

# Актуальные проблемы диагностики перинатальных энцефалопатий

С.М. Мирзоева, Р.А. Рахмонов, М.М. Асоев

В структуре детской неврологической заболеваемости перинатальные энцефалопатии (ПЭП) составляют ведущую группу, которая оказывает большое влияние на здоровье нации. ПЭП – это сборное понятие, подчеркивающее весьма гетерогенную природу возникновения гипоксически-ишемических, травматических, токсических, дизэмбриогенетических поражений головного мозга и его сосудистой системы внутриутробно, в родах и послеродовом периоде.

В России среди неврологических заболеваний у детей до года ПЭП составляют 70–83% [1–4, 6, 9]. К сожалению, для Таджикистана соответствующие цифры до сих пор отсутствуют. По данным С. Kennedy [11] частота гипоксически-ишемических энцефалопатий достигает 8 на 1000 новорожденных. У 20% детей с ПЭП в последующем развивается детский церебральный паралич (ДЦП), в 30% случаев ПЭП сочетается с эпилепсией, а нарушение психомоторного развития наблюдаются у 20–25% больных [6–9]. Следует отметить, что, по мнению ряда авторов, в отношении ПЭП нередко наблюдается гипердиагностика, связанная с отсутствием при большинстве форм каких-либо специфических диагностических лабораторно-инструментальных тестов [9–11].

Целью настоящей работы явилось изучение особенностей клинических проявлений ПЭП в таджикской популяции, установление провоцирующих факторов его развития и ведущих диагностических проблем.

## Характеристика больных и методов исследования

Нами обследованы 237 детей с ПЭП, находившихся на лечении в детском неврологическом отделении Национального медицинского центра Республики Таджикистан. Помимо клиничко-неврологического осмотра применялись: исследование глазного дна, нейросонография (НСГ), эхоэнцефалография (ЭхоЭГ), рентгенография черепа, компьютерная томография (КТ) головного мозга (в отдельных случаях), логопедическая диагностика (с 6 мес). Возраст

Кафедра неврологии и основ медицинской генетики Таджикского государственного медицинского университета им. Абуали ибн Сино, Республика Таджикистан, г. Душанбе.

**Саодат Махмадёрвна Мирзоева** – канд. мед. наук, ассистент.

**Рахматулло Азизович Рахмонов** – докт. мед. наук, зав. кафедрой.

**Мирали Махмадалиевич Асоев** – ассистент.

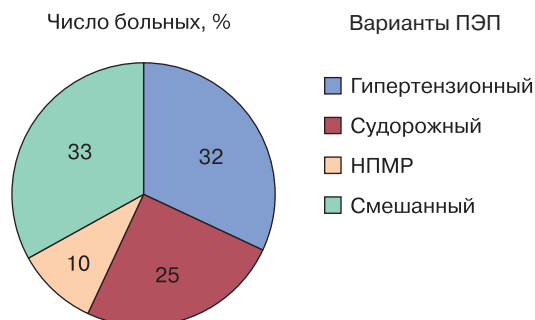
детей – от 1 мес до 1 года, преобладали мальчики (60,7%). В 74,3% случаев дети поступали в отделение в позднем восстановительном периоде заболевания (от 5 до 12 мес) и лишь в 25,7% случаев – в раннем восстановительном периоде (до 5 мес).

В работе использовалась специально разработанная анкета, которая включала в себя систематизированные анамнестические сведения, собранные в процессе бесед с родителями, с акцентом на состояние здоровья матери, предшествующих и сопровождающих беременность заболеваний, осложнений, с учетом данных медицинской документации. При оценке степени нарушений психомоторного развития использовали календарный метод [8], принимающий во внимание критические сроки созревания ребенка в 1, 3, 6, 9 и 12 мес.

## Результаты и обсуждение

Выявленные среди обследованных пациентов формы ПЭП представлены на рисунке. Следует отметить, что чаще дети поступали в запущенной форме, что могло объясняться отсутствием преемственности между акушером-гинекологом, неонатологом, неврологом, педиатром. Преобладали (33%) тяжелые, “смешанные” варианты ПЭП, характеризующиеся сочетанием гипертензионного, судорожного синдромов и нарушений психомоторного развития; в 32% случаев имели место преимущественные проявления гипертензионного синдрома, в 25% – судорожный синдром, в 10% – относительно изолированные нарушения психомоторного развития (НПМР).

В клинической картине детей, страдающих ПЭП с гипертензионным синдромом, на первый план выступали явления гипервозбудимости: дети были капризны, плаксивы, раздражительны, беспокойны, зачастую агрессивны. Име-



Формы перинатальных энцефалопатий.

ло место увеличение размеров головы, с выраженностью венозной сети, набуханием и напряжением большого родничка, расхождением черепных швов. Характерны глазные симптомы, такие как нарушение саккадических движений глаз, фиксации взора, нистагм, косоглазие разной степени выраженности, чаще альтернирующего характера и нередко – нарастающего с волнообразным течением. Отмечена зависимость гипертензионного синдрома от метеоусловий. Эти дети значительно отставали в моторном, умственном, речевом развитии, большинство из них начинали ходить к 2–3 годам жизни.

