

ЧАСТОТА И СТРУКТУРА КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ У ДЕТЕЙ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ РАЗВИТИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

©Жихарева В. В., Национальный центр охраны материнства
и детства, г. Бишкек, Кыргызстан

©Узакбаев К. А., д-р мед. наук, Национальный центр охраны материнства
и детства, г. Бишкек, Кыргызстан

©Саатова Г. М., д-р мед. наук, Национальный центр охраны материнства
и детства, г. Бишкек, Кыргызстан

©Бабаджанов Н. Д., канд. мед. наук, Национальный Центр охраны материнства
и детства, г. Бишкек, Кыргызстан

FREQUENCY AND STRUCTURE OF CLINICAL AND NEUROLOGICAL SYNDROMES IN CHILDREN WITH CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE NERVOUS SYSTEM

©Zhikhareva V., National Center for Maternity Protection and childhood, Bishkek, Kyrgyzstan

©Uzakbaev K., Dr. habil., National Center for Maternity Protection
and childhood, Bishkek, Kyrgyzstan

©Saatova G., Dr. habil., National Center for Maternity Protection
and childhood, Bishkek, Kyrgyzstan

©Babadzhanov N., M.D., National Center for Maternity Protection
and childhood, Bishkek, Kyrgyzstan

Аннотация. Целью исследования явилось изучение частоты и структуры клинико-неврологических проявлений врожденной патологии нервной системы у детей. Обследованы 144 ребенка с ВПР ЦНС от 1 месяца до 3 лет. Клиническая манифестация ВПР ЦНС отмечалась на любом возрастном этапе жизни ребенка с рождения до 3 лет.

Abstract. The aim of the study was to study the frequency and structure of clinical and neurological manifestations of congenital pathology of the nervous system in children. 144 children with HPV NS from 1 month to 3 years were examined.

Ключевые слова: врожденные пороки нервной системы, дети, неврологические синдромы.

Keywords: congenital defects of the nervous system, children, neurological syndromes.

Введение

В настоящее время, несмотря на высокий уровень развития медицинской науки и практики, отмечаются высокие показатели рождения детей с врожденными пороками развития (ВПР) центральной нервной системы (ЦНС). Значимость проблемы становится еще более очевидной с учетом данных ВОЗ [1]. Существуют различные виды врожденных пороков ЦНС, которые никак себя не обнаруживают до определенного момента и из-за недостаточно яркой симптоматики остаются незамеченными [2, 3]. Появление нейровизуализационных технологий разрешило проблему диагностических масок в виде

энцефалопатии, детского церебрального паралича, олигофрении, задержки психомоторного развития и других, под которыми скрывались ВПР ЦНС [4, 5].

Из этого непосредственно возникает необходимость разностороннего изучения ВПР ЦНС у детей [6]. До сих пор еще не существует надежных критериев диагностики отдельных видов ВПР ЦНС в различные возрастные периоды ребенка, помогающих практическому врачу сузить спектр дифференциальной патологии и оптимизировать ход функционального обследования с использованием современных диагностических технологий. Эти и другие постулаты делают изучаемую проблему теоретически и практически актуальной.

Целью исследования явилось изучение частоты и структуры клиничко-неврологических проявлений врожденной патологии нервной системы у детей.

Материал и методы исследования

Исследования проводились на базе отделения патологии перинатального периода Национального Центра охраны материнства и детства. Материалом исследования были 144 ребенка первых трех лет жизни с установленным врожденным пороком развития нервной системы. Диагностика ВПР осуществлялась на основе осмотра, ультразвукового исследования, оценки методов нейровизуализации (НСГ, КТ, МРТ). Клинический осмотр осуществлялся в соответствии со стандартными критериями педиатрического и неврологического осмотра.

Для оценки достоверности различий частот ВПР по эпидемиологическим группам применяли критерий Стьюдента и Хи-квадрат. Статистически значимыми считались различия при $p < 0,05$.

Результаты и обсуждение

Обследованы 144 ребенка с ВПР НС. В возрасте от 1 месяца до 1 года ВПР НС наблюдались у 44,4% детей, в 36,1% случаев ВПР НС от 1 до 3 лет (Таблица 1). 1/5 из числа обследованных детей составили новорожденные (19,4%).

