

М.Е. Синчихина¹, В.С. Баскаков¹, С.П. Синчихин²

РЕДКИЕ ВАРИАНТЫ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ (клинические наблюдения)

¹ГБУЗ АО «Городская детская клиническая больница № 1 (для новорожденных)» г. Астрахань

²ГБОУ ВПО «Астраханская государственная медицинская академия» Минздравсоцразвития России

Представлены клинические наблюдения редких вариантов врожденных аномалий головного мозга у детей. Указаны этиологические факторы, способствующие нарушению развития головного мозга. Подробно представлена нейросонография, которая применяется в диагностике гидроанэнцефалии, а также при особом виде порэнцефалии – шизэнцефалии. Указано на целесообразность прерывания беременности по медицинским показаниям при своевременной внутриутробной диагностике патологии в развитии органов нервной системы у плода.

Ключевые слова: *врожденные пороки развития головного мозга у детей.*

M.E. Sinchihina, V.S. Baskakov, S.P. Sinchihin

THE RARE VARIANTS OF ANOMALIES OF BRAIN DEVELOPMENT IN NEWBORN CHILDREN (CLINICAL OBSERVATION)

The clinical observation of rare variants of inborn brain anomalies are presented. Etiological factors promoting the infringement of brain development were specified. Neuroscreening which was applied in diagnostics of hydroanencephalia and a special kind of porencephalia – schizencephaly was presented in details. The pregnancy-interruption under medical indications was advised in the case of proper prenatal diagnostics of a fetus's pathology in the development of nervous system.

Key words: *inborn anomalies of children's brain development.*

По данным отечественных и зарубежных авторов, врожденные пороки головного мозга встречаются в среднем у 1 % новорожденных детей [3]. Среди возможных причин формирования пороков центральной нервной системы исследователи выделяют хромосомные заболевания, экстрагенитальные заболевания у матери (диабет, фенилкетонурия) и тератогенное воздействие некоторых веществ (алкоголь, кокаин и др.), а также внутриутробную инфекцию (особенно вирусной этиологии) в 10, 20 и 10 % клинических наблюдений, соответственно. Многочисленные сведения о тератогенных факторах обобщены Д. Вильсоном в монографии «Механизмы тератогенеза» [4]. Для объяснения действия структурных или функциональных тератогенов предлагается 6 принципов, являющихся в настоящее время общепринятыми. Вместе с тем, считается, что в 60 % клинических случаев причинный фактор развития порока определить не удастся [3, 4].

Аномальное развитие нервной системы может быть связано с нарушениями органогенеза на этапах эмбрионального развития структур мозга, гистогенеза (дисгенезии) и клеточного метаболизма при внешне нормально сформированных образованиях мозга. Одним из вариантов порока головного мозга с деструктивными изменениями вещества мозга и обусловленного нарушением эмбриогенеза является порэнцефалия. Данный термин был предложен R. Heschle в 1856 г. для обозначения полости в мозговой ткани, которая сообщается с боковыми желудочками и/или субарахноидальным пространством. Порэнцефалию ряд авторов разделяет на две группы: истинную и псевдопорэнцефалию. Истинная (первичная) порэнцефалия представляет собой редкий по частоте порок, в основе которого лежит нарушение миграции клеток, участвующих в формировании коры больших полушарий. В результате образуются очаговые дефекты серого и белого вещества мозга. Как особый вид первичной порэнцефалии выделяют шизэнцефалию, когда врожденные расщелины мозга располагаются вдоль первичных щелей мозга (латеральные, центральные). Края дефекта могут находиться далеко друг от друга (1 тип изменений) или тесно прилегать друг к другу, разделяясь глубокой узкой бороздой. Их края выстланы эпендимой и паутинной оболочкой (2 тип изменений) [1, 2, 3, 4].

