

УДК 616' – 053.2 (575.2) (04)

**ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ  
И ОЦЕНКА ТЯЖЕСТИ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦНС  
С ГИПЕРТЕНЗИОННО-ГИДРОЦЕФАЛЬНЫМ СИНДРОМОМ  
У ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ ОТ 3 МЕСЯЦЕВ ДО 1 ГОДА**

*О.В. Попова* – аспирант

*С.Д. Боконбаева* – докт. мед. наук, проф.

---

After checkup of 118 children under one year old with perinatal lesion of the central nervous system (PLCNS), having hypertensive–hydrocephalic syndrome (HHS), and 56 healthy children, sixteen major clinical signs of HHS were revealed. Each syndrome was analyzed for specificity, sensitivity and diagnostic accuracy. According to obtained data the method was suggested for objective assessment of the HHS clinical presentations.

Перинатальное поражение центральной нервной системы (ППЦНС) – самый распространенный диагноз в неонатологической и неврологической практике. По данным исследователей, частота данной патологии среди детей 1-го года жизни колеблется от 27% до 86% [1–3]. В соответствии с критериями Ю.А. Якунина встречаемость «анте-, интра- или перинатальной энцефалопатии гипоксического генеза» у доношенных детей составляет 38:1000, а частота «постаноксической энцефалопатии» – 15,6:1000. Даже в случае повсеместной гипердиагностики тенденции к снижению не наблюдается. Кроме того, известно, что за последние годы показатель общей заболеваемости новорожденных возрос в несколько раз именно за счет ППЦНС. В структуре детской инвалидности поражения нервной системы составляют около 50%, при этом важно отметить, что заболевания нервной системы, приводящие к инвалидизации и дезадаптации детей, в 70–80% случаев обусловлены перинатальными факторами. Таким образом, 35–40% детей-инвалидов – это инвалиды вследствие перинатальных поражений нервной системы. Вместе с тем, некоторые заболева-

ния, не приводящие к инвалидизации ребенка, но в значительной степени определяющие его биологическую и социальную дезадаптацию, также могут быть ассоциированы с перинатальным поражением мозга.

Несмотря на то, что ППЦНС синдромально разнообразен, гипертензионно-гидроцефальный синдром диагностируется гораздо чаще остальных [4, 5]. Кроме того, синдром внутричерепной гипертензии, как клинический синдром, существует лишь в отечественных классификациях [6]. Представители большинства неонатологических неврологических школ считают, что отек головного мозга, являющийся одной из основ повышения внутричерепного давления, представляет собой не клинический синдром, а патогенетическую сущность гипоксически-ишемической энцефалопатии [7]. Однако такой диагноз существует, хотя нет его четкой клинической градации и ассоциированности с инструментальными и физикальными методами исследования. Именно это и ведет к гипердиагностике данного синдрома. Поэтому актуальным является разработка клинико-лабораторных критериев этого заболевания и возможности его оценки по степеням тяжести.

Как известно, гидроцефально-гипертензионный синдром (ГГС) – это синдром, обусловленный избыточным накоплением спинномозговой жидкости в желудочках мозга и под оболочками мозга, возникающий в результате препятствия оттоку (окклюзионная гидроцефалия), избыточного образования (гиперсекреторная гидроцефалия) и нарушения обратного всасывания ликвора (арезорбтивная гидроцефалия). При этом расширение желудочков мозга обозначают термином «внутренняя гидроцефалия», а расширение желудочков и субарахноидальных пространств – «наружно-внутренняя (общая) гидроцефалия», соответственно расширение только субарахноидальных пространств составляет «наружную гидроцефалию». Повышение давления спинномозговой жидкости определяется как «активная гидроцефалия». Расширение всей ликворной системы или ее части, не сопровождающееся высоким давлением ликвора, обозначается термином «пассивная гидроцефалия» [4–6].

