

Глубоконедоношенные дети и синдром Веста

Фатыхова Наиля Рашидовна, очный аспирант кафедры детской неврологии ГБОУ ДПО КГМА Минздрава России, г. Казань, ул. Галеева, д.11, тел. +7 843 273 49 44, E-mail: nailia.fatykhova@mail.ru

Гамирова Римма Габдульбаровна, к.м.н., ассистент кафедры детской неврологии ГБОУ ДПО КГМА Минздрава России, ассистент кафедры фундаментальной и клинической фармакологии ИФМиБ КФУ E-mail: r-gamirov@mail.ru , тел. 89172579644 (контактное лицо)

Зигашина Лилия Евгеньевна, д.м.н., профессор, зав. кафедрой фундаментальной и клинической фармакологии ИФМиБ КФУ, г. Казань, ул. Кремлевская, д. 18, тел. +7 843 233 73 07, E-mail: leznign@gmail.com

Реферат

Название статьи: ГЛУБОКОНЕДОНОШЕННЫЕ ДЕТИ И СИНДРОМ ВЕСТА

Авторы: Н.Р. Фатыхова¹, Р.Г. Гамирова^{1,2}, Л.Е. Зигашина²

1 - Кафедра детской неврологии ГБОУ ДПО КГМА Минздрава России, г.Казань

2 - Кафедра фундаментальной и клинической фармакологии ИФМиБ КФУ, г.Казань

Цель. Сравнить частоту встречаемости синдрома Веста у глубоко недоношенных детей и у детей с 1-2 степенью недоношенности.

Методы. Проведено ретро- и проспективное исследование 241 пациента, родившихся недоношенными, получавших амбулаторное или стационарное лечение на базе ГАУЗ «Детская городская больница № 8» г. Казани, по поводу различных неврологических заболеваний. Критерии включения в первую группу: наличие неврологической патологии, срок гестации менее 31 недели включительно и вес при рождении до 1500 г. Критерии включения в группу сравнения: наличие неврологической патологии, срок гестации 32-37 недель и вес при рождении 1501-2500г.

Результаты. В неврологическом статусе детей первой группы достоверно чаще отмечены тяжелые поражения нервной системы – спастический тетрапарез (80,3%, $P < 0,001$), отставание в развитии высших корковых функций (78,3%, $P < 0,001$). Синдром Веста диагностирован чаще в первой группе исследования (22%, $OR=4,4$; $P=0,01$). В 95% случаев у этих детей при проведении видео-ЭЭГ-мониторинга регистрировалась модифицированная гипсаритмия. Гипоксически-ишемические поражения центральной нервной системы тяжелой степени, перивентрикулярная лейкомаляция, гипоплазия мозолистого тела преобладали у детей 1-й группы ($P < 0,05$).

Выводы. В нашем исследовании у глубоконедоношенных детей, имеющих неврологические проблемы, синдром Веста встречался в 4,4 раза чаще, чем у детей с 1-2 степенью недоношенности; причем анализ показал наличие связи между формированием

синдрома Веста у глубоко недоношенных детей и такими поражениями мозга, как перивентрикулярная лейкомаляция, гипоксически-ишемическое поражение центральной нервной системы 3 степени, гипоплазия мозолистого тела.

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

Abstract

Very premature babies and West syndrome

N.R.Fatihova¹, R.G.Gamirova^{1,2}, L.E.Ziganshina²

1 – Department of pediatric neurology, Kazan State Medical Academy, Russia

2 – Department of Basic and Clinical Pharmacology, Kazan Federal University, Russia

Aim. To compare the frequency of West syndrome occurrence in very premature infants and children with 1-2 degrees of prematurity

Methods. We have conducted retro-and prospective study of 241 children with different neurological disorders, who were born preterm and received out-patient or in-patient care in "Children's City Hospital № 8" of the city of Kazan. The inclusion criteria for the first group were: presence of neurological disorders, gestational age less than 31 weeks and birth weight up to 1500; for the second group (comparison): presence of neurological disorders, gestational age of 32-37 weeks and birth weight of 1501-2500g .

