

неуверенно, диффузно снижен мышечный тонус, сухожильные рефлексы оживлены, равны. В позе Ромберга отмечается тремор, больше справа. Речь не изменена. Готовится на повторное МРТ исследование с последующей консультацией в НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. Представленный случай интересен ранним началом заболевания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Дурнов Л.А. Клинические лекции по детской онкологии.—Ч.1. — М., Издательство МИА, 2004. — 271с.
2. Дурнов Л.А., Голдобенко Г.В., Курмашев В.И. Детская онкология. — М.: Литера, 1997. — 400 с.
3. Дурнов Л. А., Бондарь И. В., Валентей Л. В. Клинические лекции по детской онкологии. — Ч.2. — М., Издательство МИА, 2006. — 240 с.

Поступила 02.12.08.

УДК 616.89—008.441.13—053.4—07

ФЕТАЛЬНЫЙ АЛКОГОЛЬНЫЙ СПЕКТР НАРУШЕНИЙ СРЕДИ ВОСПИТАННИКОВ СОЦИАЛЬНЫХ УЧРЕЖДЕНИЙ

*Владимир Иванович Шилко¹, Жанна Леонидовна Малахова¹,
Лариса Анатольевна Шукшина²*

*¹Кафедра детских болезней лечебно-профилактического факультета (зав. — проф. В.И. Шилко) Уральской государственной медицинской академии, ²Дом ребенка № 1 (главврач — Л.А. Шукшина),
г. Екатеринбург, e-mail: me-to-you 1@ya.ru*

Реферат

Изучена частота отсроченных проявлений фетального алкогольного синдрома плода. Обследованы дети из специализированных домов ребенка: проведена оценка антропометрических данных, фенотипических проявлений фетального алкогольного синдрома на лице с помощью фотометрии (в фас и профиль). Проведена их психолого-педагогическая оценка.

Ключевые слова: дети, дом ребенка, фетальный алкогольный синдром, диагностика.

Фетальный алкогольный синдром (ФАС) плода впервые научно описан в 1968 г. Лемье et al. [9] как результат злоупотребления алкоголем беременными. В дальнейшем, на более поздних этапах жизни, также выделяют фетальный алкогольный спектр нарушений (ФАСН) — последствия, проявляющиеся различными нарушениями развития нервной системы и умственной неполноценностью [5]. Употребление алкоголя впервые 4 недели беременности оказывает цитотоксический эффект, определяя высокий риск гибели плода. Большую опасность для плода представляет и дальнейшее

THE CASE OF ASTROCYTOMA OF THE MIDBRAIN IN A CHILD

S.Ya. Volgina, A.N. Nurmeeva

Summary

Presented was a description of a clinical case of successful surgical treatment of a 10 year old child with a tumor of the midbrain. The resolution power of the magnetic resonance imaging made it possible to verify the diagnosis in the patient at the age of 2,5 years. The current potentials of micro-neurosurgery allowed the surgeon to improve the patient's condition by removing the cystic tumor of the left part of the brain. The child was discharged in satisfactory condition with regression of symptoms.

Key words: astrocytoma, magnetic resonance imaging, child.

воздействие алкоголя в периоде от 3 до 7 недель беременности, ведущее к задержке клеточной миграции (в частности нейронов из зародышевого слоя), нарушению пролиферации нейронов, структурной дезорганизации ЦНС. Именно ФАС занимает лидирующую позицию в списке известных причин задержки умственного развития [8].

