

ФАКТОРЫ РИСКА И РАННИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ОТДЕЛЬНЫХ ФОРМ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА В РАЗЛИЧНОМ GESTАЦИОННОМ ВОЗРАСТЕ

Андрей Сергеевич Петрухин, Нуржан Салиховна Созаева

*Кафедра неврологии и нейрохирургии педиатрического факультета (зав. – проф. А.С. Петрухин)
Российского государственного медицинского университета, г. Москва, e-mail: nurzhan-sozaeva@mail.ru*

Реферат

Определялись ранние признаки отдельных форм церебрального паралича у детей различного гестационного возраста и прогностические критерии. Низкий уровень оценок психомоторного развития по шкале Журбы–Мастюковой в первые месяцы жизни детей и стабильное сохранение их при проспективном наблюдении были характерны для формирования детского церебрального паралича и позволяли прогнозировать тяжесть двигательных нарушений. По характеру структурных изменений головного мозга, выявленному с помощью нейровизуализации в большинстве случаев можно было определить форму и тяжесть заболевания.

Ключевые слова: церебральный паралич, двигательные нарушения, тетрапарез, диплегия, гемиплегия, нейросонография, перивентрикулярная лейкомаляция.

Основные неврологические нарушения у детей раннего возраста обусловлены последствиями перинатальной патологии, занимающей первое место среди всех церебральных заболеваний (60–80%). В структуре детской инвалидности доля болезней нервной системы составляет около 32,5% [3, 4, 11]. Тяжелым последствием поражения мозга в перинатальном периоде являются нарушения развития двигательных функций. Церебральный паралич формируется в результате перенесенной родовой травмы или гипоксии, причем последняя играет большую роль в патогенезе повреждения мозга ребенка [5, 7, 10]. Симптоматика повреждения нервной системы у новорожденных и детей первых месяцев жизни своеобразна, имеет ряд общих симптомов при различной локализации патологического процесса, протекающего на фоне морфологической и функциональной незрелости мозга ребенка [1, 2, 3, 4, 6, 11].

Наиболее тяжелым нарушением двигательных функций является детский церебральный паралич (ДЦП) – группа полиэтиологических симптомокомплек-

сов, возникающих в результате недоразвития или повреждения головного мозга в пренатальном, интранатальном и раннем постнатальном периодах [5, 8, 9].

Под нашим наблюдением находились 10 новорожденных, перенесших гипоксическое поражение ЦНС в перинатальном периоде, гестационный возраст которых варьировал от 26 до 42 недель, масса тела при рождении – от 890 до 4630 г, длина – от 32 до 54 см. Мальчиков было 69, девочек – 41, двойня родилась у 8 женщин, трое – у 2, четверо – у одной. В контрольную группу вошли 20 здоровых доношенных и 20 недоношенных новорожденных без клинических и нейросонографических (НСГ) признаков поражения головного мозга.

В работе мы учитывали анамнез женщин, данные соматического и неврологического статусов, результаты НСГ и катамнез.

Новорожденные находились на лечении в ГКБ №7, отделениях реанимации, интенсивной терапии, патологии новорожденных, далее наблюдались в отделении катамнеза. Во время их пребывания в стационаре клинический осмотр проводился один раз в 7–10 дней, нейросонография (НСГ) – в среднем один раз в 5–7 дней. Катамнестическое наблюдение за детьми осуществлялось один раз в месяц в первом полугодии и один раз в 1,5–2 месяца во втором полугодии. С такой же частотой использовали и нейросонографию. Неврологическое обследование помимо клинической оценки неврологического статуса включало балльную оценку по шкале Dubowitz и шкале психомоторного развития детей Журбы–Мастюковой.

Состояние всех детей при рождении расценивалось как тяжелое и средней тяжести. У всех наблюдались проявления гипоксически-ишемического поражения

ЦНС различной степени: поражение I степени — у 11 (10%), II — у 68 (61,8%), III — у 31 (28,2%). Дети были подразделены по сроку гестации на 3 группы: первая — 26–31 нед., вторая — 32–37 нед., третья — 38–42 нед.