Results. The severe damage to the nervous system: the spastic tetraparesis (80.3%, $P < 0.001$), delay in the development of higher cortical functions (78.3%, $P < 0.001$) were significantly more marked in the first group. West syndrome was diagnosed more frequently in group of very premature babies (22%, $RR = 4.4$, $P = 0.01$) than in the comparison group and was associated with occurrence of severe hypoxic-ischemic lesions of the central nervous system, periventricular leukomalacia, hypoplasia of the corpus callosum ($P < 0.05$). Modified hypsarrhythmia was recorded during the video-EEG monitoring in 95% of cases.

Conclusions. Our study showed that very premature infants with neurological problems presented with West syndrome 4times more often than children of the the 1st -2nd degrees of prematurity, and the appearance of West syndrome in very preterm infants associated with severe brain lesions.

Keywords: very premature babies, West syndrome, epilepsy, risk factors, hypoxic-ischemic lesion of the central nervous system.

ГЛУБОКОНЕДОНОШЕННЫЕ ДЕТИ И СИНДРОМ ВЕСТА

Н.Р. Фатыхова¹, Р.Г. Гамирова^{1,2}, Л.Е. Зигашина²

¹Кафедра детской неврологии ГБОУ ДПО КГМА Минздрава России, г.Казань,

²Кафедра фундаментальной и клинической фармакологии ИФМиБ КФУ, г.Казань

e-mail: r-gamirov@mail.ru

Глубоконедоношенные дети – это дети с массой тела при рождении до 1500 г (срок гестации менее 31 недели) - составляют 20% всех недоношенных детей. Такие дети имеют анатомо-физиологические особенности, которые объясняют частое поражение центральной нервной системы (ЦНС): незавершенная дифференцировка нейронов и формирование цитоархитектоники коры больших полушарий, особенности строения сосудов герминативного матрикса, и другие. Перинатальные повреждающие факторы и нарушение адаптации недоношенного новорожденного 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 детей [2]. Тем не менее, среди глубоконедоношенных детей здоровыми оказываются лишь 10-25% [4]. Более 60% всех причин, приводящих к детской инвалидности, связаны с перинатальной патологией и нервно-психическими заболеваниями. При этом тяжесть поражения мозга зависит от степени зрелости ребенка: у глубоко недоношенных новорожденных гипоксически-ишемические поражения ЦНС возникают значительно чаще, чем при 1-2-й степени [4]. Таким образом, ввиду анатомо-функциональных особенностей глубоконедоношенные дети составляют группу высокого риска развития структурных нарушений головного мозга, а, следовательно, детского церебрального паралича и

злокачественных эпилептических энцефалопатий, таких как синдром Веста и синдром Айкарди [6]. Синдром Веста – полиэтиологический эпилептический синдром, относящийся к младенческим возраст-зависимым эпилептическим энцефалопатиям, приводящим к прогрессированию неврологических нарушений, выраженной задержке психомоторного развития. Несмотря на полиэтиологичность синдрома Веста, наиболее частой его причиной является 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 на различные патологические состояния. [14]. Несмотря на разработанные схемы фармакотерапии синдрома Веста, прогноз психомоторного развития таких детей сохраняется серьезным даже в отсутствие приступов и гипсаритмии [5]. Кроме того, недостаточно выяснена роль недоношенности в этиологии заболевания, не разработана тактика ведения недоношенных детей, составляющих группу риска по синдрому Веста.

Цель: оценить частоту встречаемости синдрома Веста у глубоко недоношенных детей в сравнении с детьми с 1-2 степенью недоношенности.

Материалы и методы

Проведено ретроспективное и проспективное исследование, включавшее 241 пациента. Все пациенты родились недоношенными, получали амбулаторное или стационарное лечение на базе ГАУЗ «Детская городская больница № 8» г. Казани, по поводу различных неврологических заболеваний. Пациентов разделили на группы сравнения для оценки значимости степени недоношенности в развитии синдрома Веста: группа детей с недоношенностью 3-4-й степени против группы детей с недоношенностью 1-2-й степени. Критериями включения в первую группу были: наличие неврологической патологии, срок

гестации менее 31 недели включительно и вес при рождении до 1500 г. Критерии включения во вторую группу (сравнения): наличие неврологической патологии, срок гестации 32-37 недель и вес при рождении 1501-2500г. Группы сравнения были сопоставимы по возрасту и полу (таблица 1).

