаях на 100 000 детей данной популяции, тогда как совокупная встречаемость неэпилептических пароксизмов в этой когорте детей может достигать 60–70% (Cross J., 2009; Visser A. et al., 2010).

Всевозможные пароксизмальные состояния достаточно часто встречаются у детей в первые месяцы/годы жизни. Некоторые из них хорошо известны широкому кругу специалистов и даже родителям (например, тремор, аффективно-респираторные приступы). Другие встречаются значительно реже и в отечественной литературе, с нашей точки зрения, представлены недостаточно полно и, соответственно, менее известны, что зачастую является причиной гипердиагностики различных патологических состояний. Единой общепризнанной классификации неэпилептических пароксизмов не существует, что во многом связано с рядом объективных причин – нередко неизвестны этиология и механизмы развития этих феноменов, имеются трудности их однозначной клинической оценки и интерпретации. В этой связи нам представляется оптимальным разграничение этих феноменов по возрастному принципу. Учет возраста ребенка и представление о тех или иных пароксизмах, которые максимально часто дебютируют и клинически манифестируют в определенные периоды жизни, безусловно, облегчит задачу при диагностике и дифференциации, в первую очередь, с эпилептическими приступами (табл. 1).

В монографии мы попытались представить большую часть из этих неэпилептических феноменов с дебютом и максимальной клинической манифестацией в грудном возрасте. Однако, в связи с раритетом некоторых расстройств, а также отсутствия их иллюстрации в наших наблюдениях у младенцев первого года, ряд неэпилептических явлений продемонстрировано на видео детей более старшего возраста.

Таблица 1

**Систематизация НЕРЕ у детей грудного возраста  
(Гузева В.И., 2007; Белоусова Е.Д. и др., 2007; Paolicchi et al., 2002;  
Mizrahi E., 2005; с дополнениями)**

Неонатальный период (0–2 мес.)	Младенческий период (2–24 мес.)
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Физиологические и патологические апноэ</li> <li>• Физиологический тремор</li> <li>• Патологический тремор</li> <li>• Рефлексы новорожденных (в том числе рефлекс Моро и рефлекс испуга)</li> <li>• Абдоминальная колика</li> <li>• Физиологический миоклонус в бодрствовании и при засыпании (дремотный миоклонус)</li> <li>• Доброкачественный неонатальный миоклонус сна</li> <li>• Спонтанная двигательная активность в фазе быстрого сна</li> <li>• Гиперэкплексия («большая» форма)</li> <li>• «Глазные» феномены (транзиторное косоглазие, врожденный нистагм, движения глаз в фазе быстрого сна)</li> <li>• «Клинические судороги» новорожденных (Mizrahi E., 2005)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Аффективно-респираторные приступы</li> <li>• Доброкачественный миоклонус младенчества (синдром Феджермана)</li> <li>• Младенческая мастурбация</li> <li>• «Беспокойный» сон</li> <li>• Ритмичные движения во сне</li> <li>• Стереотипии (навязчивые, привычные движения)</li> <li>• «Глазные» феномены (опсоклонус, Spasmus mutans, пароксизмы тонических заведений глаз вниз или вверх)</li> <li>• Детские периодические синдромы (доброкачественный пароксизмальный тортиколлис; пароксизмальное головокружение и др.)</li> <li>• Патологические тонические позы (децеребрация, декортикация) и дистонические «атаки»</li> <li>• Гастроэзофагеально-рефлюксная болезнь и синдром Сандифера</li> <li>• Альтернирующая гемиплегия</li> </ul>

Данные явления описаны в ряде отечественных монографий (Гузева В.И., 2007; Белоусова Е.Д. и др., 2007). Не претендуя на какой-либо приоритет, настоящая работа служит продолжением изучения этих состояний, вызывающих интерес и удивление. При изложении материала мы посчитали допустимым там, где это возможно, общепринятую схему «этиология–патогенез–клиника–лечение» заменить схемой «механизмы развития–манифестация–коррекция», поскольку большинство описанных феноменов нельзя безусловно отнести к заболеваниям. В разделе 2 на примере феномена jitteriness рассмотрены системы стандартизации оценки основных показателей. Как было ранее указано, до 70% некорректных интерпретаций клинических данных обусловлены нарушением принципа стандартизации (Пальчик А.Б., 2012).

За время создания настоящей монографии трагически ушел из жизни наш коллега, блестящий врач и исследователь пароксизмальных состояний у детей Александр Юрьевич Ермаков, памяти которого посвящают авторы свой труд.

Авторы выражают благодарность Владимиру Валентиновичу Суворову за помощь в создании компакт-диска.

## Литература

- Гузева В.И. Эпилепсия и неэпилептические пароксизмальные состояния у детей. – М.: МИА, 2007. – 568 с.
- Дифференциальный диагноз эпилепсии / Под ред. Е.Д.Белоусовой, А.Ю.Ермакова. – М.: Пульс, 2007. – 364 с.
- Пальчик А.Б. Эволюционная неврология. – СПб.: Питер, 2002. – 384 с.
- Пальчик А.Б. Введение в неврологию развития (12 лекций). – СПб.: КОСТА, 2007. – 368 с.
- Пальчик А.Б. Лекции по неврологии развития. – М.: МЕДпресс-информ, 2012. – 368 с.
- Cross J. Pitfalls in the diagnosis and differential diagnosis of epilepsy // *Pediatrics and child health*. – 2009. – Vol. 19. – P. 199–203.
- Hsieh D., Chang N., Tsuchida N. et al. New-onset afebrile seizures in infancy // *Neurology*. – 2010. – Vol. 74. – P. 150–156.
- Luat A.F., Kamat D., Sivaswamy L. Paroxysmal nonepileptic events in infancy, childhood, and adolescence // *Pediatr. Ann.* – 2015. – Vol. 44 (2). – P. 18–23.
- Precht H.F.R. The optimality concept // *Early Human Development*. – 1980. – Vol. 43. – P. 201–205.
- Shuper A., Mimouni M. Problems of differentiation between epilepsy and non-epileptic paroxysmal events in the first year of life // *Arch. Dis. Child.* – 1995. – Vol. 73. – P. 342–344.
- Visser A., Jaddoe V., Arends L. et al. Paroxysmal disorders in infancy and risk factors in population-based cohort: the Generation R Study // *Dev. Med. Child. Neurol.* – 2010. – Vol. 52. – P. 1014–1020.



