

УДК 616.831.9-002:616-053.31(045)

МЕНИНГОЭНЦЕФАЛИТЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ: КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ

Заводнова О.С.

*ГБОУ ВПО «Ставропольский государственный медицинский университет» Министерства
здравоохранения Российской Федерации, Ставрополь, e-mail: zavodnova@yandex.ru*

Показана роль врожденных пороков развития нервной системы в структуре врожденных пороков развития у новорожденных с менингоэнцефалитами. Определена структура врожденных пороков развития нервной системы у новорожденных с менингоэнцефалитами. Пороки развития вентрикулярной системы и субарахноидального пространства составляют 53,3% среди пороков нервной системы у детей с менингоэнцефалитами. Проведен анализ этиологических факторов менингоэнцефалитов у новорожденных с врожденными пороками развития нервной системы, факторов риска развития менингоэнцефалитов. Выявлено ведущее значение грамотрицательной флоры в развитии менингоэнцефалитов у детей с врожденными пороками развития нервной системы, вторичный характер поражения головного мозга на фоне врожденной инфекции и неонатального сепсиса. Изложены особенности клинической картины менингоэнцефалитов у новорожденных с врожденными пороками развития нервной системы в зависимости от характера порока. Основными клиническими проявлениями дебюта менингоэнцефалитов у новорожденных с врожденными пороками развития нервной системы являются признаки внутричерепной гипертензии, повышение температуры, угнетение сознания, острого периода – судорожный синдром и гиперкинезы.

Ключевые слова: менингоэнцефалиты, новорожденные, врожденные пороки развития, внутричерепная гипертензия, судорожный синдром, угнетение сознания, врожденная гидроцефалия, спинномозговая грыжа

MENINGOENCEPHALITIS IN NEWBORNS WITH CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE NERVOUS SYSTEM: CLINICAL-EPIDEMIOLOGICAL ASPECTS

Zavodnova O.S.

*Stavropol state medical University of the Ministry of health of the Russian Federation,
Stavropol, e-mail: zavodnova@yandex.ru*

The role of congenital malformations of the nervous system in the structure of congenital malformations in newborns with meningoencephalitis. Determined the structure of congenital malformations of the nervous system in newborns with meningoencephalitis. Malformations of the ventricular system and subarachnoid space make up 53,3 percent among the vices of the nervous system in children with meningoencephalitis. The analysis of the etiological factors of meningoencephalitis in newborns with congenital malformations of the nervous system, risk factors of meningoencephalitis. Revealed the leading role of gram-negative flora in the development of meningoencephalitis in children with congenital malformations of the nervous system, the secondary character of brain lesions on the background of congenital infection and neonatal sepsis. Given the peculiarities of the clinical picture of meningoencephalitis in newborns with congenital malformations of the nervous system, depending on the nature of the defect. Major clinical manifestations debut of meningoencephalitis in newborns with congenital malformations of the nervous system are signs of intracranial hypertension, fever, depression of consciousness, acute convulsive syndrome and giperkineza.

Keywords: meningoencephalitis, newborns, birth defects, intracranial hypertension, seizures, depression of consciousness, congenital hydrocephalus, cerebrospinal hernia

Основными причинами возникновения менингоэнцефалитов в раннем и позднем неонатальном периоде являются вирусы, бактерии, грибы, простейшие, ассоциации возбудителей [5, 6]. Ведущую роль в развитии перинатальных поражений мозга играет TORCH-инфекция [4].

Клинические проявления менингоэнцефалитов полиморфны, типично острое или длительное течение, наличие осложнений, неврологических дефицитов, высока вероятность летального исхода [2]. Наличие врожденных пороков развития ухудшает течение и прогноз нейроинфекций у новорожденных и детей первых месяцев жизни [1, 3].

Цель исследования: изучение особенностей этиологии, эпидемиологии, клинической картины менингоэнцефалитов у новорожденных с врожденными пороками развития нервной системы.

Материалы и методы исследования

Проводилось динамическое наблюдение за группой новорожденных (n = 30) с менингоэнцефалитами на фоне врожденных пороков развития нервной системы (далее – ВПР НС). ВПР НС составляют 16,4% в структуре ВПР. У новорожденных с менингоэнцефалитами выявлены следующие ВПР НС: пороки развития вентрикулярной системы и субарахноидального пространства (врожденная гидроцефалия, синдром Денди-Уокера, порэнцефалия, гидранэнцефалия) (53,3%), пороки развития конечного мозга из-за не-

полного смыкания нервной трубки по средней линии (Spina bifida поясничного, крестцово-поясничного отделов позвоночника с развитием менингоцеле, миело-менингоцеле) (20,0%), пороки развития сосудистой системы мозга и сосудистой оболочки мозга (сосудистая мальформация головного мозга, множественные кавернозные гемангиомы) (16,7%), пороки развития конечного мозга, возникшие в результате его неразделения (голопроэнцефалия) (6,7%), врожденная складка мозжечкового намета, окончатый серповидный отросток (3,3%).

