

зоваться патологическими изменениями спермы и бесплодием. Данные изменения, вероятно, связаны с техническими дефектами при выполнении в детском возрасте хирургической операции при устранении паховой грыжи.

3. Необходимо пересмотреть отношение к классическим хирургическим способам герниопластики и герниорафии у мальчиков.

ЛИТЕРАТУРА

1. Емельянов С.И., Протасов А.В., Рутенбург Г.М. Эндоскопическая хирургия паховых и бедренных

грыж. — http://www.laparoscopy.ru/hernia/html/3_5.html (дата обращения: 30.03.2013).

2. Паховая грыжа и нарушение репродуктивной функции у мужчин в аспекте современных представлений клинической андрологии. Вопросы клинической урологии: межрегиональный сборник научных трудов, посвященный 100-летию организации урологического общества в России / Под ред. Б.Н. Жиборова. — Рязань: изд-во Ряз. обл. тип., 2007. — С. 192–194.

3. Паховая грыжа как мужской фактор бесплодного брака. Наружные грыжи передней брюшной стенки в плановой хирургии у взрослых / Под ред. Ю.Б. Кириллова. — Рязань, 2003. — С. 95–110.

4. Endo M., Watanabe T., Nakano M. et al. Laparoscopic completely extraperitoneal repair of inguinal hernia in children: a single-institute experience with 1,257 repairs compared with cut-down herniorrhaphy // Surg. Endosc. — 2009. — Vol. 23. — P. 1706–1712.

УДК 618.396-053.32: 616.853-07: 616.831.31-009.24: 661.831-073.97-71

T02

ГЛУБОКОНЕДОНОШЕННЫЕ ДЕТИ И СИНДРОМ ВЕСТА

Наиля Рашидовна Фатыхова¹, Римма Габдулбаровна Гамирова^{1,2*},
Лилия Евгеньевна Зиганшина²

¹Казанская государственная медицинская академия,

²Казанский (Приволжский) федеральный университет

Реферат

Цель. Сравнить частоту синдрома Веста у глубоконедоношенных и детей с 1–2-й степенью недоношенности.

Методы. Проведено ретроспективное и проспективное исследование 241 пациента, родившихся недоношенными, получавших амбулаторное или стационарное лечение по поводу неврологических заболеваний. Критерии включения в первую группу: наличие неврологической патологии, срок гестации менее 31 нед включительно и масса тела при рождении до 1500 г. Критерии включения во вторую группу: наличие неврологической патологии, срок гестации 32–37 нед и масса тела при рождении 1501–2500 г.

Результаты. В неврологическом статусе детей первой группы достоверно чаще отмечены тяжёлые поражения нервной системы — спастический тетрапарез (126 из 157 в первой группе, 80,3%, и 40 из 84 во второй группе, 47,6%, $p < 0,001$), отставание в развитии высших корковых функций (123 из 157 в первой группе, 78,3%, и 40 из 84 во второй группе, 47,6%, $p < 0,001$). Синдром Веста диагностирован в первой группе в 22 (14%) случаях, во второй группе — в 3 (3,6%) случаях (отношение рисков 4,4; 95% доверительный интервал 1,28; 15,16; $\chi^2=6,42$; $p=0,01$). В 21 (95,5%) случае у детей синдромом Веста при проведении видеозлектроэнцефалографического мониторинга регистрировалась модифицированная гипсаритмия. Гипоксически-ишемические поражения центральной нервной системы тяжёлой степени, перивентрикулярная лейкомаляция, гипоплазия мозолистого тела преобладали у детей первой группы ($p < 0,05$).

Вывод. В нашем исследовании у глубоконедоношенных детей, имеющих неврологические проблемы, синдром Веста встречался в 4,4 раза чаще, чем у детей с 1–2-й степенью недоношенности; причём анализ показал наличие связи между формированием синдрома Веста у глубоконедоношенных и такими поражениями мозга, как перивентрикулярная лейкомаляция, гипоксически-ишемическое поражение центральной нервной системы 3-й степени, гипоплазия мозолистого тела.

Ключевые слова: глубоконедоношенные дети, синдром Веста, эпилепсия, факторы риска, гипоксически-ишемическое поражение центральной нервной системы.