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

Клинико-anamnestическое обследование детей проводили по классической методике с подробным изучением наследственного и акушерского анамнеза, периода новорожденности. Использовали функциональные методы исследования – электроэнцефалографию (ЭЭГ), эхоэнцефалоскопию. Видео-ЭЭГ-мониторинг (ВЭМ) проводили по стандартной методике с использованием международной системы расположения электродов «10-20». Применяли электроэнцефалограф-анализатор марки ЭЭГА 21/26 «Энцефалан-131-03 (НПКФ «Медиком МТД», г. Таганрог) с использованием 19 каналов при фильтрах высоких частот с помощью чашечных электродов. По показаниям проводили офтальмологическое обследование, нейровизуализацию (нейросонография, магнитно-резонансная томография и компьютерная томография мозга), консультация педиатра, психолога (дети старше 7 лет), психотерапевта (для детей младше 7 лет), эндокринолога, нейрохирурга.

Статистический анализ результатов исследований проводили с определением для количественных показателей нормального распределения параметрического t-критерия Стьюдента, для оценки качественных показателей - критерий Хи-квадрат, рассчитанный для таблиц сопряженности 2*n по Пирсону (с поправкой Йэйтса), критерий Фишера. Различия считали статистически достоверными при $P < 0,05$. Показатели отношения рисков (ОР) неблагоприятного исхода и 95% доверительный интервал (95% ДИ) рассчитывали с 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.

Результаты исследования

К первой группе отнесли 157 пациентов, имевших при рождении массу тела 1500г и менее (с 3-4 степенью недоношенности). Средний гестационный возраст при рождении детей составил $29 \pm 1,2$ недель. Доля детей с экстремально низкой массой тела при рождении в этой группе составила 31,8%. В группу сравнения включены 84 ребенка с 1-2 степенью недоношенности. Средний гестационный возраст – $34 \pm 2,2$ недель (таблица 1). Возраст детей в группах на момент анализа был сопоставим, варьировал от 2 до 12 лет. Сравнительный анализ перинатального периода не показал достоверных различий у детей групп исследования (таблица 2). Все обследованные дети ввиду их недоношенности и незрелости имели осложнённое течение периода ранней неонатальной адаптации, потребовавшее проведения интенсивной терапии и дальнейшего долечивания 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 тяжелые поражения нервной системы – спастический тетрапарез (80,3%, $P < 0,001$), отставание в развитии высших корковых функций (78,3%, $P < 0,001$), что соответствует традиционному представлению о наиболее частой тяжелой степени поражения ЦНС у этой категории детей. Частота страбизма (13,3%), дубль-атетоза (8,3%) была сопоставима. В 1-й группе детей отмечены резидуальные неврологические нарушения легкой и средней тяжести – синдром пирамидной недостаточности (7,6%), задержки