Результаты исследования и их обсуждение

По данным прижизненной диагностики основными этиологическими факторами развития менингоэнцефалитов у новорожденных на фоне ВПР НС являются ассоциации возбудителей (55,6%), *Ps. aerug.* (27,8%), *S. epid.* (11,1%). В 70% ассоциаций возбудителей принимает участие грамотрицательная флора (*Escherichia spp.*, *Ps. aerug.*, *Salm. typhi murium*). Менингоэнцефалиты у новорожденных с ВПР конечного мозга из-за неполного смыкания нервной трубки вызываются исключительно *Ps. aerug.* или ее ассоциацией с *Escherichia spp.*

Проведен анализ факторов риска развития менингоэнцефалитов у новорожденных с ВПР НС. 61% детей с ВПР НС родились от сельских жительниц, 22,2% матерей имеют низкий социальный уровень. Отягощенный акушерский анамнез наблюдается у 22,2% женщин, отягощенный гинекологический анамнез – у 12,8%. У женщин, родивших детей с ВПР НС, соматическая патология представлена заболеваниями эндокринной системы (ожирение, диффузно-токсический зоб) (22,2%) и мочевыделительной системы (33,4%).

Дети с неонатальными менингоэнцефалитами на фоне ВПР НС чаще рождаются от второй и последующих беременностей (85,7%). У 73,6% женщин наблюдаются отклонения от физиологического течения беременности, преимущественно во второй половине. Регистрируется угроза прерывания беременности (47,3%), ранний и поздний гестоз (33,7%), нефропатия (24,6%). Частота острых бактериальных инфекций во время беременности достигает 38,9% (пиелонефрит, цистит, холецистит, ангина), частота кольпита, аднексита, цервицита, вызванных грибами, простейшими и неустановленной этиологии не превышает 11%. Дети с ВПР НС рождаются от срочных родов в 62,7%. Течение родов осложняется ранним излитием околоплодных вод (27,7%). Наблюдается высокая частота хронической внутриутробной гипоксии плода (64,5%), задержки внутриутробного развития плода (40,9%), нарушений мозгового

кровообращения (34,5%), острой асфиксии плода (11%).

Проведен анализ клинических проявлений неонатальных менингоэнцефалитов у детей с врожденными пороками развития нервной системы.

Вне зависимости от гестационного возраста, этиологического фактора менингоэнцефалиты у детей с ВПР НС развиваются остро (64,2%). В клинической картине генерализованной инфекции отмечаются умеренные явления интоксикации, повышение температуры, бледность, вялость, снижение аппетита, массы тела, явления угнетения ЦНС, признаки дыхательной недостаточности на фоне пневмонического процесса, с нарастанием выраженности интоксикационного синдрома в начале второй недели жизни. Характерно длительное (в течение 2–3 недель) отсутствие отпадения пуповинного остатка, раннее появление гепатоспленомегалии с нарастанием выраженности в динамике, быстрое развитие эксикоза при присоединении энтерального компонента. На фоне водно-электролитных нарушений появляются признаки дыхательной, сердечно-сосудистой недостаточности, клиника пареза кишечника, требующие проведения реанимационных мероприятий. Геморрагический синдром регистрируется перед летальным исходом.

В дебюте менингоэнцефалитов на фоне ВПС НС отмечаются признаки внутричерепной гипертензии (далее – ВЧГ) (9,1 + 1,2 день жизни), повышение температуры (9,1 + 0,99 день жизни), угнетение сознания (10,8 + 1,7 день жизни). Судорожный синдром появляется в динамике на 13,7 + 2,3 день жизни, гиперкинезы – на 17,9 + 2,0 день жизни. При менингоэнцефалитах, вызванных синегнойной палочкой, преобладают признаки гипервозбудимости ЦНС, нарушения сознания; при менингоэнцефалитах, вызванных кишечной палочкой – признаки угнетения ЦНС, ВЧГ, двигательные нарушения.

В динамике заболевания у детей с менингоэнцефалитами и ВПР НС значительно возрастает частота регистрации температурной реакции, нарушений сознания, судорожного синдрома, особенно у доношенных новорожденных.