---

# 1. МЕТОДИЧЕСКИЕ ПОДХОДЫ К ИЗУЧЕНИЮ ПАРОКСИЗМАЛЬНЫХ СОСТОЯНИЙ У ДЕТЕЙ

---

## 1.1. Состояния нервной системы у плода и младенца

Состояние обследуемого является основной категорией клинической медицины и относится к пропедевтическим понятиям. Вводные клинические курсы приучают в первую очередь определять состояние обследуемого при описании его статуса.

В соответствии с требованиями Н.Ф.Р. Prechtl (1977) к последовательности неврологического осмотра, определение состояния нервной системы является существенной составляющей этого осмотра и в частности такого его компонента, как стандартизация. Клинические состояния у детей старшего возраста и взрослых хорошо известны и стандартизированы, хотя это не означает полной ясности их границ и сущности. Что касается развивающегося организма, особенно развивающегося столь стремительно и индивидуально, как новорожденный и грудной ребенок, то определение его состояния представляет непростую задачу в связи с наличием малодифференцированных и трудно интерпретируемых феноменов у детей этих возрастов.

Необходимо напомнить, что *под состоянием системы понимается четко определяемое свойство, которое может быть распознано при его повторении* (Ashby W.R., 1957).

Таким образом, нашей задачей является описание четко определяемых свойств нервной системы младенцев, которые могут быть хорошо идентифицированы при их повторном возникновении.

Прежде всего необходимо оговорить, какими по качественной характеристике могут быть состояния нервной системы у новорожденных и грудных детей. Мы предлагаем выделить следующие типы этих состояний (Пальчик А.Б., 2007):

- 1) поведенческие состояния;
- 2) динамические, транзиторные, адаптационные состояния;
- 3) состояния, отражающие степень дисфункции нервной системы.

Обычно описание неврологического статуса начинается с определения именно последнего типа состояний, но с позиций неврологии развития этого недостаточно.

## Поведенческие состояния новорожденных детей

Для понимания поведенческих состояний новорожденных детей необходимо осознать, что основные неврологические функции не возникают в момент рождения, а формируются в период внутриутробной жизни и имеется преемственность неврологических функций и дисфункций у плода и новорожденного. Поскольку описание поведенческих состояний основано на образной и аналитической оценке неврологических функций, необходимо привести сроки их возникновения (см. ниже). В соответствии с этим приблизительно после 16 нед. гестации при УЗИ с видеозаписью были определены четыре поведенческих состояния плода (Nijhuis J.G. et al., 1982):

1F. Телодвижений нет, кроме вздрагиваний, глаза неподвижны, стабильные с малым диапазоном частоты сердцебиения, с возможным учащением при движениях.

2F. Частые и периодические телодвижения с непрерывным движением глаз, сердцебиения широкого частотного диапазона, с частым ускорением при движениях.

3F. Значительных телодвижений нет, непрерывное движение глаз, сердцебиения широкого частотного диапазона, без ускорений.

4F. Сильные постоянные телодвижения с непрерывным движением глаз, нестабильные сердцебиения с длительными ускорениями, достигающие тахикардии.

Эти состояния плода имеют преемственность с поведенческими состояниями новорожденного.

Существуют две основных классификации поведенческих состояний новорожденных: Н.Ф.Р.Пречтл и соавт. (1964) и Т.В.Бразелтон (1974). Последняя классификация проанализирована в ряде работ и здесь рассматриваться не будет (Пальчик А.Б., 2007; 2012).

Исторически первой была предложена классификация Н.Ф.Р.Пречтл и D.J.Beintema (1964):

1. Глаза закрыты, дыхание равномерное, движений нет.
2. Глаза закрыты, дыхание неравномерное, значительных движений нет.
3. Глаза открыты, значительных движений нет.
4. Глаза открыты, постоянные заметные движения, крика нет.
5. Глаза открыты или закрыты, крик или возбужденное состояние.
6. Любое другое состояние (описать, в том числе кома).

**Состояние 1.** Начинается с момента, когда глаза новорожденного закрыты и дыхание становится регулярным. Могут быть замечены вздохи и приступы апноэ (длительностью не более 10 с), однако регулярное дыхание быстро восстанавливается. Нерегулярность дыхания обычно ассоциирована со startles (реакциями вздрагивания). Обычно частота дыхания составляет в этом состоянии 30–40 мин<sup>-1</sup>, сердечные сокращения регулярные с частотой 90–100 мин<sup>-1</sup>, однако во время startles повышаются до 130–140 мин<sup>-1</sup>, с последующей брадикардией. С возникновением данного состояния ЭЭГ меняется не сразу, однако постепенно формируется tracé alternant (альтер-

нирующая кривая), на которой медленные волны сменяются всплесками высокоамплитудной активности, при этом интервалы становятся все менее различимы, а амплитуда всплесков снижается. Под закрытыми веками не удастся выявить движения глаз, окулограмма не регистрирует ни быстрых, ни медленных движений. Можно определить стойкую тоническую, антигравитационную активность в большинстве групп мышц. Иногда можно заметить клонус мышц, в частности клонус нижней челюсти с частотой 1 Гц, длящийся 10–20 с. Крупные движения формируются в startles: внезапные напряжения нескольких групп мышц длительностью 1–2 с с последующим снижением тонической активности, с периодичностью приблизительно 3 мин. Обычно в течение первых суток жизни в состоянии 1 могут отмечаться длительные движения головы и конечностей, имеющие характер writhing (корча, корченье).