речевого развития (6,7%); синдром диффузной мышечной гипотонии (5,7%), частота которого оказалась достоверно ниже, чем в группе сравнения (25%, $P < 0,001$) (таблица 3). Эпилепсия отмечена у 37 детей (23,6%) 1-й группы (глубоко недоношенных) и у 3-х детей (3,6%) 2-й группы (с недоношенностью 1-2 степени): симптоматическая фокальная эпилепсия - в 9 (5,7%) и 1 (1,2%) случае, симптоматический синдром Веста – в 22 (14%) и 3 (3,6%), соответственно. Кроме того, в 1-й 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 случаях (14%), во второй группе – в 3 (3,6%) ($OR=4,4$; $ДИ_{95\%}=1,28; 15,16$; $\chi^2=6,42$; $P=0,01$). 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 месяцев в виде манифестации кластерных инфантильных спазмов. Причем, 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 задержки психомоторного развития, у 10/22 пациентов (46%) – частичная атрофия зрительных нервов, у 9/22 пациентов (41%) – косоглазие, у 8/22 пациентов (36%) – дубль-атетоз у 4/22 детей (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 затрагивали не только остановку в развитии, но 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) пациентов с синдромом Веста (95%) регистрировалась модифицированная гипсаритмия, из них у 10/21 (45%) - гипсаритмия с устойчивой фокальностью, асимметричная гипсаритмия - у 5/21 (23%), гипсаритмия с генерализованными эпизодами супрессии биоэлектрической активности - у 4/21 (18%), мультирегиональная эпилептиформная активность - у 2/21 (9%) (рисунок 1). Причем, только в 1 из 22 случаев (5%) 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 (рисунок 2).

Результаты нейровизуализации у детей с синдромом Веста

Методы нейровизуализации позволили уточнить характер и степень тяжести поражения нервной системы у исследуемых пациентов. Проблемой первостепенной важности современной неонатологии является неинвазивная оценка структур мозга и характера мозгового кровообращения. Наиболее актуальным методом диагностики поражений головного мозга у новорожденных детей является ультразвуковой метод, благодаря своей доступности, возможности динамического наблюдения и получения информации непосредственно у постели больного [4]. По данным нейросонографии в неонатальном периоде внутрижелудочковые кровоизлияния (ВЖК) 1-4 степени обнаружено у 98/157

исследуемых (62%), перивентрикулярная лейкомаляция (ПВЛ) – у 42/157 (26,7%), субэпендимальные кисты – у 11/157 (7%). В резидуальном периоде ультразвуковые методы исследования выявили признаки внутренней гидроцефалии в 31/157 (19,7%) случае, наружной гидроцефалии – в 6/157 (3,8%), субэпендимальные кисты – в 17/157 (10,8%), признаки интракраниальной гипертензии – в 7/157 (4,5%). По различным причинам МРТ или РКТ проведены не у всех детей, включенных в исследование. РКТ и/или МРТ в резидуальном периоде выполнены у 25 пациентов 1-й группы, результаты представлены на рисунке 3.

Факторы риска формирования синдрома Веста у детей групп исследования

Статистический анализ показал достоверную значимость перивентрикулярной лейкомаляции как фактора риска формирования синдрома Веста у глубоко недоношенных детей (ОР=6,69; ДИ95%=2,55;17,52; $\chi^2=6,42$; $P<0,05$), гипоксически-ишемического поражения ЦНС 3 степени (ОР=6,07; ДИ95%=1,22;7,68; $\chi^2=6,42$; $P<0,05$), гипоплазии мозолистого тела (ОР=8,3; ДИ95%=0,72;96,15; $\chi^2=3,96$; $P<0,05$), при этом собственно гестационный возраст или вес при рождении не влияли на формирование этой патологии (таблица 2).

Обсуждение результатов

В результате исследования 157 детей, рожденных глубоконедоношенными, в сравнении с 84 детьми с 1-2 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 у детей с синдромом Веста в исследуемой группе не выявило отчетливого преобладания одного из полов (1,2:1); хотя в популяции синдромом Веста чаще страдают мальчики [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 детей 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 1-й группе детей гипоксически-ишемического поражения ЦНС более тяжелой степени ($P < 0,05$), а также статистически достоверную значимость гипоксически-ишемического поражения ЦНС 3 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 перивентрикулярная лейкомаляция (ПВЛ), возникновение которой является гестационно-зависимым и наиболее часто наблюдается у детей с экстремально низкой массой тела [3]. При этом частота ПВЛ достигает 60% у детей, перенесших искусственную вентиляцию легких, и 6% при самостоятельном дыхании. В нашем исследовании ПВЛ отмечалась чаще ($P < 0,05$) у глубоко недоношенных детей (1-я группа исследования), при этом явилась достоверным фактором риска развития синдрома Веста ($OR = 6,69$; $P < 0,001$). Это соответствует данным литературы: в исследовании Малиновской О.Н. (2004) показано, что эпилепсии при перивентрикулярной лейкомаляции диагностируется в 27 раз чаще, чем в популяции, у 18,8% недоношенных детей с ПВЛ развивается синдром Веста [8].

