

<https://doi.org/10.56936/18291775-2024.37-77>

ՀՏԴ՝ 6 16.853_053.3 1

ԵՐԵՒԱՆԵՐԻ ՇՐՋԱՆՈՒՄ ՇԱՐԺՈՂԱԿԱՆ ԽԱՆՁԱՐՈՒՄՆԵՐԻ ՎԵՐԱԲԵՐՅԱԼ

Գալստյան Լ.Ս.¹, Հակոբյան Ա.Վ.¹, Ասատուրյան Շ.Ս.², Մանվելյան Հ.Ս.¹¹ ԵՊԲՀ, Նյարդաբանության ամբիոն² «Սուրբ Աստվածամայր» ԲԿ

Ստացված է՝ 08.02.2024, գրախոսված է՝ 07.03.2024, ընդունված է՝ 25.04.2024

Բանալի բառեր՝ մինչև 3 ամսական երեխաներ, հիպերկինետիկ և դիսկինետիկ շարժողական խանգարումներ, էպիլեպսիա, տարբերակիչ ախտորոշում, էլեկտրա-էնցեֆալոգրաֆիա:

Վաղ մանկական տարիքի երեխաների շրջանում հաճախ արձանագրվում են պարոքսիզմալ վարքագծեր, ինչպիսիք են բերանի շրջանի և լեզվի շարժումները, պառկած դիրքում հեծանիվ վարելու, քայլելու և ձեռքերի պտտվող շարժումները, որոնց անհրաժեշտ է տարբերակել բուն էպիլեպտիկ բնույթ ունեցող ցնցումներից:

Տվյալ քանակակազմի շրջանում ոչ էպիլեպտիկ վարքագծերը տարբերելու համար, հատուկ նշանակություն է տրվում տեսաէլեկտրաէնցեֆալոգրաֆիային: Այսպիսի տարբերակումը կարևոր է, քանի որ ոչ էպիլեպտիկ շարժողական խանգարումների դեպքում հակացնցումային դեղորայքային բուժում անհրաժեշտ չէ: Հարկ է նշել, որ անզամ էլեկտրաէնցեֆալոգրաֆիկ (ԷԷԳ) հետազոտությունը երբեմն բավարար չէ պարոքսիզմալ վարքագիծ դրսևորող նորածինների շրջանում տարբերակիչ ախտորոշման համար:

Տվյալ հոդվածի նպատակն է հստակեցնել վաղ տարիքի երեխաների շրջանում շարժողական խանգարումների դրսևորումների ժամանակը, դրանց անվանացանկը և անվանակարգումը՝ ներկայացնելով հնարավոր պատճառները, ախտածագման և տարբերակիչ ախտորոշման հիմնախնդիրները:

Հետազոտության մեթոդաբանությունը

Համաձայն հակաձգողականության տեսության [1]՝ մինչև 1 տարեկան երեխաները բաշխվում են հետևյալ խմբերի.

- ◆ I խումբ՝ նեոնատալ շրջան (0-ից մինչև 28 օրական), որն ունի երկու ենթախումբ՝
 - ◆ վաղ նեոնատալ շրջան՝ մինչև 7 օրական,
 - ◆ ուշ նեոնատալ շրջան՝ մինչև 28 օրական,
- ◆ II խումբ՝ ներառվում են մինչև 3 ամսական առաջին հակաձգողականության ռեակցիան ցուցաբերող երեխաները, որոնք կարողանում են գլուխը պահել,
- ◆ III խումբ՝ ներառվում են մինչև 6 ամսական երկրորդ հակաձգողականության ռեակցիա ցուցաբերող երեխաները, որոնք կարողանում են նստել,
- ◆ IV խումբ՝ ներառվում են մինչև 9 ամսական երրորդ հակաձգողականության ռեակցիա ցուցաբերող երեխաները, որոնք կարողանում են կանգնել՝ հենվելով որևէ բանի,
- ◆ V խումբ՝ ներառվում են մինչև 12 ամսական չորրորդ հակաձգողականության ռեակցիան ցուցաբերող երեխաները, որոնք կարողանում են կանգնել՝ առանց որևէ բանի հենվելու:

Մենք սահմանափակվել ենք երեխայի ծնվելուց մինչև 3 ամսականը առավել հաճախադեպ ոչ էպիլեպտիկ պարոքսիզմալ (էպիզոդիկ) շարժողական խանգարումները՝ ներկայացնելով՝ հաշվի առնելով, որ վերջիններս տարբերվում են 3 ամսականից հետո դրսևորվող պարոքսիզմալ շարժողական խանգարումներից: Անդրադարձ չենք կատարել նաև այնպիսի առավել կայուն շարժողական խանգարումներին, ինչպիսիք են սպաստիկությունը, մկանային հիպոտոնիան կամ միոտոնիան:

Վերը նշված տարիքային շրջանում առանձնացվում են շարժողական խանգարումների երեք հիմնական տեսակները՝

- ◆ հիպերկինետիկ,
- ◆ դիստոնիկ կամ էքստրապիրամիդային,
- ◆ ակնաշարժողական:

Նորածնի հիպերկինետիկ շարժումները (Jitteriness of the Newborn)