VERY PREMATURE BABIES AND WEST'S SYNDROME N.R. Fatykhova¹, R.G. Gamirova^{1,2}, L.E. Ziganshina². ¹Kazan State Medical Academy, Kazan, Russia, ²Kazan (Volga Region) Federal University, Kazan, Russia. **Aim.** To compare the prevalence of West's syndrome in very preterm babies and in babies with prematurity of 1–2 degrees. **Methods.** Both retrospective and prospective study including 241 preterm babies who received out-patient or in-patient aid for different neurological disorders. Inclusion criteria for the first group were diagnosis of a neurological disorder, gestational age less than 31 weeks and birth weight not exceeding 1500 grams. Inclusion criteria for the second group were diagnosis of a neurological disorder, gestational age of 32–37 weeks and birth weight ranging from 1501 to 2500 grams. **Results.** Severe central nervous system damage, including such conditions as spastic quadriplegia (126 out of 157 1st group babies, 80.3%, and 40 out of 84 2nd group babies, 47.6%, $p < 0.001$), developmental delay of cognitive functions (123 out of 157 1st group babies, 78.3%, and 40 out of 84 2nd group babies, 47.6%, $p < 0.001$) were more common in the first group. West's syndrome was diagnosed in 22 (14%) of cases in 1st group, in 3 (3.6%) of cases in 2nd group (HR=4.4, 95% CI [1.28; 15.16], $\chi^2=6.42$, $p=0.01$). In 21 (95.5%) of West's syndrome cases, modified hypsarrhythmia was diagnosed by video electroencephalogram monitoring. Severe cerebral hypoxia of higher degrees, periventricular leukomalacia and hypoplasia of the corpus callosum were more common in 1st group babies. **Conclusion.** Our study showed that the prevalence of West's syndrome in very premature infants with neurological disorders

was 4.4 times higher compared to babies with prematurity of 1–2 degrees. There was an association between West's syndrome in preterm babies and such cerebral disorders as severe cerebral hypoxia of 3rd degree, periventricular leukomalacia and hypoplasia of the corpus callosum. **Keywords:** very premature babies, West's syndrome, epilepsy, risk factors, cerebral hypoxia.

Глубоконедоношенные (дети с массой тела при рождении до 1500 г, срок гестации менее 31 нед) составляют 20% всех недоношенных детей. Их анатомо-физиологическими особенностями обусловлено частое поражение центральной нервной системы (ЦНС): незавершённые дифференцировка нейронов и формирование citoархитектоники коры больших полушарий, особенности строения сосудов герминативного матрикса и др. Перинатальные повреждающие факторы и нарушение адаптации недоношенного новорождённого к внеутробной жизни могут повредить даже генетически детерминированное нормальное развитие мозга и дифференцировку нейронов [1].

Значительные достижения перинатальной помощи в последние десятилетия позволили снизить перинатальную и раннюю неонатальную смертность, увеличив число выживших недоношенных [2]. Тем не менее, среди глубоконедошенных детей здоровыми оказываются лишь 10–25% [4].

Более 60% всех причин, приводящих к детской инвалидности, связано с перинатальной патологией и нервно-психическими заболеваниями. При этом тяжесть поражения мозга зависит от степени зрелости ребёнка: у глубоконедошенных новорождённых гипоксически-ишемические поражения ЦНС возникают значительно чаще, чем при 1–2-й степени недоношенности [4]. Таким образом, глубоконедошенные составляют группу высокого риска развития детского церебрального паралича и злокачественных эпилептических энцефалопатий, таких как синдромы Веста и Айкарди [6].

Синдром Веста — полиэтиологический эпилептический синдром, относящийся к младенческим возраст-зависимым эпилептическим энцефалопатиям, приводящим к прогрессированию неврологических нарушений и выраженной задержке психомоторного развития. Несмотря на полиэтиологичность синдрома Веста, наиболее частой его причиной бывает гипоксически-ишемическое перинатальное повреждение головного мозга (15–69% по данным разных авторов) [11, 12, 15]. При этом деструктивная эпилептиформная активность, являясь специфической возраст-зависимой реакцией мозга, выраженность которой зависит преимущественно от стадии созревания мозга на время дебюта, проявляется чрезмерной

неокортикальной возбудимостью в ответ на различные патологические состояния. [14].

Несмотря на разработанные схемы фармакотерапии синдрома Веста, прогноз психомоторного развития таких детей остаётся серьёзным даже в отсутствие приступов и гипсаритмии [5]. Кроме того, недостаточно выяснена роль недоношенности в этиологии заболевания, не разработана тактика ведения недоношенных, составляющих группу риска по синдрому Веста.

Цель исследования — оценка частоты синдрома Веста у глубоконедошенных в сравнении с детьми с 1–2-й степенью недоношенности.

Проведено ретроспективное и проспективное исследование, включавшее 241 пациента. Все они родились недоношенными, получали амбулаторное или стационарное лечение на базе ГАУЗ «Детская городская больница №8» г. Казани по поводу различных неврологических заболеваний.