**Состояние 2.** В случае возникновения за состоянием 1 оно начинается со startles и крупных движений. Если же состояние 2 развивается после состояния 4, то ребенок просто закрывает глаза, сохраняя нерегулярное дыхание. Дыхание в этой фазе существенно чаще, менее регулярное, чем в состоянии 1, при этом эпизодически прерывается приступами апноэ (длительностью не более 10 с), иногда встречаются периоды брадипноэ до 15–20 движений в минуту. Дыхание, а вместе с ним и сердцебиения, характеризуются в этом состоянии лабильностью с широким диапазоном индивидуальных колебаний. ЭЭГ становится низкоамплитудной и низкочастотной, в последнюю треть данного состояния амплитуда ЭЭГ постепенно нарастает. REMs (rapid eyes' movements – быстрые движения глаз) появляются не ранее 2–4 мин после начала состояния 2. Им могут предшествовать медленные движения глаз (SEMs – slow eyes' movements), которые сохраняются на протяжении всего рассматриваемого состояния, прерываясь лишь на REMs. REMs постепенно увеличиваются по частоте в течение нескольких минут, достигают плато и далее уменьшаются по встречаемости к концу состояния 2. Данное состояние характеризуется полиморфной двигательной активностью. Startles встречаются так же, как и в состоянии 1, однако они менее выражены по частоте и интенсивности. Типичны небольшие подергивания в мышцах лица, рук, ног без существенного изменения положения конечностей. Эпизодически отмечаются гримасы и улыбка, но ритмические движения рта встречаются реже, чем в состоянии 1. Встречаются крупные генерализованные движения конечностей, головы и туловища. Они могут быть даже координированы, постоянно приобретать характер writhing и длиться в среднем около 3 мин. Во время возникновения крупных движений происходит изменение позы ребенка, а в промежутке между ними отмечают резкое падение постурального мышечного тонуса, хорошо фиксируемое как визуально, так и на ЭМГ.

**Состояние 3.** Характеризуется спокойным положением ребенка на спине с открытыми глазами, с блуждающим взглядом и REMs, прерывающимися эпизодами фиксации взора, миганием. На ЭМГ отмечаются признаки тонической мышечной активности, обеспечивающей поддержание позы. Данное состояние возникает часто после кормления и состояния 4 и является самым

кратковременным из всех состояний. В этом состоянии возможно тестирование таких неврологических функций, как слежение, а также кожных и глубоких рефлексов. Именно состояние 3 избирательно увеличивается в структуре всех состояний при ряде патологических процессов у новорожденных.

**Состояние 4.** В этом состоянии у новорожденного открыты глаза, отмечаются движения конечностей и головы. Координация движений зависит от позы ребенка. В пронаторном положении ребенка преобладают подъемы головы и движения конечностей, в супинаторном – движения менее заметны. Во время этих движений на ЭМГ регистрируется одновременная электрическая активность в мышцах-антагонистах и только в виде исключения выявляется реципрокная иннервация. Двигательная активность значительно меняется в течение данного состояния, и вспышки крупных движений чередуются с мелкими. Движения глаз заметны в состоянии относительного покоя и носят сканирующий характер. В тех случаях, когда удастся записать ЭЭГ без артефактов, она выглядит так же, как в состоянии 2. Дыхание и сердцебиения крайне неритмичны, особенно во время крупных движений.

**Состояние 5.** Основными показателями этого состояния служат вокализация или крик. Крик является способом общения новорожденного и может быть вызван манипуляциями с ним. Существуют различные причины крика начиная с легкого дискомфорта и голода и заканчивая болью и серьезным дистрессом. Длительность крика и интервалов между его повторениями крайне вариабельна в период новорожденности. При крике у ребенка повышается тонус всех мышц, при этом типичны ударяющие движения и движения writhing. Повышается частота сердечных сокращений, дыхание носит прерывистый характер, глаза открыты или закрыты, движения глаз во время крика обычно отсутствуют. ЭЭГ неспецифична и бывает такой, как в состояниях 3 и 4.

**Состояние 6.** Особое состояние, иногда не включаемое в классификации (Prechtl H.F.R., 1974), подразумевает кому, медикаментозное и другие воздействия, не учитываемые в вышеуказанных поведенческих состояниях.

H.F.R.Prechtl (1974) представил основные параметры описанных поведенческих состояний в виде векторов, где +1 – наличие признака, –1 – отсутствие признака, 0 – возможны оба варианта (табл. 2).

Наряду с этим явления, сопутствующие основным поведенческим состояниям, можно систематизировать следующим образом (табл. 3).

Таблица 2

**Векторы поведенческих состояний (Prechtl H.F.R., 1974)**

Состояние	Глаза открыты	Регулярное дыхание	Крупные движения	Вокализация
1	–1	+1	–1	–1
2	–1	–1	–1	–1
3	+1	+1	–1	–1
4	+1	–1	+1	–1
5	0	–1	+1	+1

Таблица 3

**Функциональные проявления, сопутствующие поведенческим состояниям (Prechtl H.F.R., 1974)**

	Состояния				
	1	2	3	4	5
Tracé alternant на ЭЭГ	++	–	–	–	–
Startles, движения рта	++	+	–	–	–
Startles, гримасы	–	++	–	–	–
Крупные движения	–	+	–	С	++
Потягивания (stretch)	–	++	–	±	–
Антигравитационные позы	+	±	++	0	0
SEMs	–	++	–	–	–
REMs	–	++	++	+	–
Визуальное слежение	–	–	++	±	–

«±» – иногда; «+», «++» – характерно; С – является основным показателем; 0 – не применимо; «–» – отсутствует.

Проверка рефлекторных ответов и реакций наиболее показательна в состояниях 1–3, что и продемонстрировано в таблице 4.

Суммируя приведенные выше данные, можно представить следующую сравнительную характеристику основных поведенческих состояний новорожденных (табл. 5).

Таким образом, ряд явлений, которые свойственны плоду и новорожденному ребенку, неразрывно связаны с его поведенческим состоянием, а некоторые из этих феноменов определяют границы этих состояний.

## 1.2. Пароксизмальные явления у плода

Одной из основополагающих концепций неврологии развития является представление о *преемственности неврологических функций* у плода, новорожденных и детей старшего возраста (Prechtl H.F.R., 1984; Casaer P., 1984; Casaer P. et al., 1991).

Значительная часть навыков возникает на самых ранних этапах онтогенеза и преемственно, континуумом, проходя через критический период родов, продолжается постнатально. В таблице 5 сделана попытка суммировать данные различных исследователей о формировании неврологических (в первую очередь двигательных) функций у плода.

