



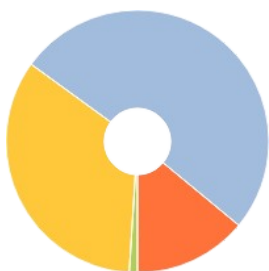
Отчет о проверке

Автор: ЖИХАРЕВА ВЛАДА ВИКТОРОВНА

Название документа: ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ
НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ: ПОСЛЕДСТВИЯ, ПРОГНОЗИРОВАНИЕ
ИСХОДОВ, РЕАБИЛИТАЦИЯ

Организация: kkar

РЕЗУЛЬТАТЫ ПРОВЕРКИ



Совпадения:
13,64%



Оригинальность:
50,68%



Цитирования:
1,4%



Самоцитирования:
34,28%



«Совпадения», «Цитирования», «Самоцитирования», «Оригинальность» являются отдельными показателями, отображаются в процентах и в сумме дают 100%, что соответствует проверенному тексту документа.

- **Совпадения** — фрагменты проверяемого текста, полностью или частично сходные с найденными источниками, за исключением фрагментов, которые система отнесла к цитированию или самоцитированию. Показатель «Совпадения» – это доля фрагментов проверяемого текста, отнесенных к совпадениям, в общем объеме текста.
- **Самоцитирование** — фрагменты проверяемого текста, совпадающие или почти совпадающие с фрагментом текста источника, автором или соавтором которого является автор проверяемого документа. Показатель «Самоцитирования» – это доля фрагментов текста, отнесенных к самоцитированию, в общем объеме текста.
- **Цитирование** — фрагменты проверяемого текста, которые не являются авторскими, но которые система отнесла к корректно оформленным. К цитированиям относятся также шаблонные фразы; библиография; фрагменты текста, найденные модулем поиска «СПС Гарант: нормативно-правовая документация». Показатель «Цитирования» – это доля фрагментов проверяемого текста, отнесенных к цитированию, в общем объеме текста.
- **Текстовое пересечение** — фрагмент текста проверяемого документа, совпадающий или почти совпадающий с фрагментом текста источника.
- **Источник** — документ, проиндексированный в системе и содержащийся в модуле поиска, по которому проводится проверка.
- **Оригинальный текст** — фрагменты проверяемого текста, не обнаруженные ни в одном источнике и не отмеченные ни одним из модулей поиска. Показатель «Оригинальность» – это доля фрагментов проверяемого текста, отнесенных к оригинальному тексту, в общем объеме текста.

Обращаем Ваше внимание, что система находит текстовые совпадения проверяемого документа с проиндексированными в системе источниками. При этом система является вспомогательным инструментом, определение корректности и правомерности совпадений или цитирований, а также авторства текстовых фрагментов проверяемого документа остается в компетенции проверяющего.

ИНФОРМАЦИЯ О ДОКУМЕНТЕ

Номер документа: 3194

Тип документа: Кандидатская диссертация

Дата проверки: 17.04.2024 18:00:52

Дата корректировки: 17.04.2024 18:19:06

Количество страниц: 56

Символов в тексте: 83596

Слов в тексте: 10732

Число предложений: 636

Комментарий: не указано

ПАРАМЕТРЫ ПРОВЕРКИ

Выполнена проверка с учетом редактирования: Да

Выполнено распознавание текста (OCR): Нет

Выполнена проверка с учетом структуры: Нет

Модули поиска: Переводные заимствования*, Цитирование, СМИ России и СНГ, Патенты СССР, РФ, СНГ, Диссертации НББ, Переводные заимствования по коллекции Интернет в русском сегменте, Переводные заимствования по Интернету (EnRu), Переводные заимствования (RuEn), Переводные заимствования по коллекции Интернет в английском сегменте, Переводные заимствования IEEE, Шаблонные фразы, IEEE, Перефразирования по коллекции IEEE, Публикации eLIBRARY, Коллекция НБУ, Публикации РГБ, Перефразированные заимствования по коллекции Интернет в английском сегменте, Переводные заимствования издательства Wiley, Перефразирования по Интернету (EN), СПС ГАРАНТ: нормативно-правовая документация, Перефразированные заимствования по коллекции Интернет в русском сегменте, Медицина, Переводные заимствования по коллекции Гарант: аналитика, Библиография, Издательство Wiley, ИПС Адилет, Кольцо вузов, Перефразирования по коллекции издательства Wiley, СПС ГАРАНТ: аналитика, Перефразирования по СПС ГАРАНТ: аналитика, Публикации eLIBRARY (переводы и перефразирования), Сводная коллекция ЭБС, Перефразирования по Интернету, Интернет Плюс*, Собственная коллекция компании

ИСТОЧНИКИ

№	Доля в тексте	Доля в отчете	Источник	Актуален на	Модуль поиска	Комментарий
[01]	15,16%	15,16%	ФАКТОРЫ РИСКА ФОРМИРОВАН... https://elibrary.ru	31 Дек 2021	Публикации eLIBRARY	
[02]	14,86%	1,06%	Оценка возможностей прогнози... https://elibrary.ru	31 Дек 2017	Публикации eLIBRARY	
[03]	10,67%	2,7%	Марапов, Дамир Ильдарович Со... http://dlib.rsl.ru	01 Янв 2015	Публикации РГБ	
[04]	10,67%	0%	Марапов, Дамир Ильдарович Со... http://dlib.rsl.ru	27 Дек 2019	Публикации РГБ	
[05]	10,57%	0,45%	СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ ПЕРВИЧ... http://kgmu.kcn.ru	07 Окт 2019	Интернет Плюс*	
[06]	10,57%	0%	Совершенствование первичной ... http://szgmu.ru	05 Окт 2022	Интернет Плюс*	
[07]	10,57%	0%	https://esu.citis.ru/dissertation/YV... https://esu.citis.ru	21 Мар 2018	Интернет Плюс*	
[08]	8,9%	7,81%	Частота и структура клинико-не... https://elibrary.ru	31 Дек 2021	Публикации eLIBRARY (переводы и перефразирования)	
[09]	8,23%	0,02%	3 СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ ПЕРВИ... http://konf.x-pdf.ru	17 Апр 2024	Интернет Плюс*	
[10]	6,12%	2,31%	Частота и структура клинико-не... https://elibrary.ru	31 Дек 2021	Публикации eLIBRARY	
[11]	4,56%	4,11%	Медицинская реабилитация дет... https://elibrary.ru	31 Дек 2021	Публикации eLIBRARY	
[12]	4,07%	0,85%	СТРУКТУРА, КЛИНИЧЕСКИЕ ПРО... https://elibrary.ru	31 Дек 2018	Публикации eLIBRARY (переводы и перефразирования)	
[13]	3,66%	1,06%	Кашина (2/2) http://koledj.ru	23 Мая 2016	Перефразированные заимствования по коллекции Интернет в русском сегменте	
[14]	3,66%	0%	Клинико-морфологические особ... http://kk.docdat.com	14 Ноя 2015	Перефразированные заимствования по коллекции Интернет в русском сегменте	
[15]	3,43%	1,27%	СТРУКТУРА, КЛИНИЧЕСКИЕ ПРО... https://elibrary.ru	31 Дек 2018	Публикации eLIBRARY	
[16]	3,38%	3,38%	Динамический анализ врожденн... http://elibrary.ru	03 Мая 2017	Публикации eLIBRARY	
[17]	3,27%	1,81%	Использование программы ран... http://netess.ru	30 Июл 2021	Перефразированные заимствования по коллекции Интернет в русском сегменте	
[18]	3,19%	0,22%	Бархатов, Михаил Валерьевич И... http://dlib.rsl.ru	21 Янв 2010	Публикации РГБ	
[19]	3,09%	0,01%	Клинико-морфологические особ... http://pandia.ru	04 Фев 2014	Перефразированные заимствования по коллекции Интернет в русском сегменте	

[20]	3,01%	1,51%	Медицинская реабилитация дет... https://elibrary.ru	31 Дек 2021	Публикации eLIBRARY (переводы и перефразирования)	
[21]	2,84%	0%	Бархатов, Михаил Валерьевич Д... http://dlib.rsl.ru	раньше 2011	Публикации РГБ	
[22]	2,82%	0,31%	Прогнозирование риска формир... http://elibrary.ru	24 Дек 2016	Публикации eLIBRARY	
[23]	2,77%	0%	Использование программы ран... http://netess.ru	30 Июл 2021	Интернет Плюс*	
[24]	2,77%	0%	Использование программы ран... http://netess.ru	30 Июл 2021	Интернет Плюс*	
[25]	2,74%	0%	Кашина, Евгения Викторовна ди... http://dlib.rsl.ru	раньше 2011	Публикации РГБ	
[26]	2,65%	0,44%	Кашина http://koledj.ru	30 Июл 2021	Интернет Плюс*	
[27]	2,55%	0%	Клинико-морфологические особ... http://avtoreferat.seluk.ru	17 Апр 2024	Интернет Плюс*	
[28]	2,31%	0%	Кашина (2/2) http://koledj.ru	23 Мая 2016	Интернет Плюс*	
[29]	2,14%	0%	https://new-disser.ru/_avtoreferat... https://new-disser.ru	17 Апр 2024	Интернет Плюс*	
[30]	2,13%	0%	Клинико-морфологические особ... http://pandia.ru	04 Фев 2014	Интернет Плюс*	
[31]	2,12%	0%	ПРОГНОЗИРОВАНИЕ РИСКА ФОР... http://docplayer.ru	17 Апр 2024	Интернет Плюс*	
[32]	1,94%	0%	https://s52852eda891eb88e.jimco... https://s52852eda891eb88e.jimcont... ent.com	09 Апр 2019	Интернет Плюс*	
[33]	1,9%	0%	Клинико-морфологические особ... http://pandia.ru	28 Янв 2017	Перефразирования по Интернету	
[34]	1,78%	0,38%	не указано http://volgmed.ru	29 Янв 2017	Перефразирования по Интернету	
[35]	1,51%	0%	Диссертация на тему «Использо... https://dissercat.com	17 Ноя 2019	Интернет Плюс*	
[36]	1,4%	0%	Пак, Лалэ Алиевна Мультидисци... http://dlib.rsl.ru	19 Янв 2022	Публикации РГБ	
[37]	1,4%	1,4%	Федеральные клинические реко... http://ivo.garant.ru	11 Июл 2016	СПС ГАРАНТ: нормативно-правовая документация	
[38]	1,4%	0%	ДЦП. Курсовая.docx	09 Янв 2024	Кольцо вузов	
[39]	1,4%	0%	2021_49.04.02_НЗ18МАФс Платон...	13 Янв 2021	Кольцо вузов	
[40]	1,32%	0,69%	https://pediatrajournal.ru/files/u... https://pediatrajournal.ru	05 Янв 2024	Перефразированные заимствования по коллекции Интернет в русском сегменте	
[41]	1,25%	0%	Детский церебральный паралич... http://elibrary.ru	31 Авг 2017	Публикации eLIBRARY	
[42]	1,13%	1,13%	Клинические варианты спастич... https://core.ac.uk	21 Янв 2023	Перефразированные заимствования по коллекции Интернет в русском сегменте	
[43]	1,11%	0%	Сестринский уход за детьми с ДЦП	15 Янв 2024	Кольцо вузов	
[44]	1,06%	0%	Детский церебральный паралич... https://rdbkomi.ru	12 Мар 2023	Интернет Плюс*	
[45]	1,03%	0%	Катамнез детей с врожденными ... http://elibrary.ru	22 Дек 2013	Публикации eLIBRARY	
[46]	1,01%	0%	Катамнез детей с врожденными ... https://core.ac.uk	20 Янв 2023	Перефразированные заимствования по коллекции Интернет в русском сегменте	
[47]	0,99%	0%	https://nczd.ru/wp-content/uploa... https://nczd.ru	21 Янв 2022	Интернет Плюс*	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[48]	0,97%	0,97%	Факторы риска формирования к...	26 Окт 2022	Публикации eLIBRARY (переводы и перефразирования)	
[49]	0,97%	0,03%	Клинико-эпидемиологический а... https://core.ac.uk	21 Янв 2023	Перефразированные заимствования по коллекции Интернет в русском сегменте	
[50]	0,91%	0%	https://medcollege6.ru/file/mk6/0... https://medcollege6.ru	16 Мая 2023	Интернет Плюс*	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[51]	0,91%	0,08%	http://sno.bsmu.by/sborniki/sbor... http://sno.bsmu.by	03 Дек 2020	Интернет Плюс*	