В первую группу вошли 40 новорожденных с гестационным возрастом 26–31 нед. и средней массой тела рождения 1432 г (диапазон — от 900 до 1940 г.). Тяжесть состояния была обусловлена грубой неврологической симптоматикой на фоне тяжелой интранатальной асфиксии, хронической внутриутробной гипоксии и морфофункциональной незрелости.

В неврологическом статусе преобладал синдром угнетения ЦНС у 36 (90%) детей, проявлявшийся резким снижением спонтанной двигательной активности, вялой реакцией на внешние раздражители, выраженной мышечной гипотонией, быстрой истощаемостью или отсутствием безусловно-рефлекторной деятельности. Отсутствие рефлексов орального автоматизма наблюдалось у 14 (35%) новорожденных, спинальных двигательных автоматизмов — у 9 (22,5%), хватательного рефлекса — у 21 (70,0%), Робинзона — у 28 (93,3%), защитного рефлекса — у 24 (80%). Рефлекс автоматической походки и опоры, рефлекс Бауэра и спонтанное ползание, рефлекс Галанта, Переса не вызывались. Из-за нарушения глотания и сосания всех детей кормили через зонд в течение 1,5–2 недель (в среднем 10–11 дней) и 15 (37,5%) детей в течение 1,5 месяца. Глазодвигательные нарушения выявлены в 82% случаев и проявлялись нистагмом у 16 детей, плавающими движениями глазных яблок — у 2, сходящимся косоглазием — у 2. У всех новорожденных наблюдались выраженные нарушения вегетативной нервной системы.

Во вторую группу входили 40 новорожденных с гестационным возрастом 32–37 нед., средней массой тела при рождении 2296 г (в диапазоне — от 1800 до 2900 г). Состояние новорожденных в первые дни было тяжелым: отмечались вялость или гипервозбудимость, периодические приступы цианоза, болезненный крик или апатия, угнетение безусловных рефлексов со снижением мышечного тонуса (в 20 случаях) или его повышением (в 6). Глазодвигательные нарушения были выявлены

у 82% детей и проявлялись нистагмом у 16, плавающими движениями глазных яблок — у 2, сходящимся косоглазием — у 2. Угнетение сосательного и глоточного рефлексов отмечалось у 14 детей.

Доминирующими симптомами в периоде новорожденности были повышенная возбудимость, немотивированный крик, беспокойство при осмотре, повышение мышечного тонуса в приводящих мышцах бедер и длинных мышцах спины. Часто отмечался тремор рук и подбородка, возникавшие, как правило, при беспокойстве. Характерным являлось отсутствие автоматической походки (13), феномен Бауэра (12), защитного рефлекса головы (5). В 12 дней они плохо фиксировали взгляд на предмете.

Имели место снижение спонтанной двигательной активности, нарастание мышечного тонуса, снижение или повышение сухожильных рефлексов, появление клонусов стоп. К концу первого месяца жизни у многих детей формировался синдром мышечной дистонии по двум типам: с преобладанием тонуса во флексорных группах мышц (17) и в экстензорных (6). Общая мышечная дистония с избирательным повышением тонуса в длинных мышцах спины и в приводящих мышцах бедер отмечалась у 16 детей, у 2 из них с преобладанием тонуса в разгибателях головы. Дистония со склонностью к гипотонии в мышцах туловища и избирательным повышением тонуса в экстензорах и аддукторах бедер наблюдалась у одного ребенка. И та и другая формы дистонии сопровождалась повышением тонуса в приводящих мышцах. У одного ребенка была гипотония, у 2 — мышечный тонус не отличался от нормы.

