

*Памяти Александра Юрьевича Ермакова  
посвящают авторы эту книгу*

---

## СОДЕРЖАНИЕ

---

|                                                                                                       |     |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| <b>Сокращения</b> .....                                                                               | 5   |
| <b>Предисловие</b> .....                                                                              | 6   |
| <b>1. Методические подходы к изучению пароксизмальных состояний у детей</b> .....                     | 9   |
| 1.1. Состояния нервной системы у плода и младенца .....                                               | 9   |
| 1.2. Пароксизмальные явления у плода .....                                                            | 13  |
| <b>2. Неэпилептические пароксизмы в бодрствовании</b> .....                                           | 19  |
| 2.1. Jitteriness .....                                                                                | 19  |
| 2.2. Startle-синдромы и гиперэкplexия .....                                                           | 53  |
| 2.3. Доброкачественный миоклонус младенчества<br>(синдром Феджермана) .....                           | 68  |
| 2.4. Гастроэзофагеально-рефлюксная болезнь.<br>Синдром Сандифера .....                                | 79  |
| 2.5. Приступы «передергивания», «дрожания»,<br>«ознобоподобные пароксизмы» (shuddering attacks) ..... | 85  |
| 2.6. Детские периодические синдромы .....                                                             | 90  |
| 2.7. Аффективно-респираторные приступы .....                                                          | 100 |
| <b>3. Неэпилептические пароксизмальные явления во сне</b> .....                                       | 113 |
| 3.1. Зависимые от сна ритмические расстройства<br>(rhythmic movement disorder – RMD) .....            | 115 |
| 3.2. Доброкачественный неонатальный миоклонус сна .....                                               | 120 |
| 3.3. Мастурбация .....                                                                                | 131 |

---

## СОКРАЩЕНИЯ

---

|             |                                                                         |
|-------------|-------------------------------------------------------------------------|
| <b>REMs</b> | быстрые движения глаз ( <b>r</b> apid <b>e</b> yes' <b>m</b> ovements)  |
| <b>SEMs</b> | медленные движения глаз ( <b>s</b> low <b>e</b> yes' <b>m</b> ovements) |
| <b>АРП</b>  | аффективно-респираторные приступы                                       |
| <b>ГАМК</b> | γ-аминомасляная кислота                                                 |
| <b>ГЭ</b>   | гиперэкплексия                                                          |
| <b>ГЭР</b>  | гастроэзофагеальный рефлюкс                                             |
| <b>ГЭРБ</b> | гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь                                  |
| <b>ДММ</b>  | доброкачественный миоклонус младенчества                                |
| <b>ДМПТ</b> | доброкачественный младенческий пароксизмальный тортиколлис              |
| <b>ДНМС</b> | доброкачественный неонатальный миоклонус сна                            |
| <b>ДПС</b>  | детские периодические синдромы                                          |
| <b>ДЦП</b>  | детский церебральный паралич                                            |
| <b>НСГ</b>  | нейросонография                                                         |
| <b>ЭМГ</b>  | электромиография, -грамма                                               |
| <b>ЭЭГ</b>  | электроэнцефалография, -грамма                                          |

---

## 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 дихотомию «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 Н.Ф.Р.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, Н.Ф.Р.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 болотной 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)** – не-эпилептические 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.

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).

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.

## 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.
- Prechtl 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.Пречтл (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: H.F.R.Prechtl и соавт. (1964) и T.B.Brazelton (1974). Последняя классификация проанализирована в ряде работ и здесь рассматриваться не будет (Пальчик А.Б., 2007; 2012).

Исторически первой была предложена классификация H.F.R.Prechtl 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 взгляда, 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. 1).

Наряду с этим явления, сопутствующие основным поведенческим состояниям, можно систематизировать следующим образом (табл. 2).