ВОЗРАСТНАЯ СТРУКТУРА ОБСЛЕДОВАННЫХ ДЕТЕЙ С ВПР НС

Таблица 1

<i>возраст</i>	<i>абс</i>	<i>%</i>
1 сутки - 1 мес	28	19,4
1 мес - 6 мес	16	11,1
7-12 мес	48	33,3
1-2 года 11 мес года	27	18,7
3 года	25	17,36
<i>Всего</i>	<i>144</i>	<i>100,0</i>

Клинические проявления неврологических синдромов у новорожденных с ВПР НС имели свои особенности. Признаки гипоксического поражения головного мозга наслаивались на проявления незрелости нервной системы (умеренное снижение двигательной активности, мышечная гипотония и гипорефлексия, мелкий и непостоянный тремор конечностей и подбородка, легкий атетоз, непостоянное косоглазие, горизонтальный нистагм).

У 42,8% детей первого месяца жизни в ВПР НС преобладала нервно-рефлекторная возбудимость, у 39,2% детей — синдром общего угнетения, у 21,4% — гипертензионно-гидроцефальный синдром; реже судорожный синдром (14,2%) (Таблица 2).

У 10 детей (35,7%) наблюдалось сочетание синдромов, или один синдром сменялся другим.

Таблица 2
ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ СИНДРОМОВ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО МЕСЯЦА ЖИЗНИ С ВПР МОЗГА (%)

<i>Синдромы</i>	<i>абс</i>	<i>%</i>
Угнетения	11	39,2
Гипертензионно-гидроцефальный	6	21,4
Повышенная нервно-рефлекторная возбудимость	12	42,8
Судорожный	4	14,2
<i>Всего</i>	<i>28</i>	<i>100,0</i>

При динамическом наблюдении в течение первого года жизни в неврологическом статусе детей исследуемой группы доминировали синдромы поражения ЦНС (Таблица 3)

Таблица 3
ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ СИНДРОМОВ ПОРАЖЕНИЯ ЦНС У ДЕТЕЙ С ВПР НС НА ПЕРВОМ ГОДУ ЖИЗНИ (%)

<i>Синдромы</i>	<i>абс</i>	<i>%</i>
Задержка психомоторного и речевого развития	5	31,25
Двигательные нарушения	2	18,7
Гидроцефальный	4	25,0
судорожный	3	18,7
<i>Всего</i>	<i>16</i>	<i>100,0</i>

У 31,25% детей на первом году жизни с ВПР НС преобладала задержка психомоторного и речевого развития, гидроцефальный синдром (25,0%), реже — двигательные нарушения и судорожный синдром.

У детей с ВПР НС выявленными в неонатальном периоде чаще встречаются ликвородинамические нарушения (92,8) с тенденцией к снижению их частоты у детей к трем годам жизни (48,07). В 3-х летнем возрасте в 2 раза снижается вероятность выявленных у новорожденных двигательных нарушений (67,8 против 28,8), в 3 раза снижается вероятность нарушений функций тазовых органов (57,14 против 15,38).

Относительно стойкими были изменений со стороны черепно-мозговых нервов и судорожные синдромы. Симптомы задержки психомоторного развития, проявления эпилепсии, ДЦП и вторичной гидроцефалии чаще наблюдались у детей старше 1 года (Рисунок 1).

Обнаружение симптомов общего угнетения (83,3%), наличие судорог (61.1%) и гипервозбудимости возможно при гипертензионно-гидроцефальном синдроме у новорожденного (Рисунок 2).

У 21,4% новорожденных с дисгенезией мозолистого тела преобладали судорожный, общего угнетения синдромы. У детей с спинномозговой грыжей часто выявлялись дыхательные нарушения (80,0), гипервозбудимость (60,0) и общее угнетение (50,0), реже судорожный и гипертензионный синдром. Проявлениями врожденной гидроцефалии спинальный дизрафизм у детей первого года жизни были гипертензионно-гидроцефальный и судорожный синдромы (Рисунок 3).