[52]	0,91%	0%	http://sno.bsmu.by/sborniki/sbor... http://sno.bsmu.by	17 Ноя 2020	Интернет Плюс*	
[53]	0,88%	0%	Диссертация на тему «Клинико-э...» https://dissercat.com	17 Апр 2024	Интернет Плюс*	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[54]	0,87%	0%	https://www.mediexpo.ru/fileadm... https://mediexpo.ru	14 Дек 2021	Интернет Плюс*	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[55]	0,84%	0%	Змановская, Вера Анатольевна К... http://dlib.rsl.ru	01 Янв 2011	Публикации РГБ	
[56]	0,75%	0,12%	Физическая реабилитация инва... https://e.lanbook.com	19 Янв 2022	Сводная коллекция ЭБС	
[57]	0,75%	0%	Физическая реабилитация инва... http://bibliorossica.com	19 Янв 2022	Сводная коллекция ЭБС	
[58]	0,75%	0%	4086 http://e.lanbook.com	19 Янв 2022	Сводная коллекция ЭБС	
[59]	0,75%	0%	Физическая реабилитация инва... http://biblioclub.ru	19 Янв 2022	Сводная коллекция ЭБС	
[60]	0,73%	0%	ISBN9785971803690.txt	26 Окт 2017	Кольцо вузов	
[61]	0,71%	0%	не указано	21 Янв 2022	Шаблонные фразы	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[62]	0,67%	0%	http://www.sgmru.ru/sci/dissov/no... http://sgmru.ru	30 Июл 2021	Интернет Плюс*	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[63]	0,63%	0%	Физическая реабилитация инва... http://studentlibrary.ru	19 Янв 2022	Медицина	
[64]	0,52%	0%	Детская терапевтическая стомат... http://studentlibrary.ru	20 Янв 2020	Медицина	
[65]	0,51%	0,04%	не указано	25 Авг 2022	Переводные заимствования по коллекции Гарант: аналитика	
[66]	0,5%	0%	https://journals.nauka-nanrk.kz/b... https://journals.nauka-nanrk.kz	11 Авг 2023	Переводные заимствования по коллекции Интернет в английском сегменте	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[67]	0,46%	0%	https://congress-ph.ru/common/h... https://congress-ph.ru	17 Апр 2024	Интернет Плюс*	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[68]	0,45%	0%	Клинико-диагностическая харак... http://diss.natlib.uz	25 Дек 2020	Коллекция НБУ	
[69]	0,42%	0%	Методы развития двигательных ...	16 Янв 2023	Кольцо вузов	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[70]	0,4%	0%	Симонова, Татьяна Николаевна ... http://dlib.rsl.ru	07 Окт 2010	Публикации РГБ	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[71]	0,4%	0%	ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРА... https://docplayer.ru	17 Апр 2024	Интернет Плюс*	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[72]	0,39%	0%	Автореферат диссертации http://sgmru.ru	29 Янв 2017	Перефразирования по Интернету	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[73]	0,39%	0%	Автореферат http://oldvak.ed.gov.ru	01 Янв 2017	Перефразирования по Интернету	
[74]	0,37%	0%	ФАКТОРЫ РИСКА ФОРМИРОВА... https://elibrary.ru	31 Дек 2021	Публикации eLIBRARY (переводы и перефразирования)	
[75]	0,37%	0%	Оценка возможностей прогнози... https://elibrary.ru	31 Дек 2017	Публикации eLIBRARY (переводы и перефразирования)	
[76]	0,36%	0%	Автореферат диссертации http://sgmru.ru	21 Окт 2014	Перефразированные заимствования по коллекции Интернет в русском сегменте	
[77]	0,32%	0%	2019_49.04.02_Н316АФс_Самсоно...	17 Дек 2018	Кольцо вузов	
[78]	0,31%	0%	Джаманкулова Ф.С., Сорокин А.А....	22 Ноя 2021	Кольцо вузов	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[79]	0,3%	0%	https://pediatrajournal.ru/files/u... https://pediatrajournal.ru	17 Апр 2024	Интернет Плюс*	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[80]	0,29%	0%	ЖАНТУРАЕВА БАКТЫГУЛ ТУРДАЛ...	24 Апр 2017	Собственная коллекция компании	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[81]	0,28%	0%	КЛИНИЧЕСКАЯ МАНИФЕСТАЦИЯ... http://rae.ru	07 Янв 2017	Перефразирования по Интернету	
[82]	0,27%	0%	Бачина, Анна Владимировна Гиг... http://dlib.rsl.ru	12 Окт 2017	Публикации РГБ	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[83]	0,26%	0%	Как изучают влияние факторов с... http://ivo.garant.ru	06 Июн 2020	Перефразирования по СПС ГАРАНТ: аналитика	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[84]	0,26%	0%	Identification of Neural and Non-... https://ieeexplore.ieee.org	08 Апр 2024	Переводные заимствования IEEE	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.

[85]	0,26%	0%	Рампилова О.Б. Курсовая работа...	10 Июн 2019	Кольцо вузов	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[86]	0,26%	0%	КЛИНИЧЕСКАЯ МАНИФЕСТАЦИЯ... http://elibrary.ru	29 Авг 2007	Публикации eLIBRARY	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[87]	0,26%	0%	Некоторые теоретические аспек... http://eurolab.ua	29 Янв 2017	Перефразирования по Интернету	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[88]	0,25%	0%	Детские болезни. Т. 1. http://studentlibrary.ru	20 Янв 2020	Медицина	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[89]	0,25%	0%	Некоторые теоретические аспек... https://eurolab-portal.ru	17 Апр 2024	Интернет Плюс*	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[90]	0,25%	0%	Некоторые теоретические аспек... https://eurolab.ua	17 Апр 2024	Интернет Плюс*	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[91]	0,24%	0%	https://www.tomo.nsc.ru/upload/i... https://tomo.nsc.ru	17 Апр 2024	Интернет Плюс*	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[92]	0,23%	0%	Использование программы ран... http://dslib.net	08 Янв 2017	Перефразирования по Интернету	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[93]	0,23%	0%	КОНЦЕПЦИЯ ВЫЯВЛЕНИЯ ВПР Ц... https://science-education.ru	17 Апр 2024	Интернет Плюс*	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[94]	0,21%	0%	Гигиеническая диагностика и ре... http://medical-diss.com	07 Мая 2019	Интернет Плюс*	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[95]	0,21%	0%	https://kemsmu.ru/science/sci_ev... https://kemsmu.ru	13 Дек 2022	Интернет Плюс*	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[96]	0,2%	0%	ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ И ЭТИ...	08 Сен 2016	Собственная коллекция компании	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[97]	0,19%	0%	13405 http://e.lanbook.com	09 Мар 2016	Сводная коллекция ЭБС	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[98]	0,18%	0%	Е.В. Кашина, А.Я. Осин. Возрастн... http://fesmu.ru	08 Янв 2017	Перефразирования по Интернету	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[99]	0,18%	0%	Лекарственные препараты в Рос... http://emll.ru	21 Дек 2016	Медицина	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[100]	0,18%	0%	КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕС... http://diss.seluk.ru	17 Апр 2024	Интернет Плюс*	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[101]	0,17%	0%	Синтез и физико-химические св...	08 Сен 2016	Собственная коллекция компании	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[102]	0,17%	0%	МЕЛЬНИКОВА ВЕРОНИКА ЮРЬЕ...	15 Ноя 2020	Кольцо вузов	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[103]	0,16%	0%	XIX Российский национальный к... http://emll.ru	20 Дек 2016	Медицина	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[104]	0,15%	0%	Российский педиатрический жур... http://studentlibrary.ru	19 Дек 2016	Медицина	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[105]	0,14%	0%	http://rmebrk.kz/journals/4361/36... http://rmebrk.kz	15 Окт 2022	Интернет Плюс*	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[106]	0,14%	0%	Организационная составляюща... http://ivo.garant.ru	05 Апр 2014	СПС ГАРАНТ: аналитика	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[107]	0,14%	0%	Организационная составляюща... http://ivo.garant.ru	05 Апр 2014	СПС ГАРАНТ: аналитика	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[108]	0,14%	0%	БОЙМУРДОВ БОБОМУРОД НАС...	13 Мар 2024	Кольцо вузов	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[109]	0,14%	0%	Клинико-метаболические особен... http://emll.ru	21 Дек 2016	Медицина	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[110]	0,12%	0%	Оценка эффективности примене... http://dep.nlb.by	11 Ноя 2016	Диссертации НББ	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.
[111]	0,12%	0%	http://elib.usma.ru/bitstream/us... http://elib.usma.ru	17 Апр 2024	Интернет Плюс*	Источник исключен. Причина: Маленький процент пересечения.