Как видно из таблицы 6, по крайней мере два феномена развития (startles, blink) могут быть рассмотрены как пароксизмальные, а при более широком взгляде на данный вопрос позывы на мочеиспускание, потягивания и protrusion языка могут приниматься за пароксизмальные явления.

Startle-реакция (см. **видео 1**) (и сопровождающее ее мигание) более детально рассмотрена в разделах, посвященных jitteriness и гиперэксплексии (ГЭ).

Таблица 6

**Формирование основных функций у плода (Herschkowitz N., 1988;  
Prechtl H.F.R., 1998; Einspieler Ch. et al., 2011)**

Функции	Срок формирования, недели гестации
Нейрофибриляция первичных эфферентных миобластов	4
Рефлекторный ответ на прикосновение	7
Startle (вздрагивание)	8
Генерализованные движения	8
Икота	8
Изолированное движение руки	9
Изолированное движение ноги	9
Нерегулярные дыхательные движения	9
Позывы на мочеиспускание	9
Анте- и ретрофлексия головы	10
Поворот головы	10
Открытие рта (опускание нижней челюсти)	10
Кистелицевой контакт	11
Stretch (потягивание)	12
Сжимание и разжимание пальцев	12
Зевание	12
Протрузия языка	13
Изолированное движение пальцами	13
Сосание – глотание	14
Временной паттерн двигательной активности	14
Координированные движения	16
SEMs	16
REMs	20
Цикличность двигательной активности	21
Blink(мигательный)-рефлекс на виброакустическую стимуляцию	22
Латерализация положения головы	28
Формирование фаз сна	34
Регулярные дыхательные движения	35
Habituation (адаптация) к повторным вибротактильным стимулам	38

Таблица 7

**Внезапные изменения количества движений у плода**

Изменение количества движений	Возможная причина
Внезапное увеличение	Острый фетальный стресс Патология пуповины Отслойка плаценты
Внезапное уменьшение	Мозжечковое кровоизлияние Фетоплацентарное кровоизлияние Обвитие пуповиной

Между тем эволюционные пароксизмальные явления у плода необходимо отличать от заведомо патологических состояний, к которым можно отнести внезапные изменения количества движений плода и фетальные припадки.

Ch.Einspieler и соавт. (2012) следующим образом систематизировали первый тип нарушений (табл. 7).

Ультразвуковые исследования показывают, что внутриутробно у плодов встречаются эпизоды быстрых, резких подергиваний головой и всеми конечностями. Они могут длиться 5–10 с, повторяться каждые 20–30 секунд в течение 3–5 мин с интервалом 5–10 мин, в течение которого отсутствуют движения плода. В некоторых случаях припадки могут быть «мягкими» в виде множественных контрактур конечностей. Среди причин указывают на пороки развития мозга, приобретенные поражения мозга плода, врожденный артрогриппоз вследствие мышечной дистрофии, дефицит пиридоксина или тяжелое маловодье (Amiel-Tison C. et al., 2006; Conover W.B. et al., 1986; Skupski D.W. et al., 1996).

## Литература

- Пальчик А.Б. Введение в неврологию развития (12 лекций). – СПб.: КОСТА, 2007. – 368 с.
- Пальчик А.Б. Лекции по неврологии развития. – М.: МЕДпресс-информ, 2012. – 368 с.
- Amiel-Tison C., Gosselin J., Kurjak A. Neurosonography in the second half of fetal life: a neonatologist's point of view // J. Perinat. Med. – 2006. – Vol. 34. – P. 437–446.
- Ashby W.R. An introduction to cybernetics. – London, 1957.
- Brazelton T.B. Neonatal Behavioral Assessment Scale (2<sup>nd</sup> ed.) // Clinics in Developmental Medicine, №88. – London: Spastics International Medical Publications, 1984. – 125 p.
- Casaer P. Postural behaviour in newborn infants // Clinics in Developmental Medicine, №72. – London: SIMP with Heinemann, 1984.
- Casaer P., Lagae L. Age specific approach to neurological assessment in the first year of life // Acta Paediatrica Japonica. – 1991. – Vol. 33, №2. – P. 125–138.
- Conover W.B., Yarwood R.L., Peacock M.D., Thomas B.A. Antenatal diagnosis of fetal seizure activity with use of real-time ultrasound // Am. J. Obstet. Gynecol. – 1986. – Vol. 155. – P. 846–847.
- Einspieler Ch., Prayer D., Prechtl H.F.R. Fetal behaviour: a neurodevelopmental approach // Clinics in Developmental Medicine, №189. – London: McKeithPress, 2012. – 200 p.

- Herschkowitz N.* Brain development in the fetus, neonate and infant // *Biology of the Neonate*. – 1988. – Vol. 54, №1. – P. 1–19.
- Nijhuis J.G., Prechtl H.F.R., Martin C.B., Bots R.S.G.M.* Are there behavioural states in the human fetus? // *Early Human Development*. – 1982. – Vol. 6. – P. 177–195.
- Prechtl H.F.R.* The behavioural states of the newborn infant (a review) // *Brain Research*. – 1974. – Vol. 76, №2. – P. 185–212.
- Prechtl H.F.R.* The neurological examination of the full-term newborn infant // *Clinics in Developmental Medicine*, №63. – London–Philadelphia: SIMP/Heinemann, 1977.
- Prechtl H.F.R.* The optimality concept // *Early Human Development*. – 1980. – Vol. 43. – P. 201–205.
- Prechtl H.F.R., Beintema D.J.* The neurological examination of the full-term newborn infant // *Clinics in Developmental Medicine*, №12. – London: Heinemann, 1964.
- Skupski D.W., Sepulveda W., Udom-Rice I. et al.* Fetal seizures: further observations // *Obstet. Gynecol.* – 1996. – Vol. 88. – P. 663–665.



---

## 2. НЕЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПАРОКСИЗМЫ В БОДРСТВОВАНИИ

---

### 2.1. Jitteriness

#### Определение понятия

Jitteriness в переводе с английского языка означает «нервность, пугливость, дрожание».

Для настоящего явления имеется несколько близких, но неоднозначных определений. Одно из ранних определений J. Volpe (1974) рассматривает jitteriness как расстройство движений, характерное для периода новорожденности и реже встречающееся в более позднем возрасте, характеризующееся в первую очередь тремором, а также в некоторых случаях клонусом.