Հիպերկինետիկ շարժումները կարող են պայմանավորված լինել բազմաթիվ գործոններով՝ ներառյալ նյութափոխանակության խանգարումները,

* ՆԱՄԱԿԱԳՐՈՒԹՅԱՆ ՀԱՍՑԵ

Լ.Ս. Գալստյան

ԵՊԲՀ, Նյարդաբանության ամբիոն

Հասցե՝ ՀՀ, Երևան, 0025, Կոթողի 2

Էլ. փոստ՝ galstyanliliit@gmail.com

Հեռ.՝ (+374) 93 08 66 43

հիպոքսիկ-իշեմիկ էնցեֆալոպաթիան, Նորածնին Նշանակված կամ կրծքի կաթով փոխանցվող դեղերի դուրսբերումը, հիպոգլիկեմիան և հիպոկալցեմիան: Չնայած հիպերկինետիկ շարժումները երբեմն կարող են սխալմամբ շփոթել Նորածնային էպիլեպտիկ նոպաների հետ, սակայն տարբերակիչ առանձնահատկությունն այն է, որ դրանք չեն ուղեկցվում էլեկտրաէնցեֆալոգրաֆիկ փոփոխություններով և հատուկ բուժման անհրաժեշտություն չկա: Ցանկացած անցողիկ նյութափոխանակության խանգարումների վերացումը կարող է նվազեցնել հիպերկինետիկ շարժումները [16]:

Նորածինների քնի բարորակ միոկլոնուսը: Նորածինների քնի բարորակ միոկլոնուսը ինքնուրույն անհետացող շարժողական խանգարում է [24]: Միոկլոնիկ ցնցումները դրսևորվում են քնի ժամանակ (non-REM) աչքերի ոչ արագ շարժումներով, ինչպես նաև վերջույթներում միակողմանի կամ երկկողմանի շարժումներով: Նորածնի արթնանալու ժամանակ կամ արթնացնելիս միոկլոնիկ շարժումները կտրուկ դադարում են: ԷԷԳ-ի գրանցումը միոկլոնիկ դրվագների ժամանակ առանց ախտաբանական շեղումների է: Միոկլոնուսը վերանում է 3-4 ամսականում [24]: Հաճախ նման շարժումները կարող են նմանակել Նորածնային էպիլեպտիկ նոպաներին, անգամ էպիլեպտիկ ստատուսին [23]:

Վաղ մանկական տարիքի բարորակ միոկլոնուսը: Վաղ մանկական տարիքի բարորակ միոկլոնուսը հազվադեպ վիճակ է և բնութագրվում է մկանային սպազմերով, որոնք կարող են նման լինել Վեստի համախտանիշ ախտորոշված էպիլեպտիկ սպազմերին: Վաղ մանկական տարիքի բարորակ միոկլոնուսն առաջանում է 12 ամսականից առաջ և ինքնաբերաբար վերանում է: ԷԷԳ հետազոտությունն առանց ախտաբանական շեղումների է, իսկ երեխայի նյարդաբանական զարգացումը համապատասխանում է նորմային [14]:

Շարժումները կարող են ներառել գլխի, իրանի կամ վերջույթների (գերակշռող վերին) կլաստերներով սպազմերը, անկանոն, կտրուկ և կարճատև ջղաձգումները և ակնագնդերի թարթումների դրվագները: Ախտորոշումը սովորաբար հիմնված է տեսա-ԷԷԳ-ի բացասական արդյունքների վրա: Հակացնցումային դեղերի նշանակումն ընդունված չէ: Միոկլոնիկ դրվագների ամբողջական վերացումը երեխաների շրջանում կարող է տևել 2 շաբաթից մինչև 8 ամիս [14]: Առաջնային տարբերակիչ ախտորոշումը կատարվում է Վեստի համախտանիշի հետ, ընդ որում վերջինիս դեպքում ԷԷԳ-ն գրեթե միշտ շեղված է ախտաբանական սպեցիֆիկ տեսակով՝

հիպսառիթմիայով:

Պատշաճ ախտորոշումը շատ կարևոր է անհարկի և պոտենցիալ վնասակար հակակացնցումային դեղեր բուժումից խուսափելու համար [9]:

Չկոտոց: Չկոտոցը սովորաբար ամբողջովին բարորակ դրսևորում է Նորածինների շրջանում: Այնուամենայնիվ, հաճախակի զկոտոց կարող է դիտվել ոչ կետոտիկ հիպերգլիցեմիայի (զլիցի-նային էնցեֆալոպաթիայի) դեպքում, որը նյութափոխանակության խանգարում է և պայմանավորված է զլիցի ամինաթթվի ոչ լիարժեք յուրացմամբ: Այս հիվանդությունը դրսևորվում է ապնոեով, Նորածնային էպիլեպտիկ նոպաներով և վաղ միոկլոնիկ էնցեֆալոպաթիայով [4]: Հաճախակի զկոտոց կարող է դիտվել նաև պոդի ներարգանդային կյանքի ընթացքում [8]:

Հիպերեկալեքսիա (Stiff-baby Syndrome): Հիպերեկալեքսիան հազվադեպ ոչ էպիլեպտիկ խանգարում է և բնութագրվում է անսպասելի լսողական, սոմատոսենսորային և տեսողական գրգռիչների նկատմամբ չափազանց արտահայտված արձագանքով, որին հաջորդում է ակնթարթային գեներալիզացված մկանային ձգվածությունը: Վերը նկարագրված էպիզոդները կարող են դրսևորվել ցանկացած ժամանակ՝ Նորածնային շրջանից մինչև հասուն տարիք և նույնիսկ պոդի ներարգանդային կյանքի ընթացքում՝ որպես ոչ նորմալ շարժումներ:

Ավելի մեծ տարիքի երեխաների շրջանում նման ախտաբանական գրոհները կարող են պատճառ դառնալ, որ հիվանդներն ունեն արտահայտված մկանային ձգվածություն պարզ գիտակցության պահպանմամբ:

Նորածինների շրջանում կարող են դրսևորվել նաև քնի միոկլոնուս, շարժողական ֆունկցիայի ուշացում, մնուցման անհանդուրժողականություն և ապնոեի էպիզոդներ (շնչառության առնվազն 20 վայրկյան տևողությամբ հանկարծակի դադարեցում), որոնք կարող են հանկարծակի մահվան պատճառ դառնալ [5]:

Հիպերեկալեքսիան սովորաբար ժառանգական է, առավելապես աուտոսոմ դոմինանսատ: Ընտանեկան դեպքերում հայտնաբերվում են գլիցինի ընկալիչների մուտացիաներ, որոնք հանգեցնում են նեյրոնների գերգրգռվածության: Տարբերակիչ ախտորոշիչ գործիքային հետազոտություններից էլեկտրամիոգրաֆիան ցույց է տալիս բնորոշ շարունակական մկանային ակտիվություն՝ հաջորդող կարճ ժամանակահատվածներով էլեկտրական ինակտիվությամբ: Կլոնազեպամի նշանակումը՝ զամմամամինակարագաթթու (GABA) ընկալիչների ազոնիստ հիպերտոնիայի և ապնոեի էպիզոդների դեպքում նախընտրելի բուժում է:

Սակայն կլոնագեպամը չի կարող զգալիորեն նվազեցնել մկանային կարկամվածության աստիճանը [20]:

Ապևտեի երկարատև Էպիզոդների ժամանակ գլխի և ոտքերի հարկադիր ծալման պարզ շարժումը իրանի երկայնքով երբեմն կարող է փրկել հիվանդի կյանքը, թեև բենզոդիազեպինների ներերակային ներարկման անհրաժեշտություն կարող է լինել, եթե տվյալ շարժումը չհաջողվի կատարել:

Գլխի տրեմոր: Գլխի տրեմորը գլխի դանդաղ տատանողական շարժումներն են, որոնք սովորաբար սկսվում են 5-10 ամսականում, չնայած հազվադեպ կարող են առաջանալ ավելի վաղ տարիքում [7]: Գլխի տրեմորը կարող է բնութագրվել գերակշռող «այո-այո» կամ «ոչ-ոչ» շարժումով և երբեմն ուղեկցվում է գլխի մի փոքր թեքմամբ: Տատանումներն ունեն մոտ 1-2 Հց հաճախականություն: Տրեմորը դառնում է առավել ընդգծված, երբ երեխան ուղիղ նայում է, ավելանում է շարժումների ժամանակ և անհետանում պառկած դիրքում կամ քնած ժամանակ [7]: Տրեմորը կարող է ուղեկցվել նաև ոտքերի թեթև դիստոնիայով: Նյարդաբանական զննումով և նեյրոլիզոլալիզացիայի արդյունքներով ախտաբանական շեղումներ չեն հայտնաբերում տվյալ երեխաների շրջանում:

Գլխի տրեմորի ելքը բարենպաստ է, այն ինքնաբերաբար անցնում է, սակայն որոշ դեպքերում անհրաժեշտ է լինում կիրառել բուժական միջոցառումներ (բետա-ադրենոկապառիչներ, հակախոլիներգիկ միջոցներ և պրիմիդոն) [7]:

Շարժողական ավտոմատիզմեր (հեծանիվ վարելու և լողալու շարժումներ): Շարժումների շատ տեսակներ, որոնք նախկինում ենթադրում էին նորածինների Էպիլեպտիկ նոպաներ, ներկայումս ոչ Էպիլեպտիկ շարժողական վարքագիծ են:

Տեսա-ԷԷԳ մշտադիտարկմամբ կատարված ուսումնասիրությունները ցույց են տվել, որ նման շարժողական ավտոմատիզմերի դեպքում ախտաբանական շեղումներ չեն հայտնաբերվում, հակացնցումային դեղ չի նշանակվում, վերջինս նշանակելու դեպքում կարող է անգամ հանգեցնել շարժումների առավել սաստկացմանը [21]:

Բերան-թշային-լեզվային ընդհատվող շարժումներ (Oral-buccal-lingual movements): Սրանք բավականին տարածված են նորածինների շրջանում, հաճախադեպ են վաղաժամ, անհաս ծնված բրոնխաթոքային ծանր դիսպլազիա ունեցող նորածինների շրջանում, դժվար է տարբերակել Էպիլեպտիկ նոպաներից [19]:

Լեզվի ֆասցիկուլացիաներ: Լեզվի ֆասցիկուլացիաները մի խումբ մկանային մանրաթելերի ինքնաբուխ կծկումներն են, որոնք հաճախ կարող