Клинические критерии ГГС весьма условны, особенно если сопоставить их с клиническими критериями синдрома повышенной нервно-рефлекторной возбудимости. Поэтому чисто клиническая диагностика ГГС затруднена в неярко манифестированных случаях [6]. По мнению ряда авторов, для гипертензионно-гидроцефального синдрома характерным является увеличение размеров головы на 1–2 см по сравнению с нормой (или окружностью грудной клетки) [1, 4]. Кроме того, скорость увеличения окружности черепа обычно пропорциональна величине внутричерепного давления. Однако нормальная окружность головы не исключает возможности высокого внутричерепного давления. При постгеморрагической гидроцефалии, например, превалирует не увеличение окружности головы, а вентрикуломегалия. Другим наиболее часто отмечаемым признаком ГГС является раскрытие сагиттального шва более 0,5 см, увеличение и выбухание большого родничка [1, 4]. Но стоит помнить, что расхождение черепных швов, пропускающее палец, лишь косвенно свидетельствует о внутричерепном давлении, хотя и размеры большого родничка, и скорость его закрытия в норме очень переменчивы. Более патогномичными является их напряжение, выбухание и усиленная пульса-

ция. Кроме того, у детей первого года жизни наличие открытых черепных швов и родничков вносит определенную стертость в клиническую картину ГГС, так как дает возможность головному мозгу компенсироваться некоторое время без проявления клинических симптомов гипертензии, но при обследовании уже выявляется увеличение желудочков мозга различной степени выраженности. Следующим, наиболее часто встречаемым признаком является симптом «заходящего солнца» [4]. Однако и он подвергается некоторому сомнению. По данным А.Б. Пальчика и Н.П. Шабалова, дифференциально-диагностическое значение симптома Грефе весьма ограничено, поскольку он может быть физиологическим явлением у недоношенных детей и детей с задержкой внутриутробного развития, а также у ряда детей (и не только детей) является конституциональной особенностью [6]. Это мнение правомочно, когда речь идет об изолированном симптоме Грефе, не подкрепленном другой симптоматикой и данными дополнительного обследования. Но в комплексной оценке клиники ГГС этот признак является все же патогномичным. В литературе встречаются значительные несоответствия в описании ГГС. Одни авторы описывают беспокойство, вскрикивания, сходящееся косоглазие, горизонтальный нистагм, протрузию глазных яблок, гиперестезию [3]. Другие – сонливость, плохое сосание, рвоту, повышение тонуса мышц ног, судороги, атрофию зрительных нервов и задержку психомоторного развития [1, 4]. Многие авторы описывают оживление рефлексов орального автоматизма у детей при ГГС – дети облизываются, делают спонтанные сосательные движения, у них возникает спонтанный хоботковый рефлекс [8, 9].

Поэтому в большинстве случаев для решения вопроса о наличии изменений внутричерепного давления и размеров ликворных пространств необходимо применять дополнительные методы исследования. Но и тут авторы неоднозначны в своем мнении. Одни считают, что к настоящему моменту нейросонография рассматривается в основном как скрининговый метод, с помощью которого выделяется группа детей, подлежащая более глубокому компьютерно-томографическому, магнитно-резонансному, протонно-спектроскопи-

