

ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ И ДИАГНОСТИКА ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Г. В. Клиточенко, Н. В. Малюжинская

Кафедра детских болезней педиатрического факультета ВолгГМУ

Болезни нервной системы занимают третье место среди причин детской инвалидности. Одним из наиболее частых патологических состояний в этом ряду являются перинатальные поражения нервной системы у новорожденных – ряд состояний и заболеваний головного, спинного мозга и периферических нервов, объединённых в общую группу по времени воздействия повреждающих факторов.

Эпидемиология. По данным эпидемиологических исследований частота постановки диагноза «перинатальное поражение центральной нервной системы» достигает 715:1000 детей первого года жизни. В качестве основного и сопутствующего заболевания данный диагноз выставляется более чем у 90 % детей, получающих лечение в неонатологических стационарах. По данным большинства зарубежных авторов, частота гипоксических поражений у доношенных новорожденных составляет не более 6:1000 и колеблется от 33 до 70 % у недоношенных детей.

Этиология. Среди причин перинатальных поражений мозга ведущее место занимает внутриутробная и интранатальная гипоксия плода, второе по значимости место принадлежит фактору механической травматизации ребенка в процессе родов – как правило, в сочетании с той или иной выраженностью предшествующей внутриутробной гипоксии. Также в структуру этиопатогенетических факторов перинатальной патологии включают инфекционные (в том числе вирусные) и токсико-метаболические варианты поражения нервной системы. Таким образом, среди факторов, обуславливающих перинатальное поражение ЦНС, выделяют следующие:

1. Внутриутробная гипоксия плода.
2. Интранатальная гипоксия плода.
3. Механическая травматизация в процессе родов.
4. Инфекционные (вирусные) факторы.
5. Токсические факторы.
6. Наследственные факторы.
7. Сочетание перечисленных факторов [4].

Патогенез. Гипоксия плода – неспецифическое проявление различных осложнений беременности и родов, прежде всего токсикозов беременных. Степень и выраженность токсикоза, его связь с экстрагенитальной патологией женщины (особенно с болезнями сердечно-сосудистой системы) определяют длительность и выраженность гипоксии плода, центральная нервная система которого наиболее чувствительна к кислородной недостаточности. Антенатальная гипоксия приводит к замедлению роста капилляров головного мозга, увеличивает их проницаемость. Возрастают проницаемость клеточных мембран и метаболический ацидоз, развивается ишемия мозга с внутриклеточным ацидозом. Антенатальная гипоксия часто сочетается с интранатальной асфиксией. Частота первичной асфиксии составляет 5 %. Гипоксия и асфиксия сопровождаются комплексом компенсаторно-приспособительных реакций, важнейшей из которых является усиление анаэробного гликолиза.

Воздействие гипоксии приводит к комплексу микроциркуляторных и метаболических расстройств, которые на тканевом уровне вызывают два основных повреждения: геморрагический инфаркт и развитие ишемии с последующей лейкомаляцией вещества мозга. Геморрагическому (особенно) и ишемическому поражению вещества мозга

способствуют некоторые манипуляции в первые 48–72 часа жизни ребенка: введение гиперосмолярных растворов, искусственная вентиляция легких (ИВЛ) и связанная с ней гипоперфузия мозга на фоне падения напряжения углекислого газа, недостаточная коррекция объема циркулирующей крови и др.

Наиболее часто геморрагический инфаркт и ишемия развиваются у плодов и новорожденных в области перивентрикулярных сплетений – субэпендимально в сочетании с поражением вещества мозга. Кровоизлияние может происходить также в боковые желудочки мозга и в субарахноидальное пространство. Помимо описанных изменений, морфологическим субстратом гипоксии, как правило, является полнокровие мозга, его общий или локальный отек.

