

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Катамнестическое наблюдение за детьми с экстремально низкой массой тела при рождении

И. В. ВИНОГРАДОВА,
М. В. КРАСНОВ, Л. Г. НОГТЕВА

Президентский перинатальный центр, г. Чебоксары
Чувашский государственный университет им. И.Н.Ульянова

УДК 616-056.253-053.31

Развитие технологий выхаживания глубоконедоношенных детей привело к снижению летальности и выживанию детей с очень низкой и экстремально низкой массой тела при рождении. По данным отделения реанимации специализированного стационара для недоношенных детей Санкт-Петербурга, летальность в группе детей с массой тела при рождении до 1000 г снизилась с 55% в 1995 году до 22,5% в 2002 году, среди детей с массой тела при рождении от 1000 г до 1500 г — с 40,7% до 9,2%. В то же время, внедрение новых методов интенсивной терапии и реанимации новорожденных, включающих применение современной дыхательной аппаратуры, использование инвазивных диагностических и лечебных процедур, «агрессивной» медикаментозной терапии привело к появлению ряда болезней, которые не наблюдались в дореанимационную эру, т. е. вплоть до середины XX столетия. Это относится к такой специфической патологии недоношенных, как бронхолегочная дисплазия, ретинопатия недоношенных, некротический энтероколит, которые существенно ухудшают состояние ребенка в остром и отдаленном периодах [1].

Структура патологии у детей с очень низкой и экстремально низкой массой тела при рождении, перенесших реанимацию, изменяется в зависимости от совершенствования методов интенсивной терапии: в частности, использование сурфактанта позволило уменьшить тяжесть синдрома дыхательных расстройств и частоту бронхолегочной дисплазии [4]. Частота инвалидизации недоношенных в 22 раза выше, чем детей, рожденных в срок. Частота неврологических расстройств у детей данной группы остается высокой, что требует дальнейшего совершенствования методов ранней диагностики и своевременной коррекции для улучшения прогноза их дальнейшего развития до настоящего времени остается одной из актуальных в мировой и отечественной неонатологии.

Целью нашего исследования явилась оценка состояния здоровья детей рожденных с экстремально низкой массой тела при рождении в 2002-2006 гг.

В данное исследование включены недоношенные дети

с массой тела при рождении 1000,0 г и менее со сроком гестации при рождении от 26 до 30 недель гестации, поступившие в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных (ОРИТ) и отделение выхаживания недоношенных новорожденных ГУЗ «ППЦ» за период 2002-2006 гг. Из пролеченных за этот период 205 детей систематически в катамнезе нами осмотрены 70 детей, родители которых дали согласие на дальнейшее наблюдение. Детей осматривали ежемесячно с оценкой их физического развития, соматического и неврологического статуса, психо-моторных навыков. Все дети осмотрены офтальмологом, неврологом, педиатром. Длительность пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии составила в среднем $42,5 \pm 22,9$ дня, а общая длительность пребывания в стационаре составила в среднем $76,5 \pm 21,7$ дней.

Результаты исследований показали, что у 53 матерей (75,7% случаев) имелись соматические заболевания (анемия, гипертоническая болезнь, атеросклероз сосудов и перенесли кардит, хронический активный гепатит, эндемический зоб, вегетососудистая дистония, хронический гастрит), наличие урогенитальных инфекций отмечено в 27,1% случаев и перенесенные во время беременности ОРВИ и отягощенный акушерский анамнез выявлен у всех женщин. Течение беременности, создающее риск гипоксии плода, установлено в 75,7% случаев. Такая частота патологии беременности, по-видимому, обусловила наступление преждевременных родов в связи с расстройствами иммунно-эндокринного статуса и нарушений иммуннобиологических отношений матери и плода в условиях хронической гипоксии [4]. В то же время, высокая частота урогенитальных инфекций матери приводит к формированию у ребенка кистозной формы перивентрикулярной лейкомаляции: в 23% случаев при наличии урогенитальной инфекции матери развилось тяжелое ишемическое поражение мозга у ребенка.