На глазном дне при гипертензионном синдроме определялось сужение и “напряжение” артерий, полнокровие вен, нарушение нормальных соотношений артерий и вен, явления отечности диска зрительного нерва, очаги кровоизлияний и отложения пигмента в сетчатке, частичная или полная атрофия зрительных нервов.

Обращало на себя внимание то, что практически у всех детей с ПЭП и гипертензионным синдромом имела место отчетливая полиорганная патология: частые ОРВИ, бронхиты, пневмонии с астматическим компонентом, диарея, кишечные инфекции, анемии, рахит. По-видимому, это обусловлено не только снижением иммунной защиты, но и поражением “территориальной матрицы” соматогенных центров, расположенных в особенно страдающей у этих пациентов перивентрикулярной области головного мозга. В этом отношении заслуживает внимание точка зрения, согласно которой на фоне увеличенных желудочков даже нормальное внутричерепное давление играет роль “водяного молота”, оказывая патологическое влияние на перивентрикулярную область [2]. По данным НСГ и КТ выявлялись расширенные желудочки, выраженная инфильтрация перивентрикулярной области, кистозная дегенерация вещества мозга. Клинические проявления гипертензионного синдрома в большинстве случаев коррелировали с показателями НСГ, КТ, исследований глазного дна, менее доказательным оказались ЭхоЭГ и рентгенография черепа. В половине случаев заболевание ограничивалось лишь указанными выше клиническими проявлениями при нормальных показателях вспомогательных методов исследования.

В группе ПЭП с судорожным синдромом заболевание протекало на фоне гипертензионного синдрома разной степени и длительности и полиморфной рассеянной неврологической симптоматики. В половине случаев отмечены общие генерализованные приступы частотой от 1 до 30–40 раз в месяц, которые нередко принимали статусное течение и имели наследственную отягощенность. У четверти детей констатированы парциальные приступы, которые преимущественно проявлялись подергиванием мышц век, лица, облизыванием губ, причмокиванием.

Фокальные (очаговые) припадки носили характер односторонних джексоновских пароксизмов. У 3 детей отмечены салаамовы приступы – сведение рук по типу “приветствия” с опущением головы в виде “кивка”. Прогностически они оказались неблагоприятными, сочетаясь с выраженными

ми симптомами нарушения психомоторного развития. Аффективные приступы наблюдались у детей старше 6 мес и имели характер частых пароксизмальных аффективных реакций с вегето-висцеральными проявлениями со стороны кожных покровов, дыхания, сердечно-сосудистой и желудочно-кишечной систем, гипервозбудимостью, агрессивностью, пугливостью, изменениями поведения. Повышенное внимание и выраженные негативные реакции родителей еще больше “закрепляли” частоту и тяжесть указанных аффективных приступов. Провоцирующими факторами в развитии приступов являлись гипертермия, воспалительно-инфекционные и соматические заболевания.

Особого внимания требует группа детей с нарушениями психомоторного развития. Они заключались в нарушениях когнитивной, психоэмоциональной, доречевой и речевой сфер (снижение реакции на голос, отсутствие “ротного внимания” и комплекса зрительного сосредоточения, “оживления” на лице в ответ на предъявление игрушки). Кроме того, отмечена бедность звуковых компонентов гуления, лепета, запоздалое становление речи, произношения отдельных простых слов. Дети были эмоционально лабильны, двигательны расторможены. Среди показателей неблагополучия моторного развития ведущее место занимали патология контроля головы, поворотов, сидения, вставания, ходьбы, манипуляции кистей рук и ног. В ряде случаев наблюдались гиперкинезы, судорожный синдром, тяжелая ранняя инвалидизация. При нейровизуализации (КТ, НСГ) у детей из данной подгруппы отмечено преимущественное расширение передних рогов боковых желудочков, что, по-видимому, служит отражением дисфункции глубоких отделов лобных долей.

В результате проведенного обследования у 72 детей отмечены проявления рахита разной степени тяжести; именно в этих случаях имела место гипердиагностика ПЭП. У таких детей отсутствовали какие-либо неврологические нарушения и патология по данным дополнительных методов исследования. Отмечалось обычно лишь легкое нарушение психомоторного развития в виде “темповой” моторной задержки менее 2–3 мес по сравнению с нормальным календарем [2].

Особую группу составляют дети с ПЭП в сочетании с дисплазией тазобедренных суставов. Согласно нашему опыту определенное значение в прогрессировании дисплазии имеет особая, исторически сложившаяся у таджиков укладка детей в специальную кровать под названием “говара” (с длительной фиксацией тела, ног, рук в горизонтальном положении). При наличии дисплазии тазобедренных суставов повышение уровня знаний родителей о вредности пребывания ребенка в “говаре” – один из активных ранних путей профилактики такой патологии.