Таблица 1

**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 2

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

|                         | Состояния |    |    |   |    |
|-------------------------|-----------|----|----|---|----|
|                         | 1         | 2  | 3  | 4 | 5  |
| Tracé alternant на ЭЭГ  | ++        | —  | —  | — | —  |
| Startles, движения ртом | ++        | +  | —  | — | —  |
| Startles, гримасы       | —         | ++ | —  | — | —  |
| Крупные движения        | —         | +  | —  | C | ++ |
| Потягивания (stretch)   | —         | ++ | —  | ± | —  |
| Антигравитационные позы | +         | ±  | ++ | 0 | 0  |
| SEMs                    | —         | ++ | —  | — | —  |
| REMs                    | —         | ++ | ++ | + | —  |
| Визуальное слежение     | —         | —  | ++ | ± | —  |

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

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

Суммируя приведенные выше данные, можно представить следующую сравнительную характеристику основных поведенческих состояний новорожденных (табл. 4).

Таким образом, ряд явлений, которые свойственны плоду и новорожденному ребенку, неразрывно связаны с его поведенческим состоянием, а некоторые из этих феноменов предопределяют 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 5, 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 3

**Ответы на раздражение в различных поведенческих состояниях**

|                                                 | Состояния |     |     |
|-------------------------------------------------|-----------|-----|-----|
|                                                 | 1         | 2   | 3   |
| <b>Проприоцептивные рефлексы</b>                |           |     |     |
| коленный                                        | +++       | ±   | ++  |
| бицепитальный                                   | +++       | ±   | ++  |
| нижнечелюстной                                  | +++       | ±   | ++  |
| клонус лодыжки                                  | +++       | —   | —   |
| Моро (поколачивание)                            | +++       | —   | ++  |
| Моро (откидывание головы)                       | +++       | —   | ++  |
| <b>Экстероцептивные рефлексы</b>                |           |     |     |
| <i>Тактильные</i>                               |           |     |     |
| Куссмауля                                       | —         | —   | ++  |
| верхний хватательный                            | —         | +   | ++  |
| нижний хватательный                             | —         | ++  | ++  |
| хоботковый                                      | —         | +++ | ++  |
| большого пальца руки                            | —         | +   | ++  |
| большого пальца ноги                            | —         | ++  | ++  |
| тибиальный                                      | ±         | ++  | ++  |
| фибулярный                                      | ±         | ++  | ++  |
| аксиллярный                                     | ±         | ++  | ++  |
| <i>Давления</i>                                 |           |     |     |
| Бабкина                                         | —         | +   | ++  |
| ладонно-ротовой                                 | —         | ++  | ++  |
| <i>Ноцицептивные</i>                            |           |     |     |
| Бабинского                                      | ++        | +++ | +++ |
| брюшной                                         | ++        | +++ | +++ |
| бедренный                                       | ++        | +++ | +++ |
| лобковый                                        | ++        | +++ | +++ |
| подвздошный                                     | +++       | +++ | +++ |
| <b>Слуховой ответ (ориентация)</b>              | ±         | ++  | +++ |
| <b>Зрительный ответ (слежение)</b>              | —         | —   | ++  |
| <b>Вестибулярный ответ (вестибулоокулярный)</b> | —         | ++  | +++ |

