

ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Владивостокский государственный медицинский университет, г. Владивосток

ВПР ЦНС у детей чрезвычайно разнообразны по видам и клиническим проявлениям. Большинство из них проявляются клинически в периоде новорожденности и в раннем детском возрасте [1, 4]. Главная причина трудностей интерпретации клинической картины неврологических расстройств у больных с ВПР ЦНС заключается в высоком полиморфизме симптоматики [3, 5, 6]. Однако существуют различные виды врожденных пороков ЦНС, которые не обнаруживаются до определенного момента или, из-за недостаточно яркой симптоматики, остаются незамеченными [1, 6]. В связи с этим вопрос выявления ВПР ЦНС в различные возрастные периоды остается недостаточно изученным.

Целью исследования явилось изучение клинических особенностей ВПР ЦНС и определение диагностической ценности клинических синдромов при исследуемых формах ВПР ЦНС у детей и подростков.

Материалы и методы

В объем исследования было включено 140 детей и подростков с выявленными ВПР ЦНС в возрасте от 1 сут жизни до 18 лет. Выделено шесть возрастных групп по срокам клинической манифестации ВПР ЦНС: 1 сут-1 мес. ($27,8 \pm 3,8\%$), 1 мес.-1 г. ($27,1 \pm 3,8\%$), 1-3 г. ($5,7 \pm 1,9\%$), 3-7 лет ($10,0 \pm 2,5\%$), 7-15 лет ($21,4 \pm 3,5\%$), 15-18 лет ($7,8 \pm 2,3\%$). Используемые методы включали клиническое обследование пациентов, исследование неврологического статуса в зависимости от их возраста, инструментальную диагностику и биометрические исследования. Среди инструментальных методов обследования большое значение имели нейросонография, компьютерная томография и магнитно-резонансная томография. Диагностика ВПР ЦНС проводилась в соответствии с классификацией Г.И. Лазюка (1991), основанной на структурно-патогенетическом принципе [5]. Рассчитана информативная ценность клинических синдромов (Зд/к) для изолированных форм ВПР ЦНС, приведенная в стандартных единицах измерения информации — битах [2]. Результаты подвергались статистической обработке по программе Statistica 6.

Результаты и обсуждение

Результаты проведенных исследований позволили проследить особенности клинической манифестации ВПР ЦНС и обнаружить их на данных этапах жизни и развития ребенка с рождения и до 18 лет. Особенности ВПР ЦНС изучены и определены по пяти основным разработанным нами принципам:

- 1) по частоте встречаемости ВПР ЦНС в зависимости от возраста;
- 2) по формам (изолированные и сочетанные);
- 3) по структурному поражению ЦНС (виды и их сочетания);

Резюме

Обследовано 140 детей и подростков с врожденными пороками развития (ВПР) центральной нервной системы (ЦНС) в различные возрастные периоды. Изучена структура ВПР ЦНС в зависимости от сроков их клинического проявления. Рассчитана диагностическая ценность для каждого из выявленных синдромов. Разработаны и сформулированы 5 принципов выявления ВПР ЦНС: по частоте встречаемости в зависимости от возраста, по формам (изолированные и сочетанные), по структурному поражению ЦНС (виды и их сочетания), по информативной ценности синдромов и определению ведущего из них при изучаемых видах, позволяющих определить возрастные особенности ВПР ЦНС. Разработанный принцип ведущего информативного клинического синдрома может быть положен в основу системы клиничко-функциональной диагностики ВПР ЦНС в зависимости от возрастных особенностей их выявления.

Ключевые слова: пороки развития, нервная система, дети.

E.V. Kashina, A.Ya. Osin

THE AGE PECULIARITIES OF CENTRAL NERVOUS SYSTEM CONGENITAL MALFORMATIONS IN CHILDREN

Vladivostok State Medical University, Vladivostok

Summary

140 children and adolescents with congenital malformations of central nervous system in different age periods were included in the research. The structure of congenital malformations of central nervous system was studied depending on its clinical manifestation terms. The diagnostic value for each of the revealed syndrome was calculated. We elaborated and formulated five principles of revealing of congenital malformations of central nervous system: by frequency of occurrence depending on the age, by forms (isolated and combined), by structural damage (types and its combinations), by informative value of syndrome and identifying the leading one, which allow to study age features of congenital malformations of central nervous system. The elaborated principle of the leading informative clinical syndrome could be considered as the basis of the system diagnostics of congenital malformations diagnostics depending on the age clinical manifestation.