Эти данные согласуются с мировой литературой, в которой большое значение в возникновении повреждений перивентрикулярного белого вещества отводится системной воспалительной реакции, формирующейся в ответ на внутриутробно активированный синтез цитокинов у матерей с инфекционными осложнениями течения беременности.

Интранатальный период в 88,6% случаев протекал с осложнениями, создающими риск гипоксии плода (частичная отслойка плаценты, многоплодные роды, стреми-

**ВИНОГРАДОВА ИРИНА ВАЛЕРЬЕВНА —
заведующая отделением реанимации
и интенсивной терапии новорожденных ГУЗ
«Президентский перинатальный центр»**



тельные роды, длительный безводный период). У матерей 21 ребенка, включенного в исследование, имелось аномальное предлежание или преждевременная отслойка плаценты в родах, повышающих риск кровопотери у плода.

Выживаемость новорожденных детей с экстремально низкой массой тела (ЭНМТ) при рождении составила почти 45% в 2006 г, при этом среди родившихся выживают дети с гестационным возрастом 27-28 недель, нежели 25-26 недель. По мере увеличения срока беременности выживаемость новорожденных значительно возрастает, составляя не менее 90% при родах в 28-32 недели, и напрямую зависит от степени зрелости недоношенных детей, соматического статуса матери, течения беременности.

При выписке из стационара каждый ребенок, родившийся с ЭНМТ, имел в среднем по 5,3 заболевания. Анализируя структуру заболеваемости наблюдаемых новорожденных, выявлено, что отмечены гематологические нарушения в виде анемии недоношенных средней и тяжелой степени у 15 новорожденных (21,4%), замедление роста и развития — у 21 ребенка (29,4%), респираторные нарушения у 19 пациентов (27%). Одним из этиологических факторов развития БЛД является поражение свободными радикалами кислорода, избыточно образующимися при реоксигенации в процессе реанимации и интенсивной терапии и недостаточностью антиоксидантной системы. При поступлении в отделение реанимации более половины детей получали 100% кислород в течение первого часа, около 25% — оставались на этой концентрации до конца первых суток, трое детей нуждались в такой концентрации более одних суток.

Кроме того, наличие бронхолегочной дисплазии у ребенка сопровождается задержкой роста и низкими весовыми прибавками, а также потребностью в длительной специфической терапии с обязательным наблюдением пульмонолога [2, 3].

В структуре неонатальной инфекционной патологии нами рассмотрены такие угрожающие состояния, как сепсис новорожденных, некротический энтероколит, пневмония. Сепсис зарегистрирован у 11 детей (15,7% случаев), что согласуется с зарубежными исследованиями (частота колеблется от 15% до 26% в данной гестационной группе).

J. Morecroft et al., описавший в 1994 году некротический энтероколит как проявление синдрома полиорганной недостаточности, подчеркнул общую этиологию этих синдромов, в патогенезе которых участвуют идентичные цитокины (интерлейкин-6 и фактор некроза опухолей). Сочетание тяжелых ишемических повреждений, сосудисто-циркуляторных расстройств, системной воспалительной реакции, сопровождающейся «цитокиновым штормом», которые нарушают метаболические и гемодинамические процессы в мозге, объясняет причину высокой частоты неблагоприятного неврологического исхода при этих патологических состояниях.

Среди ишемических и геморрагических поражений головного мозга наиболее неблагоприятная прогностическая роль отмечается при внутрижелудочковых кровоизлияниях (ВЖК) и перивентрикулярной лейкомаляции (ПВЛ). При анализе поражения головного мозга выявлено, что перинатальное поражение ЦНС было у всех новорожденных (100%). Из них поражение головного мозга связанное с ВЖК II и более степеней выявлены у 18 детей (частота патологии 25,7%), кистозная форма ПВЛ II и более степеней диагностирована у 14 детей (20%). Таким образом, 45,7% недоношенных имеют риск по неблагоприятному неврологическому исходу в будущем. Данные согласуются с литературой, в которой описываемая частота неблагоприятного

неврологического исхода при тяжелых геморрагиях и ПВЛ у выживших детей составляет от 38% до 74% [5]. Причины столь частой инвалидизации при массивных ВЖК включают ишемическое повреждение перивентрикулярной ткани стенками резко расширенного желудочка с развитием отека мозговой ткани, острым развитием внутричерепной гипертензии; с другой стороны, длительно сохраняющаяся постгеморрагическая вентрикуломегалия пролонгирует дальнейшую ишемизацию мозговой паренхимы [2].