Эпидемиологическая характеристика ФАС/ФАСН в некоторых наиболее завершённых исследованиях, проведенных на Западе, показывает частоту рождения детей от 0,23 до 7,4 при ФАС и от 7,0 до 40,5 на 1000 новорожденных [6]. В России подобные исследования не проводились; отсутствует и четкое определение состояний, связанных с внутриутробным алкогольным поражением. В связи с тем, что критерии диагностики находятся в стадии разработки, данные о частоте ФАС, приводимые в литературе, требуют осторожного к себе отношения. В настоящее время наибольшее признание получила оценочно-диагностическая система ФАС —

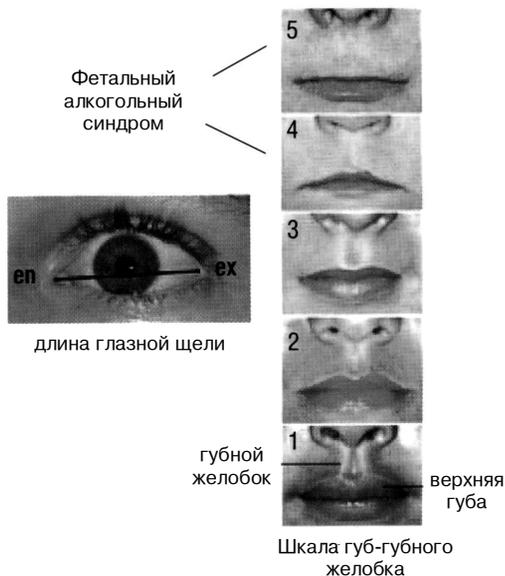


Рис. 1. Шкала выраженности диагностических критериев ФАСН по особенностям строения верхней губы и размерам глазной щели.



Рис. 2. Основные морфологические критерии краниофациальных структур при риске ФАС.

CDC [8]. По критериям CDC диагностика ФАС базируется на следующих признаках: 1) присутствие трех лицевых отклонений (сглаженный носогубный желобок, тонкая кайма верхней губы и короткие глазные щели); 2) наличие дефицита массы тела и роста; 3) отклонения со стороны ЦНС; 4) употреблением матерью алкоголя во время беременности [3].

С использованием вышеприведенной диагностической системы CDC проанализированы анамнестические данные у 120 детей в возрасте от 3 месяцев до 4 лет, находившихся в специализированных домах ребенка. Для выявления диагнос-

тической силы влияния комплексности представленных в CDC позиций все пациенты были подразделены на три группы. В 1-ю группу (32 ребенка) вошли дети с наличием всех основных признаков ФАС: лицевые отклонения (сглаженный носогубный желобок, тонкая кайма верхней губы, короткие глазные щели), дефицит роста и массы тела; отклонения со стороны ЦНС и анамнестических данных — употребление матерью алкоголя во время беременности. 2-ю группу (32) составили дети с частичным обнаружением вышеуказанных критериев (2–3), 3-ю (56) — с отсутствием или одним из признаков. Половых различий во всех 3 группах не наблюдалось.

Характеристика изменений на лице, выраженных в баллах, представлена на рис. 1 (система S. Astley et al. [4]).

При подходе к постановке диагноза ФАС мы пользовались 4 и 5-балльными оценками шкалы губ-губного желобка в сочетании с длиной глазной щели ≤ 5 процентиля. Сравнительные данные основных морфологических отклонений даны на рис. 2.

Характеристика изменений со стороны ЦНС базировалась на основании документирования структурных, неврологических и функциональных изменений у ребенка. Структурные изменения подразумевают уменьшение окружности головы ≤ 5 процентиля, наличие мозговых аномалий, неврологические — разнообразные нарушения, не связанные с постнатальным поражением мозга, функциональные — успеваемость и освоение навыков существенно ниже ожидаемого от ребенка данного возраста.

Статистический анализ фактического материала осуществлялся при помощи программы Microsoft Excel 2002 (10.3506.2625), в приложении Microsoft Office 2002 с помощью метода альтернативного варьирования.

Исходя из принципов подбора детей по системе CDC, мы должны иметь в 1-й группе детей с ФАС. Этот же принцип прицельной клинической подборки исключает и необходимость статистического сравнения показателей во 2 и 3-й группах. В то же время ФАСН может иметь место среди детей и 2-й группы (табл. 1) в виде отдельных критериев.