Другим вариантом аномалии головного мозга, обусловленным деструктивными процессами в веществе мозга, является гидроанэнцефалия. Это порок, развившийся вследствие инфаркта мозга во внутриутробном периоде в результате окклюзии супраклиноидных отделов внутренних сонных артерий, причинами которой могут являться сосудистые или инфекционные факторы. Тромбоз внутренних сонных артерий приводит к тяжелому нарушению кровоснабжения больших полушарий и массивному некротическому процессу. Степень поражения полушарий может варьировать от полной деструкции до форм с сохранением части коры в височной и затылочных областях. При гидроанэнцефалии ствол мозга сохранен, а зрительные бугры и мозжечок гипопластичны [1, 2].

Недифференцированные заболевания нервной системы у детей являются основой для формирования инвалидности с детства. При этом в основе этих заболеваний лежат грубые нарушения мозговых структур в результате аномалий развития [1].

Указанные пороки развития головного мозга в практической работе встречаются редко, поэтому считаем целесообразным представить следующие наблюдения.

Клинический случай 1. В ГБУЗ АО «Детская городская клиническая больница № 1 (для новорожденных)» г. Астрахани (ГБУЗ АО ДГКБ № 1) на 9 сутки жизни поступил глубоко недоношенный новорожденный Б. (история болезни № 2422) с диагнозом: Пневмопатия (рассеянные ателектазы легких). Врожденная пневмония? Дыхательная недостаточность III степени, смешанного генеза. Гипоксическое поражение ЦНС, синдром угнетения. Крайняя незрелость, недоношенность IV степени.

Из сопроводительных документов было известно, что в одной из районных больниц области на 26 неделе гестационного периода родился мальчик с весом 960 г, ростом 35 см, окружностью головы 25 см и оценкой по шкале Апгар на 5/7 баллов. В анамнезе у матери ребенка были двое вагинальных родов и четыре искусственных аборта. Первая половина беременности протекала без особенностей, после 20 недель гестации наблюдалось обострение хронического пиелонефрита, пациентка получала соответствующее лечение.

Состояние новорожденного при поступлении оценивалось как тяжелое. При оценке неврологического статуса отмечалось выраженное угнетение, стигмы дизэмбриогенеза. Патологическая глазная симптоматика. Вестибулярные нарушения в виде непостоянного горизонтального нистагма, плавающих движений глазных яблок. Состояние мышечного тонуса расценивалось как гипотоническое. Сухожильные рефлексы вызываются D = S. Рефлексы периода новорожденности угнетены.

При выполнении нейросонографии было выявлено следующее. Структуры головного мозга расположены неправильно. В веществе левого полушария мозга на уровне сильвиевой борозды лоцировалась щель, соединенная с боковым желудочком и образующая порэнцефалическую кисту размерами 45 × 48 мм. Борозды левого полушария не визуализировались. Полость прозрачной перегородки отсутствовала. Передние рога боковых желудочков слиты между собой. Мозолистое тело частично не визуализировалось. Косой размер передних рогов боковых желудочков: левого – 7 мм, правого – 4 мм. В парасагитальном сечении левый боковой желудочек расширен на уровне тела до 14 мм, правый – до 3 мм, то есть не увеличен. Область затылочных треугольников боковых желудочков: левого – 27 мм, правого – 17 мм. Ширина III желудочка в аксиальной плоскости сканирования составляла 1 мм, что соответствует норме. Сосудистые сплетения: правое – неоднородное, а левое – гипоплазировано. Мозжечок визуально был не изменен. При сканировании базальных ганглиев область хвостатого ядра в левом полушарии не лоцировалась. На основании данных сонографии (рис. 1) было сделано заключение: Врожденный порок развития головного мозга. Первичная порэнцефалическая киста – шизэнцефалия. Агирия левого полушария. Частичная агенезия мозолистого тела. Вентрикуломегалия левого бокового желудочка.