Повышение температуры зарегистрировано у 72,2% больных с неонатальными менингоэнцефалитами на фоне ВПР НС. Продолжительность температурной реакции колеблется от 1 до 6 дней, субфебрильного и фебрильного характера, у больных со спинномозговой грыжей и окклюзионной гидроцефалией достигает 35 дней.

ВЧГ явилась самым частым проявлением менингоэнцефалита у детей с ВПР НС (94,4%). У доношенных новорожденных регистрируются запрокидывание головы (41,2%), срыгивание, периодическое беспокойство, монотонный крик (23,5%), напряжение (32,4%), пульсация большого родничка (20,6%), вздрагивание, положительные менингеальные симптомы (17,6%). Клинически значимыми признаками ВЧГ у недоношенных являются запрокидывание головы, срыгивание, периодическое беспокойство (35%), напряжение большого родничка (22,5%), монотонный крик, выбухание большого родничка (15%), пульсация большого родничка (12,5%). Клинические проявления ВЧГ встречаются чаще у доношенных новорожденных, гиперестезия и положительные менингеальные симптомы – только у доношенных новорожденных. Средняя длительность сохранения ВЧГ у новорожденных с менингоэнцефалитами и ВПР НС составляет 12,7 + 2,0 дней. Максимальная длительность сохранения ВЧГ отмечается у доношенных новорожденных с сочетанной инфекцией, у больных со спинномозговой грыжей, врожденной гидроцефалией, развитием окклюзионной гидроцефалии (33–60 дней).

Судороги (тонико-клонические, тонические, клонические, фокальные простые и сложные) наблюдаются у 61% больных с ВПР НС. Чаще регистрируются генерализованные клонические судороги (63,6%), генерализованные тонические (54,5%), простые парциальные моторные судороги (45,5%). Реже наблюдаются генерализованные тонические судороги и судорожные эквиваленты (апноэ). Все варианты судорог встречаются у доношенных новорожденных с большей частотой. Длительность сохранения судорожного синдрома составила 3,8 + 0,7 дня.

Тремор конечностей, спонтанный Моро, сгибательный гипертоonus мышц регистрируются в 72,2% случаев. Средняя продолжительность двигательных нарушений составляет 11,6 + 2,1 дней. Сохранение двигательных нарушений до 40–70 дней с формированием спастического тетрапареза и децеребрационной ригидности характерно для доношенных новорожденных с затяжным течением сочетанного менингоэнцефалита при формировании окклюзионной гидроцефалии, больных со спинномозговой грыжей и врожденной гидроцефалией.

Нарушения сознания зарегистрированы у 88,9% больных: к моменту наступления летального исхода нарушения сознания достигали уровня глубокой комы. Общая про-

должительность нарушений сознания составляет 3,9 + 0,4 дня.

Поражение черепно-мозговых нервов и стволовых структур при менингоэнцефалитах у детей с ВПР НС проявляется сходящимся и расходящимся косоглазием, горизонтальным, вертикальным и ротаторным нистагмом, парезом зрения, парезом лицевого нерва по центральному типу. Псевдобульбарные нарушения отмечаются только у недоношенных новорожденных в единичных случаях.

У больных со спинномозговой грыжей и врожденной гидроцефалией с рождения наблюдаются явления угнетения, гидроцефалия, тазовые нарушения. Поза больного вынужденная, телосложение неправильное, ноги поджаты к животу. Физиологические рефлексы Бабкина +, хватательный +, Робинсона +, с ног не вызываются. Активных движений в нижних конечностях нет, чувствительность отсутствует. Окружность головы при рождении колеблется от 33 до 35 см, в динамике составляет от 35 до 45 см. Выявляется экзофтальм, расхождение черепных швов от 0,5 до 1,5 см, размеры большого родничка колеблются от 3,5 x 3,5 см до 5,0 x 5,0 см. Размеры грыжевого мешка составляют от 3,5 x 3,5 см до 8 x 8 см, в грыжевом мешке – мозговые оболочки, ликвор, корешки спинного мозга. Истечение ликвора, тазовые нарушения наблюдаются у всех больных со спинномозговой грыжей.