В патогенезе гипоксически-травматических и гипоксически-ишемических энцефалопатий нарушение гемодинамики (макро- и микроциркуляции) приводят к многовариантным метаболическим сдвигам (нарушение кислотно-основного состояния и электролитного баланса, дестабилизация клеточных мембран, гипоксемия и тканевая гипоксия), а эти сдвиги, в свою очередь, усиливают расстройства микроциркуляции.

У недоношенных детей повреждающее действие внутриутробной гипоксии потенцируется незрелостью нервной системы и дезадаптацией в интранатальном периоде. Фактор незрелости предрасполагает к механической травматизации ребенка, особенно при аномальных вставлениях, тазовых предлежаниях, некоторых акушерских пособиях. Возможна травматизация шейного и грудного отделов спинного мозга при защите промежности и при кесаревом сечении с так называемым косметическим разрезом (недостаточным для щадящего выведения головки ребенка).

Хроническая внутриутробная интоксикация может иметь как неспецифическое повреждающее воздействие (гипоксия), так и вызвать четко очерченные метаболические нарушения и, соответственно, специфиче-

ские клинические синдромы – алкогольный синдром плода, никотиновый синдром, наркотический абстинентный синдром.

В последние годы установлена роль выброса свободно-радикальных веществ и нарушений перекисного окисления липидов в повреждении мембран нервных клеток, роль блокады кальциевых каналов, энергетических субклеточных структур (митохондрий) в патогенезе гипоксически-ишемического поражения ЦНС. Установлено, что повреждающее воздействие различных факторов может реализоваться как в форме быстрой гибели клетки (нейрональный некроз), так и в форме отсроченной, замедленной гибели – апоптоз. Последний механизм может быть обратимым на ранних этапах. Пострадавшие нейроны через межнейронные связи могут обусловить каскады патологических реакций, которые также необходимо купировать, что обуславливает необходимость своевременного лечения и реабилитации детей с перинатальной патологией [2].

Диагностика перинатального поражения ЦНС. Диагноз устанавливается на основе анализа клинико-anamnestических и лабораторно-инструментальных данных.

Проводится полный клинический осмотр и оценка неврологического статуса ребенка первого года жизни с учетом возрастной периодизации: определение положения и общего состояния, позы, спонтанной и стимулированной двигательной активности, изменений мышечного тонуса и выраженности рефлексов, черепно-мозговой иннервации, состояние черепных нервов и родничков, наличие очаговой симптоматики.

В качестве дополнительных методов диагностики при последствиях перинатального поражения ЦНС используются следующие методики.

УЗИ-диагностика:

- ЭхоЭГ;
- НСГ;
- доплерография.

Нейрофизиологическая диагностика:

- ЭЭГ;

- вызванные потенциалы (зрительные и слуховые);

- ЭЭГ-видеомониторинг;

Электронейро-миография (ЭНМГ).

Рентгенологические методы:

- компьютерная томография;

- магнитно-резонансная томография;

- позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ).

Лабораторные методы (выполняются по показаниям):

- общий клинический анализ крови (развернутый);

- общий клинический анализ мочи;

- общетерапевтический биохимический анализ крови;

- исследование гормонального статуса;

- определение резус-принадлежности;

- определение группы крови;

- непрямой анти-глобулиновый тест (тест Кумбса);

- прямой антиглобулиновый тест (прямая проба Кумбса);

- определение иммунного статуса (Ig G, A, M);

- определение антител G, A, M (хламидии, ЦМВ, ВЭВ, краснухи, герпеса 1-го и 2-го типа) в крови;

- определение антител к токсоплазме в крови;

- исследование гемостаза;

- копрологическое исследование;

- исследование уровня молочной кислоты в крови;

- биохимический общетерапевтический анализ мочи;

- определение полиморфизма протромбина;

- исследование содержания лекарственных препаратов в крови методом ТМС.