Выделяя обследуемых детей в группы здоровья по достижении возраста 1 год, учитывали оценку параметров физического развития, соматической и неврологической патологии. Все наблюдаемые дети были отнесены к 3-5 группе здоровья. Основной причиной были изменения со стороны нервной системы в виде резидуальной энцефалопатии в 60% случаях, детский церебральный паралич у 15,68% детей, эпилепсия у 4% недоношенных с ЭНМТ.

У каждого третьего ребенка отмечены низкие показатели нервно-психического и физического развития к 1 году фактической жизни: показатели массы тела, длины и окружности головы находились категориях «низких» и «очень низких» уровней при оценке сигмальным методом. Средние параметры физических показателей в группе обследованных детей находились в пределах от -2 до -3д.

Ретинопатия недоношенных диагностирована у 53 ребенка, что составило 75,7%. Значимой для прогноза является ретинопатия недоношенных 3, 4 и 5 степеней. Диагностирован 31 случай ретинопатии 3-5 степени (45% среди всех больных), из них 3 степень болезни состоялась у 24 детей, 4-5 степень — у 4 детей. Тяжелое нарушение зрения в виде слепоты, обусловленной ретинопатией недоношенных, отмечено в 34,3% случаев (24 детей). При анализе факторов риска по возникновению ретинопатии недоношенных установлены взаимосвязь со сроком гестации при рождении менее 29 недель и длительностью вентиляции более 3 недель, подтверждая гипотезу о возникновения ретинопатии в результате глубокой морфофункциональной незрелости в сочетании с дополнительной оксигенотерапией [4].

Неблагоприятным исходом является нейросенсорная тугоухость ребенка. Причины нарушения слухового анализатора многофакторны. В первую очередь, недоношенность с глубокой морфофункциональной незрелостью в сочетании с ишемическими поражениями центральной нервной системы может стать ведущим фактором для развития глухоты. При сочетанном воздействии акустической травмы (а в отделении реанимации она неизбежна за счет аппаратных шумов), гипербилирубинемии, нередко развивающейся у недоношенных, вероятность развития нейросенсорной тугоухости очень высока. У 1 из наблюдаемых детей была выявлена глухота.

В структуре инвалидности к 1 году ведущими патологическими состояниями явились поражения нервной системы и органа зрения в 37% случаях, как их сочетания, так и изолированное поражение.

Выводы

1. Уровень выживаемости детей с ЭНМТ определяется в большей степени их гестационным возрастом, нежели массой при рождении, поэтому усилия службы родовспоможения должны быть направлены на профилактику преждевременного прерывания беременности.

2. Имеется прямая связь неблагоприятного соматического, неврологического и функционального исхода у детей с экстремально низкой массой тела при рождении с критическими состояниями раннего неонатального периода, спе-

цифической соматической патологией.

3. Основными причинами инвалидности являются изолированные церебральные нарушения и в сочетании с ретинопатией недоношенных (37%).

4. Главнейшей задачей реанимационной помощи недоношенным детям является успешное выхаживание детей с экстремально низкой массой тела при рождении с обеспечением не только их выживания, но и обеспечения удовлетворительного качества жизни, отсутствия инвалидности.

ЛИТЕРАТУРА

1. Баранов А. А., Альбицкий В. Ю., Волгина С. Я. и др. Недоношенные дети в детстве и отрочестве (медико-психосоциальное исследование). — М., 2001. — 188 с.