Таблица 1

Сравнительные данные частоты основных признаков системы CDC в исследуемых группах (в абс./%)

Критерии ФАС Группы	Показатели			
	масса тела ≤5 процентиля	рост ≤5 процентиля	окружность головы ≤5 процентиля	длина глазной щели ≤5 процентиля
1-я (n=32)	32 /100	32 /100	32 /100	32 /100
2-я (n=32)	18 /56,3	23/71,9	21 /65,6	23 /71,9
3-я (n=56)	15 /26,9	12 /21,4	7 /12,5	13 /23,2

Как показали сравнительные данные, статистически значимые различия между детьми 2 и 3-й групп имелись по всем критериальным признакам системы CDC. Так, масса тела в 3-й группе была практически нормальной ($t = 2,83$, $p < 0,05$). Подобная закономерность наблюдалась и по другим критериальным признакам системы CDC. Соответственно детей ростом и с показателями окружности головы менее 5 процентиля ($p < 0,001$), т.е. намного ниже нормы, а также с уменьшением глазной щели ($p < 0,001$) было значительно больше во 2-й группе. Следовательно, правомочна гипотеза о возможности наличия признаков ФАСН во 2-й группе и их отсутствия в 3-й группе.

Табл.1 иллюстрирует высокий процент детей со сниженным физическим развитием. В 1 и во 2-й группах диагностическую значимость в постановке диагноза ФАС имели масса тела и рост. У детей 1-й группы весо-ростовой индекс показывал пропорциональное отставание в массе тела и росте, а в остальных группах — нередко непропорциональное, что может быть связано с иными (чем алкоголь) причинами патологического течения антенатального периода, например с нарушением питания.

Пытаясь систематизировать другие клинические проявления ФАС и ФАСН, ряд авторов [4] отмечают такие аномалии и пороки, как микрогнатию, расщепление неба, ортопедические нарушения, пороки сердца. Вышеуказанные отклонения неспецифичны для какой-либо одной эмбрио- и фетопатии и многократно описаны при большом количестве как эмбриопатий, так и наследственных синдромов.

Используя представленный выше принцип деления на группы и результаты клинико-инструментальных исследований (ЭКГ, УЗИ), мы получили следующую частоту врожденных пороков развития

в группах: в 1-й — у 20 (62,5%), во 2-й — у 13 (40,6%), в 3-й — у 11 (19,6%).

Нами выявлена сопряженность высокой частоты пороков, связанной с ФАС и ФАСН у детей из социальных специализированных учреждений (табл. 2). Различия частоты пороков в группах ФАС и ФАСН статистически высокодостоверны в сравнении с таковой в 3-й группе ($p < 0,001$). При этом пороки ЦНС являются преобладающими: в 1-й группе — у 43,7%, во 2-й — у 21,8%, в 3-й — у 12,5%. Что касается частоты пороков со стороны сердечно-сосудистой и мочеполовой систем, то наши данные расходятся с приводимыми в литературе более высокими цифрами [7].

Частота пороков ЦНС связана, возможно, с особенностями метаболизма алкоголя. Распределение этанола в тканях определяется законами диффузного равновесия и содержанием воды в них [2]. Иными словами, диффузия алкоголя в органы и ткани тем больше, чем лучше их васкуляризация.

Психолого-педагогическая оценка детей показала, что задержка их развития носит относительно равномерный характер, проявляясь как в сенсорно-моторной, так и в эмоционально-волевой и коммуникативной сферах. Это согласуется с литературными данными о дизонтогенезе головного мозга при воздействии алкоголя, признаки которого обнаруживаются у плодов уже с 5—15 недель развития. Наиболее типичными изменениями являются нарушение формирования стенок мозга, отклонения в развитии корковой пластинки с аплазией, задержка развития, реже — сочетание с гиперплазией отдельных участков этих структур. Описанные изменения в целом были обозначены как «нарушения общей конструкции мозга» [1]. Однако с учетом условий пребывания детей в постнатальном периоде (отдельно

от семьи) данные характеристики имеют малую диагностическую значимость.