Для оценки значимости степени недоношенности в развитии синдрома Веста сравнивали группу детей с недоношенностью 3–4-й степени и детей с недоношенностью 1–2-й степени. Критериями включения в первую группу были наличие неврологической патологии, срок гестации менее 31 нед включительно и масса тела при рождении до 1500 г. Критерии включения во вторую группу — наличие неврологической патологии, срок гестации 32–37 нед и масса тела при рождении 1501–2500 г. Группы были сопоставимы по возрасту и полу (табл. 1).

Изучали синдром Веста как показатель тяжёлого поражения нервной системы, а также особенности неврологического статуса детей. Диагноз эпилепсии формулировали согласно Международной классификации эпилепсий и эпилептических синдромов (1989).

Клинико-анамнестическое обследование детей проводили по классической методике с подробным изучением наследственного и акушерского анамнеза, периода новорождённости. Использовали функциональные методы исследования — электроэнцефалографию (ЭЭГ), эхоэнцефалоскопию. Видео-ЭЭГ-мониторирование проводили по стандартной методике с использованием международной системы расположения электродов «10–20». Применяли электроэнцефалограф-анализатор марки ЭЭГА 21/26

Таблица 1

Характеристика детей, включённых в исследование

Характеристика	Первая группа (n=157)		Вторая группа (n=84)	
	абс.	%	абс.	%
Мужской пол	71	54,2	47	56
Женский пол	86	54,8	37	44
Средняя масса тела при рождении, М±sd (диапазон), г	1140±179		2021,5±274,4	
	(700-1490)		(1501-2500)	
Гестационный возраст, М±sd (диапазон), нед	29±1,2		34±2,2	
	(25-31)		(32-37)	

«Энцефалан-131-03» (НПКФ «Медиком МТД», Таганрог) с использованием 19 каналов при фильтрах высоких частот с помощью чашечных электродов. По показаниям проводили офтальмологическое обследование, нейровизуализацию (нейросонографию, магнитно-резонансную и рентгеновскую компьютерную томографию мозга), консультации педиатра, психолога (детям старше 7 лет), психотерапевта (детям младше 7 лет), эндокринолога, нейрохирурга.

Статистический анализ результатов ис-

следований проводили с определением для количественных показателей нормального распределения параметрического t-критерия Стьюдента, для оценки качественных показателей использовали критерий χ^2 , рассчитанный для таблиц сопряжённости 2×n по Пирсону (с поправкой Йейтса), критерий Фишера. Различия считали статистически значимыми при $p < 0,05$.

Показатели отношения рисков (ОР) неблагоприятного исхода и 95% доверительный интервал (95% ДИ) рассчитывали с

Таблица 2

Характеристика перинатального периода детей первой группы

Признак	Дети с ССВ (n=22)		Дети без ССВ (n=135)		p
	абс.	%	абс.	%	
Мужской пол	13	59,1	58	43	>0,05
Женский пол	9	40,9	77	57	>0,05
Гестационный возраст, М±sd, нед	29±1,2		29±1,2		>0,05
Масса тела при рождении, М±sd, г	1158±173		1154±180		>0,05
Многоплодная беременность	1	4,5	5	3,7	>0,05
Угроза прерывания беременности	4	18,2	17	12,6	>0,05
Риск ВУИ	2	9,1	10	7,4	>0,05
Анемия	6	27,3	23	17	>0,05
Отслойка плаценты	3	13,6	7	5,2	>0,05
ГИП ЦНС					
2-й степени	11	50	96	71,1	<0,05*
3-й степени	12	54,5	36	26,7	<0,05**
4-й степени	1	4,5	1	0,7	>0,05
ВЖК (всего)	14	63,6	84	62,2	>0,05
1-й степени	5	22,7	27	20	>0,05
2-й степени	10	45,5	41	30,4	>0,05
3-й степени	1	4,5	11	8,1	>0,05
4-й степени	1	4,5	2	1,5	>0,05
ПВЛ	14	63,6	28	20,7	<0,05***
ВПС	7	31,8	23	17	>0,05
Неонатальные судороги	3	13,6	12	8,9	>0,05

Примечание: ССВ — симптоматический синдром Веста; ВУИ — внутриутробные инфекции; ГИП ЦНС — гипоксически-ишемическое поражение центральной нервной системы; ВЖК — внутрижелудочковые кровоизлияния; ПВЛ — перивентрикулярная лейкомаляция; ВПС — врождённые пороки сердца; *ОР=0,4 (ДИ 95%=0,16; 1,01); **ОР=3,1 (ДИ 95%=1,22; 7,68); ***ОР=6,7 (ДИ 95%=2,55; 17,52).