ческому исследованию. В то же время следует учитывать, что при этом методе возможна некорректная интерпретация данных, включающая в себя неадекватную оценку гиперэхогенности и вентрикулодилатации без проведения планиметрии желудочков, абсолютизацию данных нейросонографии и недостаточную техническую оснащенность большинства учреждений. И все же на данный момент в условиях среднестатистической поликлиники это исследование остается самым доступным, дешевым и относительно информативным методом визуализации [10, 11]. Другим наиболее частым методом диагностики является эхоэнцефалография. Метод, который имеет больше историческое, чем диагностическое значение. Наиболее распространенными ошибками в интерпретации ЭхоЭГ является использование параметров и норм, разработанных для детей старшего возраста и взрослых, у новорожденных и грудных детей. В первую очередь это касается индекса мозгового плаща и индекса боковых желудочков, нормы которых у новорожденных существенно выше, чем в других возрастных категориях. Кроме того, широко распространено представление, что эхоэнцефалография показывает величину «внутричерепного давления», что явно ошибочно [6]. Допплерография также имеет недостаточную диагностическую ценность, так как во многом зависит от способа наложения датчиков, функционального состояния ребенка, а не мозгового кровотока. Кроме того, доплерография отражает фазовые изменения мозгового кровотока, а не выраженность патологических изменений. Наиболее информативным методом, отражающим локализацию и характер поражения ГМ на данный момент, является грамотно проведенная магнитно-резонансная томография. Однако и она не может определить степень выраженности внутричерепной гипертензии, отмечая только вентрикуломегалию и расширение субарахноидальных пространств. Кроме того, метод не всегда доступен, дорогостоящ и требует для обследования детей до года в лучшем случае медикаментозного сна, а чаще применение общего наркоза, что ограничивает его прогностическую ценность. Электроэнцефалография, по классификации Н.В. Sarnat и M.S. Sarnat, является диагностическим критерием ППЦНС [6]. Основная

проблема, связанная с ЭЭГ, – это ее ограниченное использование у новорожденных в широкой практике.

Таким образом, методы исследования, позволяющие судить об уровне давления ликвора, весьма ограничены. В настоящее время единственно достоверным из всех является проведение поясничной пункции спинномозговой жидкости (СМЖ) с целью измерения давления или проведение пункции желудочков с той же целью, являющегося диагностическим критерием для данной патологии. Однако трудно себе представить ситуацию в обычной районной поликлинике, где каждому ребенку при подозрении на ГГС проводят спинномозговую пункцию.

Учитывая отмеченное выше, следует помнить, что выставление диагноза ГГС должно опираться на комплексную оценку жалоб, данных неврологического и дополнительных методов обследования. Однако нигде в литературе мы не нашли точной градации, даже однозначного перечисления указанных выше признаков, особенно с учетом доступности и оценкой чувствительности, специфичности и информативности методов исследования.

Целью нашего исследования явилось изучение особенностей клинического течения ГГС с разработкой оценочной таблицы тяжести заболевания. Нами проведено изучение клинического течения у 59 детей в возрасте от 3 месяцев до 1 года, находящихся на лечении с диагнозом ППЦНС с гипертензионно-гидроцефальным синдромом. Контрольную группу составили 56 здоровых детей. Для достоверности клинической диагностики и исключения субъективных элементов из наиболее часто описываемых клинических симптомов мы выбрали 16 (табл. 1) с показателями специфичности (от 57,5% до 100%), чувствительности (от 51% до 100%) и диагностической точностью (от 52% до 99%) (Р.Флетчер, 1998).

Оценку степени тяжести течения ГГС проводили по трехбалльной системе расчетным математическим методом. За основу взят количественный метод академика Г.И. Марчука, смоделированный Н.В. Путовым с соавт. и адаптированный нами для детей с ГГС.

Распределение в таблице симптомов по группам проведено в порядке значимости и

отражает весомость отдельных клинических симптомов по указанным выше показателям специфичности, чувствительности и диагностической точности. К первой группе отнесены 6 симптомов с высокими показателями чувствительности (не ниже 89%); специфичности (не ниже 95%) и диагностической точности (не ниже 85%). Остальные 8 симптомов отнесены ко второй группе признаков с более низкими показателями специфичности (57,5–90%), чувствительности (51–88%), диагностической точности (52–82%). В третьей группе оставлены два симптома, которые сложно оценить при одномоментном осмотре, и собираются со слов мамы. По проведенной нами оценке выше предложенные параметры отличаются у детей разных возрастных групп, так как ряд неврологических симптомов, физиологических в раннем возрасте, является патологическим для детей более старшего возраста. Поэтому здесь мы предоставляем клиническую оценку и расчет коэффициента тяжести для детей от трех месяцев до одного года. Коэффициент тяжести (Пк) для детей > 3 мес.