Нами в таджикской популяции был выявлен ряд пренатальных провоцирующих факторов развития ПЭП, частота которых оказалась значительно выше по сравнению с большинством других описанных в литературе популяций. К ним относятся:

1) частые (более 4) роды с очень коротким интервалом между ними (1–1,5 года);

2) у всех матерей до и во время беременности выявлена сочетанная многопрофильная патология (от 3 до 8 болезней) в виде острых и хронических инфекционно-воспалительных заболеваний, анемии, туберкулеза, патологии щитовидной железы, желудочно-кишечного тракта, печени, сердечно-сосудистой системы, сахарного диабета, аллергии;

3) грубые нарушения питания женщин. Этот фактор подтверждается результатами работ НИИ питания Республики Таджикистан по комплексной оценке характера питания жителей трех крупных районов – Гиссарского, Шахринавского и Турсунзадевского, в которых более чем у 70% жителей констатирован неадекватный, преимущественно мучной, характер питания [5];

4) домашние роды (40% женщин);

5) повышенная частота (>60% случаев) неонатальных провоцирующих факторов. К ним относятся: гипертермия у матери; искусственная вентиляция легких свыше 2 сут; отделение густого мекония; выпадение, разрыв пуповины; кровотечение или остановка дыхания, сердцебиения у матери; отслойка плаценты и др.;

6) родственные браки (70%);

7) гестозы (35%).

Обобщая полученный опыт, можно отметить, что основные проблемы, осложняющие правильную и своевременную диагностику ПЭП в обследованной популяции, заключаются в следующем:

- значительное превалирование (>90%) случаев преантенатального поражения ЦНС, тогда как по данным литературы они обычно не превышают 50% [8];
- отсроченная манифестация клинического фенотипа ПЭП, а также недооценка клинического синдрома двигательных расстройств. В этой связи мы считаем необходимым обязательное исчисление моторного коэффициента (моторный возраст от календаря/хронологический возраст ребенка);
- отсутствие должного неврологического контроля в критические возрастные периоды (1, 3, 6, 9 и 12 мес);
- сочетанная многопрофильная соматическая патология детей;
- недостаточное использование методов достоверной нейровизуализации с целью четкого определения тяжести, локализации, характера повреждений мозга;
- НСГ-проявления болезни зачастую не соответствуют неврологической клинике ПЭП; стандартная ЭхоЭГ у дан-

ной категории больных не доказательна и указывает лишь пульсовую волну, но не истинное состояние внутричерепного давления и тем более не состояние желудочков мозга [9];

- отсутствие генетической лаборатории, затрудняющее раннюю диагностику наследственной патологии среди детей с ПЭП.

Таким образом, приходится констатировать, что существующая на сегодняшний день система оказания медицинской помощи детям с ПЭП в Таджикистане не обеспечивает реальных потребностей населения. Учитывая географические особенности республики, где около 95% составляют отдаленные горные местности, целесообразным представляется создание профильных отделений или выделение специализированных коек, что позволит улучшить госпитализацию детей с ПЭП. Требуется построение комплексной системы помощи, включающей слаженную работу ряда смежных специалистов, преемственность, этапность диагностических и лечебных мероприятий, повышение уровня профессиональной квалификации, специальная подготовка кадров по высокотехнологическим методам нейровизуализации. Безусловно, необходим коренной пересмотр отношения к домашним родам и максимальное увеличение показателя числа родоразрешений, происходящих в специализированных условиях родильных домов.

На сегодняшний день есть все предпосылки для улучшения ситуации с ПЭП в Республике Таджикистан, для чего нужна большая и целенаправленная подготовительная работа по созданию нормативно-правовой базы, научно-методического, материально-технического обеспечения, решения организационных вопросов.

### Список литературы

1. Барашнёв Ю.И. // Акушерство и гинекол. 1993. № 1. С. 14.
2. Зыков В.П. // Рус. мед. журн. 2006. № 1. С. 19.
3. Маслова О.И. Проблемы неврологии в педиатрии. М., 1999.
4. Маслова О.И. и др. Дифференциальная диагностика гипертензионного синдрома и гидроцефалии у детей раннего возраста. М., 1997.
5. Муродалиева Б. и др. // Матер. 13-й науч.-практ. конфер. ТИППМК. Душанбе, 2005. С. 34.
6. Пальчик А.Б., Шабалов Н.П. Гипоксически-ишемическая энцефалопатия новорожденных. М., 2009.
7. Таращенко Е.П. и др. // Журн. неврол. психиатр. им. С.С. Корсакова. 2002. № 3. С. 42.
8. Якунин Ю.А. и др. Болезни нервной системы у новорожденных и детей раннего возраста. М., 1979.
9. Яцык Г.В. Руководство по неонатологии. М., 2004.
10. Kennedy C. Neuropediatrics. London, 2006.
11. Kennedy C. // Dev. Med. Child. Neurol. 2006. V. 48. P. 83. ●