Key words: congenital malformations, nervous system, children.

- 4) по информативной ценности синдромов при изолированных пороках;

- 5) по ведущему диагностически ценному синдрому при изучаемых видах ВПР.

Мера диагностической ценности клинических признаков изолированных ВПР ЦНС у детей (ЗД/К)

Возраст	Изолированная форма ВПР ЦНС	ЗД/К клинических признаков										
		СС	ГГС	СДН	СГВ	СОУ	ЗПР	СГА	АТС	ЦС	НМ	БС
1 сут. - 1 мес.	Врожденная гидроцефалия	0,43	0,80	-0,13	-0,62	-1,05	-	-	-	-	-	-
	Дисгенезия мозолистого тела	0,98	-0,41	-1,15	-0,35	-1,47	-	-	-	-	-	-
	Спинно-мозговые дизрафии	-0,83	-0,62	1,18	-1,21	-0,88	-	-	-	-	-	-
1 мес. - 1 г.	Порок Денди-Уокера	0,09	1,08	-0,62	-1,64	-0,94	-	-	-	-	-	-
	Субарахноидальная киста	0,50	-0,94	-0,45	-0,26	-	-	-	-	-	-	-
	Спинно-мозговые дизрафии	-0,86	-0,66	1,68	-0,91	-	-	-	-	-	-	-
	Порэнцефалия	0,42	-0,47	0,70	-0,28	-0,62	-	-	-	-	-	-
	Врожденная гидроцефалия	-0,41	0,53	-0,02	-0,39	-	-	-	-	-	-	-
	Голопроэнцефалия	0,83	0,29	1,69	-0,26	-0,47	-	-	-	-	-	-
1-3 г.	Микроцефалия	0,69	-	-	0,69	-	1,00	-	-	-	-	-
	Порэнцефалия	0,32	1,75	0,32	0,69	-	0,69	-	-	-	-	-
3-7 лет	Порэнцефалия	-	-	-	-	-	0,70	0,73	-	-	-	-
	Дисгенезия мозолистого тела	1,44	-	-	-	-	-0,21	0,73	-	-	-	-
	Порок Денди-Уокера	1,44	-	-	-	-	-0,21	-0,12	2,00	-	-	-
	Артериовенозные мальформации	2,46	-	-	-	-	-0,97	-1,15	-	-	-	-
	Спинно-мозговые дизрафии	-	-	-	-	-	-	-	-	-	2,64	-
7-15 лет	Порок Арнольда-Киари, 1-й тип	-0,55	-	-	-	-	-	-1,46	-	-0,53	-	-
	Субарахноидальная киста	0,55	-	-	-	-	-	-1,15	-	-0,39	-	-
	Спинно-мозговые дизрафии	-	-	-	-	-	-	-	-	-0,10	-	2,83
	Септохиазмальная дисплазия	-	-	-	-	-	-	1,75	-	-0,20	-	-
	Дисгенезия мозолистого тела	-	-	-	-	-	-	0,53	-	-1,15	-	-
	Порэнцефалия	1,78	-	-	-	-	2,09	-	-	-0,91	-	-
	Шизэнцефалия	-0,43	-	-	-	-	2,83	-	-	-	-	-
15-18 лет	Артериовенозные мальформации	2,08	-	-	-	-	-	-	-0,62	0,42	-	-
	Дисгенезия мозолистого тела	1,00	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	Спинно-мозговые дизрафии	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	2,14
	Порок Денди-Уокера	-	-	-	-	-	-	-	1,00	-0,62	-	-

Примечания. ЗД/К — диагностическая ценность признака, «-» — данный клинический признак не встречался, СС — судорожный синдром, ГГС — гипертензионно-гидроцефальный синдром, СДН — синдром двигательных нарушений, СГВ — синдром гипервозбудимости, СОУ — синдром общего угнетения, ЗПР — задержка психоречевого развития, СГА — синдром гиперактивности и дефицита внимания, АТС — атактический синдром, ЦС — цефалгический синдром, НМ — нарушение мочеиспускания, БС — болевой синдром.