Рисунок 1. Динамика ведущих неврологических синдромов у детей различного возраста с ВПР НС (абс / %)

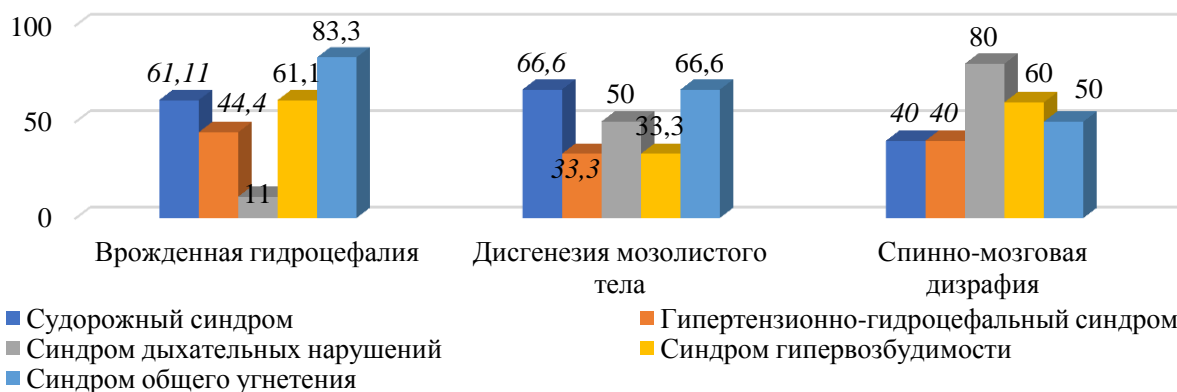


Рисунок 2. Частота клинических неврологических синдромов в у новорожденных с врожденными пороками развития нервной системы

У детей первых 3-х лет жизни проявлениями данных пороков развития нервной системы были также синдромы гипервозбудимости, задержки психического развития (66,6%) (Рисунок 4).

В более старшем возрасте появлялись синдром гиперактивности, дефицита внимания (80,0%) и задержки психического развития. Другие синдромы (судорожный, гиперкинетический, атактический и двигательных нарушений) встречались реже (Рисунок 5).

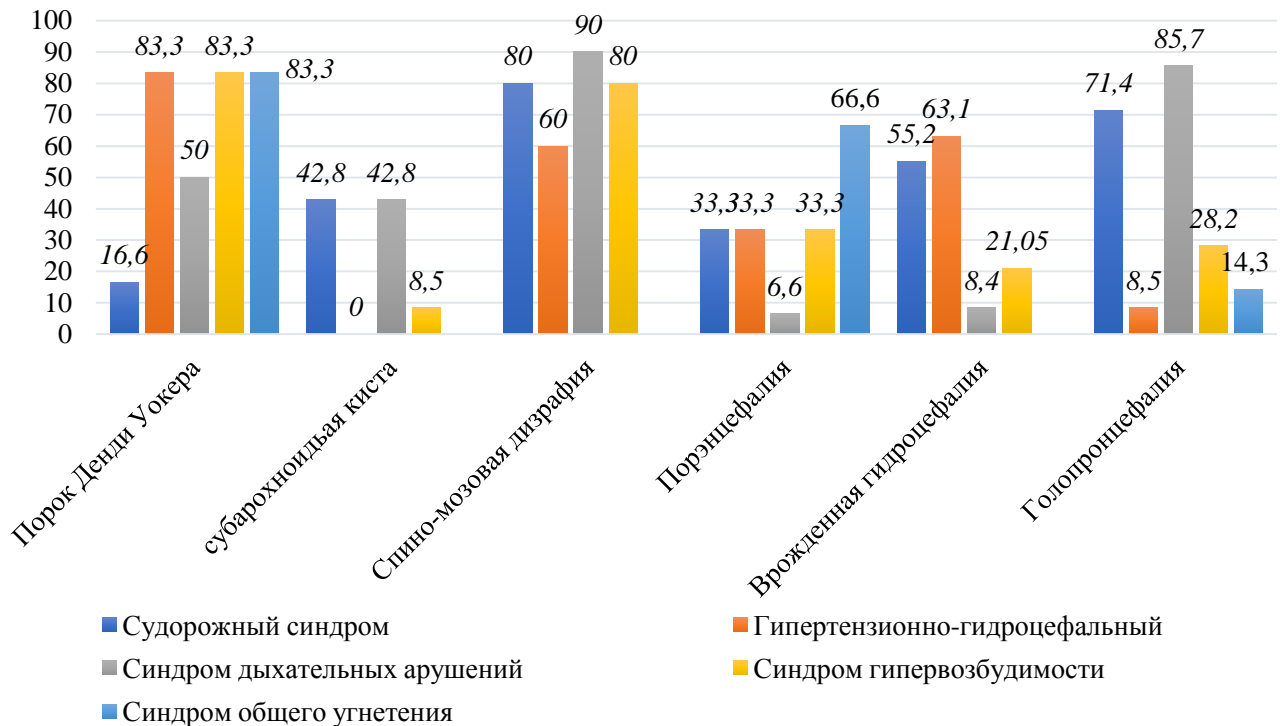


Рисунок 3. Частота клинических неврологических синдромов в зависимости от вида ВПР НС у детей от 1 месяца до 1 года