Характеристика перинатального периода детей с экстремально низкой (ЭНМТ) и очень низкой (ОНМТ) массой тела

Признак	Дети с ЭНМТ (n=50)		Дети с ОНМТ (n=107)		p	χ^2
	абс.	%	абс.	%		
Мужской пол	19	38	52	48,6	>0,05	1,55
Женский пол	31	62	55	51,4	>0,05	1,55
Гестационный возраст, М±sd, нед	27,8±1,5		29,4±1,2		—	—
Масса тела при рождении, М±sd, г	914±79		1273±125		—	—
Многоплодная беременность	4	8	2	1,9	>0,05	3,48
Угроза прерывания беременности	15	30	6	5,6	<0,051	17,5
Риск ВУИ	9	18	3	2,8	<0,052	11,1
Анемия	16	32	13	12,1	<0,053	8,92
Отслойка плаценты	3	6	7	6,5	>0,05	0,02
ГИП ЦНС (всего)	50	100	107	100	>0,05	—
2-й степени	39	78	68	63,6	>0,05	3,28
3-й степени	10	20	38	35,5	<0,054	3,86
4-й степени	1	2	1	0,9	>0,05	0,5
ВЖК (всего)	36	72	62	57,9	>0,05	2,87
1-й степени	6	12	26	24,3	>0,05	3,1
2-й степени	24	48	27	25,2	<0,055	8,05
3-й степени	5	10	7	6,5	>0,05	0,58
4-й степени	1	2	2	1,9	>0,05	0
ПВЛ	8	16	11	10,3	>0,05	1,05
ВПС	13	26	17	15,9	>0,05	2,25
Неонатальные судороги	7	14	8	7,5	>0,05	1,68

Примечание: ВУИ — внутриутробные инфекции; ГИП ЦНС — гипоксически-ишемическое поражение центральной нервной системы; ВЖК — внутрижелудочковые кровоизлияния; ПВЛ — перивентрикулярная лейкомаляция; ВПС — врожденные пороки сердца; ¹ОР=7,21 (2,6 до 20,04); ²ОР=7,61 (1,96 до 29,52); ³ОР=3,4 (1,48 до 7,81); ⁴ОР=0,45 (0,2 до 1,01); ⁵ОР=2,74 (1,35 до 5,54).

помощью пакета программ «RevMan 5.2 software». Относительный риск — отношение частоты события в той части выборки, где фактор действует, к частоте в части выборки, где фактор не действует. Риск — вероятность возникновения неблагоприятного исхода; если значение относительного риска находится в интервале от 0 до 1 — риск отсутствует, более 1 — неблагоприятный исход наступит наверняка. Если ОР равен 1 — различия между двумя группами отсутствуют.

К первой группе отнесли 157 пациентов, имевших при рождении массу тела 1500 г и менее (с 3–4-й степенью недоношенности), средний гестационный возраст составлял 29±1,2 нед. Во вторую группу включены 84 ребёнка с 1–2-й степенью недоношенности, средний гестационный возраст — 34±2,2 нед (см. табл. 1). Возраст детей в группах на момент анализа был сопоставим (от 2 до 12 лет), сравнительный анализ перинатального периода не показал достоверных различий в исследуемых группах (табл. 2).

Доля детей с экстремально низкой массой тела при рождении в 1-й группе составила 31,8%. Характеристика детей с экстремально низкой массой тела представлена в табл. 3. Все обследованные дети ввиду их недоношенности и незрелости имели осложнённое течение периода ранней неонатальной адаптации, потребовавшее проведения интенсивной терапии и дальнейшего лечения на втором этапе выхаживания (отделение патологии новорождённых).

Структура неврологических нарушений в группах исследования. В резидуальном периоде в неврологическом статусе исследуемых детей первой группы достоверно чаще отмечены тяжёлые поражения нервной системы (табл. 4, 5) — спастический тетрапарез (126 из 157 в первой группе, 80,3%, и 40 из 84 во второй группе, 47,6%, $p < 0,001$), отставание в развитии высших корковых функций (123 из 157 в первой группе, 78,3%, и 40 из 84 во второй группе, 47,6%, $p < 0,001$), что соответствует традиционному представлению