ЖИХАРЕВА ВЛАДА ВИКТОРОВНА

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ: ПОСЛЕДСТВИЯ, ПРОГНОЗИРОВАНИЕ ИСХОДОВ, РЕАБИЛИТАЦИЯ

ГЛАВА 3

РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

3.1. Факторы риска и оценка возможностей прогнозирования формирования врожденных пороков развития нервной системы плода в Кыргызской Республике

Необходимость освещения данного раздела нашего исследования обусловлена тем, что ВПР занимают значительный удельный вес в структуре причин младенческой смертности, детской инвалидности и относятся к числу

16
наиболее серьезных отклонений в состоянии здоровья детей. Популяционная частота ВПР по данным ВОЗ колеблется в разных странах от 2,78 до 16,3% (Информационный бюллетень ВОЗ №370, январь 2014г.). Истинная частота пороков развития, в том числе и ЦНС, в КР остается неуточненной, в связи с трудностями диагностики и различными подходами к их регистрации. Ввиду важной медико-социальной значимости данной проблемы, возникает необходимость объективного сбора, учета сведений и верификации полученных данных. 16

Анализируя данные распространённости ВПР ЦНС в КР наблюдается устойчивый рост за 8-летний период в 1,6 раза ($P < 0,001$) (табл.1) Динамический ряд по общей инвалидности из-за врожденных аномалий среди детей до 17 лет показывает достоверный рост в 1,5 раза ($P < 0,001$) (табл.2). При этом соответственно отмечается и рост первичной инвалидизации от врожденных аномалий в 1,6 раза ($P < 0,001$) (таб.3). Эти данные наглядно показывают критическое состояние в стране, требуют принятия неотложных мер. 40
Если рассмотреть структуру причин младенческой смертности в КР за период 1990-2014 гг. то видно, что ВПР в 1990 году занимают четвертое ранговое место (табл.4), а на первом месте были болезни органов дыхания, на втором - состояния перинатального периода, на третьем - инфекционные и паразитарные заболевания. 16
К 2014 году ситуация изменилась: ВПР поднялись до 2 рангового места, а уже за 2014 год - до первого.

В структуре выявленных ВПР за 5-ти летний период отмечался рост анэнцефалии и подобных пороков период в 1,4 раза ($P < 0,001$) (таблица 6), что подтверждает низкую выявляемость данной аномалии плода у беременных женщин, поскольку именно эти пороки дают в дальнейшем высокий процент младенческой смертности. 16

Анализируя ситуацию по синдрому Дауна (таб.7), следует отметить снижение данного показателя в 1,2 раза, что свидетельствует о широкомасштабном внедрении клинического протокола по ведению беременности, где прописано обязательное обследование беременных высокого риска на данную патологию (перинатальный скрининг). Также положительная динамика отмечалась по ВПР, связанными с расщелинами губы и неба, а именно, достоверное снижение в 1,3 раза ($P < 0,001$) (табл. 8).

Достаточно часто ВПР являются причиной смерти детей, причем 85-90% - это дети до 1-го года жизни (табл.9). Анализ проведенных нами исследований по выявлению ВПР у новорожденных в клиническом родильном доме НЦОМиД за 2014 год показал, что в структуре ВПР ведущее место занимают пороки системы кровообращения (33,9%) , далее следуют пороки ЦНС (27,4%) и костно-мышечной системы (12,9%) (табл. 10).

Следует отметить, что в Кыргызстане впервые разрабатываются руководство по неонатальному скринингу ДЦП и дорожная карта. Особенностью руководства является то, что в нём достаточное внимание уделено ранней диагностике, устранению причин и осложнений, ведению детей с инвалидностью, а также вопросы реабилитации и абилитации.

Биологические факторы. Исходя из результатов наших исследований средний возраст женщин (1 группа) составил $22,8 \pm 3,7$ лет, а в группе сравнения - $23,8 \pm 4,6$ лет. Средний возраст отцов составил соответственно $26,3 \pm 5,0$ и $27,4 \pm 4,9$ лет.

Вместе с тем, мы наблюдали различное распределение женщин в основной и контрольной группах по возрасту (рисунок 3).

Средний возраст женщин в основной группе – $22,8 \pm 3,7$ лет, в то время, как в контрольной группе - $23,8 \pm 4,6$ лет. А средний возраст отцов $26,3 \pm 5,0$ и $27,4 \pm 4,9$ лет, соответственно.



Рисунок 3. Распределение женщин в основной и контрольной группах по возрасту.

Согласно полученным нами данным, в основной группе отмечался больший процент женщин в возрасте младше 19 лет и старше 35.

Риск формирования ВПР ЦНС был выше у женщин до 19 лет ($OR = 1,04$) и старше 35 лет ($OR = 1,0$), а от отца в возрасте от 20 до 30 лет ($OR = 1,15$) и старше 40 ($OR = 0,91$) лет ($P < 0,05$).

Таким образом, из представленных данных видно, что в структуре выявленных пороков, пороки ЦНС занимают второе место, после пороков системы кровообращения. Проведенный анализ частоты врожденных пороков развития у детей Кыргызской Республики за 8 – летний период показал, что распространенность ВПР характеризовалась устойчивым ростом данной

патологии в 1,6 раза. В структуре младенческой смертности за анализируемый период ВПР с 4-го рангового места поднялись до 2-го, что подтверждает актуальность данной проблемы. Отмечается достоверный рост ВПР сердца в 1,4 раза, анэнцефалии и подобных пороков в 1,4 раза. В структуре ВПР у новорожденных, по данным НЦОМид, также вытекает, что пороки ЦНС занимают второе место, а это показывает неэффективность проводимых мероприятий в Республике со стороны медицинских работников ЦСМ при планировании семьи. Приведенные данные указывают на необходимость широкомасштабных исследований в Кыргызстане для выявления факторов риска, пусковых механизмов формирования ВПР у детей и, опираясь на мировой опыт и собственные данные использовать меры по профилактике и раннему выявлению пороков развития, для снижения частоты перинатальных потерь.

Состояние здоровья родителей также играет определенную роль. По результатам опроса матерей выявлено, что только 19% женщин считали себя здоровыми. В 61% случаев регистрировались различные хронические заболевания ЛОР – органов, сердечно-сосудистой, дыхательной, пищеварительной, мочевыделительной систем. Так, железодефицитной анемией легкой степени тяжести страдали – 8,2%, заболеваниями щитовидной железы (гипо- и гипертиреоз) – 4,1%, ожирением различной степени – 5,5% женщин.

К известным причинным факторам относятся такие заболевания, как пороки сердца, анемия, ожирение, сахарный диабет, заболевания щитовидной железы, а также - прием лекарств во время беременности, профессиональные вредности, алкоголизм родителей, стрессы, физические травмы, влияние инфекционных агентов. Нельзя исключить и влияние таких факторов, как маточные кровотечения, нарушение плацентарного кровообращения, предлежание плаценты или её отслойка, иммунологическая несовместимость

37 34
крови матери и плода. Многие из указанного приводит к внутриутробной гипоксии плода. А кислородная недостаточность угнетает синтез нуклеиновых кислот и белков, что приводит к структурным нарушениям органов в эмбриональном периоде.

Различные осложнения в родах, слабость сократительной деятельности матки, стремительные или затяжные роды, кесарево сечение, длительный безводный период, ягодичное и тазовое предлежание, длительный период стояния головки в родовых путях, инструментальное родовспоможение, преждевременные роды и многоплодная беременность также относятся к факторам высокого риска. 37 34
Остается открытым вопросом о наследственной предрасположенности и генетической патологии в структуре ДЦП. Нередко за диагнозом ДЦП стоят недифференцированные генетические синдромы, такие как атаксические и дискинетические формы ДЦП. Наличие атетоза и гиперкинезов, которые связывают с ядерной желтухой, 37 34
могут быть генетически обусловленными.

Частота осложнений наследственности в основной группе составила $7,5 \pm 2,0\%$, данный показатель выше частоты случаев осложнённой наследственности в группе контроля – $3,5 \pm 1,2\%$, но, статистически значимые различия данных показателей отсутствуют ($OR=2,25$, $95\% CI: 0,91-5,56$).

Из числа семей, прошедших анкетирование, ВПР ЦНС высокий показатель составил $3,57\%$ случаев при близкородственном браке. Шанс формирования ВПР ЦНС в $1,07$ раз выше в семье с родственным браком ($OR=1,2$), что связано с возможными генными мутациями и хромосомными аномалиями.

Представляет интерес сравнение исследуемых групп по уровню образования. (таблица 10).

1
Согласно проведенному статистическому анализу, нами не было

обнаружено значимых различий¹ при сравнении уровня образования женщин основной и контрольной групп.

Выше указанная статистика показывает, что процент неработающих женщин в основной группе ($26,4 \pm 3,3\%$) значительно¹ больше, чем в контрольной группе ($11,3 \pm 2,1\%$), $OR=2,83$, $95\% CI: 1,67-4,81$.

Информированность о планировании беременности родителей влияет на риск формирования ВПР у плода. 51,7% женщин, имеющих плод с ВПР, были проинформированы о планировании беременности, но не использовали эти знания, 24,1% матерей не были проинформированы о планировании беременности.

Возможность зачатия плода с ВПР ЦНС в семье, не проинформированной о планировании беременности, в 1,77 раза ($OR=1,1$) и в семье, проинформированной, но не выполняющей рекомендаций, в 1,55 раза выше, чем в семье, планирующей беременность ($OR=1,1$).