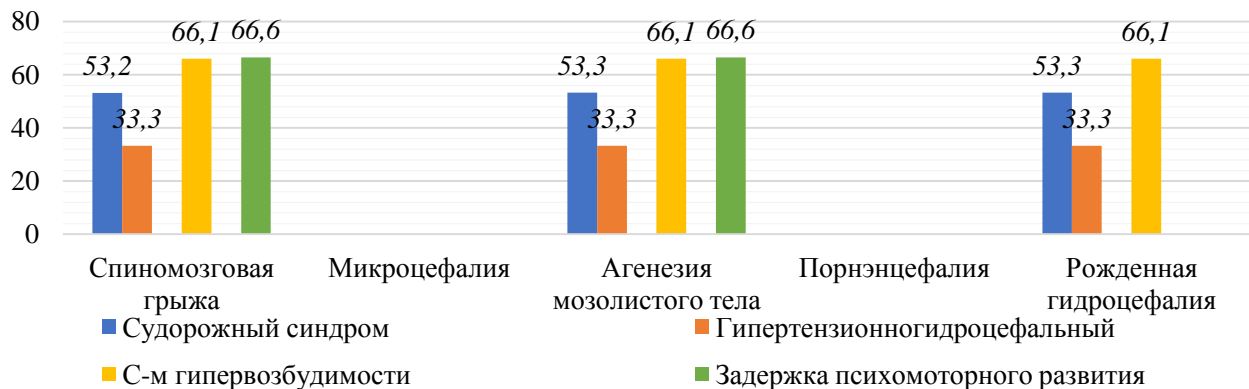


Рисунок 4. Частота клинических и неврологических синдромов в зависимости от вида ВПР НС у детей от 1 до 3 лет

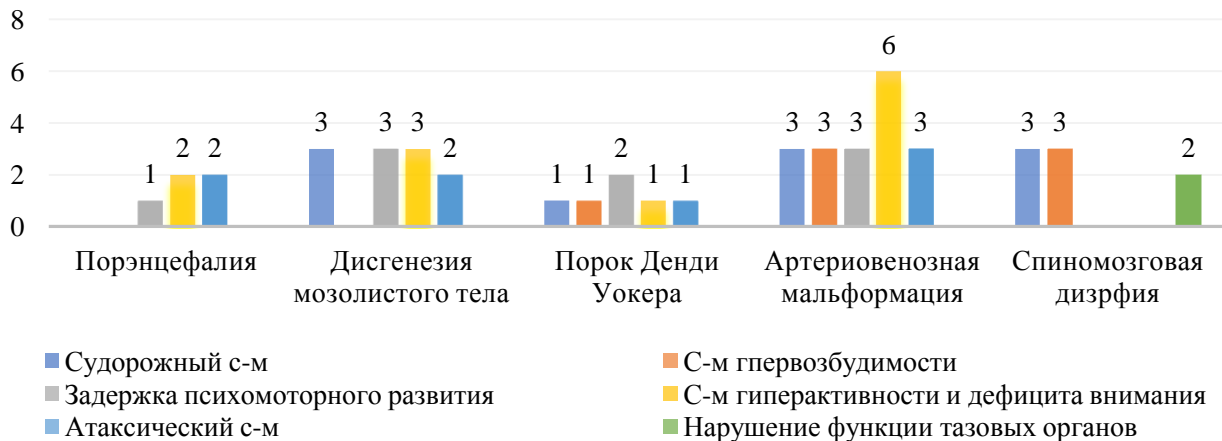


Рисунок 5. Частота неврологических синдромов в зависимости от вида ВПР НС у детей 3 лет (абс)

Таким образом, в неврологическом статусе у детей с врожденными пороками нервной системы преобладают синдромы угнетения, гипертензионно-гидроцефальный, повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, судорожный, на первом году жизни — синдромы задержки психомоторного и речевого развития, двигательных нарушений, гидроцефальный и судорожный.

Клиническую манифестацию ВПР ЦНС можно ожидать на любом возрастном этапе жизни ребенка с рождения до 3 лет. Ранние проявления ВПР ЦНС отмечается у новорожденных и детей грудного возраста, имеющих более тяжелые формы.