Более позднее определение того же автора подразумевает под jitteriness расстройство движений, чаще отмечающееся в период новорожденности, проявляющееся «грубым» генерализованным, симметричным тремором, высокочувствительным к внешним раздражителям, уменьшающимся при мягкой пассивной флексии конечностей, сопровождающимся оживленными глубокими рефлексам и легко вызываемым рефлексом Моро.

H.F.R. Prechtl (1977) подобное явление относит к синдрому повышенной возбудимости, что включает тремор и повышенное сопротивление в пассивных движениях.

Наряду с этим некоторые авторы упоминают в определении постоянство тремора по амплитуде и его формирование вокруг фиксированной оси (Kramer U. et al., 1994; Rosman N.P. et al., 1984).

L.M.S. Dubowitz (1988) добавляет понятие «параметры тремора» и отмечает, что типичным для jitteriness является низкоамплитудный и высокочастотный тремор.

R.J. Huntsman и соавт. (2008) в исследовании неэпилептических моторных феноменов у новорожденных приняли понятия «jitteriness» и «тремор» как взаимозаменяемые.

В отечественной литературе в основном рассматривают «синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости», заключающийся в треморе, спонтанном рефлекс Моро, горизонтальном нистагме и косоглазии (Якунин Ю.А. и др., 1976; 1979).

Необходимо заметить, во-первых, что рассмотрение данного явления как «синдрома повышенной возбудимости», или «hyperexcitability»

(H.F.R.Prechtl, Ю.А.Якунин и др.), переводит jitteriness из категории расстройств движений в категорию поведенческих расстройств. Во-вторых, если принять рассматриваемое явление как «синдром», то заведомо происходит его отнесение к патологическим состояниям, что не является корректным, как показывают приведенные ниже исследования.

В соответствии с представленными выше описаниями границ данного явления, а также результатами собственных исследований, приведенными ниже, мы предлагаем определять jitteriness следующим образом.

**Jitteriness – это стойкий тремор постоянной амплитуды вокруг фиксированной оси, связанный с высокими мышечным тонусом и глубокими рефлексамии, стойкими рефлексамии новорожденных, низким порогом startle-реакций и рефлекса Моро, уменьшающийся или исчезающий при успокоении и/или пассивной флексии конечностей.**

## **Эпидемиология**

Встречаемость рассматриваемого феномена достаточно однородна в различных описаниях. Различия в большей степени обусловлены неоднозначностью понимания этого явления различными авторами, а также отличиями обследованных популяций и возраста новорожденных.

По данным D.C.Armentrout и соавт. (2001), мелкий тремор встречается у 2/3 здоровых новорожденных в первые трое суток жизни. В исследовании M.Sims и соавт. (1986) jitteriness выявлен у 13 из 34 здоровых новорожденных (38,2%).

Изучая 50 новорожденных группы низкого риска, В.Touwen (1976) выявил jitteriness у 20%, т.е. у 10 детей. В обзоре N.P.Rosman и соавт. (1984) приводят ссылку на работу Willemse, где рассматриваемое явление определено у 41% здоровых новорожденных в первые часы жизни.






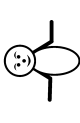



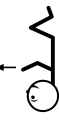






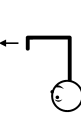


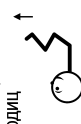
Обследование недоношенных детей в 40 и 44 недели постменструального возраста, у которых не выявлено тяжелых поражений головного мозга, показало, что феномен jitteriness, отмеченный у 23,8% младенцев, не имел связи со структурными изменениями, полученными тензорной магнитно-резонансной томографией (Weinstein M. et al., 2014).

В наиболее крупном исследовании, касающемся данной проблемы, в которое были включены 936 здоровых доношенных новорожденных, jitteriness диагностирован у 44% младенцев (Parker S. et al., 1990).

## **Причины и механизмы развития**

### **Гипернорадреналинемия**

Основным механизмом развития jitteriness у здоровых новорожденных детей или детей в группе низкого риска служит гипернорадреналинемия. Н.П.Шабалов (2004) среди адаптационных, пограничных состояний нервной системы новорожденных упоминает о «симпатико-адреналовом кризе новорожденного» или «синдроме только что родившегося ребенка», что,

<p><b>ПОЗА</b> Ребенок в положении на спине. Обращать внимание, в основном, на положение ног, но также оценить положение рук. Оценить преобладающую позу</p>	<p>Руки и ноги разогнуты или очень легко согнуты</p> 	<p>Ноги слегка согнуты</p> 	<p>Ноги отчетливо согнуты и приведены к животу</p> 	<p>Патологическая поза а) опистотонус б) значительная экстазия ног, сильная флексия рук</p> 
<p><b>МЫШЕЧНЫЙ ТОНУС РУК</b> Взять за обе руки, вытянуть их параллельно телу, удерживать примерно в течение 3 с. Опустить. Повторить трижды</p>	<p>Руки не сгибаются</p> 	<p>Руки сгибаются медленно, не всегда, не полностью</p> 	<p>Руки сгибаются быстро и полностью</p> 	<p>Руки сгибаются с трудом, возвращаются в исходное положение резко</p> 
<p><b>ТРАКЦИЯ РУК</b> Взять за запястье и потянуть руку вверх. Оценить сгибание в локтевом суставе. Оценить сгибание в локтевом суставе и сопротивление в момент, когда плечи оторвутся от матраса</p>	<p>Рука остается вытянутой без сопротивления</p> 	<p>Рука сгибается легко или с легким сопротивлением</p> 	<p>Сгибание рук приблизительно до 100°, затем подъем вслед за плечами</p> 	<p>Сгибание рук &lt;math&gt;&lt; 100^\circ&lt;/math&gt;, сохраняется после отрыва туловища от опоры</p> 
<p><b>ТОНУС МЫШЦ НОГ</b> Держать обе ноги в одной руке за лодыжки согнутыми в бедренном и коленном суставах. Быстро разогнуть, отпустить. Повторить трижды</p>	<p>Флексии нет</p> 	<p>Неполное или неустойчивое сгибание</p> 	<p>Полное, но медленное сгибание</p> 	<p>Ноги трудно разогнуть, резко возвращаются в исходное положение</p> 
<p><b>ТРАКЦИЯ НОГ</b> Удерживая ногу за область лодыжки, медленно подтянуть ее до вертикального положения. Оценить сгибание в коленных суставах и сопротивление в момент отрыва ягодиц</p>	<p>Ноги прямые, сопротивление</p> 	<p>Ноги слегка сгибаются, или ощущается легкое сопротивление</p> 	<p>Сгибание в коленных суставах остается после приподнимания ягодиц</p> 	<p>Сгибание остается после приподнимания ягодиц и спины</p> 



