Клинический случай 2. В ГБУЗ АО ДГКБ № 1 после родов через естественные родовые пути на 34 неделе беременности поступил новорожденный М. (история болезни № 2593) на 9 сутки неонатального периода с диагнозом: Врожденный порок развития центральной нервной системы, врожденная гидроцефалия, внутрижелудочковые кровоизлияния. Пневмопатия. Ателектазы легких. Дыхательная недостаточность 1–2 степени. Гипоксическое поражение центральной нервной системы. Синдром угнетения. Желтушный синдром. Из данных анамнеза было известно, что ребенок родился от первой желанной беременности, которая протекала на фоне гестоза, фетоплацентарной недостаточности, многоводия и инфекционно-воспалительных изменений слизистой влагалища. Ребенок (мальчик) родился с весом 2180 г, ростом 44 см, окружностью головы 32 см и оценкой по шкале Апгар на 4/7 баллов.

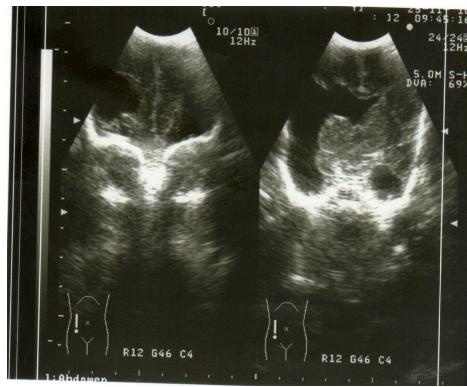


Рис. 1. Шизэнцефалия. Сканирование первичной порэнцефалической кисты на уровне расщелины мозга. Коронарное сечение головного мозга в лобных отделах и на уровне тел боковых желудочков

Состояние новорожденного при поступлении было тяжелым. Мышечный тонус угнетен. Рефлексы периода новорожденности были угнетены, отмечались стволовые нарушения, а также горизонтальный и вертикальный нистагм глазных яблок.

При проведении ультразвукового сканирования головного мозга визуализировалась следующая сонографическая картина. Структура головного мозга расположена неправильно. Паренхима головного мозга отсутствует, серповидный отросток твердой мозговой оболочки лоцируется на всем протяжении, разделяя мозговые пузыри полушарий. На фоне анэхогенных тонкостенных пузырей визуализируются гипоплазированные зрительные бугры и стволовые структуры. В задней черепной ямке диагностируется измененный мозжечок с анэхогенными включениями неправильной формы. При цветном доплеровском картировании лоцируется единичный импульс в лобных отделах на уровне межполушарной борозды. По результату нейросонографии (рис. 2) сделано следующее заключение: Врожденный порок развития головного мозга. Гидроанэнцефалия.

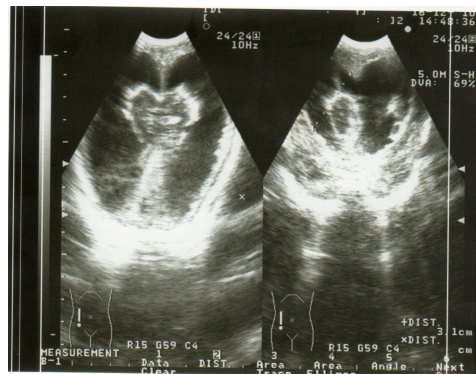


Рис. 2. Гидроанэнцефалия. Сканирование головного мозга. Коронарное сечение

Заключение. Исходя из данных литературы и основываясь на собственном опыте практической работы, следует признать, что прогноз для жизни и выздоровления детей с вышеуказанными аномалиями головного мозга является сомнительным, поэтому важным является своевременная внутриутробная диагностика нарушений развития головного мозга и прерывание беременности по медицинским показаниям.

Список литературы

1. Барашнев, Ю. И. Диагностика и лечение врожденных и наследственных заболеваний у детей / Ю. И. Барашнев, В. А. Бахарев, В. Л. Новиков. – М. : Триада, 2004. – 560 с.
2. Зубарева, Е. А. Клиническая нейросонография новорожденных и детей раннего возраста «Клиническое руководство по УЗД» / Е. А. Зубарева; под ред. проф. В. В. Митькова, В. М. Медведева. – М. : Видар, 1997. – 125 с.
3. Новорожденные высокого риска / под ред. проф. В. Н. Кулакова, Ю. Н. Барашнева. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2006. – 528 с.
4. Wilson, J. Environmental factor teratogenic drugs / J. Wilson // National Inst. Of Health. – Bethesda : DH EW publication. – 1984. – № 4. – P. 76–853.