Для ПВЛ, как правило, характерны вторичные кровоизлияния с образованием геморрагических инфарктов, с последующим замещением их на протяжении 1-3 недель 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 и 4 степени тяжести повреждения. Эпилепсия формируется лишь при 3 и 4 степени тяжести ПВЛ [8]. Таким образом, большая частота синдрома Веста у глубоконедоношенных, возможно, объясняется не столько гестационным возрастом и массой при рождении, сколько более частым развитием перивентрикулярной лейкомаляции у данного контингента детей. По результатам статистического анализа мы не обнаружили достоверной связи гестационного возраста или веса при рождении и формирования синдрома Веста у детей 1-й группы.

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

Особенностью эпилептических энцефалопатий, в частности, синдрома Веста, является высокая частота приступов, которые трудно поддаются контролю противоэпилептическими средствами [6]. При наличии у недоношенных детей некупируемых приступов назначалась комбинация противоэпилептических средств в высокой терапевтической дозировке (40-50 мг/кг/сут) с включением в протокол гормональной терапии (синактен-депо).

Более частая встречаемость у недоношенных детей с эпилепсией гипо-/аплазии мозолистого тела, обнаруженная в нашем исследовании, не является единичным наблюдением. В работах Малиновской О.Н. (2005) указывается на то, что у недоношенных детей с ПВЛ одним из факторов развития эпилепсии является гипоплазия мозолистого тела, выявленная по результатам магнитно-резонансной томографии мозга [8].

Вывод: В нашем исследовании у глубоконедоношенных детей, имеющих неврологические проблемы, синдром Веста встречался в 4,4 раза чаще, чем у детей с 1-2 степенью недоношенности. Анализ показал наличие связи между такими поражениями

мозга, как перивентрикулярная лейкомаляция, гипоксически-ишемическое поражение ЦНС 3 степени, гипоплазия мозолистого тела, и формированием синдрома Веста у глубоконедоношенных детей.

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 // Казанский мед.ж. - 2011. - №5. - С. 690-694.
3. Бочкова Л.Г. Новорожденный ребенок с крайне малой массой тела при рождении // Саратовский научно-медицинский журнал. - 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 // Эпилепсия и пароксизмальные 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, рожденных недоношенными // Международный неврологический журнал. – 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., Дегтярева М.Г., Гребенникова О.В. и др. Клинико-электроэнцефалографическая оценка состояния недоношенных детей в течение первого года жизни при терапии с использованием цитофлавина // 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 детей новорождённых с экстремально низкой массой тела // Вопросы практической педиатрии. - 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 (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 (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., Derwent A. Magnetic resonance imaging findings in infantile spasms: etiologic and pathophysiologic aspects // J Child Neurol. – 2003. – Vol.18 (4). – P. 241-246.

Таблица 1.

Характеристика детей, включенных в исследование

Характеристика	Первая группа (n=157)		Вторая группа (n=84)	
	абс.	%	абс.	%
Мужской пол	71	54,2	47	56,0
Женский пол	86	54,8	37	44,0
Средний вес при рождении (г), M±sd (диапазон)	1140±179		2021,5±274,4	
	(700-1490)		(1501-2500)	
Гестационный возраст (недели), M±sd (диапазон)	29±1,2		34±2,2	
	(25-31)		(32-37)	

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	>0.05
Женский пол	9	40.9	77	57.0	>0.05
Гестационный возраст, M±sd (недели)	29±1.2		29±1.2		>0.05
Вес при рождении, M±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	>0.05
Отслойка плаценты	3	13.6	7	5.2	>0.05
ГИП ЦНС					
2 степени	11	50.0	96	71.1	<0.05*
3 степени	12	54.5	36	26.7	<0.05**
4 степени	1	4.5	1	0.7	>0.05
ВЖК (всего)	14	63.6	84	62.2	>0.05
1 степени	5	22.7	27	20.0	>0.05
2 степени	10	45.5	41	30.4	>0.05
3 степени	1	4.5	11	8.1	>0.05

4 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	>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 – врожденные пороки сердца.