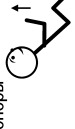

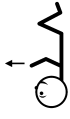



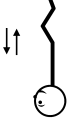
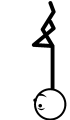





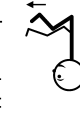
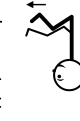
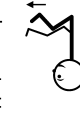
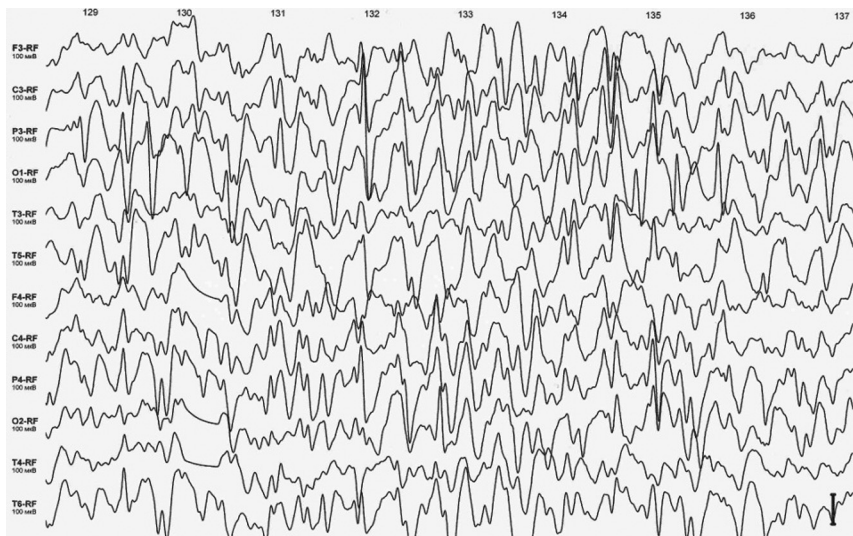
<p><b>ПОДКОЛЕННЫЙ УГОЛ</b> Приблизить колено к животу, разогнуть ногу легким надавливанием указательного пальца позади щиколотки. Оценить подколенный угол. Оценивать отдельно каждую сторону</p>	<p>180°</p> 	<p>-150°</p> 	<p>-110°</p> 	<p>-90°</p> 	<p>&lt; 90°</p> 
<p><b>КОНТРОЛЬ ГОЛОВЫ (1)</b> (экстензорный тонус) Ребенок усажив вертикально. Охватить грудную клетку ребенка двумя руками, поддерживая за плечи. Позволить голове падать</p>	<p>Не пытается поднять голову</p> 	<p>Ребенок пытается, попытка скорее чувствуется, чем видится</p> 	<p>Поднимает голову, но «роняет» вперед или назад</p> 	<p>Поднимает голову, оставляет вертикально, но, но голова может качаться</p> 	<p>Поднимает голову, оставляет вертикально или запрокинута. Не может быть пассивно согнута</p> 
<p><b>КОНТРОЛЬ ГОЛОВЫ (2)</b> (флексорный тонус) Ребенок усажив вертикально. Охватить грудную клетку ребенка двумя руками, поддерживая за плечи. Позволить голове падать</p>	<p>Не пытается поднять голову</p> 	<p>Ребенок пытается, попытка скорее чувствуется, чем видится</p> 	<p>Поднимает голову, но «роняет» вперед или назад</p> 	<p>Поднимает голову, оставляет вертикально, но, но голова может качаться</p> 	<p>Голова выпрямлена или запрокинута. Не может быть пассивно согнута</p> 
<p><b>ОТСТАВАНИЕ ГОЛОВЫ</b> Поднять ребенка в сидячее положение тракцией за обе кисти, слегка поддерживая голову. Также оцените сгибание рук</p>	<p>Голова падает и остается сзади</p> 	<p>Пытается поднять голову, но она падает назад</p> 	<p>Способен слегка поднять голову</p> 	<p>Поднимает голову по одной линии с туловищем</p> 	<p>Голова впереди туловища</p> 
<p><b>ВЕНТРАЛЬНАЯ СУСПЕНЗИЯ</b> Держите ребенка под живот на весу. Оцените изгиб спины, сгибание конечностей и положение головы по отношению к телу</p>	<p>Спина согнута, голова и конечности свешиваются выпрямленными</p> 	<p>Спина согнута, голова свешивается, конечности слегка согнуты</p> 	<p>Спина согнута слегка, конечности согнуты</p> 	<p>Спина выпрямлена, голова на одной линии, конечности согнуты</p> 	<p>Спина выпрямлена, голова выше уровня туловища</p> 

Рис. 2. 28 нед. постменструального возраста.