Менингоэнцефалит у больных со спинномозговой грыжей, развившийся во внутриутробном периоде, характеризуется острым течением, быстрым прогрессированием внутренней гидроцефалии, ранним появлением нарушений сознания, стволовой симптоматики, наступлением летального исхода на первой неделе жизни. Менингоэнцефалит, развившийся в результате постнатального инфицирования оболочек спинного мозга, характеризуется подострым течением заболевания. Увеличение окружности головы начинается в первые дни жизни. Несмотря на ликворею с рождения, признаки инфицирования оболочек спинного мозга появляются на 15–20-й день жизни. Инфицирование оболочек спинного мозга сопровождается повышением температуры, прогрессированием ВЧГ, патологической глазной симптоматики (двусторонний экзофтальм, симптом Грефе, анизокопия, сходящееся косоглазие, горизонтальный и вертикальный нистагм, нистагм с ротаторным компонентом), развитием спастического тетрапареза с контрактурой голеностопных и лучезапястных суставов, появлением нарушений сознания, судорожного синдрома с формированием децеребрационной позы,

летальным исходом на 33–62-й день жизни при явлениях сердечно-дыхательной недостаточности.

При врожденной гидроцефалии, голопроэнцефалии, гидранэнцефалии характерно рождение ребенка с окружностью головы от 36,5 до 37,5 см, расхождение черепных швов от 0,7 до 3–4 см. Кости черепа мягкие, размеры большого родничка от 3,5 x 3,5 см до 5,0 x 5,0 см. Физиологические рефлексы Робинсона +, ладонноротовой +, поисковый +, сосательный +, Бабкина +, Бабинского +, опоры -, шаговый -, Галанта -, Переса -, защитный -, ползания -. Выражены признаки ВЧГ (запрокидывание головы, срыгивание), патологическая глазная симптоматика (симптом Грефе, сходящееся косоглазие). Менингоэнцефалит у больных с врожденной гидроцефалией носит затяжной волнообразный характер. Наблюдается прогрессирующее увеличение окружности головы (до 1,5 см в неделю) с преобладанием мозговой части, грубая глазная симптоматика (симптом Грефе, горизонтальный, вертикальный нистагм), двигательные нарушения, судорожный синдром, в динамике – выраженная мышечная гипотония, задержка психомоторного развития, тетрапарез. Характерно периодическое нарастание признаков внутричерепной гипертензии, самопроходящие тонические судороги, длительное отсутствие санации ликвора. Нарушения сознания появляются преимущественно перед наступлением летального исхода.

Экстренное оперативное вмешательство у новорожденных с ВПР НС (38,9%) обусловлено наличием грубых ВПР: на 1-й день жизни проводится по поводу эмбриональной грыжи пупочного канатика, высокой атрезии ануса и прямой кишки; на 2–3-й день жизни по поводу атрезии пищевода с нижним трахеопищеводным свищом; на 3-й день жизни по поводу атрезии пищевода с нижним трахеопищеводным свищом.

Течение послеоперационного периода осложняется развитием септического процесса. Среди возбудителей менингоэнцефалита у детей с ВПР НС в послеоперационном периоде, этиологически преобладает грамотрицательная флора в виде моноинфекции и в ассоциации с другими возбудителями. В клинической картине у всех больных отмечаются явления интоксикации, геморрагические явления (рвота «кофейной гущи»), легочные и желудочные кровотечения), токсический парез кишечника, метаболические, водно-электролитные, микроциркуляторные нарушения, гепатоспленомегалия с прогрессированием в динамике. Регистрируются пневмония

(94,4%), гепатит (77,8%), нефрит (88,9%), поражения ЖКТ (33,3%), послеоперационные осложнения (перитонит, кишечная непроходимость, несостоятельность анастомоза) (61%).

В 1/2 случаев неврологическая симптоматика у детей с ВПР НС появляется в послеоперационном периоде (периодическое беспокойство, вздрагивание, тремор ручек, подбородка, спонтанный Моро, мышечная дистония). В послеоперационном периоде у всех больных наблюдается повышение температуры до фебрильных цифр длительностью 3,5 + 1,05 дней. Максимальная длительность сохранения фебрильной температуры (до 15 дней) характерна для больных с бактериальным менингоэнцефалитом. Угнетения сознания регистрируются у всех больных, преимущественно кратковременные (2,0 + 0,3 дня), разной степени выраженности, предшествуют летальному исходу. У большинства больных отмечаются умеренно выраженные признаки ВЧГ (периодическое срыгивание, вздрагивание, беспокойство, напряжение, выбухание большого родничка, симптом Грефе). Менингеальные симптомы не определяются. Ликворная гипотензия развивается только на фоне энтерального компонента. Длительность сохранения явлений гипертензии составляет 5,4 + 1,4 дней. Судороги регистрируются у 1/3 больных. Судорожный синдром отличается кратковременностью (2,1 + 0,2 дня), разнообразием проявлений (генерализованные тонико-клонические судороги с нарушением дыхания, клонические судороги, судороги мимической мускулатуры). Судорожный синдром сочетается с другими патологическими видами двигательной активности (спонтанный Моро, тремор ручек, подбородка, разгибательный гипертонус, декортикационная поза). Возможно быстрое нарастание явлений спастичности с формированием децеребрационной ригидности. Длительность сохранения двигательных нарушений составляет 3,2 + 0,5 дня. Нарушения сознания появляются в послеоперационном периоде и сохраняются до наступления летального исхода (2,0 + 0,3 дня).