Рождение ребенка с ВПР ЦНС, в 44,8% случаев родители планировали эту беременность, в контрольной группе женщин, родивших детей без ВПР, беременность планировали - 81,8%. При незапланированной беременности возможность зачатия ребенка с ВПР НС увеличивается в 5,7 раз и составляет 8,0%.

При запланированной беременности такие мероприятия, как отказ от вредных привычек, начало приема ПВМ, постановка на учет в женскую консультацию будут происходить на более ранних сроках, чем при незапланированной. Согласно нашим результатам, частота незапланированных беременностей в основной группе составила $28,7 \pm 3,1\%$ ¹, в то время как в группе контроля – $15,6 \pm 1,7\%$. Влияние незапланированной

беременности на риск возникновения ВПР ЦНС статистически значимо (OR=2,18, 95% CI: 1,35-3,54).

По мере нарастания сроков беременности вероятность наблюдения за беременной женщиной медицинским работником уменьшалась (рис. 4). Количество наблюдавшихся женщин было меньше среди родивших детей с ВПР. В 1 триместре беременности встали на медицинский учет 72,4% женщин, родивших в последующем детей с ВПР ЦНС, и 72,7% - в контрольной группе. Во втором триместре наблюдалось лишь 17,24% женщин, родивших детей с ВПР ЦНС, и 27,3% - из контрольной группы. В третьем триместре наблюдалось 6,8 и 9,09% беременных женщин соответственно.

Вредные привычки

В большинстве случаев количество родов у женщин составлено от 1 до 3, причем у 41,6 женщин это были первые роды, у 21,5% - вторые роды, у 18% - третьи, в 26% 4 и 5 и в единичных случаях - 6,7,8 роды (4,8%).

Из анамнеза выяснено, что если вредные привычки у матерей детей (курение, регулярный прием алкоголя, наркотиков и др.) встречались в единичных случаях и составляли от 4,2 до 5%, то у отцов этот показатель составлял 60 – 71,8%.

Рисунок 4. Количество беременных женщин, наблюдавшихся у медицинских работников.

Таким образом, оценивая социальный и биологический статус семьи следует отметить высокий риск формирования ВПР у плода в семьях неосведомленных и не выполняющих рекомендаций по планированию семьи.

Для проведения реабилитационных мероприятий важное значение имеют сроки установления первичного, окончательного клинического диагноза, так как, чем раньше начато лечение, тем выше эффективность всех проводимых лечебно-восстановительных мероприятий. Как представлено в таблице 11., первичный диагноз порока развития ЦНС выставлен в течение первых 6 месяцев жизни в 50 – 70% случаев, только в группе детей с гемиплегией этот показатель составил 26,9%. В остальные периоды жизни (6 месяцев – 1 год, 1 – 3 года) первичный диагноз установлен в 10 – 42,3% случаев.

Окончательный диагноз у детей до 6 месячного возраста с ДЦП поставлен в 51,7 % случаев в группе детей с квадриплегией (табл. 12). В других группах этот показатель составил соответственно 21,1%, 38,5%, 30% и 30%. В возрасте от 6 месяцев до 1 года клинический диагноз выставлен в 50% случаев в группе с атаксической формой ДЦП (50%). В первых 4-х группах это процентное соотношение составило – 26,7%, 34,6%, 23,1%, 31%. У остальных детей окончательный диагноз выставлен в возрасте от 1 до 3 лет (10 – 38,5%).

На исходы родов, состояние плода и новорожденного большое влияние оказывает течение беременности у женщин. Из данных анамнеза выяснено (табл. 13), что у большинства женщин в период беременности наблюдался ранний и поздний токсикоз (61,5 – 76,9%). Угроза выкидыша в ранние сроки беременности была достаточно высокой – от 34,6% до 50%. Также, высокий процент составили во всех группах перенесенные острые респираторные вирусные инфекции (50 – 61,5%), анемия (31,7 – 50%). Угроза отслойки плаценты чаще регистрировалась в группе детей с гемиплегией (26,9%). Вирусный гепатит был лишь в 1 случае. В период беременности часть женщин имела различные стрессовые ситуации (10 – 25%). Кольпиты отмечались чаще всего в группе с гемиплегией (46,2%), а в других группах составляли от 12% до 32,3% случаев. Наличие резус конфликтной

беременности наблюдалось в 1 случае. Единичные случаи составили судороги (1,6 – 3,8%).

На следующем этапе объектом исследования стало влияние на вероятность развития ВПР ЦНС других факторов, в том числе: вредных привычек – табакокурения и приема алкогольных напитков, труда, связанного со значительными физическими нагрузками, физических факторов (шум, вибрация, радиация), химических факторов, инфекционного фактора, психологического стресса.

С целью максимальной объективизации исследования срок регистрации каждого фактора был ограничен первым триместром беременности, то есть тем периодом, в течение которого воздействие вредных факторов ведет к формированию ВПР плода. Сила влияния каждого фактора и ее статистическая значимость оценивались количественно с использованием показателя отношения шансов.

В результате статистического анализа были получены следующие результаты (таблица 14).

Таким образом, был обнаружен статистически значимый неблагоприятный эффект табакокурения, приема алкогольных напитков во время беременности, физических факторов (шум, вибрация, радиация), инфекционного фактора, психологического стресса. В наибольшей степени данное влияние выражено для приема алкогольных напитков (OR=5,56, 95% CI: 2,67-11,60), психологического стресса (OR=4,99, 95% CI: 3,24-7,69) и инфекционных факторов (OR=4,84, 95% CI: 2,50-9,40).

Учитывая многообразие инфекций, способных явиться причиной возникновения ВПР ЦНС, была изучена структура инфекционного фактора по нозологическим формам.

Известно, что наличие в организме

беременных женщин оппортунистических инфекций влияет не только на течение беременности у женщин, но и на состояние здоровья плода и новорожденного. При сборе анамнеза у матерей установлено, что большинство женщин не обследовались на наличие инфекций - 71,5% (103 женщины), а у 35 женщин (24,3%) выявлена микст-инфекция.

Немаловажным фактором, влияющим на состояние плода и новорожденного ребенка, является течение родовой деятельности. Как показано на рисунке 3.2.5, физиологические роды наблюдались в 43,8% (63 ребенка), стимуляция родового процесса применена в 20,8% случаев (30 детей), стремительные роды были в 9% (13 детей), родоразрешение путем кесарева сечения использовалось в 13,9% случаев (у 20 детей), переносная беременность наблюдалась лишь у 0,8% женщин (у одного ребенка), длительный безводный период зарегистрирован в 11,8% (17 детей). Таким образом, более, чем половины беременных женщин (56,2%) родовой период и роды носили патологический характер.

Случаи микст-инфекции учитывались как самостоятельная нозология. В результате была получена следующая диаграмма (рисунок 5).

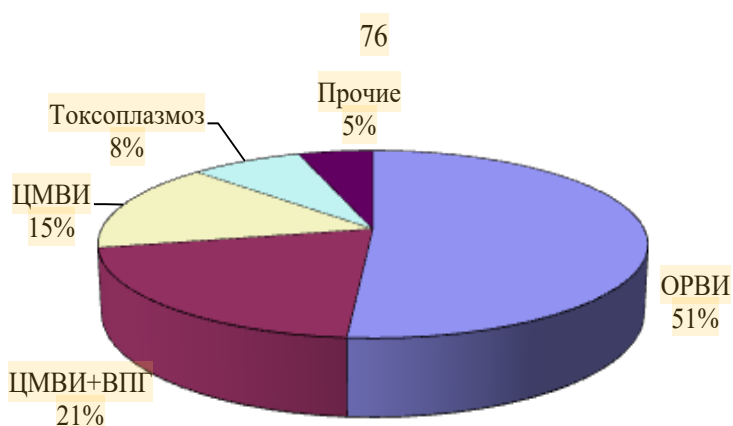


Рисунок 5. Структура инфекционного фактора по нозологическим формам в формировании ВПР ЦНС (%).

Согласно полученным данным, наиболее часто, в 51,3%, у женщин основной группы отмечалась перенесенная в первом триместре ОРВИ. В 20,5% случаев было зарегистрировано сочетание ЦМВИ и герпетической инфекции. Реже, в 15,4% наблюдалась изолированная ЦМВИ, у 7,7% – токсоплазмоз. Также отмечались единичные случаи сочетания ОРВИ и токсоплазмоза и изолированной герпетической инфекции, удельный вес каждого из которых составил 2,6%.

Условия проживания семьи: бытовые, средовые и экологические

Мы учитывали наличие таких контактов в прошлом, так как возможен отдаленный эффект воздействия названных факторов, способный проявиться в течение жизни нескольких поколений. Среди профессиональных вредностей статистически достоверно отмечен более высокий процент отцов водителей (21,7% против 13% в контрольной группе).

При определении факторов, влияющих на риск формирования ВПР ЦНС, наибольшее процент составляли злоупотребления алкоголем и курением (55% в группе детей с ВПР ЦНС против 25% в контрольной группе).

Возможность формирования у плода ВПР ЦНС увеличивался при употреблении женщиной алкоголя во время беременности в 1,3 раза, мужчиной до зачатия - в 1,16 раза (OR=1,2). Конечно же, также активное и пассивное курение повышает возможность формирования ВПР ЦНС в 1,1 раза (OR=1,04).

Общеизвестно, что психическая устойчивость и адаптация беременной женщины очень важно для здоровья будущего ребенка.

Стрессовая ситуация в семье в 4,4 раза повышает риск формирования ВПР ЦНС (OR=1,4), причем наиболее высока вероятность формирования

данного порока после воздействия психологических факторов в 1 триместре беременности (в 3,8 раз, OR=1,31).

Таким образом, неблагоприятные бытовые, экологические, социальные и гигиенические условия проживания семьи до зачатия и во время зачатия ¹ повышают риск формирования ВПР ЦНС. Шанс формирования ВПР ЦНС у плода увеличивался при психоэмоциональном напряжении во время беременности (преимущественно в 1 триместре) и сохранении профессиональной активности и влиянии профессиональных вредностей до и во время беременности, при употреблении алкоголя и курении во время и до беременности, при несоблюдении гигиенических норм питания.

Состояние здоровья родителей

Здоровье ребенка определяется состоянием здоровья родителей. Так, среди анкетированных лишь 15,9% семей, имеющих детей с ВПР ЦНС, были здоровы. В контрольной группе этот процент выше (40%). Некоторые ¹ болезни родителей повышают вероятность возникновения врожденных пороков развития у детей.