են լինել ստորին շարժիչ նեյրոնների ընտրողաբար ախտահարման առաջնակի կլինիկական դրսևորման հիմնական ախտանշաններից՝ ողնաշարի մկանային ամիոտրոֆիա, բնածին հիպոմիելինացիոն նեյրոպաթիա և առաջնային եղջյուրի այլ դեներվացիոն պրոցեսներ, որոնք պահանջում են լրացուցիչ գենետիկ հետազոտություններով ախտորոշման հաստատում: Կարևորվում է երեխայի լեզվի դիտարկումը հանգիստ վիճակում, քանի որ ակամա, անկանոն շարժումները երբեմն դժվարացնում են հիվանդությունը ճշգրիտ ախտորոշել [19]:

Դիստոնիկ կամ էքստրապիրամիդային տեսակի շարժումներ

Տորտիկոլիս: Ֆիքսված տորտիկոլիսը սովորաբար պայմանավորված է կառուցվածքային անոմալիաներով (օրինակ՝ կրծոսկրաանրակապտկածն մկանի անոմալիայով կամ արյունազեղումով, Կլիպել-Ֆեյլի համախտանիշով (Klippel-Feil syndrome), պարանոցի շրջանում անոմալիաներով և հետին գանգափոսում նորագոյացությամբ:

Բարորակ պարոքսիզմալ տորտիկոլիսը դրսևորվում է ծնվելուց հետո առաջին տարվա ընթացքում (սովորաբար մոտ 3 ամսականում) և բնութագրվում է գլխի մի կողմ թեքվելու դրվագներով՝ թեթևակի պտույտով: Գրոհները կարող են ուղեկցվել ոյուրագրգռությամբ, վիճակի վատթարացումով, փսխումներով կամ գուևատությամբ:

Դրվագները տևում են րոպեներից մինչև ժամեր, երբեմն՝ օրեր և դրսևորվում են ամիսը մեկ կամ երկու անգամ: Հիվանդությունն ինքնաբերաբար անցնում է 5 տարեկանում [10]: Էլեկտրաենցեֆալոգրաֆիկ ախտաբանական շեղումներ չեն դիտվում: Ենթադրվում է, որ այս խանգարումը միգրենի տարբերակ է: Երեխաների շրջանում այն կարող է կյանքի ավելի ուշ շրջանում միգրենի զարգացման հիմք դառնալ, ընդ որում՝ սրա վերաբերյալ հաճախ առկա է ընտանեկան ծանրաբեռնվածություն: Հեմիպլեգիկ միգրենի ընտանեկան անամնեզ և CACNA1A մուտացիա ունեցող նորածինների շրջանում վերջերս կատարված ուսումնասիրությունները ցույց են տվել, որ հիվանդության հիմքում առկա է կալցիումական կանալապաթիայի ֆենոտիպային տարբերակը [10]:

Գաստրոէզոֆագեալ ռեֆլյուքս և Սանդիֆերի համախտանիշ: Գաստրոէզոֆագեալ ռեֆլյուքսը պայմանավորված է շարժողական մի շարք խանգարումներով՝ ներառյալ տորտիկոլիսը և երեխայի դիստոնիկ կեցվածքը: Նման ասոցիացիան կոչվում է Սանդիֆերի համախտանիշ [6]: Երեխաների շրջանում նման

երևույթը պայմանավորված է կերակրափողի ստորին սեղմիչի անբավարար փակվելով, ընդ որում՝ նյարդաբանական որևէ դիսֆունկցիա չի հայտնաբերվում: Երեխայի վիճակի գնահատումը ներառում է ԲԻ-ի 24-ժամյա չափումը, ստամոքսի և 12-մատնյա աղիքի բարիումով հետազոտվելը, մանոմետրիան և էնդոսկոպիկ հետազոտությունը, որոնք կատարվում են գաստրոէզոֆագեալ ռեֆլյուքսի ախտորոշումը հստակեցնելու համար: Դեղորայքային բուժումը կատարվում է ստամոքսափայտի աղաթթվի սինթեզը ճնշող դեղերով կամ անտագոնիստներով կամ վիրաբուժական միջամտությամբ (ֆունդոպիլկացիա), որոնք բարելավում են վիճակը:

Եթե գաստրոէզոֆագեալ ռեֆլյուքսի ընթացքը, չնայած կատարված բուժմանը, բացասական է կամ ախտանշանները պահպանվում են, ապա պետք է կատարվի երկարատև տեսա-ԷԷԳ մշտադիտարկում: Երբեք վաղ մանկական տարիքում պարզիալ էպիլեպսիան սկզբնական շրջանում ախտորոշվում է որպես գաստրոէզոֆագեալ ռեֆլյուքս [17]: Նորածինների շրջանում էպիլեպտիկ նոպաները տարբերակվում են նրանով, որ ուղեկցվում են ֆիզիկական զարգացման դանդաղումով, ինչպես նաև ակնազնների անկանոն շարժումներով:

Նորեռաթետոզ և դիստոնիա՝ պայմանավորված բրոնխաթոքային դիսպլազիայով: Պերլմանը և Վոլպը նկարագրել են էքստրապիրամիդալ շարժողական խանգարումներ վաղաժամ ծնված, ծանր բրոնխաթոքային դիսպլազիա ունեցող նորածինների շրջանում: Սովորաբար այն սկսվում է հետծննդյան երրորդ ամսից: Վերջույթների շարժումներն ընդգրկում են դիստալ հատվածները (սման է խորեային): Նման շարժումները ներառում են պարանոցը, իրանը և դեմքը: Բերան-թոքային-լեզվային շարժումները կարող են դրսևորվել լեզվի շարժումներով և դիսկինետիկներով: Ենթադրվում է, որ խանգարման պատճառը բրոնխալական հիպոքսեմիայով պայմանավորված բազալ հանգույցների և թալամուսի կորիզների վնասվածքն է [18]:

Ախտաբանական շարժումների մեղմացմանը կարող են նպաստել բենզոդիազեպինների նշանակումը կամ ինքնաբերաբար՝ պայմանավորված ինտենսիվ թերապիայի բաժանմունքում հիվանդների ընդհանուր վիճակի բարելավումով [18]:

Դիստոնիկ շարժումների այլ պատճառներ: Նորածնային շրջանում տիպիկ դիստոնիկ շարժումները բավականին հազվադեպ են, բայց կարող են ի հայտ գալ կամարածև կեցվածքով, բռունցք անելով և լեզվի դուրս մղումով: Հայտնի է, որ նորածինների հիպոքսիկ-

իշեմիկ էնցեֆալոպաթիան հետագայում դառնում է դիստոնիկ շարժումների պատճառ և դրսևորվում է որպես աթետոիդ մանկական ուղեղային կաթվածի տեսակ: Կատարված գործիքային հետազոտություններից մագնիսական ռեզոնանսային շերտագրումը ցույց է տալիս բազալ հանգույցների ախտահարումներ: Երեխաների մտավոր զարգացումը կարող է լինել նորմալ՝ ուղեկցվելով շարժողական խանգարումներով: Այնուամենայնիվ, բացի բազալ հանգույցների ախտահարումից, վնասվում են նաև գլխուղեղի սպիտակ նյութը, կեղևը և ուղեղաբուլբ, որ հանգեցնում է նյարդաբանական ծանր դեֆիցիտի [15]:

Դիստոնիան և խորեոաթետոզը նկարագրվում են նաև վաղ մանկական շրջանում մետաբոլիկ հիվանդություններով (օրինակ՝ գլուտարային ացիդուրիա 1-ին տեսակ) և թմրամիջոցների ներարգանդային ազդեցությամբ երեխաների շրջանում [3]:

Բիլիռուբինային էնցեֆալոպաթիա: Նորածինների շրջանում սուր բիլիռուբինային էնցեֆալոպաթիան (կերնիկտերոս) դրսևորում է օպիստոտոնուսով (սահմանվում է որպես երեխայի ոչ նորմալ կեցվածք, որը պայմանավորված է պարանոցի, գոտկային հատվածի և ստորին վերջույթների ծալիչ մկանների սպաստիկ կծկմամբ, որն առաջացնում է կամարածև կեցվածք՝ պարանոցից մինչև կրունկ), ռետրոկոլիսով (ցերվիկալ դիստոնիայի տեսակ է, դրսևորվում է օրինաչափ, կրկնվող մկանային կծկումներով, որի պատճառով գլուխը հետ թեքված վիճակում է) և հիպերտոնիայով, ինչպես նաև մտավոր զարգացման դանդաղումով:

Հիպերբիլիռուբինեմիան հանգեցնում է գլխուղեղի բազալ հանգույցներում նեյրոնալ կապերի, ակնաշարժ նյարդի կորիզների և անդաստակախիսունջային նյարդի կորիզի վնասման: Հետծննդյան առաջին տարվա ընթացքում պրոցեսը վերածվում է բրոնխալական բիլիռուբինային էնցեֆալոպաթիայի, որը բնութագրվում է աթետոիդ շարժումներով, հայացքի ուղղահայաց հառումով և լսողության կորստով [22]:

Ակնազնների շարժողական խանգարումներ

Պարոքսիզմալ տոնիկ վերհայացք (Paroxysmal tonic upgaze): Պարոքսիզմալ տոնիկ վերհայացքը բնութագրվում է աչքերի կայուն դեպի վեր շեղման դրվագներով, հաճախ հայացքով ներքև նայելու փորձի ժամանակ ակնազնների սահմանափակ շարժումներով [11]: Երեխայի աչքերը կարող են այդ դիրքում պահպանվել մի քանի ժամից մինչև արթուն ժամերի մեծ մասը: Տեսա-ԷԷԳ ուսումնասիրությունները ցույց են տվել, որ այս շարժումները ոչ էպիլեպտիկ բնույթ ունեն: Սկիզբը սովորաբար լինում է 4-10 ամսականում, թեև

հազվադեպ գրանցվում են դեպքեր անգամ 1 շաբաթա-կանում:

Հիվանդության ախտածագումն անհայտ է, ենթադրվում է, որ պայմանավորված է ակնագնդերի ուղղահայց շարժումների համար պատասխանատու կեղև-մեզենցեֆալիկ ուղու անոմալիայով: Բարորակ հիվանդություն է, վիճակը բարելավվում կամ լավացումը դիտվում է մոտ 2,5 տարեկանում: Այնուամենայնիվ, տուժած երեխաների մեծամասնությունը, ըստ երևույթին, ունենում է նյարդաբանական և ակնաշարժ խնդիրներ, կա երկարատև հսկողության անհրաժեշտություն [11]:

Նորածինների օպսոկլոնուս: Օպսոկլոնուսն ակնագնդերի շարժունակության խանգարումն է, որը բնութագրվում է աչքերի՝ ցանկացած ուղղությամբ անկանոն, քառսային, կիսակոնյուգատ, արագ այս ու այն կողմ տատանումներով:

Ավելի մեծ տարիքի երեխաների շրջանում այն պայմանավորված է նեյրոբլաստոմայի և վարակային էնցեֆալոպաթիաներով [13]:

Նորածինների շրջանում օպսոկլոնուսի դեպքերը հազվադեպ են, այն մեկուսացված և անցողիկ է, ինչպես նաև նյարդաբանական ստատուսում շեղումներ չեն հայտնաբերվում: Այնուամենայնիվ, օպսոկլոնուսը նորածինների շրջանում դրսևորվում է նաև հիպօքսիկ-իշեմիկ էնցեֆալոպաթիայի, տեսողության կորստի և հերպեսային էնցեֆալիտով [13]:

Բնածին նիստագմ: Բնածին նիստագմը նկարագրվում է ակնագնդերի ռիթմիկ, զուգակցված, հորիզոնական տատանումներով, որոնք պահպանվում են երեխայի գլխի ցանկացած դիրքում [12]:

Ակնագնդերի շարժումները սկսվում են ծննդյան օրվանից կամ առաջին մի քանի օրվա ընթացքում, պահպանվում են ողջ կյանքի ընթացքում և կարող են պայմանավորված լինել տեսողական զգայական ախտաբանական պրոցեսներով: Նկարագրվում են ինչպես ընտանեկան, այնպես էլ սպորադիկ դեպքեր:

Նկարագրված են նաև բնածին նիստագմի անցողիկ տեսակները, որոնք սկսվում են վաղ տարիքից և հետընթաց են ապրում 8-9 ամսականում: Չնայած նրան, որ բնածին նիստագմը հազվադեպ է պայմանավորված տեսողական ուղիների արատներով

կամ ուռուցքներով, սակայն եթե առկա են տեսողական խանգարումներ, ապա պետք է դիտարկել նաև նեյրովիզուալիզացիայի անհրաժեշտությունը [12]:

Spasmus nutans: Spasmus nutans-ը վաղ մանկական տարիքում առաջացող համախտանիշ է: Այն բաղկացած է ախտանշանների եռյակից՝ գլխի շարժումներից, ակնագնդերի տատանումներից և գլխի անոմալ դիրքից: Ակնաբուժական և նյարդաբանական ախտաբանական շեղումներ չեն հայտնաբերվում: Այս համախտանիշը բարորակ է և ինքնաբերաբար անցնում է առանց որևէ բուժական միջամտության [2]:

Եզրակացություն

1. Հիպերկինետիկ շարժողական խանգարումները պարոքսիզմալ վարքագիծ են, չեն ուղեկցվում էլեկտրաէնցեֆալոգրաֆիկ անոմալիաներով: Այս խանգարումների մեծ մասը դրսևորվում է վաղ մանկության շրջանում: Հիպերկետիկ կարող է դրսևորվել երբեմն պտղի ներարգանդային կյանքում՝ որպես աննորմալ շարժում:
2. Հիպերկինետիկ շարժողական խանգարումները նորածինների շրջանում սովորաբար ունեն բարենպաստ ելք և բուժման անհրաժեշտություն չկա: Այնուամենայնիվ, չափից ավելի հիպերկինետիկ շարժումների հիմքում կարող են ընկած լինել նյութափոխանակության խանգարման դրսևորումներից ոչ կետոտիկ հիպերգլիցինեմիան:
3. Դիստոնիկ շարժողական խանգարումները ներառում են էքստրապիրամիդային համակարգը և հաճախ պայմանավորված են սպեցիֆիկ հիվանդություններով: Սանդիֆերի համախտանիշով դրսևորվող դիստոնիան առավելապես պայմանավորված է գաստրոէնցեֆալոգրաֆիկ ռեֆլուքսով:
4. Պարոքսիզմալ տոնիկ վերհայացքը աչքի շարժողական խանգարում է, որը բնութագրվում է աչքերի կայուն դեպի վերև շեղման դրվագներով: Ամենահավանական պատճառը ենթադրվում է կեղև-մեզենցեֆալ ուղու մանրաթելերի անոմալիան:
5. Պարոքսիզմալ ոչ եպիլեպտիկ վարքագծերի տաբերակիչ ախտորոշման համար «ոսկե» ստանդարտ է տեսա-էլեկտրաէնցեֆալոգրաֆիան:

ԳՐԱԿԱՆՈՒԹՅԱՆ ՑԱՆԿ

1. Аршавский И.А. Принцип доминанты в индивидуальном развитии организма // Журн. высш. нервн. деят., 1993, т. 43, № 4, с. 785-794
2. Aung T., Yap S.K., Yap E.Y., Fam H.B. Spasmus nutans. // Ann. Acad. Med., Singap., 1996 Jul, 25(4):596-8
3. Bian B., Liu Z., Feng D., Li W., Glutaric Aciduria Type 1: Comparison between Diffusional Kurtosis Imaging and Conventional MR Imaging.// AJNR Am. J. Neuroradiol., 2023 Aug, 44(8):967-973
4. Chokshi K. Riti, Cheng Anna, Ferrante Leah, Machie Michelle et al. Neonatal Encephalopathy with Hiccups and an Updated Diagnostic Approach. Neoreviews // Neoreviews, 2023 Nov 1;24(11):e741-e743
5. Cioni G., Biagioni E., Bottai P., Castellacci A.M., Paolicelli. Hyperekplexia and stiff-baby syndrome: an identical neurological disorder? // Ital. J. Neurol. Sci., PB. 1993;14:145-152
6. Czinn J. Steven, Blanchard Samra. Gastroesophageal reflux disease in neonates and infants: when and how to treat. // Paediatr. Drugs, 2013 Feb;15(1):19-27
7. DiMario F.J.Jr., Childhood head tremor. // J. Child Neurol., 2000; 15:22-25
8. Einspieler Christa, Prayer Daniela, Marschik B. Peter Fetal movements: the origin of human behavior. // Dev. Med. Child Neurol., 2021 Oct; 63(10):1142-1148
9. Ghossein Jamie, Pohl Daniela Benign spasms of infancy: a mimicker of infantile epileptic disorders. // Epileptic Disorders, 2019 Dec 1;21(6):585-589
10. Giffin N.J., Benton S., Goadsby P.J. Benign paroxysmal torticollis of infancy: four new cases and linkage to CACNA1A mutation. // Dev. Med. Child Neurol., 2002;44:490-493
11. Hayman M., Harvey A.S., Hopkins I.J., Kornberg A.J. et al. Paroxysmal tonic upgaze: a reappraisal of outcome. // Ann. Neurol., 1998;43:514-520
12. Korff C.M., Apkarian P., Bour L.J., Meuli R. et al. Isolated absence of optic chiasm revealed by congenital nystagmus, MRI and VEPs. // Neuropediatrics, 2003;34:219-223
13. Krolczyk S., Pacheco E., Valencia P., Papazian O., Yelin K et al. Opsoclonus: an early sign of neonatal herpes encephalitis. // J. Child Neurol., 2003;18:356-358
14. Maydell B.V., Berenson F., Rothner A.D., Wyllie E. Benign myoclonus of early infancy: an imitator of West's syndrome. // J. Child Neurol., 2001;16:109-112
15. Mercuri E., Barnett A.L. Neonatal brain MRI and motor outcome at school age in children with neonatal encephalopathy: a review of personal experience. // Neural. Plast., 2003;10:51-57
16. Mosca S., Martins J., Temudo T. Transient benign paroxysmal movement disorders in infancy. // Rev. Neurol., 2022 Feb 16;74(4):135-140
17. Nelson G.B., Olson D.M., Hahn J.S. Short duration of benign partial epilepsy in infancy. // J. Child Neurol., 2002;17:440-445
18. Perlman J.M., Volpe J.J. Movement disorder of premature infants with severe bronchopulmonary dysplasia: a new syndrome. // Pediatrics, 1989;84:215-218
19. Pinto L.C., Giliberti P. Neonatal seizures: background EEG activity and the electroclinical correlation in full-term neonates with hypoxic-ischemic encephalopathy. Analysis by computer-synchronized long-term polygraphic video-EEG monitoring. // Epileptic Disord., 2001;3:125-132
20. Praveen V., Patole S.K., Whitehall J.S. Hyperekplexia in neonates. // Postgrad. Med. J., 2001;77:570-572
21. Pressler M Ronit, Cilio Roberta Maria, Mizrahi M. Eli The ILAE classification of seizures and the epilepsies: Modification for seizures in the neonate. Position paper by the ILAE Task Force on Neonatal Seizures. // Epilepsia, 2021 Mar;62(3):615-628
22. Qian Shuo, Kumar Prateek, Testai D. Fernando Bilirubin Encephalopathy. // Curr. Neurol. Neurosci. Rep., 2022 Jul;22(7):343-353
23. Turanlı G., Senbil N., Altunbasak S., Topcu M. Benign neonatal sleep myoclonus mimicking status epilepticus. // J. Child Neurol., 2004;19:62-63
24. Vaccario M.L., Valenti M.A., Carullo A. et al. Benign neonatal sleep myoclonus: case report and follow-up of four members of an affected family. // Clin. Electroencephalogr., 2003; 34:15-17

РЕЗЮМЕ

Օ ԴՎԻԳԱՏԵԼՆԻՆ ԿՆԱՐՄԱՆԻՅԱԿՆԵՐ ԿՆԵՏԵՅ

Գալսթյան Լ.Ս.¹, Առոյան Ա.Վ.¹, Ասատրյան Մ.Ս.², Մանվելյան Օ.Մ.¹

¹ԵԳՄՍ, Կաֆեդրա նեւրոլոգիայի

²ՄԸ «Տսրբ Աստուածամայր»

Կլիւեայի սուա: *տեղի ձո 3-ի տեսույի, հիպերկինետիկեսի և ձիսկինետիկեսի ձիւգատելնի սուրմաի, էպիլեպսիա, ձիֆֆերենցիալնա ձիազնոստիկա, էլեկտրոէնցեֆալոգրաֆիա.*

Վ տաղիս օձոսնօւա ակտսալնօսի տիսսլեւօւաի ձիւգատելնի սուրմաիս ւ տեղիս, սրեւստաւենի տոսրստնի օսօձոննօսի տիսսլեւօւաի տիսսլեւօւաի.