Таблица 4

Неврологические нарушения у детей групп исследования

Нозологическая форма	Первая группа (n=157)		Вторая группа (n=84)		p	χ^2
	абс.	%	абс.	%		
Спастический тетрапарез	126	80,3	40	47,6	<0,001*	27,1
Гемипарез	6	3,8	4	4,8	>0,05	0,12
Нижний парапарез	4	2,5	5	6	>0,05	1,7
Пирамидная недостаточность	12	7,6	14	16,7	>0,05	4,6
Диффузная мышечная гипотония	9	5,7	21	25	<0,001**	18,6
Страбизм	21	13,3	12	14,3	>0,05	0,03
Дубль-атетоз	13	8,3	9	10,7	>0,05	0,39
Гидроцефалия	20	12,7	13	15,5	>0,05	0,34
Микроцефалия	10	6,4	1	1,2	>0,05	3,3
Частичная атрофия зрительного нерва	21	13,4	11	13,1	>0,05	0,003
Отставание в развитии высших корковых функций	123	78,3	40	47,6	<0,001***	21,9

Примечание: *ОР=4,47 (ДИ 95%=2,5; 7,99); **ОР=0,18 (ДИ 95%=0,08; 0,43); ***ОР=3,79 (ДИ 95%=2,14; 6,72).

Таблица 5

Неврологические нарушения у глубоконедоношенных детей

Нозологическая форма	Дети с ЭНМТ (n=50)		Дети с ОНМТ (n=107)		p	χ^2
	абс.	%	абс.	%		
Спастический тетрапарез	40	80	86	80,4	>0,05	0
Гемипарез	1	2	5	4,7	>0,05	0,66
Нижний парапарез	2	4	2	1,9	>0,05	0,62
Пирамидная недостаточность	3	6	9	8,4	>0,05	0,28
Диффузная мышечная гипотония	6	12	3	2,8	<0,05*	5,33
Страбизм	8	16	13	12,1	>0,05	0,44
Дубль-атетоз	6	12	7	6,5	>0,05	1,34
Гидроцефалия	11	22	9	8,4	<0,05**	5,66
Микроцефалия	4	8	6	5,6	>0,05	0,33
Частичная атрофия зрительного нерва	9	18	12	11,2	>0,05	1,35
Отставание в развитии высших корковых функций	42	84	81	75,7	>0,05	1,38
ССВ	2	4	20	18,7	<0,05***	6,1
СФЭ	1	2	8	7,5	>0,05	1,89
Неонатальные судороги	7	14	8	7,5	>0,05	1,68
Фебрильные судороги	2	4	1	0,9	>0,05	1,71
Эпилептическая дезинтеграция	1	2	0	0	>0,05	2,15

Примечание: ЭНМТ – экстремально низкая масса тела; ОНМТ – очень низкая масса тела; ССВ – симптоматический синдром Веста; СФЭ – симптоматическая фокальная эпилепсия; *ОР=4,73 (1,13 до 19,75); **ОР=3,07 (1,18 до 7,99); ***ОР=0,18 (0,04 до 0,81).

о наиболее частой тяжёлой степени поражения ЦНС у этой категории детей. Эпилепсия отмечена у 37 (23,6%) детей первой группы (глубоконедоношенных) и 3 (3,6%) детей второй группы (с недоношенностью 1–2-й степени): симптоматическая фокальная эпилепсия – в 9 (5,7%) и 1 (1,2%) случае, симптоматический синдром Веста – в 22 (14%) и 3 (3,6%) случаях соответственно.

Кроме того, в первой группе отмечены симптоматическая мультифокальная эпилепсия – у 3 (1,9%) детей, синдром Айкарди – у 1 (0,6%), когнитивная эпилептическая дезинтеграция – у 1 (0,6%).

Синдром Веста у детей групп исследования. Синдром Веста диагностирован в первой группе в 22 (14%) случаях, во второй группе – в 3 (3,6%) случаях (ОР=4,4; ДИ 95%=1,28;

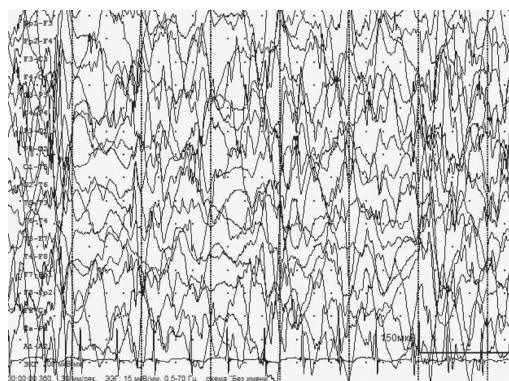


Рис. 1. Пациент Г. 8 мес. Симптоматический синдром Веста. Типичная гипсаритмия.



Рис. 2. Пациент М. 9 мес. Супрессивно-взрывной вариант модифицированной гипсаритмии у пациента с симптоматическим синдромом Веста.