Мы рассмотрели влияние на риск возникновения ВПР ЦНС различной соматической патологии у женщин, в т. ч. онкологических заболеваний молочной железы и половых органов, заболеваний щитовидной железы, ожирения, хронических воспалительных заболеваний, аутоиммунных заболеваний, заболеваний сердечно-сосудистой ³ системы. ² Результаты статистического анализа представлены в таблице 15.

Исходя из полученных результатов, ²² была установлена статистически значимая взаимосвязь частоты случаев ВПР ЦНС плода с хроническими воспалительными заболеваниями женщин (OR=2,05, 95% CI: 1,23-3,43). В остальных ²² случаях значимых различий сравниваемых показателей не отмечалось.

Возможность формирования у плода ВПР ЦНС у здоровой женщины в 3,8 раз ниже, чем у больной (OR=1,8). На формирование ВПР ЦНС у плода влияет и состояние здоровья мужчины (OR=1,4).

Перенесенные ОРВИ в 1 первом триместре беременности повышают шанс формирования ВПР ЦНС в 1,43 раза (OR=1,08), частые ОРВИ весь период беременности – в 2,6 раза (OR=1,23).

Особую группу для формирования ВПР ЦНС занимают урогенитальные инфекции. Обследование до беременности на УГИ прошло 27,5% женщин, однако лечение получили лишь 3,4% женщин, родивших детей с ВПР ЦНС.

Возможность формирования ВПР ЦНС у плода женщины с УГИ в 6,1 раз выше (OR=1,42). Лечение УГИ до беременности снижает шанс формирования ВПР у плода в 2,8 раза (OR=0,68).

Таким образом, риск формирования ВПР ЦНС увеличивается при соматических болезнях матери и отца, после перенесенной острой респираторной вирусной инфекции во время беременности, не леченной УГИ.

Предыдущий акушерский анамнез (рис.6)

Также был изучен риск формирования ВПР ЦНС у плода в связи с паритетом и наличием аборт и выкидышей в анамнезе. Результаты статистического анализа представлены в таблице 16.

Из вышеуказанных данных видно, что статистически значимое

снижение риска возникновения ВПР ЦНС отмечалось для повторнородящих (OR=0,65, 95% CI: 0,44-0,97), несколько сильнее данная тенденция выражена для повторнородящих с неосложненным акушерско-гинекологическим анамнезом (OR=0,57, 95% CI: 0,35-0,94). При этом не было получено статистически значимых сведений о влиянии на риск возникновения ВПР ЦНС наличия в анамнезе абортов и выкидышей.

У 17,2% опрошенных матерей, родивших детей с ВПР ЦНС, беременность была первая, против 9% в контрольной группе. Шанс рождения живого ребенка с ВПР ЦНС при первой беременности в 2,5 раза выше, чем от последующих беременностей (OR=1,18).

В анамнезе отмечали один выкидыш у 27,6% женщин, имеющих детей с ВПР, и 45,4% женщин в контрольной группе (табл.18).

Однократный выкидыш не является значимым фактором риска возникновения ВПР при последующей беременности (OR=0,45). Однако, многократные выкидыши в ранние сроки имеют прямую умеренную корреляцию с риском формирования ВПР ЦНС у плода (OR=3,08 $r=+0,47$ $R=22\%$ и $\chi^2=7,7$ $P<0,05$). Шанс развития ВПР ЦНС после частых выкидышей в 10 раз выше (табл. 20).

Таким образом, высокий риск формирования ВПР ЦНС отмечался у женщин с отягощенным акушерским анамнезом – частые выкидыши ($r=0,47$) в ранних сроках ($\chi^2=7,7$) (OR=10,6).

В семьях, с высоким риском формирования ВПР ЦНС у плода, в 3,4% случаев отмечались эпизоды мертворождения и в 13,8% смерть других детей в возрасте до 1 года (10,3%), преимущественно на дому, реже в родильном доме (3,4%).

Семьи с эпизодами мертворождения ($\chi^2=31,47$, $P<0,001$) и случаев смерти ребенка, родившегося живым ($\chi^2=24,25$, $P<0,001$), преимущественно

на первом году жизни (ОШ=1,1), имели высокий риск рождения ребенка с ВПР ЦНС (табл.20).²⁶

ВПР ЦНС формировался у ребенка от двойни лишь в 6,8% случаев, против 18,1% случаев в контрольной группе. Вероятность формирования ВПР ЦНС при многоплодной беременности не прослеживалась (OR=0,66).

ВПР ЦНС формировался у плода при сроках до 2 лет между беременностями в 41,4% случаев, против 18,1% в контрольной группе при тех же сроках между беременностями.

Шанс формирования ВПР ЦНС увеличивался при малых сроках (до 2 лет) между беременностями (OR=1,23).

Немаловажным критерием, характеризующим социальное поведение, в ряде случаев оказывающим, негативное влияние на формирование здоровья половой сферы женщины, является срок начала половой жизни. По нашим данным, у женщин основной группы он составлял от 13 до 36 лет, в среднем $19,1 \pm 0,2$ лет, в группе контроля – от 14 до 30 лет, в среднем $19,8 \pm 0,1$. Различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$), что свидетельствует о взаимосвязи возраста начала половой жизни женщины и риска возникновения ВПР ЦНС: при более раннем начале половой жизни вероятность ВПР ЦНС увеличивалась.

Среди осложнений беременности была изучена взаимосвязь с риском ВПР ЦНС таких патологических состояний, как угроза прерывания беременности, токсикозы, многоводие, маловодие, задержка внутриутробного развития (ЗВУР) плода. Данные о частоте других распространенных осложнений, более характерных для поздних сроков беременности, например, анемий, отеков беременных и гестозов, были оценены нами как заведомо недостоверные, так как в основной группе у значительной части исследуемых беременность была прервана во втором триместре или начале третьего триместра, то есть до возможного срока возникновения данных

форм патологии. Полученное нами распределение представлено в таблице 21.

Таким образом, установлена прямая взаимосвязь между частотой изучаемых осложнений беременности и частотой ВПР ЦНС, наиболее выраженная для токсикоза (OR=2,83, 95% CI: 1,77-4,53), а также патологического количества околоплодных вод (OR=2,36, 95% CI: 1,40-3,95). Связь ВПР ЦНС с угрозой прерывания беременности и ЗВУР плода также статистически значима: OR=1,81, 95% CI: 1,14-2,87 и OR=2,08, 95% CI: 1,15-3,78, соответственно.

Токсикоз в первом триместре беременности отмечался у 48,3% женщин в 1 группе (ВПР ЦНС) и у 63,6% женщин во второй группе (без ВПР ЦНС). Шанс рождения ребенка с ВПР ЦНС женщиной без токсикоза в первом триместре беременности в 1,85 раз ниже, чем после беременности с проявлениями токсикоза (OR=1,4).

Отеки во время беременности отмечали 48,3% женщин из первой группы (плод с ВПР ЦНС), из них 44,8% во второй половине беременности, что достоверно чаще, чем у женщин из второй группы (18,1% P<0,05). Риск сформированного ВПР плода у беременной с отеками в 4,3 раза выше, чем у беременной без отеков (OR=1,4).

Повышение артериального давления во время беременности отмечали 24,1% женщин из первой группы, из них 20,6% во второй половине беременности, что достоверно ниже частоты повышения артериального давления у женщин из второй группы (9,0%, P<0,05). Риск сформированного ВПР ЦНС у плода у беременной с повышением АД в 3 раза выше, чем у беременной с нормальным АД (OR=1,23). Повышение АД во второй половине беременности повышает риск сформированного ВПР ЦНС в 2,7 раз (OR=1,23).

Белок в моче во второй половине беременности констатировали 17,2% женщин из первой группы и 9,0% женщин из контрольной группы (P<0,05).

Риск сформированного ВПР ЦНС у женщины с протеинурией во второй половине беременности в 2,4 раза выше, чем у женщин без протеинурии (2OR=1,18).

Лечение по поводу тяжелого гестоза получали 17,2% женщин из первой группы и 9,09% женщин второй группы. Шанс рождения ребенка с ВПС живым у женщин после стационарного лечения по поводу гестоза беременной в 1,1 раз выше, чем без гестоза (OR=1,04).

51,7% женщин, родивших детей с ВПР ЦНС, и 54,5% женщин, родивших здоровых детей, получали во время беременности медикаментозное лечение, связанное с сопутствующим соматическим заболеванием. Использование медикаментозных средств во время беременности (препараты железа, тиреотропные препараты, спазмолитики, антибиотики) не явилось риском для формирования ВПР ЦНС у плода. У женщин, не получивших лечение, назначенного врачом, риск формирования ВПР ЦНС у плода был высоким (OR=1,6).

Всем беременным, родившим детей с ВПР ЦНС, во время беременности проводилось УЗИ. Ни в одном случае ВПР ЦНС у плода не распознан. В 51,7% случаев было проведено в среднем 3 УЗИ. Увеличение кратности УЗИ не повышало шанс распознавания ВПР ЦНС (OR=0,74).

У 31,1% женщин, родивших детей с ВПР и у 48,5% женщин, родивших детей без ВПР ЦНС, были признаки угрозы прерывания беременности. У женщин, родивших детей с ВПР ЦНС, отмечались признаки угрозы прерывания, преимущественно в первом триместре беременности (OR=1,18). Стационарное лечение в этом периоде беременности снижало риск формирования ВПР ЦНС (OR=0,79).

Шансы формирования ВПР у детей обоих полов одинаковые (OR=1,0). У новорожденных с ВПР ЦНС в 37,9% случаев предполагался низкий вес, против 18,1% в контрольной группе. Риск сформированного ВПР при низком весе в 2,7 раз выше (OR=1,27).

В результате проведенного исследования был определен и ранжирован по значимости перечень факторов, имеющих статистически достоверную связь с риском возникновения ВПР ЦНС плода, представленный в таблице 22.

Т

Прогнозирование риска формирования и рождения ребенка с ВПР ЦНС

Задачей данного фрагмента исследования – это оценка степени влияния медицинских, биологических, социальных, бытовых, гигиенических и экологических факторов на формирование ВПР ЦНС плода.