<p><b>ПОЗА</b> Ребенок в положении на спине. Обращать внимание, в основном, на положение ног, но также оценить положение рук. Оценить преобладающую позу</p>	<p>Руки и ноги разогнуты или очень легко согнуты</p> 	<p>Ноги слегка согнуты</p> 	<p>Ноги отчетливо согнуты, но не приведены к животу</p> 	<p>Ноги хорошо согнуты и приведены к животу</p> 	<p>Патологическая поза а) опистотонус б) значительная экстензия ног, сильная флексия рук</p> 
<p><b>МЫШЕЧНЫЙ ТОНУС РУК</b> Взять за обе руки, вытянуть их параллельно телу, удерживать примерно в течение 3 с. Отпустить. Повторить трижды</p>	<p>Руки негибаются</p> 	<p>Рукигибаются медленно, не всегда, не полностью</p> 	<p>Рукигибаются быстро и полностью</p> 	<p>Рукигибаются с трудом, возвращаются в исходное положение резко</p> 	<p>Сгибание рук &lt;math&gt;&lt; 100^\circ&lt;/math&gt;, сохраняется после отрыва туловища от опоры</p> 
<p><b>ТРАКЦИЯ РУК</b> Взять за запястье и потянуть руку вверх. Оценить сгибание в локтевом суставе. Оценить сгибание в локтевом суставе и сопротивление в момент, когда плечи оторвутся от матраса</p>	<p>Рука остается вытянутой без сопротивления</p> 	<p>Рука сгибается легко или с легким сопротивлением</p> 	<p>Рука сгибается легко только до момента отрыва плеч, затем с сопротивлением</p> 	<p>Сгибание в коленных суставах остается после приподнимания ягодиц</p> 	<p>Полное, но медленное сгибание</p> 
<p><b>ТОНУС МЫШЦ НОГ</b> Держать обе ноги в одной руке за лодыжки согнутыми в бедренном и коленном суставах. Быстро разогнуть, отпустить. Повторить трижды</p>	<p>Флексии нет</p> 	<p>Неполное или неустойчивое сгибание</p> 	<p>Полное быстрое сгибание</p> 	<p>Ноги трудно разогнуть, резко возвращаются в исходное положение</p> 	<p>Сгибание остается после приподнимания ягодиц и спины</p> 
<p><b>ТРАКЦИЯ НОГ</b> Удерживая ногу за область лодыжки, медленно подтягивать ее до вертикального положения. Оценить сгибание в коленных суставах и сопротивление в момент отрыва ягодиц</p>	<p>Ноги прямые, сопротивление</p> 	<p>Ноги слегка сгибаются, или ощущается легкое сопротивление</p> 	<p>Ноги хорошо сгибаются до отрыва ягодиц от матраса</p> 	<p>Сгибание в коленных суставах остается после приподнимания ягодиц</p> 	<p>Сгибание в коленных суставах остается после приподнимания ягодиц</p> 

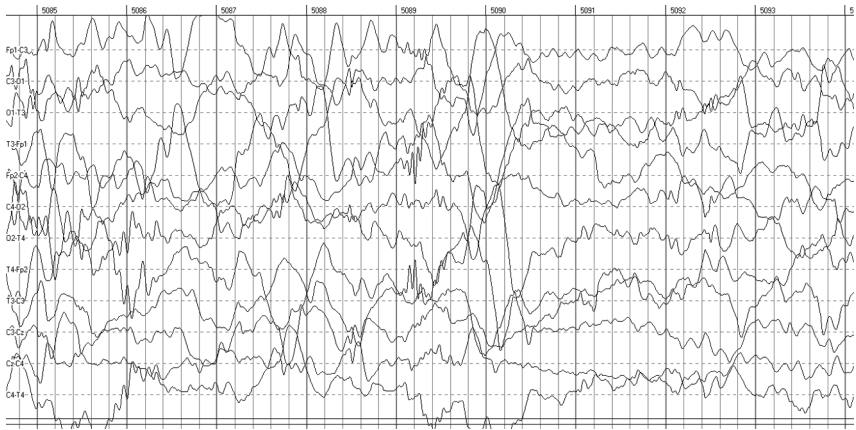


**Рис. 8.** Ребенок 7 мес. Синдром Веста. Межприступный ЭЭГ-паттерн – гипсаритмия.

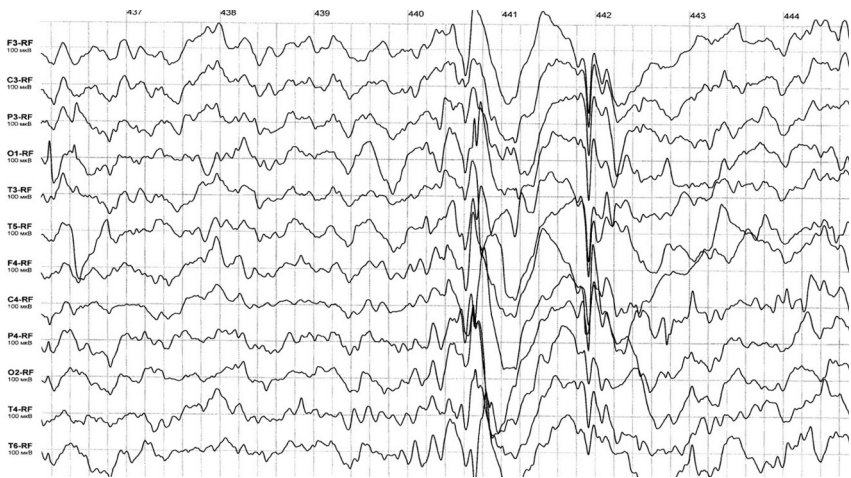
туре некоторых форм эпилепсии (например, миоклонически-астатическая эпилепсия – синдром Дузе) (см. **видео 16**). Приступная и межприступная ЭЭГ (гипсаритмия) (рис. 8, 9), а также последующая остановка и регресс психомоторного развития ребенка с синдромом Веста позволяют легко разграничивать эти два состояния.

При синдроме Дузе в момент атонически-астатического приступа всегда регистрируется короткая генерализованная вспышка комплексов «пик–волна», подтверждающая эпилептический генез негативного миоклонуса (рис. 10).