рассчитывается по формуле:  $P_k = 0,06 \cdot (БР + Н + СС + МТ + Т + ПГЯ) + 0,16 \cdot (ОА + РМ + В + Ср + Г/Гр + К + СГ + С) + 0,24 \cdot (Б + ПМР)$ .

Коэффициенты 0,06; 0,16; 0,24 – постоянные константы, вычисленные академиком Г.И. Марчуком математическим путем.

Степень клинической тяжести определялась по следующим показателям:

Пк = 0,5–1 балла – легкое течение; 1,1–2,0 балла – среднетяжелое; 2,1–3,0 балла – тяжелое; выше 3,1 балла – крайне тяжелое течение.

Вычисление коэффициента тяжести (Пк) позволяет исключить субъективный момент в оценке состояния ребенка лечащим врачом, помогает оценить эффективность лечения и прогноз заболевания.

Однако более точная оценка степени тяжести СВЧГ возможна только в сопоставлении анамнестических, клинических и параклинических методов обследования, которые оценены нами аналогично (табл. 2).

Таким образом, использование предложенного расчетного метода исследования с учетом специфичности, чувствительности и

Таблица 1

Оценка тяжести клинического течения ГГС у детей от 3 месяцев до 1 года жизни

Клинический признак	Обозначение	Балл			
		0	I	II	III
1	2	3	4	5	6
Напряжение большого родничка	БР	Ниже уровня костей черепа	На уровне костей черепа, усиленная пульсация	Выше уровня костей черепа, выраженная пульсация	Выбухает, выраженная пульсация, открытие черепных швов, малого родничка
Горизонтальный нистагм (Т.В. Brazelton)	Н	Нет	1 или 2 подергивания при ротации младенца	3 или 4 подергивания глазных яблок при ротации младенца	Длительное стойкое подергивание глазных яблок при ротации и после окончания ротации
Сосудистая сеть кожи головы	СС	Не визуализируется	Умеренно выражена	Выражена с пальпируемой пульсацией	Выражена с видимой пульсацией
Мышечный тонус	МТ	Нормальный мышечный тонус	Усиление флексорной гипертонии ног	Выраженная флексорная гипертония нижних и верхних конечностей, ригидность затылочных мышц	Экстензорная гипертония с выраженной ригидностью затылочных мышц (вынужденное положение головы)

Окончание

1	2	3	4	5	6
Тремор (Т.В. Brazelton)	Т	Нет или тремор во сне, при проверке рефлекса Моро	При осмотре тремор подбородка до 3 раз при повышенной двигательной активности, крике	При осмотре тремор подбородка и рук при осмотре 1–2 раза при минимальной двигательной активности или более 3 раз при повышенной	При осмотре повторяющийся тремор подбородка, рук и ног в любом состоянии
Протрузия глазных яблок	ПГЯ	Нет	Слабо выражена	Умеренно выражена (не выходит за края орбиты)	Выражена
Рефлексы орального автоматизма	ОА	Соответственно возрасту, сосание только для насыщения	Умеренное оживление, некоторое учащение частоты прикладывания к груди в вечернее и ночное время	Выраженное оживление, засыпание и успокоение только при сосании	Экзальтированное сосание прерывистое, не приносит успокоения
Рефлекс Моро	РМ	2 фазы	Умеренно повышен	Повышен	Спонтанный
Возбудимость (L.M.S. Dubowitz et al.)	В	При прикосновении не просыпается, не кричит	Часто кричит когда прикасаются	Всегда кричит, когда прикасаются	Кричит, когда не прикасаются
Срыгивание	Ср	Нет	Умеренно выраженное срыгивание не связанное с приемом пищи	Постоянное срыгивание, рвота – редко	Обильная повторяющаяся рвота
Пропорция размеров головы и грудной клетки	Г/Гр	Разница не более 2 см	2–3 см	3–4 см	>4см
Сходящееся косоглазие	К	Нет	Преходящее при беспокойстве	Преходящее в покое	Стойкое сходящееся, периодически проходящее
Симптом Грефе	СГ	Нет	1-2 раза при осмотре	Часто повторяющийся при осмотре	Постоянный стойкий
Судороги	С	Нет	Закатывания с кратковременной самокупирующейся остановкой дыхания	Бывают фокальные или мультифокальные	Редкие развернутые
Беспокойство	Б	Нет	Беспокойство при засыпании, непостоянная метеолабильность	Выраженная метеолабильность нарушение засыпания, тревожный сон, вздрагивания	Постоянное беспокойство с короткими периодами сна
Психомоторное развитие	ПМР	Соответственно возрасту	Задержка на 1–2 мес.	Задержка на 3–4 мес.	Задержка >, чем на 4 мес.