Первый принцип выявления ВПР ЦНС реализовался в результате проведенных исследований, учитывающих клинический дебют ВПР ЦНС. Выделено шесть возрастных групп по срокам клинической манифестации ВПР ЦНС (рис. 1). Оказалось, что ВПР ЦНС чаще обнаруживаются у новорожденных детей и в грудном возрасте. Кроме того, обращает на себя внимание первое клиническое проявление врожденных пороков ЦНС в возрасте 7-15 лет.

Второй принцип был определен с целью проведения сравнительного анализа клиники и функциональных характеристик ВПР ЦНС. Для этого все пациенты были разделены на 2 группы: больные с изолированными и с сочетанными формами ВПР ЦНС. Частота встречаемости изолированных пороков при суммарном рассмотрении группы была выше, чем сочетанных, в 4,0 раза ($p < 0,001$). Такой же характер соотношения был выявлен по возрастным группам: преобладание изолированных пороков над сочетанными. В группе 1 сут.-1 мес. изолированные пороки ЦНС преобладали над сочетанными в 2,3 раза ($p < 0,001$); в группе 1 мес.-1 г. — в 5,3 раза ($p < 0,001$); 1-3 г. — в 3,0 раза ($p < 0,001$); 3-7 лет — в 6,0 раза ($p < 0,001$);

7-15 лет — в 9,0 раза ($p < 0,001$); 15-18 лет — в 2,7 раза ($p < 0,001$) (рис. 2).

Третий принцип выявления ВПР ЦНС рассматривался на основе определения видов ВПР ЦНС и их сочетаний в каждой возрастной группе среди изолированных и сочетанных форм. Для этого в исследуемых группах были выделены клинические синдромы, позволившие выполнить диагностический поиск, определить вид и группу врожденных пороков и установить клинический диагноз в каждом конкретном случае. Роль дополнительного диагностического скрининга приобретал один или два из информативных методов нейровизуализации (нейросонография, магнитно-резонансная томография, компьютерная томография).

У новорожденных детей в структуре изолированных форм чаще встречались врожденная гидроцефалия ($37,0 \pm 9,5\%$) и дисгенезия мозолистого тела ($33,3 \pm 9,2\%$). В небольшом числе случаев выявлялись спинно-мозговые дизрафии ($22,3 \pm 8,2\%$). В одном случае была обнаружена черепно-мозговая грыжа. Сочетанные пороки развития, диагностированные у новорожденных детей, встречались в $30,8 \pm 7,4\%$ случаев и были представлены спинно-моз-

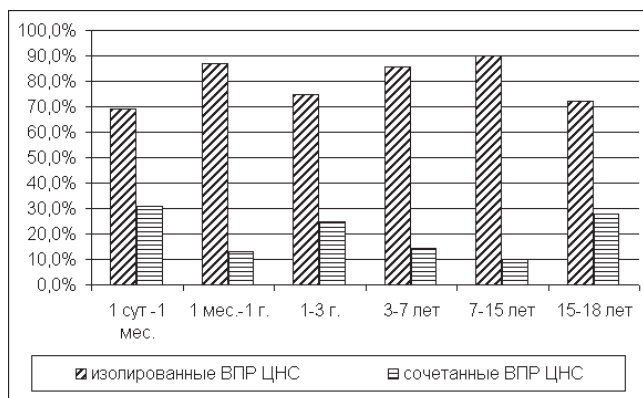


Рис. 1. Распределение больных детей и подростков в зависимости от возраста выявления ВПР ЦНС