Выводы:

Клиническими проявлениями врожденных пороков развития нервной системы у детей в раннем возрасте были следующие синдромы: судорожный, гипертензионно-гидроцефальный, двигательных нарушений и задержки психического развития, гиперактивности, дефицита внимания и атактический.

Наличие судорожного синдрома у новорожденного позволяет предполагать вероятность голопроэнцефалии, наличие гипертензионно-гидроцефального синдрома — врожденной гидроцефалии, синдрома двигательных нарушений — спинномозговой дизрафии.

Судорожный синдром у детей первого года жизни предполагает вероятность субарахноидальной кисты, гипертензионно-гидроцефальный синдром — вероятность врожденной гидроцефалии или порока Денди-Уокера, двигательные нарушения — вероятность спинномозговой дизрафии или порэнцефалии.

При наличии у детей в возрасте 3 лет судорожного синдрома можно предположить артериовенозную мальформацию. Синдром гиперактивности и дефицита внимания может свидетельствовать о порэнцефалии, а нарушение мочеиспускания — о спинномозговой дизрафии. Наличие атактического синдрома должно нацелить врача на поиск порока Денди-Уокера.

Список литературы:

1. Кашина Е. В., Осин А. Я. Клинико-морфологические особенности врожденных пороков центральной нервной системы в раннем онтогенезе (краткое сообщение) // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2008. Т. 53. №5. С. 13-14.
2. Скворцов И. А., Ермоленко Н. А. Развитие нервной системы у детей в норме и патологии. М.: МЕДпресс-информ. 2003.
3. Баранова И. П. Внебольничная смерть детей в связи с врожденными пороками и органическими поражениями нервной системы // Журнал неврологии и психиатрии. 2000. №3. С. 53-56.
4. Петрухин А. С. Эпилепсия детского возраста: руководство для врачей. М.: Медицина, 2000. 438 с.
5. Войцехович Б. А., Тесленко Л. Г. К вопросу о распространенности врожденных пороков развития // Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины. 2000. №4. С. 7-11.
6. Кудашов Н. И. Повреждения нервной системы при герпесвирусной инфекции у новорожденных // Фарматека. 2004. №1. С. 44-48.

References:

1. Kashina, E. V., & Osin, A. Ya. (2008). Kliniko-morfologicheskie osobennosti vrozhdennykh porokov tsentral'noi nervnoi sistemy v rannem ontogeneze (kratkoe soobshchenie). *Rossiiskii vestnik perinatologii i pediatrii*, 53(5), 13-14. (in Russian).
2. Skvortsov, I. A., & Ermolenko, N. A. (2003). Razvitie nervnoi sistemy u detei v norme i patologii. Moscow. (in Russian).
3. Baranova, I. P. (2000). Vnebol'nichnaya smert' detei v svyazi s vrozhdennymi porokami i organicheskimi porazheniyami nervnoi sistemy. *Zhurnal nevrologii i psikiatrii*, (3), 53-56. (in Russian).
4. Petrukhin, A. S. (2000). Epilepsiya detskogo vozrasta: rukovodstvo dlya vrachei. Moscow. (in Russian).
5. Voitsekhovich, B. A., & Teslenko, L. G. (2000). K voprosu o rasprostranennosti vrozhdennykh porokov razvitiya. *Problemy sotsial'noi gigieny, zdravookhraneniya i istorii meditsiny*, (4), 7-11. (in Russian).
6. Kudashov, N. I. (2004). Povrezhdeniya nervnoi sistemy pri herpesvirusnoi infektsii u novorozhdennykh. *Farmateka*, (1), 44 -48. (in Russian).

*Работа поступила
в редакцию 14.08.2021 г.*

*Принята к публикации
20.08.2021 г.*

Ссылка для цитирования:

Жихарева В. В., Узакбаев К. А., Саатова Г. М., Бабаджанов Н. Д. Частота и структура клинико-неврологических синдромов у детей при врожденных пороках развития нервной системы // Бюллетень науки и практики. 2021. Т. 7. №9. С. 398-404. <https://doi.org/10.33619/2414-2948/70/36>

Cite as (APA):

Zhikhareva, V., Uzakbaev, K., Saatova, G., & Babadzhanov, N. (2021). Frequency and Structure of Clinical and Neurological Syndromes in Children With Congenital Malformations of the Nervous System. *Bulletin of Science and Practice*, 7(9), 398-404. (in Russian). <https://doi.org/10.33619/2414-2948/70/36>