15,16; $\chi^2=6,42$; $p=0,01$). У 100% детей первой группы синдром Веста носил симптоматический характер. Среди детей с синдромом Веста 54,5% (12/22) составили мальчики, 45,5% (10/22) — девочки. Дебют заболевания отмечен в возрасте пациентов от 3 до 24 мес в виде манифестации кластерных инфантильных спазмов. Причём у 68% детей (15/22) отмечались симметричные серийные флексорные инфантильные спазмы, у 27% (6/22) — асимметричные спазмы, у 5% (1/22) — смешанные флексорно-экстензорные спазмы. У 14% (3/22) детей первой группы с синдромом Веста в анамнезе отмечены неонатальные судороги.

Неврологические нарушения у детей с синдромом Веста. В неврологическом статусе у детей с синдромом Веста обнаруживались следующие изменения: у всех детей (22 человека, 100%) — симптоматика спастического тетрапареза и задержка психомоторного развития, у 10 (46%) из 22 пациентов — частичная атрофия зрительных нервов, у 9 (41%) — косоглазие, у 8 (36%) — дубль-атетоз, у 4 (18%) — гидроцефалия. Практически все пациенты имели психомоторный дефицит уже до дебюта инфантильных спазмов. Формирование эпилепсии во всех случаях значительно ухудшало прогноз психоречевого и двигательного развития детей, изменения не только затрагивали остановку в развитии, но и происходил регресс выработанных ранее навыков.

Видео-ЭЭГ-мониторинг у детей с синдромом Веста. Видео-ЭЭГ-мониторинг показал у пациентов с диагнозом «симптоматический синдром Веста» изменения биоэлектрической активности, характерные для различных вариантов гипсаритмии. У большинства (21/22, 95%) пациентов с синдромом

Веста регистрировалась модифицированная гипсаритмия, из них у 10 (45,5%) — гипсаритмия с устойчивой фокальностью, асимметричная гипсаритмия — у 5 (22,7%), гипсаритмия с генерализованными эпизодами супрессии биоэлектрической активности — у 4 (18,2%), мультирегиональная эпилептиформная активность — у 2 (9,1%) (рис. 1).

Причём, только в 1 (4,5%) из 22 случаев регистрировалась типичная «классическая» гипсаритмия — непрерывная высокоамплитудная аритмическая и гиперсинхронная медленноволновая активность с многочисленными спайками, острыми волнами и медленными пик-волновыми комплексами при отсутствии закономерной синхронности их появления в противоположных полушариях или в разных отделах на одной стороне (рис. 2).

Результаты нейровизуализации у детей с синдромом Веста. Наиболее актуальным методом диагностики поражений головного мозга у новорождённых служит ультразвуковой метод благодаря его доступности, возможности динамического наблюдения и получения информации непосредственно у постели больного [4].

По данным нейросонографии в неонатальном периоде внутрижелудочковые кровоизлияния 1–4-й степени обнаружены у 98 (62,4%) из 157 исследуемых, перивентрикулярная лейкомаляция (ПВЛ) — у 42 (26,8%), субэпендимальные кисты — у 11 (7,0%).

В резидуальном периоде ультразвуковые методы исследования выявили признаки внутренней гидроцефалии в 31 (19,7%) из 157 случаев, наружной гидроцефалии — в 6 (3,8%), субэпендимальные кисты — в 17 (10,8%), признаки интракраниальной гипертензии — в 7 (4,5%) случаях.

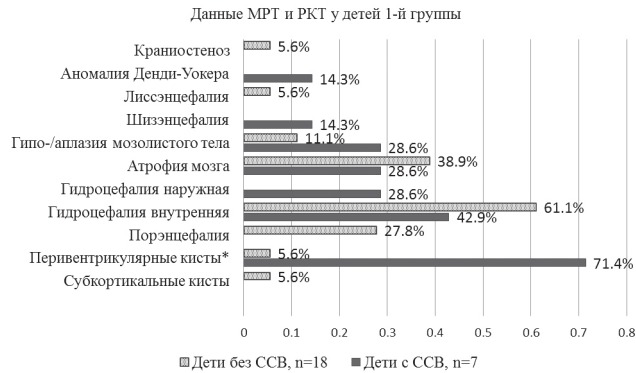


Рис. 3. Изменения на магнитно-резонансной и рентгеновской компьютерной томограммах у детей первой группы. ССВ – симптоматический синдром Веста; МРТ – магнитно-резонансная томография; РКТ – рентгеновская компьютерная томография; * $p=0,002$.

По различным причинам магнитно-резонансная или рентгеновская компьютерная томография проведена не всем детям, включённым в исследование: в резидуальном периоде исследование выполнено у 25 пациентов первой группы, результаты представлены на рис. 3.