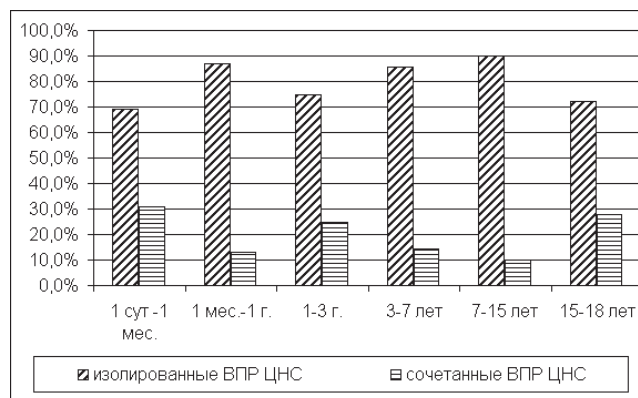


Рис. 2. Возрастная структура изолированных и сочетанных форм ВПР ЦНС

говой грыжей и пороком Арнольда-Киари ($41,7 \pm 14,9\%$). В двух случаях отмечалось сочетание гидроцефалии с гипоплазией мозолистого тела и в одном случае — с пороком Арнольда-Киари. У детей грудного возраста изолированные формы были представлены в большинстве случаев пороком Денди-Уокера ($31,3 \pm 8,2\%$). Такие пороки, как субарахноидальные кисты и врожденная гидроцефалия, встречались в $15,6 \pm 6,4\%$ случаев. Другие пороки (спинно-мозговые дизрафии, порэнцефалия, голопроэнцефалия) выявлялись в единичных случаях. В одном случае отмечалось сочетание гидроцефалии с пороком Арнольда-Киари и в двух случаях — с пороком Денди-Уокера. Структура изолированных форм в группе 1-3 г. имела микроцефалию и порэнцефалию. Частота их встречаемости была одинаковой — по $50,0 \pm 11,1\%$. У детей 3-7 лет в структуре изолированных форм чаще обнаруживались порок Денди-Уокера ($25,0 \pm 13,1\%$) и артериовенозные мальформации ($25,0 \pm 13,1\%$). С одинаковой частотой (по $16,7 \pm 11,2\%$) выявлялись: порэнцефалия, дисгенезия мозолистого тела и спинно-мозговые дизрафии. В структуре изолированных форм в группе 7-15 лет преобладали субарахноидальные кисты ($25,9 \pm 8,6\%$). В $18,5 \pm 7,6\%$ случаев находили порок Арнольда-Киари и в $14,8 \pm 6,9\%$ — спинно-мозговые дизрафии и дисгенезию мозолистого тела. Другие виды ВПР ЦНС (порэнцефалия, шизэнцефалия, септохиазмальная дисплазия) встречались реже ($7,4 \pm 15,1-11,1 \pm 15,1\%$). У подростков 15-18 лет среди изолированных форм преобладали артериовенозные мальформации ($37,5 \pm 18,3\%$). Кроме этого, в равных количествах (по $20,8 \pm 11,4\%$) в этом возрасте были обнаружены дисгенезия мозолистого тела, спинно-мозговые дизрафии и порок Денди-Уокера.

Четвертый принцип выявления ВПР ЦНС разработан на основе изучения информативной ценности клинических

синдромов, выявляемых при изолированных видах, в возрастном аспекте у детей и подростков.

Пятый принцип выявления ВПР ЦНС имеет в своей основе расчет сравнительной ценности наиболее информативных признаков среди изолированных форм ВПР ЦНС. Расчет, произведенный в битах, позволил в каждой возрастной группе выделить один ведущий по информативной ценности диагностический признак.

В соответствии с четвертым и пятым принципами изучена структура ВПР ЦНС по видам среди изолированных пороков и определена ценность выявленных клинических синдромов в каждой возрастной категории. При этом математически доказанная достоверная информативная ценность клинических признаков, рассчитанных по наибольшей величине Зд/к, представлена в таблице.

Л и т е р а т у р а

1. Барашнев Ю.И. Перинатальная неврология. М.: Триада-Х, 2001. 638 с.
2. Жилинская М.В., Большакова Г.С., Фельдман А.Е. Использование математических методов в комплексной оценке состояний детского организма: Мет. рек. МЗ РФ. М., 1978. 99 с.
3. Красильников В.В. Аномалии развития: Пос. для врачей. СПб., 2007. 336 с.
4. Кулешев О.В., Макаров В.П., Макарова и др. // Рос. мед. журн. 2000. №1. С. 28-30.
5. Лазюка Г.И. Тератология человека: Рук-во для врачей. М.: Медицина, 1991. 479 с.
6. Скворцов И.А., Ермоленко Н.А. Развитие нервной системы у детей в норме и патологии. М.: Медицина, 2003. 367 с.
7. Renier D. // Riv neuroradiol. 2000. Vol. 13, Suppl. 1. P. 63-70.