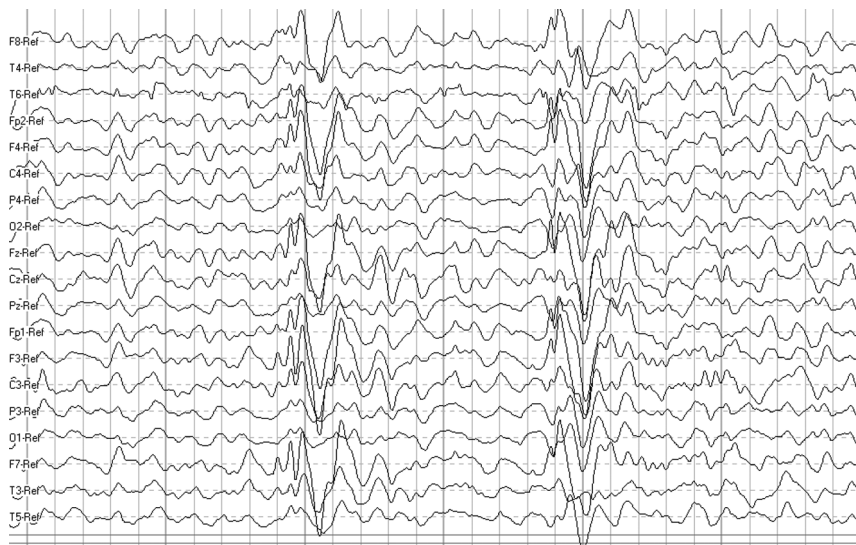
Сложности могут возникнуть при проведении дифференциального диагноза ДММ (синдром Феджермана) и «доброкачественной миоклонической эпилепсии младенчества». В том и в другом случае интеллектуальное развитие детей, как правило, не страдает. Кроме того, дебют двух состояний совпадает по срокам. Однако эпилептический миоклонус развивается у детей не только в бодрствовании, но и во сне (см. **видео 17**). Более того, несмотря на то что при данной форме эпилепсии на межприступной ЭЭГ часто отсутствует эпилептиформная активность, она всегда регистрируется в момент миоклонических судорог, что не встречается при ДММ (рис. 11). Соответственно, для подтверждения диагноза и корректного разграничения двух состояний необходима электрографическая фиксация пароксизмального феномена.



**Рис. 9.** Ребенок 5 мес. Синдром Веста. Приступный (иктальный) ЭЭГ-паттерн – электродекрементальный ответ (в момент инфантильного спазма регистрируется билатеральная вспышка высокоамплитудной  $\delta$ -волны и последующая кратковременная диффузная амплитудная депрессия ритма).



**Рис. 10.** Ребенок 1 года 8 мес. Миоклонически-астатическая эпилепсия (синдром Дузе). В момент двух следующих друг за другом эпизодов эпилептического негативного миоклонуса (кивательные движения головы и редукция мышечного тонуса) на ЭЭГ регистрируются генерализованные вспышки комплексов «пик–волна».



**Рис. 11.** Ребенок 8 мес. Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества. Фоновая ритмика соответствует возрастной норме. В момент генерализованных миоклонических судорог у ребенка регистрируется иктальный эпилептиформный паттерн – короткие билатеральные разряды высокоамплитудных острых волн и комплексов «поли-пик».

## Коррекция

Учитывая отсутствие риска формирования у детей в последующем неврологического дефицита, эпилепсии, а также спонтанное прекращение пароксизмов, при корректно выставленном диагнозе ДММ использование антиконвульсантов, других седативных средств и проведение «агрессивных» диагностических мероприятий не требуется.

## Прогноз

В отношении отдаленного прогноза R.Caraballo и соавт. (2009) показали, что пароксизмы всегда спонтанно исчезают у детей к 6–30-му месяцу жизни, т.е. в большинстве случаев на втором году. В представленном исследовании только у 2 (1,9%) из 102 детей впоследствии развилась идиопатическая доброкачественная фокальная эпилепсия детства (роландическая форма) и у 15 (16,6%) отмечен синдром гиперактивного поведения, но эти цифры лишь незначительно превышают общепопуляционные показатели. Однако ни в одном случае не зафиксировано формирование у детей речевых, интеллектуальных нарушений, значимых трудностей обучения или социальной дезадаптации.



Таким образом, на основании обобщения литературных данных и клинического опыта F.Vigevano и соавт. (2010) рассматривают следующие принципиальные диагностические критерии феномена ДММ (синдрома Феджермана):

- у детей отсутствуют предшествующие факторы риска поражения ЦНС;
- дебют пароксизмальных состояний приходится на первый год жизни у неврологически здоровых детей;
- в активной фазе пароксизмы ДММ могут быть ежедневными, частыми, нередко со склонностью к серийному течению;
- в момент пароксизма отсутствует утрата сознания, нарушение дыхания, цианоз и другие вегетативные симптомы;
- пароксизмы у ребенка нередко провоцируются эмоциональным возбуждением, при этом преимущественно развиваются в бодрствовании, значительно реже при засыпании и никогда во сне, а также не имеют склонности к учащению после просыпания;
- на межприступной ЭЭГ и в момент приступа, что принципиально важно, патологическая и эпилептиформная активность не регистрируется;
- при нейровизуализации и при других инструментально-лабораторных исследованиях не выявляется какая-либо специфическая патология;
- спонтанное прекращение (без лечения) пароксизмальных состояний отмечается через несколько недель/месяцев после дебюта, при этом ближайший и отдаленный прогноз всегда благоприятный. Риск развития эпилепсии и других стойких неврологических нарушений не превышает среднепопуляционных показателей.

За период с января 2011-го по апрель 2015 г. на основании диагностических критериев, предложенных F.Vigevano и соавт. (2010), и клинических вариантах ДММ, рассматриваемых R.Caraballo и соавт. (2009), мы диагностировали и проспективно наблюдали 21 случай синдрома Феджермана.

Дебют пароксизмальных состояний у 19 детей (90,5%) пришелся на первый год жизни (2–12 мес.) и только в 2 случаях первые клинические проявления, со слов родителей, были зафиксированы в 13 и 14 мес. Средний возраст клинической манифестации составил 6 мес. 1 нед., при этом значимых различий по гендерному признаку не отмечено (12 мальчиков и 9 девочек). 20 детей (95,2%) не имели предшествующих факторов риска поражения ЦНС, их неврологический статус и психомоторное развитие соответствовали возрасту как до дебюта, так и в последующем. Только у одного ребенка был ранее диагностирован туберозный склероз. Как нам представляется, это первое наблюдение случая ДММ (синдром Феджермана) у ребенка со стойкой неврологической патологией ЦНС.

Среди клинических вариантов ДММ значительно чаще преобладали дети с «дрожательным или ознобоподобным типом» – 9 случаев (42,8%), что также отмечено в наблюдениях R.Caraballo и соавт. (2009). Другие варианты пароксизмов в структуре ДММ встречались примерно в равных пропорциях: «атонический» тип – 4 (19%); «неэпилептические спазмы» и «смешанный