Вспомогательные методы (выполняются по показаниям):

- эхокардиография;

- УЗИ щитовидной железы;

- комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов;

- ФВД;

- биомикроскопия глазного дна;

- рентгенография кистей рук;

- осмотр периферии глазного дна линзой Гольдмана;

- КТ грудной клетки;

- УЗИ тазобедренных суставов;

- рентгенография тазобедренных суставов;

- рентгенография грудной клетки;

- ирригография;

- эзофагогастродуоденоскопия [1].

Показаниями для проведения энцефалографии (ЭЭГ), нейросонографии, доплерографии сосудов головного мозга у детей являются внезапные судороги, вздрагивания, потери сознания, отклонения в развитии, нарушения сна, частый плач, задержка психо-речевого развития [3]. Показаниями для определения вызванных потенциалов (зрительных и слуховых) являются подозрения на нарушения зрения, слуха.

Электронейромиография (ЭНМГ) необходима для дифференциального диагноза при нарушениях моторной функции, потери раннее приобретенных моторных навыков.

Показаниями к проведению компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии, позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ) являются: подозрение на органические изменения органов и тканей организма пациента, невозможность оценки состояния пациента при помощи других методов диагностики.

Медико-генетическое исследование (кариотипирование, синдромальная диагностика) показано при сочетанной патологии.

Определение показателей функции внешнего дыхания, рентгенографии (по показаниям – компьютерной томографии) органов грудной клетки проводятся с диагностической целью у пациентов с нарушениями дыхательной функции, длительно находившихся на ИВЛ, особенно у недоношенных детей.

Биомикроскопия глазного дна, осмотр периферии глазного дна трехзеркальной линзой Гольдмана должны проводиться у больных с гипоксическо-ишемическим пораже-

нием ЦНС для оценки состояния сосудов глазного дна, при подозрении на генетическую патологию [5].

Другие методы обследования проводятся в соответствии с показаниями для них.

Показания к дополнительным консультациям специалистов

- При задержке физического развития: генетик, эндокринолог.

- При наличии гипотрофии или паратрофии: диетолог, гастроэнтеролог, эндокринолог, генетик.

- При наличии пороков и аномалий развития, стигм дисэмбриогенеза: генетик и профильные специалисты в зависимости от поражения органов и систем.

- При аномалиях и нарушениях полового развития: гинеколог (уроандролог), уролог, эндокринолога, генетика.

- При нарушении дыхания: пульмонолог, кардиолог, оториноларинголог.

- При нарушении кровообращения: кардиолог, пульмонолог.

- При наличии костных деформаций: ортопед, хирург.

- При нарушении зрения: окулист, генетик.

- При нарушении слуха: оториноларинголог, сурдолог, дефектолог.

- При высыпаниях и пигментации на коже: дерматолог, аллерголог, диетолог, гастроэнтеролог, генетик.

- При неэффективности адекватно подобранных реабилитационных мероприятий, задержке моторного развития: генетик, ортопед, невролог [5].

Консультации других специалистов проводятся в зависимости от клинической ситуации.

ЛИТЕРАТУРА

1. Диагностика и комплексная реабилитация перинатальной патологии новорожденных детей. / Под ред. Г. В. Яцык. – М.: ПедиатрЪ, 2012. – 156 с.
2. *Клиточенко Г. В.* Формирование деятельности корково-подкорковых структур головного мозга у детей, механизмы развития функциональных отклонений и их коррекция: дис. ... д-ра мед. наук / Г. В. Клиточенко. – Волгоград, 2010.
3. *Клиточенко, Г. В.* Возможности кросс-корреляционного анализа при анализе электроэнцефалограммы у детей / Г. В. Клиточенко [и др.] // Вестник Волгоградского государственного медицинского университета. – 2012. – № 1 (41). – С. 68–70.
4. Современные медико-социальные проблемы неонатологии / Под ред. А. А. Баранова, Г. В. Яцык. – М.: ПедиатрЪ, 2015. – С. 225–301.
5. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с атонически-астатическим синдромом / *А. А. Баранов [и др.]* // Материалы XVIII Конгресса педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии». – 2015. – С. 13.