Третья группа была представлена 30 доношенными новорожденными: церебральная ишемия III степени была диагностирована у 2, II — у 18, I — у 10. Неврологические нарушения в виде синдрома угнетения ЦНС отмечались у 21 новорожденного, внутричерепная гипертензия — у 13, синдром гипервозбудимости — у 4. Клинические проявления этих состояний не отличались от аналогичных во 2-й группе наблюдения. У большинства детей имело место сочетание двух и более неврологических синдромов или смена одного синдрома другим, в связи с чем при ана-

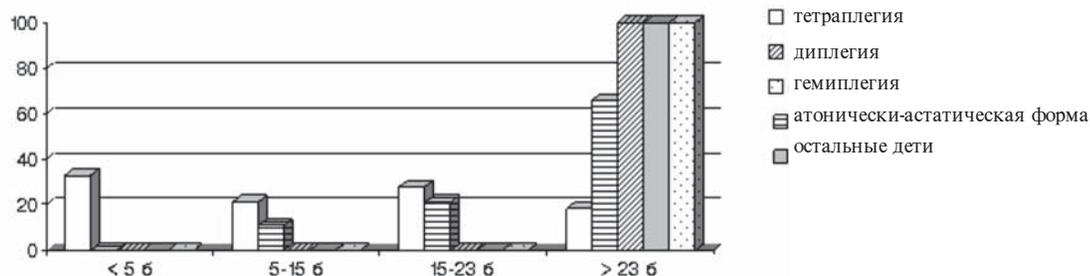


Рис. 1. Распределение баллов по шкале Dubowitz при осмотре новорождённых 1-й недели жизни.

лизе учитывались наиболее выраженные клинически и более длительно сохранявшиеся синдромы.

В момент поступления в отделение состояние детей расценивалось как тяжелое. Повышение мышечного тонуса определялось у 16 детей, гипотония – у 8, умеренная дистония – у 6. Безусловные рефлексы характеризовались длительным латентным периодом и быстро истощались у 14 детей. Часто отмечался однофазный рефлекс Моро. Доминировали повышенная возбудимость, немотивированный крик, беспокойство при осмотре, повышение мышечного тонуса в приводящих мышцах бедер и длинных мышцах спины. При беспокойстве часто возникал тремор рук и подбородка. Имели место отсутствие автоматической походки (9), защитного рефлекса головы (5), феномен Бауэра (7).

Для объективизации и систематизации данных неврологического осмотра в неонатальном периоде применялся метод балльной оценки по шкале Dubowitz (1998). Шкала включает 34 пункта, с помощью которых можно оценить позу, распределение мышечного тонуса, основные рефлексы новорождённых, количество и качество движений, патологические симптомы, поведение ребенка и его реакцию на осмотр. У всех больных с последующим развитием ДЦП общая оценка состояния была меньше нормы (нормальная оценка – от 30,5 до 34 баллов). Наиболее низкие оценки отмечались в рубриках «движение», «поведение» и «рефлексы», что является прогностически неблагоприятным в плане дальнейшего неврологического развития ребенка. Достоверно чаще низкие итоговые оценки (менее 23 баллов) наблюдались у детей с формированием тетраплегии; при ди- и гемиплегии оценки были выше (рис. 1).

Среди всех детей, находившихся под нашим наблюдением, у 26 сформировался ДЦП: у 14 – тетрапарез, у 8 – спастическая диплегия, у 3 – спастическая гемиплегия, у одного ребёнка – атонически-астатическая форма. Распределение детей с различными формами ДЦП представлено в табл. 1.

Таблица 1
Распределение по группам детей с различными формами ДЦП

Формы ДЦП	1-я группа (n=40)	2-я (n=40)	3-я (n=30)
Тетраплегия	5	8	1
Спастическая диплегия	4	3	1
Спастическая гемиплегия	1	2	0
Атонически-астатическая форма	0	0	1
Всего	10	13	3

Проспективное наблюдение детей на первом году жизни осуществлялось ежемесячно в первом полугодии и один раз в 1–2 месяца во втором. Данное наблюдение включало исследование неврологического статуса, НСГ и оценку уровня психомоторного развития с помощью балльной шкалы Журбы–Мастюковой. Анализ полученных данных проводился с учетом основных этапов развития на первом году жизни (1–3, 3–6, 6–9, 9–12 мес.).