Опубликованные в научной литературе результаты исследований позволяют утверждать, что проблема внутриутробного воздействия на плод этанола весьма актуальна. Она имеет статистическое подтверждение, а именно возрастание частоты выявления ФАС и ФАСН, по данным зарубежных авторов. Проведение комплексных научных и практических разработок по проблемам ФАС и ФАСН отечественными учеными представляется важным и необходимым, так как позволяет педиатрам, акушерам, токсикологам и другим специалистам ориентироваться в аспектах означенной проблемы, имеющей общемедицинское значение. При этом одновременно будут учитываться дети и с ФАС/ФАСН, которых обычно относят к контингенту с перинатальным поражением ЦНС гипоксически-ишемического генеза.

Представленные в данной работе результаты свидетельствуют о перспективности использования оценочно-диагностической системы CDC для скринирующей диагностики ФАС. Безусловно, для окончательного заключения о диагностическом потенциале примененной системы CDC необходима её расширенная клиническая апробация в сопоставлении с другими методами диагностики (например, с 4-балльным кодом Университета штата Вашингтон). Но выделение групп риска по ФАС и ФАСН возможно уже и в настоящее время. Это тем более важно, что в связи с большой численностью детей, находящихся в настоящее время в домах ребенка и наличием информации о группах риска по ФАС и ФАСН, можно не теряя времени приступать к психолого-педагогической коррекции таких детей.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ахмадеева Э.Н., Алехин Е.К., Хуссамова Н.Р. Лекции – БГМУ – Алкогольный синдром плода. Интернет центр БГМУ, 1999–2005.
2. Маркизова Н.Ф., Гребенюк А.Н., Башарин В.А. Спирты, Токсикология для врачей. – СПб: Изд-во «Фолиант», 2004. – 112 с.
3. Пальчик А.Б., Федорова Л.А., Легонькова С.В. Фетальный алкогольный синдром, методические рекомендации. – СПб, 2006. – 24с.
4. Astley S.J., Clarren S.K. Diagnosing the full spectrum of fetal alcohol exposed individuals: introducing the 4-Digit Diagnostic Code. Alcohol//Alcohol. – 2000. – Vol. 3. – P. 400–410.
5. Bertrand J., Floyd L.L., Weber M.K. Guidelines for identifying and referring persons with fetal alcohol syndrome. //MMWR Recomm. Rep. – 2005. – Vol. 54 (RR-11). – P. 1–14.
6. Eglund G.M., Perham-Hester K.A., Gessner B.D. et al. Fetal Alcohol syndrome in Alaska, 1977 though 1992: an administrative prevalence derived from multiple data sources.// Am. J. Public Health. –1992. – Vol. 88. – P. 781–786.
7. Loser H. // Alkohol in der Schwangerschaft – und die Folgen beim Kind. Kinderkrankenschwester. – 17 Jg. 1998.
8. National Tasc Force on FAS/FAE/ Bertrand J., Floyd R.L., Weber M.K. et al. // Fetal alcohol syndrome: guidelines for referral and diagnosis. Atlanta (GA): Centers for Disease Control and Prevention (CDC). –2004, 50p.
9. Streissguth A.P., Aase J.M., Clarren S.K. Fetal Alcohol Syndrome in adolescents and adults// JAMA – 1991. – Vol. 265. – P. 1961–1967.

Поступила 28.10.08.

FETAL ALCOHOL DISORDERS AMONG THE INMATES OF SOCIAL INSTITUTIONS

V.I. Shilko, J.L. Malakhova, L.A. Shukshina

Studied was the frequency of delayed manifestations of fetal alcohol syndrome of the fetus. Examined were the children from the specialized children's homes: carried out was an evaluation of anthropometric data, the phenotypic manifestations of fetal alcohol syndrome in the face with the help of photometry. Conducted was their psycho-educational assessment.

Key words: children, orphanage, fetal alcohol syndrome, diagnosis.