Осложненное течение после операции наложения вентрикулоперитонеального свища при выраженной окклюзионной водянке головного мозга в стадии декомпенсации связано с развитием гнойного менингита, гнойно-геморрагического вентрикулита. Ранний послеоперационный период характеризуется нарастанием признаков внутричерепной гипертензии, сохранением судорожного синдрома, двигательными нарушениями (сгибательный гипертонус), нарушениями сознания, повышением температуры. Судоро-

роги носят тонический характер, прогрессируют в динамике.

Заключение

Отягощенность соматической, акушерской и гинекологической патологией являются факторами риска рождения ребенка с врожденными инфекциями и ВПР НС, развития менингоэнцефалита в неонатальном периоде. Менингоэнцефалиты у детей с ВПР НС этиологически представлены моноинфекциями и микст-инфекциями с участием грамотрицательной флоры. Самыми частыми проявлениями менингоэнцефалита у детей с ВПР НС являются признаки внутричерепной гипертензии и нарушения сознания. Неврологическая симптоматика в послеоперационном периоде характеризуется малым набором симптомов, их кратковременностью. Развитие неонатального сепсиса с поражением головного мозга в виде менингоэнцефалита у детей с грубыми пороками развития нервной системы является прогностически неблагоприятным фактором для жизни.

Список литературы

1. Бочков, Н.П. Клиническая генетика/Н.П. Бочков. – М., 2001. – 365 с.
2. Врожденные инфекции: клиника, диагностика, лечение, профилактика: учебное пособие /Лобзин Ю.В., Скрипченко Н.В., Васильев В.В. и др./ Санкт-Петербург, 2013. – 104 с.
3. Дементьева Д.М. Врожденные пороки развития у детей первых 3 лет жизни г. Ставрополя: Автореф. дис. канд. мед. наук. – Ставрополь, 2001. – 20 с.
4. Заводнова О.С. Неонатальные менингоэнцефалиты у детей с врожденными пороками развития и без них (клиника, диагностика, принципы терапии) : дис.... д-ра мед. наук. – СПб., 2008. – 277 с.

5. Скоромец (Шумилина) А.П. Инфекционные поражения нервной системы у новорожденных : Автореф. дисс. ... д-ра мед. наук. – СПб. – 2001. – 73 с.

6. Скрипченко Н.В. Поражение нервной системы при врожденных инфекциях/Н.В. Скрипченко, А.П. Скоромец, М.Н. Сорокина. – СПб, 2003. – 48 с.

References

1. Bochkov N.P. Clinical Genetics / NP. Casks. Moscow, 2001. 365 p.
2. Congenital infection: clinical features, diagnosis, treatment, prevention: a tutorial / Lobzin Y.V., Scripcenco N.V., Vasiliev V.V. etc. Saint Petersburg, 2013. 104 p.
3. Dementeva D.M. Congenital malformations in children of the first 3 years of life Stavropol: Author. dis. Candidate. honey. Sciences. Stavropol, 2001. 20 p.
4. Zavadnova O.S. Neonatal meningoencephalitis in children with congenital malformations and without them (clinic, diagnosis, treatment principles): dis Dr. med. Sciences. St. Petersburg., 2008. 277 p.
5. Skoromets (Shumilina) A.P. Infections of the nervous system in newborns: Author. diss. Dr. med. Sciences. St. Petersburg. 2001. 73 p.
6. Skripchenko N.V. Nervous system damage in patients with congenital infections / N.V. Skripchenko, A.P. Skoromets, M.N. Sorokina. St. Petersburg, 2003. 48 p.

Рецензенты:

Рычкова О.А., д.м.н., заведующая кафедрой детских болезней лечебного факультета с курсом иммунологии и аллергологии, ГБОУ ВПО Тюменская государственная медицинская академия Минздрава России, г. Тюмень;

Мельникова И.Ю., д.м.н., профессор, заведующая кафедрой педиатрии и детской кардиологии, ГБОУ ВПО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России, г. Санкт-Петербург.

Работа поступила в редакцию 07.08.2014.