Тяжелые формы ДЦП были диагностированы уже на первом-втором месяце жизни детей. Новорождённые были малэмоциональны, со сниженной спонтанной двигательной активностью, запрокинутой головой, разогнутыми руками. Ноги были приведены к средней линии, и их часто трудно было развести. Грубая патологическая постоуральная активность сочеталась с резким снижением или от-

сутствием нормальных безусловных рефлексов. Преобладали дизэнцефальные расстройства: термолабильность, изменение цвета кожных покровов, плохая прибавка массы тела, срыгивания, рвота.

Нарушение двигательного развития проявлялось патологией мышечного тонуса (гипертония — гипотония — дистония), усилением тонических рефлексов (патологическая постуральная активность) задержкой выпрямительных рефлексов туловища, ограничением и неполноценностью произвольных движений. К 3 месяцам жизни ранние клинические проявления формирующегося церебрального паралича, как и в неонатальном периоде, преобладали и были значительно выражены у детей, у которых в дальнейшем развилась тетраплегическая форма ДЦП. У детей с диплегической и гемиплегической формами ДЦП прогностически значимой клинической картины в возрасте 3 месяцев не было.

В возрасте 3–6 месяцев отмечались отсутствие контроля позиции головы, стойкая гипертония мышц, ярко выраженная редукция всех безусловных рефлексов, руко-оральные синкинезии. Дети были малоактивны, с гипомимичным лицом, сниженной реакцией на внешние раздражители. У них не формировался сложный комплекс ориентировочно-познавательных реакций, которые лежат в основе развития психических функций. Вследствие нарушений функций головного мозга страдали двигательная и вегетативная системы. Дети отставали в физическом развитии, у них отмечались рахит, анемия, дисфункция ЖКТ, частые судороги.

Нарушения двигательного развития проявлялись в виде патологии тонуса, патологической постуральной активности, синкинезий (оральных синкинезий), задержки формирования цепных симметричных рефлексов, произвольных движений рук. У этих детей отмечалась задержка редукции асимметричного шейно-тонического рефлекса, возникала поза «фехтовальщика»; при пассивных движениях выявлялись флексорная гипертония, спазм приводящих мышц бедра, выявлялась тенденция к перекресту голеней.

К 6 месяцам жизни клинические проявления церебрального поражения преоб-

ладали и были ярче выражены у детей с формированием тетраплегии. Однако к этому возрасту достоверно значимо стали проявляться диплегическая (повышение мышечного тонуса в нижних конечностях — у 68%, непостоянное сходящееся ко-соглазие — 66%) и гемиплегическая (асимметрия мышечного тонуса — у 83%) формы ДЦП. К 9 месяцам жизни у большинства детей (69%) с тетраплегией сформировался симптомокомплекс ДЦП. К этому возрасту очевидней были двигательные нарушения у детей из диплегической группы. Отмечалось нарастание частоты «аддукторного спазма» и симптоматики поражения нервной системы (рефлекторные синкинезии) в нижних конечностях в группе с формированием диплегической формы ДЦП при одновременном снижении этих показателей в сравнении с таковыми в 6-месячном возрасте у детей из контрольной группы. В 9 месяцев жизни сохранение или нарастание мышечной гипертонии, задержка психомоторного развития, симптоматика пирамидной недостаточности, глазодвигательные нарушения, частичная атрофия ДЗН позволяют выделить детей с формированием ДЦП.