Факторы риска формирования синдрома Веста у детей групп исследования. Статистический анализ показал достоверную значимость ПВЛ как фактора риска формирования синдрома Веста у глубоконедоношенных детей ($OR=6,69$; ДИ 95%=2,55; 17,52; $\chi^2=6,42$; $p < 0,05$), гипоксически-ишемического поражения ЦНС 3-й степени ($OR=6,07$; ДИ 95%=1,22; 7,68; $\chi^2=6,42$; $p < 0,05$), гипоплазии мозолистого тела ($OR=8,3$; ДИ 95%=0,72; 96,15; $\chi^2=3,96$; $p < 0,05$), при этом собственно гестационный возраст и масса тела при рождении не влияли на формирование данной патологии (см. табл. 2).

В результате исследования 157 детей, рождённых глубоконедоношенными, в сравнении с 84 детьми с 1-2-й степенью недоношенности симптоматический синдром Веста выявлен у 22 (14%) и 3 (3,6%) исследуемых соответственно ($p=0,01$). Это согласуется с данными литературы о большей частоте эпилепсии у родившихся недоношенными [7, 8]. Соотношение мальчиков и девочек среди детей с синдромом Веста в настоящем исследовании оказалось 1,2:1, хотя в популяции синдромом Веста мальчики страдают чаще [11].

Наши результаты получены при анализе детей с неврологической патологией, в связи с чем они не могут быть экстраполированы на всех детей, родившихся глубоконедоношенными. Однако установлено, что гипоксически-ишемическое поражение ЦНС у недоношенных является фактором

риска развития эпилептических синдромов [7]. Так, частота эпилепсии у детей с экстремально низкой массой тела достигает 5–10% (в детской популяции – 0,8–0,6%) [8]. Наше исследование показало преобладание в первой группе детей гипоксически-ишемического поражения ЦНС более тяжёлой степени ($p < 0,05$), а также статистически достоверную значимость гипоксически-ишемического поражения ЦНС 3-й степени в формировании синдрома Веста ($OR=8,3$; $p < 0,05$).

В связи с анатомо-физиологическими особенностями кровоснабжения перивентрикулярной зоны наиболее характерной формой гипоксически-ишемического поражения головного мозга недоношенных является ПВЛ, возникновение которой гестационно-зависимо и наиболее часто наблюдается у детей с экстремально низкой массой тела [3]. При этом частота ПВЛ достигает 60% у детей, перенёсших искусственную вентиляцию лёгких, и 6% при самостоятельном дыхании. В нашем исследовании ПВЛ отмечалась чаще ($p < 0,05$) у глубоконедоношенных детей (первая группа исследования), при этом являясь достоверным фактором риска развития синдрома Веста ($OR=6,69$; $p < 0,001$). Это соответствует данным литературы: в исследовании О.Н. Малиновской показано, что эпилепсия при ПВЛ диагностируется в 27 раз чаще, чем в популяции, у 18,8% недоношенных с ПВЛ развивается синдром Веста [8].

Мы не отметили достоверной разницы в частоте ПВЛ у детей с экстремально низкой и очень низкой массой тела при рождении (16 и 10% соответственно, $p > 0,05$). В то же время в первой группе симптоматический синдром Веста достоверно чаще формиро-

вался у детей с очень низкой массой тела при рождении (18,7%, $p < 0,05$).

Для ПВЛ, как правило, характерны вторичные кровоизлияния с образованием геморрагических инфарктов и последующим замещением их на протяжении 1–3 нед кистами. Важным прогностическим критерием считают диаметр, количество и локализацию кист. Кистозная форма ПВЛ связана с повышенным риском формирования эпилепсии и детского церебрального паралича [1]. Развитие детского церебрального паралича различной степени тяжести возможно при любой выраженности ПВЛ, но всегда возникает при 3-й и 4-й степени тяжести повреждения. Эпилепсия формируется лишь при 3-й и 4-й степени тяжести ПВЛ [8].

Таким образом, большая частота синдрома Веста у глубоконедоношенных, возможно, обусловлена не столько гестационным возрастом и массой тела при рождении, сколько более частым развитием ПВЛ у данного контингента детей. По результатам статистического анализа мы не обнаружили достоверной связи гестационного возраста или массы тела при рождении и формирования синдрома Веста у детей первой группы.

У большинства пациентов с синдромом Веста (95,5%) регистрировалась модифицированная гипсаритмия. Стоит отметить, что её наличие в большинстве случаев считают прогностически неблагоприятным фактором [5].