*ОР=0,4 (ДИ95%=0,16;1,01)

**ОР=3,1 (ДИ95%=1,22;7,68)

***ОР=6,7 (ДИ95%=2,55;17,52)

Таблица 3.

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	>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	<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	41	47,6	<0,001***	21,9

*OR=4,47 (ДИ95%=2,5;7,99)

**OR=0,18 (ДИ95%=0,08;0,43)

***OR=3,79 (ДИ95%=2,14;6,72)

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

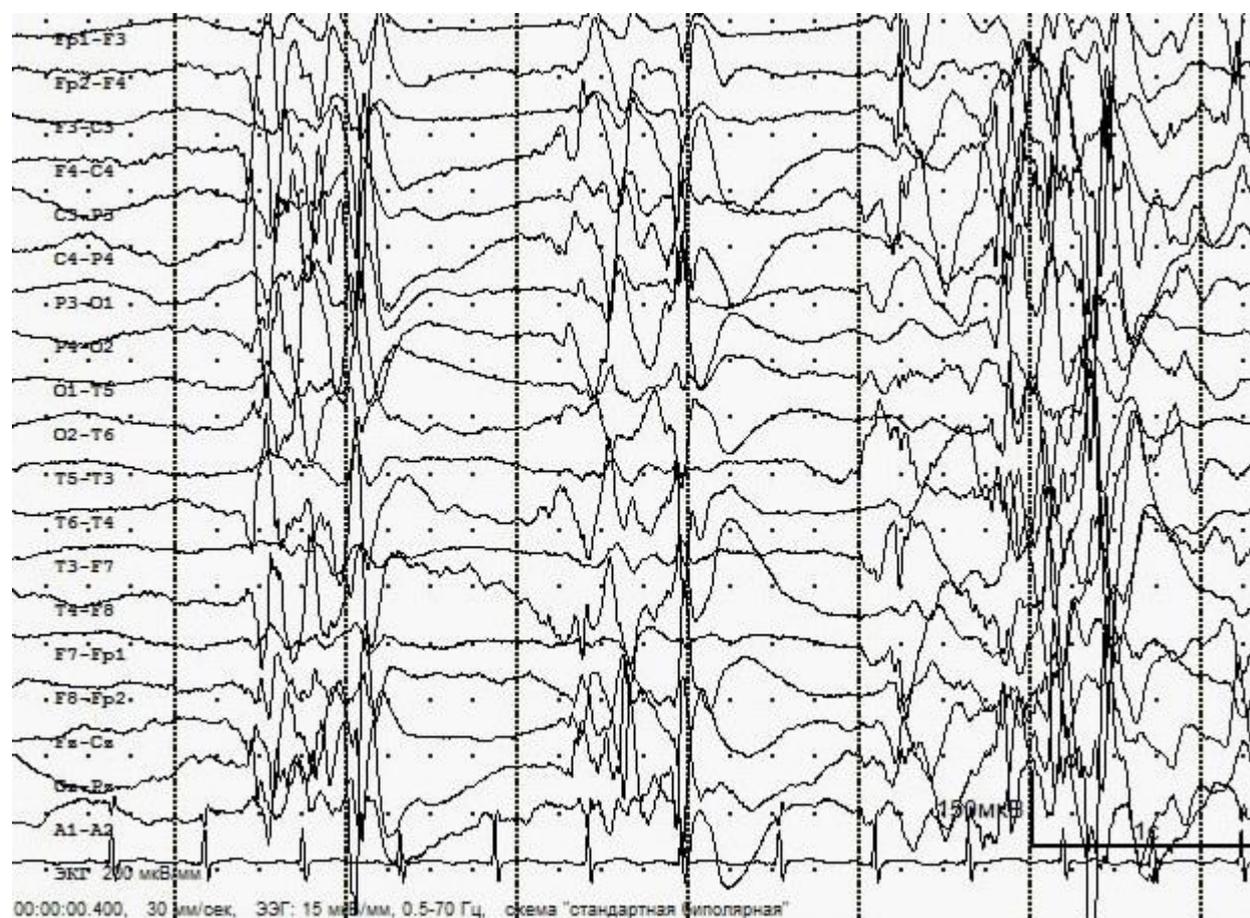
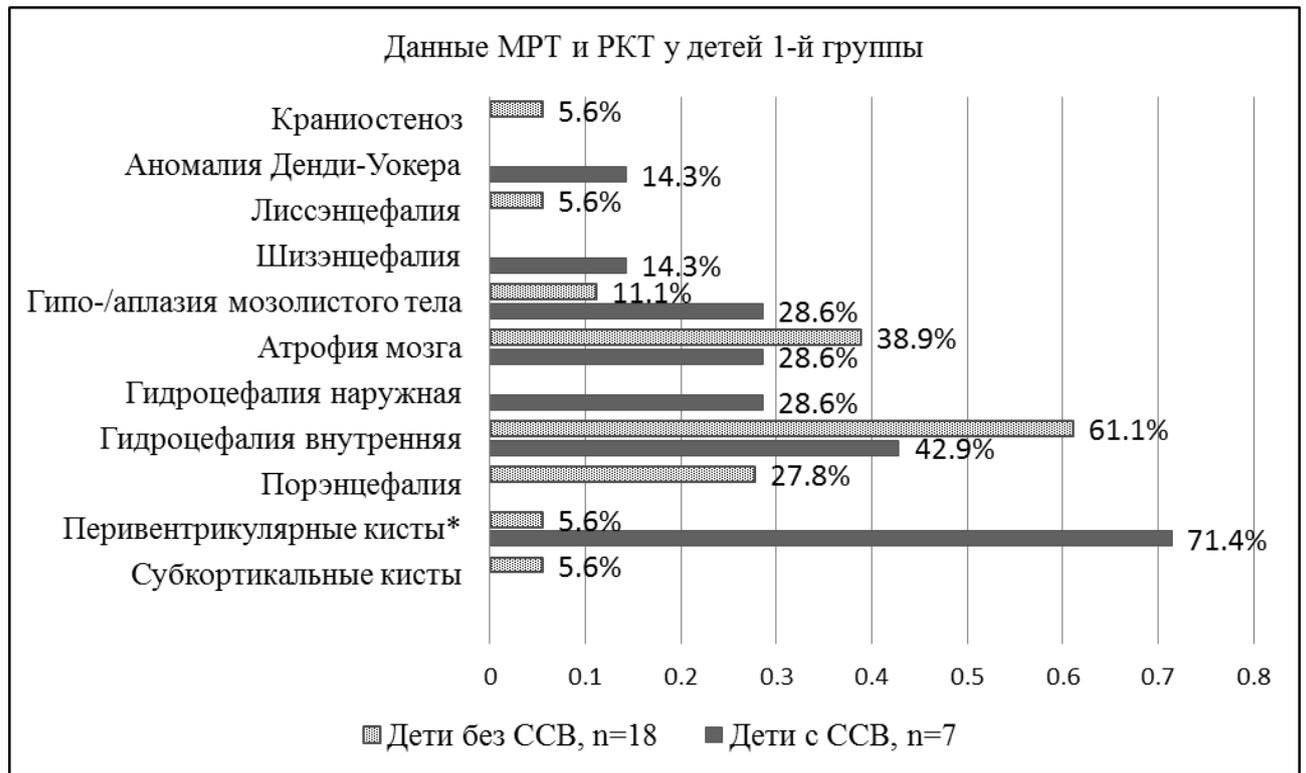


Рисунок 3. Изменения МРТ и РКТ у детей первой группы



Примечание.

ССВ – симптоматический синдром Веста

МРТ – магнитно-резонансная томография

РКТ – рентгеновская компьютерная томография

*P=0,002