В большинстве случаев к первому году формировалась клиническая картина ДЦП. Ее характеризовали следующие признаки: резкое изменение тонуса мышц, наличие патологических поз и установок, невозможность совершать целенаправленные действия, отставание в психическом и доречевом развитии, псевдобульбарный синдром, различные пароксизмальные состояния (судороги, дистонические атаки, аффективно-респираторные пароксизмы, гипертермические кризы и др.).

По истечении первого года жизни у 89% детей с диплегической формой ДЦП выявлялось нарушение мышечного тонуса в ногах по спастическому типу, до 74% возросла частота атрофии ДЗН. У детей с формированием гемиплегической формы определялась асимметрия мышечного тонуса, хотя диагноз ДЦП в этом возрасте был поставлен только у 50% из них. В большинстве случаев гемиплегии имела место анизорефлексия с повышением сухожильных рефлексов на стороне поражения.

Возраст постановки диагноза ДЦП

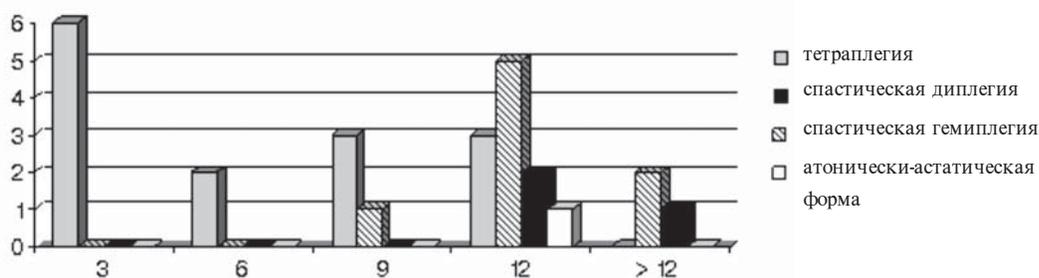


Рис. 2. Возраст верификации ДЦП (мес).

был явно меньше в группе с тетраплегией и примерно одинаковым в группах с диплегией и гемиплегией (рис. 2).

Для объективизации оценки темпов психомоторного развития на первом году жизни мы применяли балльную шкалу Журбы–Мастюковой. Распределение оценок по этой шкале при катamnестическом наблюдении представлено на рис. 3.

моторного развития и были относительно стабильными на первом году жизни. У всех остальных детей наблюдалась тенденция к росту среднего балла на первом году жизни, хотя у некоторых он не достигал нормальных значений.

Таким образом, количественные методы оценки неврологического статуса позволяют более точно и объективно оцени-

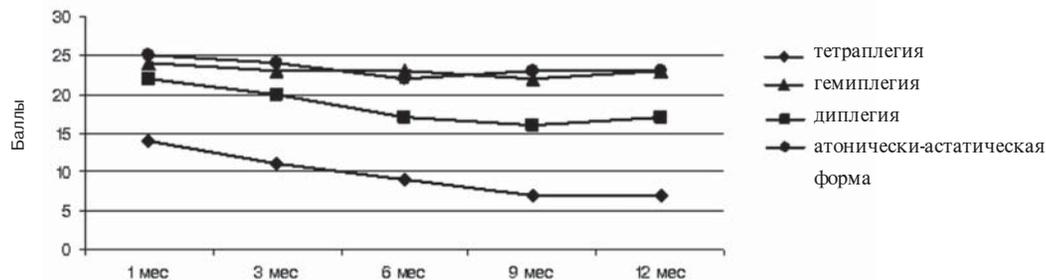


Рис. 3. Распределение оценок по шкале Журбы–Мастюковой у детей с формированием ДЦП в зависимости от возраста.