Таблица 4

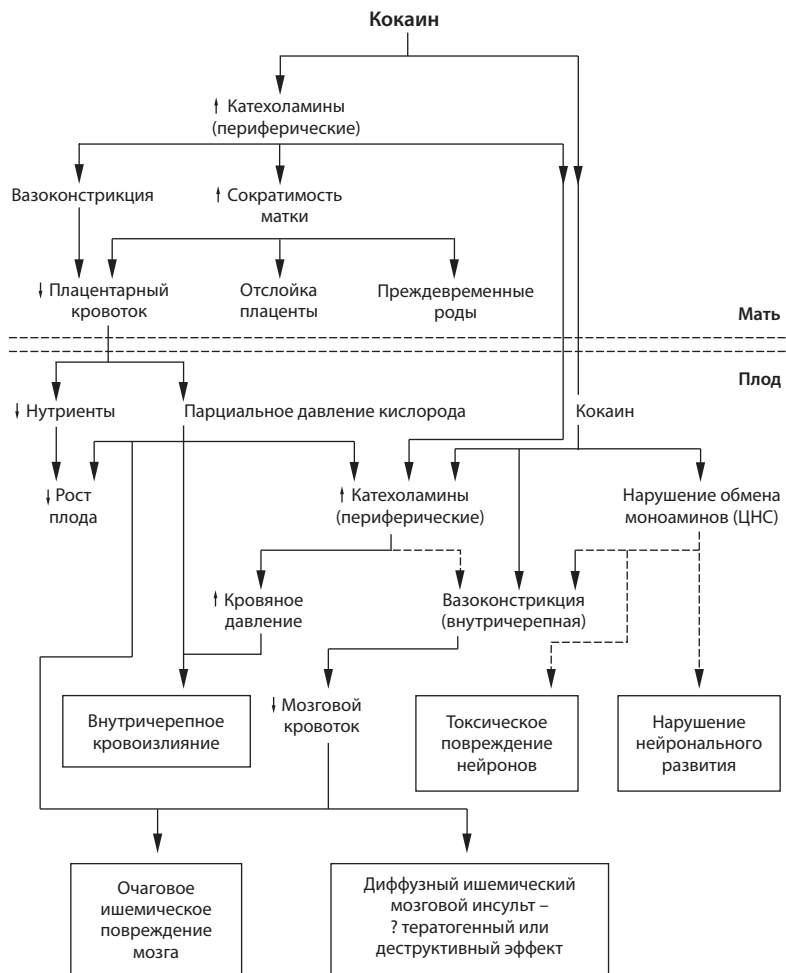
## Сравнительная характеристика основных состояний новорожденного (Precht H.F.R., 1974)

| Состояние | Дыхание                                                                                                                                                                      | Сердцебиения                                                                                                                                     | ЭЭГ                                                                                                                                                                                        | Глаза                                                               | Движения                                                                                                                                                                                                                                                                           |
|-----------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1         | Регулярное, с наложением вздохов и апноэ (длительностью не более 10 с); приступы нерегулярности во время startles и двигательной активности, число – 30–40 мин <sup>-1</sup> | Регулярные, медленные, число – 90–110 мин <sup>-1</sup> с пароксизмами до 130–140 мин <sup>-1</sup> во время startles с последующей брадикардией | Постепенное развитие tracé alternatif, начиная с преобладания медленных высокоамплитудных всплесков с последующим преобладанием неактивных участков с интервалами между всплесками до 10 с | Закрывы, нет ни SEMs, ни REMs                                       | Стойкая тоническая антигравитационная активность, эпизодический клонус мышц, ритмические движения рта, длящиеся по 10–20 с, число – 60 мин <sup>-1</sup> . Крутые движения прерываются startles (сокращением мышц длительно 1–2 с) с интервалом 3 с. Редкие движения типа writhing |
| 2         | Нерегулярное                                                                                                                                                                 | Широкий диапазон колебаний                                                                                                                       | Низкоамплитудная кривая с преобладанием медленных волн                                                                                                                                     | Первые 2–4 секунды SEMs, затем REMs с интервалом от 0,4–0,6 до 20 с | Стадия начинается со startle или крупных движений. Мелкие подергивания конечностей, мышц лица, гримасы, улыбки, стереотипные движения рта, генерализованные движения типа writhing, резкое падение мышечного тонуса                                                                |
| 3         | Регулярное                                                                                                                                                                   | Регулярные                                                                                                                                       | Неспецифическая, переходная между состояниями 2 и 4                                                                                                                                        | Открыты, быстрое сканирование окружения, мигания, SEMs              | Неподвижен, наиболее удобно для рутинного неврологического осмотра. Требует дифференциации с синдромом угнетения                                                                                                                                                                   |
| 4         | Нерегулярное                                                                                                                                                                 | Нерегулярные                                                                                                                                     | Артефакты, последняя эпоха состояния 2                                                                                                                                                     | Открыты                                                             | Движения рук, ног, туловища. Возможно одновременное сокращение мышц-антагонистов, лишь иногда реципрокная иннервация. Чередование с мелкими движениями                                                                                                                             |
| 5         | Прерывистое во время плача                                                                                                                                                   | Высокая частота                                                                                                                                  | Неспецифическая, как в состояниях 3, 4                                                                                                                                                     | Отсутствуют движения во время плача                                 | Повышение тонуса мышц во время плача, ударяющие движения и движения типа writhing                                                                                                                                                                                                  |