Особенность эпилептических энцефалопатий, в частности синдрома Веста, — высокая частота приступов, которые трудно поддаются контролю противоэпилептическими средствами [6]. При наличии у недоношенных детей некупируемых приступов назначалась комбинация противоэпилептических средств в высокой терапевтической дозе (40–50 мг/кг в сутки) с включением в протокол гормональной терапии (тетракозактид).

Большая частота у недоношенных с эпилепсией гипо/аплазии мозолистого тела, обнаруженная в нашем исследовании, не является единичным наблюдением. В работах О.Н. Малиновской указано, что у недоношенных с ПВЛ один из факторов развития эпилепсии — гипоплазия мозолистого тела, выявленная по результатам магнитно-резонансной томографии мозга [8].

ВЫВОДЫ

1. В нашем исследовании у глубоконедоношенных, имеющих неврологические проблемы, синдром Веста встречался в 4,4 раза чаще,

чем у детей с 1–2-й степенью недоношенности.

2. Анализ показал наличие связи между такими поражениями мозга, как перивентрикулярная лейкомаляция, гипоксически-ишемическое поражение центральной нервной системы 3-й степени, гипоплазия мозолистого тела, и формированием синдрома Веста у глубоконедоношенных.

ЛИТЕРАТУРА

1. Алямовская Г.А., Кешишян Г.А. Особенности физического развития на первом году жизни детей с массой тела при рождении менее 1500 г // Рос. вест. перинатол. и педиат. — 2009. — №3. — С. 20–28.
2. Баранов А.А., Альбицкий В.Ю. Младенческая смертность: уроки истории и перспективы снижения // Казан. мед. ж. — 2011. — №5. — С. 690–694.
3. Бочкова Л.Г. Новорождённый ребёнок с крайне малой массой тела при рождении // Саратов. науч.-мед. ж. — 2010. — Т. 6, №3. — С. 641–646.
4. Володин Н.Н., Медведев М.И., Горбунов А.В. и др. Ранняя диагностика неблагоприятных последствий перинатальных гипоксически-ишемических поражений головного мозга у недоношенных детей и оптимизация их лечения // Педиатрия. — 2010. — №2. — С. 101–107.
5. Гапонова О.В., Белоусова Е.Д. Прогностические критерии инфантильных спазмов // Эпилепс. и пароксизм. состояния. — 2011. — №3. — С. 38–43.
6. Карлов В.А. Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин. — М.: Медицина, 2010. — 720 с.
7. Литовченко Т.А., Варешнюк Е.В. Формирование и прогноз эпилептических синдромов у детей, рождённых недоношенными // Междуна. неврол. ж. — 2012. — №6 (52). — С. 31–33.
8. Малиновская О.Н., Белоусова Е.Д., Кешишян Е.С. Факторы риска и прогноз детского церебрального паралича и эпилептических синдромов у недоношенных детей с перивентрикулярной лейкомаляцией // Рос. вест. перинатол. и педиат. — 2005. — №3. — С. 30–35.
9. Рогаткин С.О., Дегтярёва М.Г., Гребенникова О.В. и др. Клинико-электроэнцефалографическая оценка состояния недоношенных детей в течение первого года жизни при терапии с использованием цитоплавина // Журн. неврол. и психиатр. им. С.С. Корсакова. — 2011. — №5. — С. 16–23.
10. Яцык Г.В., Бомбардинова Е.П., Харитонова Н.А. и др. Комплексная этапная реабилитация новорождённых детей с экстремально низкой массой тела // Вопр. практ. педиатр. — 2008. — №5. — С. 60–65.
11. Cvitanović-Sojat L., Gjergja R., Sabol Z. et al. Treatment of West syndrome // Acta Med. Croatica. — 2005. — Vol. 59, N 1. — P. 19–29.
12. Dulac O., Tuxhorn I. Infantile spasms and West syndrome. In: J. Roger, M. Bureau, C. Dravet et al. (eds.). Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence (3rd edn). — London: John Libbey, 2002. — P. 47–60.
13. Hintz S.R., Kendrick D.E., Wilson-Costello D.E. et al. Early-childhood neurodevelopmental outcomes are not improving for infants born at <25 weeks' gestational age // Pediatrics. — 2011. — Vol. 127, N 1. — P. 62–70.
14. Panayiotopoulos C.P. A clinical guide to epileptic syndromes and their treatment. — London: Springer, 2010. — 592 p.
15. Saltik S., Kocer N., Dervent A. Magnetic resonance imaging findings in infantile spasms: etiologic and pathophysiologic aspects // J. Child Neurol. — 2003. — Vol. 18, N 4. — P. 241–246.