Как видно из рис. 3, наиболее низкий средний балл отмечался в группе детей с тетраплегией, с явным снижением уровня оценок в течение первого года жизни с 14,5 до 7 баллов. Начиная с 3 месяцев жизни оценки у детей с формированием тетраплегией формы ДЦП были менее 13 баллов, что, согласно данной шкале, соответствует органическому поражению ЦНС и выраженной задержке психомоторного развития. У детей с диплегией формой ДЦП также отмечалось снижение среднего балла, особенно выраженное к 6 месяцам жизни, однако уровень оценок был выше, чем у детей с тетраплегией формой, и соответствовал умеренной задержке психомоторного развития. Оценки в группе с гемиплегией формой ДЦП соответствовали группе риска по задержке психо-

вать тяжесть и характер формирующихся с возрастом нарушений и выделить группу риска по развитию тяжелых форм ДЦП на ранних этапах.

Определяющим для раннего прогноза формы ДЦП в нашей работе стал характер поражения головного мозга. В неонатальном периоде у 94,5% пациентов с ДЦП имелись структурные изменения головного мозга различной степени, выявленные с помощью НСГ. В случае несоответствия клинической картины и данных НСГ, а также для уточнения характера структурных поражений головного мозга и исключения врожденных аномалий у 70% этих детей проводились дополнительные методы нейровизуализации (КТ, МРТ). МРТ головного мозга позволила выявить структурные поражения (ПВЛ), не диагностированные в неонатальном периоде

Таблица 2

Структура изменений головного мозга на НСГ

Вид изменения на НСГ	Группы			
	1-я (n=40) (26–31 нед)	2-я (n=40) (32–37 нед)	3-я (n=30) (38–42 нед)	Всего (n=110)
Внутрижелудочковое кровоизлияние	5	6	4	15
Перивентрикулярная лейкомаляция	6	5	2	13
ВЖК+ПВЛ	2	2	1	5
Мультикистозная лейкомаляция	3	1	1	5
Поражение подкорковых ядер и таламуса	2	1	0	3
Парасагиттальный некроз	1	0	1	2
Без изменения	21	25	21	67

Таблица 3

Основные типы структурных поражений головного мозга, сформировавших ДЦП у детей

Типы поражения головного мозга	Всего ДЦП (n=26)	Тетрапарез (n=14)	Диплегия (n=8)	Гемиплегия (n=3)	Атоническо- астатическая форма (n=1)
Перивентрикулярная лейкомаляция	15	5	8	2	0
Мультикистозная лейкомаляция	5	5	0	0	0
Поражение подкорковых ядер и таламуса	2	2	0	0	0
Парасагиттальный некроз	2	2	0	0	0
Без изменений	2		0	1	1

у одного ребенка. В остальных случаях КТ и МРТ подтверждали нейросонографический диагноз, уточняя объем и локализацию поражения. Характер структурного поражения головного мозга коррелировал с формой ДЦП (табл. 2).

Основные типы структурных поражений головного мозга у детей, сформировавших ДЦП, отражены в табл. 3.

Как видно из табл. 3, перивентрикулярная лейкомаляция явилась единственным типом поражения для детей с диплегией. Мультикистозная лейкомаляция и парасагиттальный некроз в нашем исследовании во всех случаях приводили к формированию тетраплегической формы ДЦП. При поражении подкорковых ядер и таламуса, сопровождавшемся вентрикуломегалией вследствие атрофических процессов, формировалась тетраплегия.

В группе с гемиплегической формой ДЦП у 2 детей была обнаружена асимметричная ПВЛ I–III ст. У одного ребёнка изменения в головном мозге отсутствовали. У 2 детей с ПВЛ II ст. ДЦП не сформировался (рис. 4). Кроме того, у большинства детей (71%) с развитием



Рис. 4. ПВЛ, кистозная стадия у новорожденного 7 дней жизни, у которого в последующем сформировалась тетраплегическая форма ДЦП.

ДЦП в неонатальном периоде отмечалась вентрикуломегалия, которая на фоне ДЦП наблюдалась достоверно чаще, чем у остальных детей, несмотря на меньший процент ВЖК. У пациентов без формирования ДЦП вентрикуломегалия встречалась в 27% случаев, причём, как правило, вследствие ВЖК II–III ст. (17%) и только в 3% случаев в результате атрофических процессов. Напротив, у детей с формированием ДЦП вентрикуломегалия в большинстве случаев была связана



Рис. 5. Атрофическая вентрикуломегалия у ребенка, вызвавшая в последующем тетрапегическую форму ДЦП.