Таблица 5

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

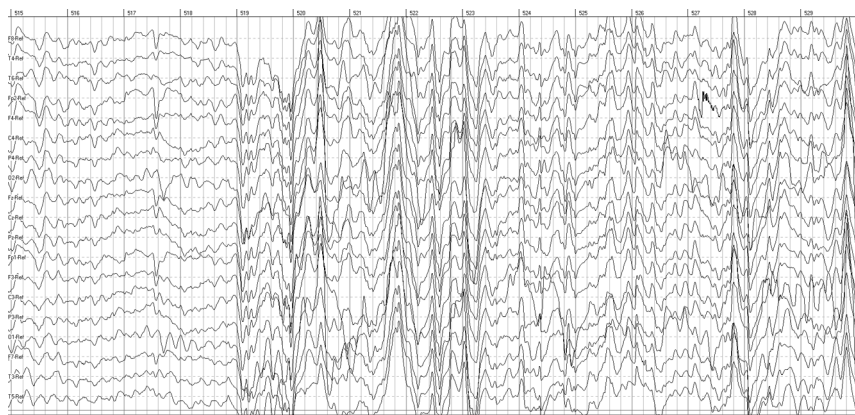
| Функции                                                      | Срок формирования, недели гестации |
|--------------------------------------------------------------|------------------------------------|
| Нейрофибриляция первичных эфферентных миобластов             | 4                                  |
| 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                                 |



**Рис. 1.** Влияние кокаина на беременную женщину и ее плод (Раут Ч.П. и др., 1998).

(Золофта) и в 7 – циталопрама (Ципрамила). Исследования продемонстрировали зависимость проявлений синдрома отмены с наличием в указанных препаратах химических групп N06AB и N06AX (Sanz E.J. et al., 2005).

Исследования R.Levinson-Castiel и соавт. (2006) свидетельствуют, что из 60 младенцев, родившихся от женщин, употреблявших во время беременности СИОЗС, тремор имели 37 детей; мышечную гипертонию/миоклонус – 14 (т.е. симптомы, типичные для jitteriness).



**Рис. 7.** Ребенок 9 мес. ДММ («миоклонический тип»). ЭЭГ бодрствования. Фоновая ритмика соответствует возрастной норме. В момент диффузных, повторяющихся миоклоний (вздрагиваний рук) регистрируется артефактная активность.

помнить о вероятности регистрации артефактной активности на ЭЭГ при двигательных пароксизмах неэпилептического происхождения, что при дифференциации требует наличия определенного опыта у нейрофизиолога (рис. 7).

При нейровизуализации (МРТ, КТ) у детей с ДММ также не выявляют «эпилептогенных» структурных нарушений головного мозга (Алиханов А.А., 2009).

## Дифференциальный диагноз

Дифференциальный диагноз ДММ (синдрома Феджермана) следует проводить как с различными неэпилептическими пароксизмальными состояниями, так и, что более актуально в практическом плане, с некоторыми формами эпилепсии, дебютирующими на первом году жизни детей (Понятишин А.Е., 2012).

При пароксизмальных дистониях дистонические атаки более продолжительны по времени, при этом значительно выражен тонический и адверсивно-ротаторный компонент. Кроме того, дети зачастую имеют значимый неврологический дефицит. При доброкачественном неонатальном миоклонусе сна дебют пароксизмов (миоклоний) отмечается значительно раньше (на первом месяце, нередко с первых дней жизни), пароксизмы у новорожденных встречаются исключительно во сне и исчезают после пробуждения. При синдроме Сандифера иногда встречаются кратковременные тонические сокращения мышц шеи и рук, при этом развитие пароксизмов преимущественно ассоциировано с приемом пищи, а само заболевание обусловлено патологическим гастроэзофагеальным рефлюксом (ГЭР). Во всех этих случаях, как и при ДММ, эпилептиформная активность на ЭЭГ в момент моторного