Таблица 2

Оценка достоверности параклинических методов исследования при ГГС, %

Метод исследования	Специфичность	Чувствительность	Диагностическая точность
УЗИ (ЭхоЭГ)	100	90	96
РЭГ (Доплерография СГМ)	100	100	100
Окулист	98	100	99

диагностической ценности позволяет с относительно высокой степенью достоверности объективно судить о тяжести клинических проявлений поражения ЦНС у детей различных возрастных групп с ППЦНС с гипертензионно-гидроцефальным синдромом. Однако следует помнить, что клинические данные должны быть сопоставлены с данными параклинического исследования, что позволит достоверно поставить диагноз и исключить гипердиагностику.

#### Литература

1. Бондаренко Е.С., Зыков В.П. Хронические заболевания детского возраста: перинатальная гипоксическая энцефалопатия // Русский медицинский журнал. – 1999. – Т. 7. – № 4. – С. 17–22.
2. Буркова А.С., Володин Н.Н., Дегтярев Д.Н., Медведев М.И., Рогаткин С.О. Проект новой классификации последствий перинатальных поражений нервной системы у детей 1-го года жизни // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2003. – № 4. – С. 40–44.
3. Студеникин В. М., Маслова О. И., Хачатрян Л. Г. Перинатальные поражения нервной системы и их исходы // Материалы научн.-практ. конф. – М., 2003. – С. 34
4. Белоусова Е.Д., Пивоварова А.М., Горчханова З.Х. Синдром повышенного внутричерепного давления у детей // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2003. – № 4. – С. 45–49.
5. Мизитова А.М., Бакаева Н.А., Таращенко В.М., Шевцович Е.П., Мареева Т.Г. О гипердиагностике гипертензионного синдрома. – М., 2003. – 14 с.
6. Пальчик А.Б., Шабалов Н.П. Гипоксически-ишемическая энцефалопатия новорожденных. – СПб: Питер, 2000. – 219 с.
7. Volpe J.J. Neurology of the Newborn. – Philadelphia, Saunders, 1995. – 236 p.
8. Елизарова И.П. Церебральные нарушения у новорожденных, перенесших родовую травму и асфиксию. – Л.: Медицина, 1977. – 175 с.
9. Жижина В. П., Кенжебаева Г.А., Тастанбеков Б.Д. Внутричерепная родовая травма у новорожденных. – М.: Медицина, 1977. – 99с.
10. Azzarelli B., Caldemeyer K. S., Phillips J. P., De Meyer W. E. // *Pediatr. Neurol.* – 1996. – Vol. 14. – N 2. – P. 108–116.
11. Peden C.J., Rutherford M. A., Sargentoni J. et al. // *Dev. Med. Child. Neurol.* – 1993. – Vol. 35. – N 6. – P. 502–510.