Степень вышеперечисленных факторов влияния изучена методом дискриминантного анализа. Сформирована группа признаков в изучаемых группах и составлен рейтинг их информативной значимости (табл.23). На основании выделенных информативных признаков составлен тест прогнозирования относительного риска формирования ВПР плода и рождения ребенка с ВПР ЦНС.

Наибольший риск формирования ВПР ЦНС у плода наблюдался при наличии факторов, превышающих порог (P) для $Se+Sp > 100,0$, $ПК > 3,0$.

В структуре рисков, определяющих формирование ВПР ЦНС у плода, по прогностической значимости доминировали медицинские риски (ПК = 22,92), далее в порядке убывания – бытовые и экологические (ПК = 2,58), социальные и биологические (ПК = 2,1)(табл.24).

При выделении семьи высокого риска формирования ВПР ЦНС у будущего ребенка необходимо учитывать все параметры, представленные в таблице .

Для выделения семьи с высоким риском зачатия плода с ВПР ЦНС обязательно 4 фактора с уровнем ПК более 4,1; 6 – с уровнем ПК от 3,1 до

4,0; 8 – с уровнем ПК от 1,1 до 3,0 и 1 – с уровнем ПК до 1,0. Общая сумма ПК более 55,0.

Для выделения семьи с умеренным риском формирования ВПР ЦНС у плода обязательно 2 фактора с уровнем ПК 4,1; 3 – с уровнем ПК 3,1-4,0; 12 – с уровнем ПК 1,1-3,0 и 2 – с уровнем ПК до 1,0. Общая сумма ПК от 45,0 до 54,0.

Для выделения семьи с низким риском формирования ВПР ЦНС у плода обязательно наличие 1 фактора с уровнем ПК 4,1; 2 – с уровнем ПК 3,1 – 4,0; 14 факторов с уровнем ПК 1,1-3,0 и 2 – с уровнем ПК до 1,0. Общая сумма ПК от 41,9 до 44,9 (табл. 26).

Наибольшее прогностическое значение для выявления сформированного ВПР у плода имеют признаки, превышающие порог (Р) для $Se+Sp>100,0$ $ПК>1,0$ (табл. 27).

Наиболее значимыми факторами, подтверждающими высокую вероятность сформированного ВПР, являются медицинские риски (табл.27).

Для прогнозирования высокой вероятности сформированного ВПР у плода обязательно наличие всех факторов риска, умеренной вероятности - 3-х факторов, из них один с ПК 1,1-3,0; низкой вероятности – 2-х факторов, из них один с ПК 1,1-3,0 (табл. 27).

Таким образом, на основании статистического сопоставления уровня влияния различных факторов на формирование ВПР ЦНС у плода и рождения живого ребенка с ВПР ЦНС установлено доминирующее влияние медицинских факторов (ПК = 22,92 и ПК = 93,3 соответственно).

Влияние бытовых, экологических, гигиенических, социальных факторов прогностически менее значимо при формировании ВПР ЦНС у плода (табл.28).

В структуре медицинских факторов, определяющих высокий риск формирования ВПР ЦНС у плода, доминировали следующие (ПК = 22,92 и ПК = 93,3): несвоевременность и неполноценность профилактических мероприятий, в частности, приема витаминов и микроэлементов (OR=2,64, 95% CI: 1,76-3,98), приема препаратов, содержащих фолиевую кислоту (OR=0,49, 95% CI: 0,27-0,88), ОРВИ во время беременности, УГИ, соматические заболевания женщины, отягощенный акушерский анамнез: неоднократные выкидыши в анамнезе, УГИ, соматические заболевания женщины, непланирование беременности, укорочение сроков между родами до 2-х лет, угроза прерывания беременности на ранних сроках, ОРВИ во время беременности, эпизоды мертворождения и смерти детей на первом году жизни.

Среди бытовых, экологических и гигиенических рисков формирования ВПР ЦНС у плода доминировали такие факторы, как психоэмоциональное напряжение женщины, профессиональные вредности, несоблюдение норм питания, экологическое неблагополучие, весенне-летние месяцы зачатия, вредные привычки.

Среди социальных факторов наиболее значимы были по данным - неосведомленность о планировании беременности, родственный брак.

Наиболее часто проявлениями сформированного ВПР ЦНС были такие признаки, как поздний гестоз беременной, угроза прерывания беременности, предполагаемая низкая масса плода.

Анализ влияния факторов риска на различных сроках антенатального периода выявил зависимость с видом формирования ВПР ЦНС. Большинство ВПР ЦНС были сформированы у плода при воздействии комплекса факторов риска в первом триместре беременности (91,1%).

В первые 6 недель беременности наличие факторов риска позволяют прогнозировать высокий риск формирования врожденной гидроцефалии

(ПК=15,2). В этот период возможно формирование аномалии Денди Уокера (ПК=3,5), мультикистозной энцефаломалиции и кортикальной дисплазии (ПК=3,1), прозенцефалия (ПК=2,9) и гипоплазия мозжечка (ПК=2,0).

Риск формирования агенезии мозолистого тела увеличивается на сроках 12-20 недель гестации (ПК=4,8).

Влияния прогностически важного фактора – «несвоевременность и неполноценность профилактических мероприятий, в частности, приема витаминов и микроэлементов, приема препаратов, содержащих фолиевую кислоту» у анкетированных женщин в разные сроки беременности, на формирование ВПР ЦНС среди обследованных детей подтверждалось результатами корреляционного анализа.

Для профилактики рождения детей с ВПР большое значение имеет проведение прегравидарной подготовки до и во время беременности, в частности, прием фолиевой кислоты, препаратов йода. Как показал опрос матерей, прием фолиевой кислоты (рис.6) в большинстве случаев осуществлялся, но только 38,9% женщин начали прием фолиевой кислоты с первого дня беременности. Во втором триместре беременности использовали прием препарата 39,6% женщин, а в третьем триместре – 8,3% и не принимали – 13,2% женщин.

Рисунок 7. – Показатели применения фолиевой кислоты женщинами в период беременности

Другим немаловажным аспектом для матерей обследованных детей, является прием препаратов йода во время беременности, с учетом того факта,

что Кыргызстан является йоддефицитным регионом в мире и больше 50% населения испытывают недостаток йода. Недостаток йода в организме в свою очередь приводит к патологии щитовидной железы, а у беременных женщин может вызвать нарушение в формировании и функционировании ЦНС у плода. Как отражено на рисунке 7., из числа матерей обследованных детей, не принимали препараты йода 13,2% женщин. С первого триместра беременности принимали йод – 37,5% женщин, а со второго триместра – 40,3% и с третьего – 9% женщин. Представленная картина использования йода в профилактике ВПР соответствует картине приема фолиевой кислоты, то есть, одни и те же матери принимали оба препарата в период беременности.

Рисунок 8. – Показатели применения препаратов йода матерей в период беременности

Следует отметить, что применение фолиевой кислоты и препаратов йода во время беременности не имело существенных различий относительно массы тела новорожденных, матери которых не использовали эти средства. Так, с массой тела менее 1000 гр родился 1 ребёнок. С массой тела от 1000 до 1499 гр в группах находились в пределах 5,57 – 10,5%. С массой тела от 1500 до 2499 гр эти показатели составили от 12,28 до 33,3%, а в пределах 2500 – 4000 гр показатели составили 5,26 – 7,14%, а трое новорожденных родились с массой тела больше 4000 гр.

Результаты исследования подтвердили, что некачественное выполнение профилактических мероприятий формирования ВПР ЦНС во время беременности в период от 3 до 5 недель беременности высоко коррелирует с риском формирования врожденной гидроцефалии ($R=0,87$), аномалией Денди

Уокера ($R=0,71$); умеренная корреляция - с риском формирования гипоплазии мозжечка ($R=0,31$) и прозенцефалией ($R=0,40$).

5-6 недели беременности являются вторым критическим периодом формирования ВПР ЦНС (септооптическая дисплазия, кортикальная дисплазия $R=0,63$), 7-16 недели – третий критический период, при котором прослеживается умеренная корреляция с риском формирования микроцефалии ($R=0,30$), 17-20 недели - четвертый критический период с риском формирования агенезии мозолистого тела ($R=0,60$).

Одним из наиболее важных факторов, способствующих снижению риска возникновения ВПР ЦНС, является своевременность и *полноценность профилактических мероприятий*, в частности, витаминoproфилактики. В связи с этим, нами были изучены сроки начала приема витаминов и микроэлементов (ПВМ) у исследуемых женщин, распределенных по данному показателю следующим образом (табл. 31.).

Согласно полученным данным, в случае раннего, до наступления 7 недели беременности срока начала витаминoproфилактики наблюдалось статистически значимое снижение риска возникновения ВПР ЦНС плода ($OR=0,29$, 95% CI: 0,18-0,47). С другой стороны, поздний, позже 12 недель беременности, срок начала витаминoproфилактики, соответствует увеличению риска рождения ребенка с ВПР ЦНС ($OR=2,64$, 95% CI: 1,76-3,98).

Дополнительно была изучена частота приема препаратов, содержащих фолиевую кислоту, которая обладает доказанным благоприятным эффектом на риск формирования ВПР ЦНС. Распределение женщин в основной и контрольной группах по данному показателю отражено в таблице 34.

Таким образом, в группе контроля наблюдалось статистически значимое преобладания процента женщин, принимавших препараты фолиевой кислоты ($OR=0,49$, 95% CI: 0,27-0,88) (табл.32).

По результатам проведенного анкетирования среди 120 женщин видно, что в 87,8% случаев источником информации о методах профилактики формирования ВПР ЦНС плода, в том числе о витаминпрофилактике, являлись гинекологи. В связи с этим для основной и контрольной групп были рассчитаны средние значения срока постановки беременной на учет к гинекологу, как фактора, оказывающего непосредственное влияние на своевременность первичной профилактики ВПР ЦНС плода. Согласно полученным данным, средний срок постановки на учет в основной группе составил $10,5 \pm 0,3$ недели беременности, в группе контроля – $9,7 \pm 1,7$ недели беременности. Различия данных показателей статистически значимы ($p < 0,05$), что свидетельствует о влиянии срока начала врачебного наблюдения беременной на риск формирования ВПР ЦНС плода.