с атрофическими процессами и носила пассивный характер (рис. 5).

Таким образом, очевидна исключительная роль НСГ в ранней диагностике и прогнозе перинатальных поражений ЦНС. Полученные с помощью НСГ данные о характере и степени церебральных повреждений позволяют выделить уже в неонатальном периоде группу высокого риска по формированию отдельных форм ДЦП. Критериями такого прогноза являются характер структурных изменений головного мозга, выявленный с помощью методов нейровизуализации и в большинстве случаев определяющий форму и тяжесть ДЦП. Кроме того, на это могут указывать стабильно низкий уровень оценок по шкале Dubowitz в неонатальном периоде и низкий уровень оценок психомоторного развития по шкале Журбы–Мастюковой в первые месяцы жизни со стабильным их сохранением при проспективном наблюдении.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бадалян Л.О. Детская неврология. – М.: МЕДпресс-информ, 2001. – 607 с.
2. Барашнев Ю.И. Перинатальная неврология. – М.: Триада-Х, 2005. – 640 с.

3. Петрухин А.С. Неврология детского возраста. – М.: Медицина, 2004. – 784 с.
4. Allian M., Rooney M., Griffiths T. et al. Neurological abnormalities in young adults born preterm// J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. – 2006. – Vol. 77(4). – P. 495–499.
5. Anwar S., Chowdhury J., Khatun M. et al. Clinical profile and predisposing factors of cerebral palsy// Mymensingh Med. J. – 2006. – Vol. 15(2). – P.142–145.
6. Begum H.A., Rahman A., Anowar S. et al. Long term outcome of birth asphyxiated infants. Mymensingh //Med. J. – 2006. – Vol. 15(1). – P. 61–65.
7. Caram L.H., Funayama C.A., Spina C.I. et al. Investigation of neurodevelopment delay etiology: resources and challenges.[Article in Portuguese]//Arq Neuropsiquiatr. – 2006. – Vol. 64(2B). – P. 466–472.
8. Hurst D.L., Lajara-Nanson W.A., Lance-Fish M.E. Walking with modafinil and its use in diplegic cerebral palsy: retrospective review// J. Child Neurol. – 2006. – Vol. 21(4). – P. 294–297.
9. Morris C. Definition and classification of cerebral palsy: a historical perspective// Dev Med. Child Neurol. Suppl. – 2007. – Vol. 109. – P. 3–7.
10. Nagidyma N., Komen W., Ko H. et al. Early biochemical indicators of hypoxic-ischemic encephalopathy after birth asphyxia.//Pediatr. Res. – 2001. – Vol. 49. – P. 502–506.
11. Volpe J.J. Neurology of Newborn.// Philadelphia, PA: Saunders; 2008 (1094).

Поступила 30.04.09.

RISK FACTORS AND EARLY MANIFESTATIONS OF CERTAIN FORMS OF INFANTILE CEREBRAL PARALYSIS AT DIFFERENT GESTATIONAL AGES

A.S. Petrukhin, N.S. Sozaeva

Summary

Determined were the early signs of some forms of cerebral paralysis in children of different gestational age, and prognostic criteria. The low ratings on psychomotor development according to the Zhurba-Mastyukovoy scale in the first months of life of children and their stable maintenance in a prospective surveillance were typical for the formation of infantile cerebral paralysis and allowed to predict the severity of motor disorders. According to the nature of structural changes in the brain, detected by neuroimaging in most cases it was possible to determine the form and severity of disease.

Key words: cerebral paralysis, motor disturbances, tetraparesis, diplegia, hemiplegia, neurosonography, periventricular leukomalacia.