Վ տաղիս սրեւստաւենի կլինիկեսի սրոյաւենիա սարօկիսմալնիս ձիւգատելնի սուրմաիս Վ տոսրստնի ս ւոտօմ տոգօ, զի սօսլեւնիս սրինցիալնօ սղիկաոյաի տօ առօղիկնիս յաւենիս, տոսնիկաոյաի սօսլե 3-տեսույոնի տոսրստնի. Օսնօւոյ տոսրստնի սրսրեւստելնիս յաւենիս ասօկտիս առնիգրաւիտացիոննի տղոյա ձիւգատելնի սուրմաիս տեղիս սիւնիս, էգօ սիւնիս և տոսյաիս.

Վ ձառնօնի կատեգօրիս տեղիս ձիւգատելնիս նէսօսիլեպտիկեսի սրօյաւենիս օսօձօ տոնիկա տիսսլեւօւոէնցեֆալոգրաֆիա, սրին տօմ օձոսնօւաոյաի օսօձօ տոնիկա սօսլեւնիս տօսլեւնիս, տ.կ. նէսօսիլեպտիկեսի ձիւգատելնի սուրմաիս տեղիս նէսօսիլեպտիկեսի սրօյաւենիս. Օտ-

տեղիս, զի տոստսույօ, ձառնօսի էՅՅ-տիսսլեւօւաի տօնիկա նէստօտօչնիս ձիւգատելնի սուրմաիս.

Նա օսնօւաի սրեւստաւենիս ձառնօնիս տօնիկա ձիւգատելնի սուրմաիս սարօկիսմալնիս սրօյաւենիս, նէ սօսրօյաձառնօսի էՅՅ-առօմալիս. Օսնօւաիստօստնիս տօնիկա մաիֆեստիսրոյաի Վ տոնիկա տեղիս սրնօնիս տօնիկա հիպերէկլեկսիս, տոնիկա և տօ տնստրիտոննի սրիոդօ, տիսսլե կլինիկա սրօյաւենիս և նէ տրեւոյաի տեղիս, ա ձիստօնիկեսի ձիւգատելնի սուրմաիս, կա սրաւիտօ, սրեւստաւենի ս տօւեղենիս էկստրաօրաւիտալնի սիստեմիս և զիտօ սրաւիտալնի ս սրեցիֆիկեսիս տօւեղենիս. Սրին տօմ, ձիստօնիա, սրօյաւենիս սիստրօմօմ Տառնիֆերա, օձոսնօւաոյաի, գլաւնիս օձոստնիս, գաստրօէսօֆաղեալնիս սրեֆլեկսօմ.

Օսօձօ տոնիկա զի տօնիկա-էՅՅ տիսսլեւօւաի «տօլօտնի» ստառտօմ ձիֆֆերենցիալնիս ձիազնոստիկի սարօկիսմալնիս նէսօսիլեպտիկեսի սրօյաւենիս.

SUMMARY

ABOUT MOVEMENT DISORDERS IN CHILDREN

Galstyan L.S.¹, Hakobyan A.V.¹, Asaturyan Sh.S.², Manvelyan H.M.¹

¹ YSMU, Department of Neurology

² "Surb Astvatsamayr" MC

Keywords: children under 3 months, hyperkinetic and dyskinetic movement disorders, epilepsy, differential diagnosis, electroencephalography.

The article substantiates the relevance of research into movement disorders in children and presents the age-related characteristics of their research.

The article presents the clinical manifestations of paroxysmal motor disorders under the age of 3 months, taking into account the fact that those are fundamentally different from similar phenomena in children above 3 months old. The basis for the age distribution are the aspects of antigravity perspective to a child's head holding, sitting and standing.

In this category of children, a video electroencephalography is of particular importance for distinguishing non-epileptic manifestations. At the same time, the special importance of the latter is substantiated, because non-epileptic movement disorders do not require treatment with anticonvulsants. It is noted that

often even an EEG is insufficient to clarify the diagnosis.

Based on the data presented, it can be concluded that hyperkinetic movement disorders are characterized by paroxysmal manifestations and are not accompanied by EEG abnormalities. Most of them are manifested in early childhood in the form of hyperekplexia, sometimes in the prenatal period, have a favorable outcome and do not require treatment. In the meantime, the dystonic movement disorders, as a rule, are presented with the involvement of the extrapyramidal system and are often associated with specific diseases. At the same time, dystonia, manifested by Sandifer syndrome, is caused mainly by gastroesophageal reflux.

It is noteworthy that the video-EEG is considered to be the "golden" standard for the differential diagnosis of paroxysmal non-epileptic manifestations.