Заключение

В структуре причин инвалидности детского населения в последние годы лидирующие позиции занимают болезни нервной системы, врожденные аномалии развития. При моделировании и построения прогноза ситуации в связи с ВПР у детей определено, что в ближайшие 10 лет инвалидность детей в связи с ВПР может увеличиться в 2,5 раза

Высокий риск формирования ВПР нервной системы обусловлен комплексом социальных, бытовых, средовых и медицинских факторов. В формировании ВПР ЦНС плода установлено доминирующее влияние медицинских факторов (ПК = 22,92 и ПК = 93,3 соответственно): несвоевременность и неполноценность профилактических мероприятий, в частности, приема витаминов и микроэлементов (OR=2,64, 95% CI: 1,76-3,98), приема препаратов, содержащих фолиевую кислоту (OR=0,49, 95% CI: 0,27-0,88), неоднократные выкидыши в анамнезе, УГИ, соматические заболевания женщины, непланирование беременности, укорочение сроков

между родами до 2-х лет, угроза прерывания беременности на ранних сроках, ОРВИ во время беременности, эпизоды мертворождения и смерти детей на первом году жизни.

Одним из основных факторов, способствующих формированию ВПР ЦНС - является течение беременности у матерей. Как показали исследования, во всех группах детей с ДЦП, значительная роль принадлежит токсикозу беременных (40 – 76,9%), угрозе выкидыша (34,6 – 50,6%) и перенесенным вирусным респираторным инфекциям (50 – 69,2%). Такое осложнение в анамнезе, как преждевременная отслойка плаценты отмечена преимущественно в группе детей с гемиплегией (26,9%). Инфекция половых путей матерей (кольпит) также имела место во всех группах детей и составила от 20 до 46,2%. Фактор наличия анемии у матерей составил 31,7 – 50% женщин.

По современным протоколам по ведению беременности большое значение придается прегравидарной подготовке, особенно это касается для профилактики рождения детей с пороками развития ЦНС. В наших исследованиях большинство женщин (60,4 – 62,5%) начинали прием фолиевой кислоты и препаратов йода в поздние сроки беременности, а в 13,2% случаев не принимали совсем, что могло сыграть несомненную роль как причинный фактор формирования ВПР ЦНС. Следует также отметить, что в перинатальный период более позднее установление окончательного диагноза ДЦП, в последующем будут влиять на исходы реабилитационных мероприятий.

В первые 6 недель беременности наличие факторов риска прогнозируют высокий риск формирования врожденной гидроцефалии (ПК=15,2); умеренный риск формирование аномалии Денди Уокера (ПК=3,5), мультикистозной энцефаломалии и кортикальной дисплазии (ПК=3,1), прозенцефалия (ПК=2,9) и гипоплазия мозжечка (ПК=2,0). Риск

формирования агенезии мозолистого тела увеличивается на сроках 12-20 недель гестации (ПК=4,8).

3.2. Частота и структура клинико-неврологических синдромов у детей при врожденных пороках развития центральной нервной системы

Целью данного фрагмента исследования явилось изучение частоты и структуры клинико-неврологических проявлений врожденной патологии нервной системы у детей.

Обследованы 144 ребенка с ВПР ЦНС. В возрасте от 1 месяца до 1 года ВПР НС наблюдались у 44,4% детей, в 36,1% случаев ВПР НС от 1 до 3 лет (табл.33). 1/5 из числа обследованных детей составили новорожденные (19,4%).

10
Рисунок 9. Структура ВПР НС у обследованных больных детей.

В структуре ВПР НС наиболее часто наблюдались: врожденная гидроцефалия (34,02%), спинно-мозговая дизрафия (20,8%), дисмиелинизация (15,97%), реже - агенезия мозолистого тела (7,6%), прозенцефалия (7,6%), аномалия Денди Уокера (5,5%), мультикистозная энцефаломалиция (4,86%), септооптическая дисплазия (4,16%), микроцефалия (1,3%) (рис. 9).

У детей первого месяца жизни чаще наблюдались проявления врожденной гидроцефалии (52,9%), спинно-мозговой дизрафии (29,4%), реже - дисгенезия мозолистого тела (17,6%) (рис. 10).

Рисунок 10. Структура ВПР ЦНС у обследованных детей первого месяца жизни

Клинические проявления неврологических синдромов у новорожденных с ВПР ЦНС имели свои особенности. Признаки гипоксического поражения головного мозга наслаивались на проявления незрелости нервной системы (умеренное снижение двигательной активности, мышечная гипотония и гипорефлексия, мелкий и непостоянный тремор конечностей и подбородка, легкий атетоз, непостоянное косоглазие, горизонтальный нистагм).

У 42,8% детей первого месяца жизни среди ВПР ЦНС преобладала нервно-рефлекторная возбудимость, у 39,2% детей - синдром общего угнетения, у 21,4% - расширение ликворных пространств синдром; реже судорожный синдром (14,2%) (табл. 34).

У 10 детей (35,7%)¹⁰ наблюдалось сочетание синдромов, или один синдром сменялся другим.

Обнаружение симптомов общего угнетения (83,3%), наличие судорог (61.1%) и гипервозбудимости возможно при расширении ликворных пространств у новорожденного (рис.11).⁸

Рисунок 11. Частота клинических неврологических синдромов в у новорожденных с врожденными пороками развития нервной системы (%).

У 21,4% новорожденных с дисгенезией мозолистого тела преобладали - судорожный, общего угнетения синдромы.

У детей со спинно-мозговой грыжей часто выявлялись двигательные нарушения (80,0), гипервозбудимость (60,0) и общее угнетение (50,0), реже судорожный и гипертензионный синдромы.

Таким образом, у новорожденных детей (0-1 месяц) с ВПР НС преобладают нервно-рефлекторная возбудимость (42,8%), синдром общего угнетения (39,2%), расширение ликворных пространств (21,4%), реже - судорожный синдром (14,2%), вызванные преимущественно врожденной гидроцефалией (52,9%), дисгенезией мозолистого тела (17,6%) и спинно-мозговой дизрафией (29,4%).

У обследованных детей на первом году жизни чаще выявлялись врожденная гидроцефалия (53,5%), спинно-мозговая дизрафия (14,08%) (рис. 12).

Рисунок 12. Структура ВПР ЦНС у обследованных детей первого года жизни.

У наблюдаемых детей первого года жизни неврологическом статусе доминировали такие синдромы поражения ЦНС, как расширение ликворных пространств, судорожный синдром, синдром двигательных нарушений, синдром гипервозбудимости и общего угнетения (табл.35).

Рисунок 13. Частота клинических неврологических синдромов в зависимости от вида ВПР ЦНС у детей от 1 месяца до 1 года.

У детей с ВПР ЦНС, обследованных на первом году жизни,

преобладали указанные выше синдромы, чаще синдром гипервозбудимости и общего угнетения, чаще всего были вызваны врожденной гидроцефалией (53,5%), спинномозговой дизрафией (14,08%), реже - пороком Денди Уокера, субарахноидальной кистой, голопроэнцефалией (рис. 13.).

В структуре ВПР НС у обследованных детей от 1 года до 3 лет одинаково часто отмечалась спинномозговая грыжа, агенезия мозолистого тела и врожденная гидроцефалия (29,6%), реже микроцефалия (7,4%) (рис.14)

Рисунок 14. Структура ВПР ЦНС у обследованных детей от 1 года до 3 лет.

Клиническими проявлениями неврологической симптоматики ВПР ЦНС в этом возрасте были преимущественно синдром гипервозбудимости и задержки психомоторного развития (66,6%), судорожный синдром 51,8%) и расширение ликворных пространств (33,3%).

Рисунок 15. Частота клинических и неврологических синдромов в зависимости от вида ВПР НС у детей от 1 до 3 лет.

У этой возрастной группы детей с ВПР ЦНС причиной указанных неврологических синдромов были вызваны часто наблюдаемые в этом возрасте спинно-мозговая грыжа, агенезия мозолистого тела, врожденная гидроцефалия (29,6%), реже микроцефалия (7,4%) (рис.15).

Среди обследованных детей с ВПР НС 3х-летнего возраста и старше неврологической симптоматики, была вызвана спинно-мозговой грыжей (40,0%), артериовенозной мальформацией (24,0%), дисгенезией мозолистого тела (20,0%), редко - пороком Денди Уокера и порэнцефалией (8,0%) (рис.15,

16).

Рисунок 16. Структура ВПР НС у обследованных детей 3 лет. (%)

У этой группы детей сохранялся судорожный синдром, появлялись синдром гиперактивности, дефицита внимания и задержки психического развития. Другие синдромы - гиперактивность, атактический встречались реже (рис.16).

Рисунок 17. Частота неврологических синдромов в зависимости от вида ВПР НС у детей 3 лет (абс).

Клиническую манифестацию ВПР ЦНС можно ожидать на любом возрастном этапе жизни ребенка с рождения до 3 лет. Ранние проявления ВПР ЦНС отмечаются у новорожденных и детей грудного возраста, имеющих более тяжелые формы течения заболевания.

В неврологическом статусе у детей первого месяца жизни с врожденными пороками нервной системы преобладают синдромы угнетения, повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, судорожный, нарушения функции тазовых органов, изменения черепно-мозговых нервов, расширение ликворных пространств.

На первом году жизни – синдромы задержки психомоторного и речевого развития, двигательных нарушений, гидроцефальный и судорожный.

Рисунок 18. Динамика ведущих неврологических синдромов у детей различного возраста с ВПР ЦНС (абс / %).

Как оказалось, у детей с ВПР ЦНС, выявленными в неонатальном периоде, чаще встречаются ликвородинамические нарушения (92,8) с тенденцией к снижению их частоты к трем годам жизни (48,07). В 3-х летнем возрасте в 2 раза снижается вероятность выявленных у новорожденных двигательных нарушений (67,8% против 28,8%), в 3 раза - нарушений функций тазовых органов (57,14% против 15,38%).

Относительно стойкими были изменения со стороны черепно-мозговых нервов и судорожный синдром.

Симптомы задержки психомоторного развития (73,1%)¹⁰ проявления эпилепсии (7,3%), ДЦП (55,7%) и вторичной гидроцефалии (34,6%) чаще выявлялись у детей от 1 до 3 лет (рис. 18).