Синчихина Марина Евгеньевна, кандидат медицинских наук, заведующая отделением функциональной диагностики, ГБУЗ АО «Городская детская клиническая больница № 1 (для новорожденных)», Россия, 414057, г. Астрахань, ул. Н. Островского, д. 119, тел.: (8512) 34-57-16, e-mail: Doc_sinchihin@rambler.ru.

Баскаков Владимир Сергеевич, кандидат медицинских наук, главный врач ГБУЗ АО «Городская детская клиническая больница № 1 (для новорожденных)», Россия, 414057, г. Астрахань, ул. Н. Островского, д. 119, тел.: (8512) 34-57-16, e-mail: dgkb_1@mail.ru.

Синчихин Сергей Петрович, доктор медицинских наук, профессор кафедры акушерства и гинекологии, ГБОУ ВПО «Астраханская государственная медицинская академия» Минздравсоцразвития России, Россия, 414000, г. Астрахань, ул. Бакинская, д. 121, тел.: (8512) 57-79-88, e-mail: Doc_sinchihin@rambler.ru.

УДК 615.065

© О.Н. Смушева, Ю.Ю. Гаврилов, Ю.В. Соловкина, 2012

О.Н. Смушева^{1,2}, Ю.Ю. Гаврилов¹, Ю.В. Соловкина¹

СЕРЬЕЗНЫЕ ПОБОЧНЫЕ РЕАКЦИИ ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ КАК СЛЕДСТВИЕ САМОЛЕЧЕНИЯ

¹ГБОУ ВПО «Волгоградский государственный медицинский университет»
Минздравсоцразвития России

²Волгоградский региональный центр мониторинга безопасности лекарственных средств

Рассмотрена проблема самолечения. Описан случай самолечения, в результате которого был зарегистрирован серьезный неблагоприятный побочный эффект лекарственного средства с летальным исходом.

Ключевые слова: самолечение, неблагоприятная побочная реакция, клинический случай, «ответственное самолечение».

O.N. Smuseva, Yu.Yu. Gavrillov, Yu.V. Solovkina

SERIOUS SIDE DRUG REACTIONS AS A RESULT OF SELF-MEDICATION

The problem of self-medication is very actual nowadays. Authors analyzed serious side drug reactions followed by self-treatment and finished by patient death.

Key words: self-medication, side drug reaction, clinical case, responsible self-medication.

Вопрос самолечения является актуальным во многих странах. Особенную значимость он приобретает в век рыночной экономики, когда наличие на предприятиях болеющих сотрудников не приветствуется. Кроме того, вопрос нехватки времени выходит на первый план, и пациенты отказываются от обращения к специалистам, ссылаясь на очереди в поликлиниках.

Согласно определению Всемирной организации здравоохранения, под термином «самолечение» следует понимать «разумное применение самим пациентом лекарственных средств, находящихся в свободной продаже, для профилактики или лечения легких расстройств здоровья, при которых не требуется профессиональная лечебная помощь» [3, с. 38]. На практике понятие самолечения включает в себя также лечение членов семьи и знакомых, особенно когда дело касается лечения детей [2]. Самолечение является одной из форм неправильного использования лекарственных препаратов, включая использование опасных комбинаций, злоупотребление антибиотиками и уколами [5].

В средствах массовой информации наблюдается множество публикаций о лекарственных средствах, по телевидению идет большое количество передач, посвященных вопросам здоровья, что приводит к бесконтрольному применению населением лекарственных препаратов [4]. Только врач может оценить соотношение полезного и возможного отрицательного влияния препарата на организм, учитывая особенности пациента, аллергологический анамнез, а также провести адекватный мониторинг фармакотерапии. Тем не менее, к сожалению, не всегда удается избежать нежелательных последствий. Эта опасность неизмеримо возрастает при самолечении, и сегодня в медицинских кругах широко обсуждается эта проблема. Всемирная организация здравоохранения предложила термин «ответственное самолечение», определяемое как разумное применение пациентами лекарственных средств,