2. Федорова Л. А. Неврологические исходы критических состояний раннего неонатального периода у недоношенных детей с очень низкой и экстремально низкой массой тела при рождении. // Автореф. дисс. к.м.н. — СПб. — 2003. — 21 с.

3. Федорова Л., Власова О. А. Перинатальные повреждения головного мозга у детей с экстремально низкой массой тела при рождении. // Материалы конференции «Перинатальная анестезиология и интенсивная терапия матери, плода и новорожденного», Екатеринбург, 1999. — Екатеринбург, 1999. — С. 381-383.

4. Шабалов Н. П. Неонатология. // СПб «Спец. лит.» — 1997. — Т. 1. — 600 с.

5. Kaija Mikkola et al. Neurodevelopmental Outcome at 5 Years of Age of a National Cohort of Extremely Low Birth Weight Infants Who Were Born in 1996-1997. // Pediatrics. December, 2005. — V. 116. — P. 1391-1400.

Этно-территориальные, генетические особенности семейного наследственного эритроцитоза у детей Чувашской Республики

М. В. КРАСНОВ, Г. П. ПАВЛОВА, Н. Н. ВАССЕРМАН,
В. М. КРАСНОВ, Н. С. СМЕТАНИНА, Ю. Н. ТОКАРЕВ
Чувашский государственный университет им. И. Н. Ульянова,
Республиканская детская клиническая больница МЗ СР Чувашии,
ФГУ Федеральный научно-клинический центр детской гематологии,
онкологии, иммунологии, Москва

УДК 616.155.191-053.2

Эритроцитозы характеризуются увеличенным количеством эритроцитов в единице объема крови. В литературе описано несколько клинически отличающихся форм эритроцитоза. Выделяют эритроцитозы наследственные и приобретенные. Среди эритроцитозов выделяют абсолютные и относительные эритроцитозы. При относительных эритроцитозах уменьшен объем циркулирующей плазмы и эритроцитоз является относительным [7, 8].

Выделяют наследственные и приобретенные эритроцитозы, первичные и вторичные, относительные и абсолютные [7]. При первичных абсолютных эритроцитозах отмечается увеличение абсолютного количества эритроцитов, что может быть связано с дефектом эритроидных клеток предшественниц или из-за мутации в гене рецептора эритропоэтина [7, 17].

При вторичных эритроцитозах отмечается увеличение циркулирующего сывороточного фактора эритропоэтина. Увеличение уровня сывороточного эритропоэтина может быть связано тканевой гипоксией на фоне врожденных

пороков развития, ВПС, пороков развития почек, заболеваний печени, гепатомой. Вторичные эритроцитозы — это ненаследственные эритроцитозы и никакого отношения к наследственным эритроцитозам не имеют, но о них следует знать в дифференциально-диагностическом плане [6, 7, 13, 17].

Наследственные эритроцитозы — это гетерогенная группа врожденных состояний, связанных с нарушением объема эритроцитарной массы (увеличением) крови. Семейный наследственный эритроцитоз относится к редкой группе наследственных заболеваний. Он регистрируется с различной частотой в различных странах (Финляндия, США, Россия). Наследственные эритроцитозы представляют собой различную по патогенезу группу [1, 7, 11, 12, 13, 17].

Впервые эритроцитоз описан у членов одной семьи в 1908 Nichman S. [19]. В последующем были обнаружены у детей и взрослых в отдельных семьях у лиц разной национальности и в разных странах. Заболевание выявляется преимущественно в детском и юношеском возрасте. В мировой литературе описано небольшое число случаев этого заболевания [19, 20, 22].

Выделяют эритроцитоз с аутосомно-доминантным типом передачи и аутосомно-рецессивным типом передачи [6]. Наиболее часто регистрируется семейный наследственный эритроцитоз (СНЭ) с аутосомно-доминантным типом пере-

КРАСНОВ МИХАИЛ ВАСИЛЬЕВИЧ —
профессор зав.кафедрой детских болезней
Чувашского государственного университета
им. И. Н. Ульянова