Заключение

Наиболее частая патология в структуре ВПР ЦНС - это врожденная гидроцефалия (34,02%), спинномозговая дизрафия (20,8%), дисмиелинизация (15,97%), реже встречаются агенезия мозолистого тела (7,6%), прозенцефалия (7,6%), аномалия Денди Уокера (5,5%), мультикистозная энцефаломалиция (4,86%), септооптическая дисплазия (4,16%), микроцефалия (1,3%)

Клиническими проявлениями врожденных пороков развития нервной системы у детей в раннем возрасте являются синдромы: судорожный, гипертензионно-гидроцефальный, двигательных нарушений, задержки психического развития, гиперактивности, дефицита внимания и атактический.

У новорожденных детей (1го месяца жизни) с ВПР ЦНС преобладают нервно-рефлекторная⁸ возбудимость (42,8%), синдром общего угнетения (39,2%), расширение ликворных пространств (21,4%), реже - судорожный синдром (14,2%), вызванные преимущественно врожденной гидроцефалией (52,9%), дисгенезией мозолистого тела (17,6%) и спинно-мозговой дидрафией

(29,4%).

У обследованных детей с ВПР ЦНС на первом году жизни преобладали расширение ликворных пространств (61,97%), судорожный синдром (54,92%), синдром двигательных нарушений (45,07%), синдром гипервозбудимости и общего угнетения, вызванные чаще всего врожденной гидроцефалией (53,5%), спинно-мозговой дизрафией (14,08%), реже - пороком Денди Уокера, субарахноидальной кистой, глопроэнцефалией.

У детей от 1 до 3 лет с ВПР ЦНС из числа неврологических синдромов преобладали проявления синдрома гипервозбудимости и задержки психомоторного развития (66,6%), судорожный синдром (51,8%), реже - расширение ликворных пространств (33,3%), вызванные часто наблюдаемыми в этом возрасте спинно-мозговой грыжей, агенезией мозолистого тела, врожденной гидроцефалией (29,6%), микроцефалией (7,4%).

У детей 3 лет и старше преобладали судорожный синдром (40,0%), синдром гиперактивности, дефицита внимания и задержки психического развития (48,0%), реже - гипервозбудимость (28,0%), атактический (36,0%) синдром, как результат проявления спинно-мозговой грыжи (40,0%), артериовенозной мальформации (24,0%), дисгенеза мозолистого тела (20,0%), реже - порока Денди Уокера и порэнцефалии (8,0%).

Симптомы задержки психомоторного развития (73,1%), проявления эпилепсии (7,3%), ДЦП (55,7%) и вторичной гидроцефалии (34,6%) чаще имели место у детей от 1 до 3 лет.

3.3. Диагностическая значимость неврологических синдромов при различных формах врожденной патологии нервной системы у детей

Проблема количественной оценки симптоматики решалась вычислением информационного коэффициента–диагностического коэффициента (ДК) системы признаков (Гублер Е.В.,1978), который интегрально отражал параметры чувствительности и информативности симптомов, и представлял собой логарифм отношений вероятностей при сравниваемых заболеваниях

$$\text{ДК} = 100 \lg \frac{P(\text{SiB1})}{P(\text{SiB2})}$$

ДК - Диагностическая ценность клинических синдромов при различных форма ВПР НС у детей

Рисунок 19. Возрастная динамика доминирующих синдромов при врожденной гидроцефалии у детей (ДК).

При врожденной гидроцефалии диагностически значимыми с первого месяца жизни были судорожный синдром (ДК=0,43), расширение ликворных пространств (ДК=0,8) (рис.18).

Рисунок 20. Возрастная динамика доминирующих синдромов при дисгенезии мозолистого тела у детей (ДК).

При дисгенезии мозолистого тела начальные неврологические синдромы проявляются с первых недель жизни, доминирующими из которых был судорожный синдром (0,98). К трем годам формируется синдром гиперактивности (ДК=0,79) и нарастает высокая вероятность судорожного синдрома (ДК=1,44). (рис.19).

Рисунок 21. Возрастная динамика доминирующих синдромов при спинномозговой дизрафии у детей (ДК).

У детей с проявлениями спинно-мозговой дизрафии в месячном возрасте диагностическую значимость имеют синдром двигательных нарушений (1,18), к 3 годам отмечается нарушение функции тазовых органов (ДК=2,64) (рис. 21).

Рисунок 22. Возрастная динамика доминирующих синдромов при пороке Денди Уокера у детей (ДК).

При пороке Денди Уокера первые неврологические проявления отмечались у детей от 1 до 12 месяцев, среди которых высокую диагностическую значимость имело расширение ликворных пространств (ДК=1,08), к 3-х летнему возрасту возрастает значимость атаксического (ДК=2,0) и судорожного синдромов (ДК=1,44) (рис.22).

Диагностически значимым синдромом субарахноидальной кисты в возрасте от 1 до 12 месяцев был также судорожный синдром (0,5) (рис.23)

Рисунок 23. Возрастная динамика доминирующих синдромов при

субарахноидальной кисте у детей (ДК).

При порэнцефалии в первые 12 месяцев жизни преобладали синдром гипервозбудимости и судорожный синдром (рис.24). К 3-м годам диагностическую значимость приобретали нарастающий синдром гипервозбудимости (ДК=2,8) и признаки расширения ликворных пространств (ДК=1,75). В более старшем возрасте возрастает гиперактивность и выявляется задержка психомоторного развития (рис.24).

Рисунок 24. Возрастная динамика доминирующих синдромов при порэнцефалии у детей (ДК).

При микроцефалии доминирующие неврологические синдромы появляются в первые 3 года жизни (судорожный синдром, синдром гипервозбудимости и синдром задержки психомоторного развития) (рис.25).

Рисунок 25. Возрастная динамика доминирующих синдромов при микроцефалии у детей (ДК).

Заключение.

Выявлена взаимосвязь неврологических синдромов с различными формами врожденной патологии нервной системы у детей различного возраста.

При обследовании новорожденных детей и обнаружении у них судорожного синдрома (ДК=0,98) можно предполагать наличие дисгенезии мозолистого тела. При наличии расширения ликворных пространств (ДК=0,8), как ведущего симптома, можно думать о наличии врожденной гидроцефалии. Выявление синдрома двигательных нарушений (ДК=1,18) будет свидетельствовать о возможном наличии спинномозговой дизрафии.

При обнаружении судорожного синдрома (ДК=0,5) у детей в возрасте 1 мес. — 1 год необходимо включить в перечень дифференцируемой патологии

такие изолированные виды ВПР ЦНС, как субарахноидальная киста (ДК=0,5) или голопроэнцефалия (ДК=0,85). Расширение ликворных пространств может свидетельствовать о врожденной гидроцефалии или пороке Денди-Уокера (ДК=1,08). Наличие у ребенка синдрома двигательных нарушений должно нацелить практикующего врача на исключение спинномозговой дизрафии (ДК=1,08) или порэнцефалии (ДК=0,7).

У детей в возрастной группе 1—3 года при наличии задержки психического развития необходимо заподозрить микроцефалию (ДК=1,01). Выявление расширения ликворных пространств должно обратить внимание на порэнцефалию (ДК=0,75).

При наличии у детей в возрасте 3х лет и старше судорожного синдрома можно предположить артериовенозную мальформацию (ДК=2,46). Синдром гиперактивности и дефицита внимания может свидетельствовать о порэнцефалии (ДК=0,37) и дисгенезии мозжечка, а нарушение мочеиспускания - о спинномозговой дизрафии (ДК=2,64). Наличие атактического синдрома должно нацелить врача на поиск порока Денди-Уокера (ДК=2,0).

Одним из основных параметров ВПР ЦНС являются присутствие дисгенезии. Наши исследования показали (рис.26), что основными вариантами дисгенезии явились дисмиелинизация головного мозга -31,3% (45 детей), врожденная гидроцефалия -19,4% (28 детей) и фокальная корковая дисплазия 18,1% (26 детей), которые в совокупности составили – 68,8% (99 детей). Такие пороки развития, как порэнцефалия, шизэнцефалия, мультикистозная энцефаломалиция составили в совокупности -16,7% (24 ребенка). На остальные 11 вариантов дисгенезии пришлось 15,5% (21 ребенок).

Рисунок 26. – Показатели дисгенезии мозга у обследуемых детей с ДЦП

Таким образом, из наших данных вытекает, что из дисгенезий у детей наиболее часто встречаются дисмиелинизация головного мозга, врожденная гидроцефалия и фокальная корковая дисплазия. Сравнительный анализ состояния головного мозга у детей с пороками развития показал, что при

смыкании нервной трубки и миелинизации имеются существенные различия (табл. 38.). Так, объем правого и левого желудочка (апикальная часть) у детей со смыканием нервной трубки превышает таковой объем у детей с явлениями миелинизации ($P < 0,001$). Подобная же закономерность наблюдается и в объемах третьего и четвертого желудочков ($P < 0,01 - < 0,001$). Размер кистозного образования в первой группе в два раза превышал этот размер во второй группе ($P < 0,001$). При этом размер патологических участков не достигает значимых изменений ($P > 0,05$). Эти показатели при сравнении групп детей со смыканием нервной трубки, в сочетании с нейрональной миграцией (табл. 38.) имеют иные значения. Так, достоверные различия отмечаются в объеме левого бокового ($P < 0,05$) и третьего желудочков ($P < 0,05$) в сторону увеличения их у детей со смыканием нервной трубки. Сравнительный анализ размеров и состояний желудочков мозга между группами детей с миелинизацией и нейрональной миграцией (табл. 39) показал отсутствие достоверных различий ($P > 0,05$).

Показатели размеров и состояния желудочков мозга у детей с ВПР ЦНС в зависимости от сроков гестации показал, что недоношенность различной степени не повлияла на изменения значений желудочков ($P > 0,05$). Так, объем правого желудочка составил при доношенной беременности $10,202 \pm 0,594$, а при недоношенности 1-4 степени эти значения наблюдались в пределах $11,63 \pm 1,269 - 9,0 \pm 1,282$. Объем левого желудочка у доношенных детей составил $10,0,76 \pm 0,587$, а недоношенных детей $11,257 \pm 1,197 - 9,25 \pm 1,424$. Соответственно объемы третьего желудочка составили: $9,345 \pm 0,514$ и $10,935 \pm 1,294 - 9,25 \pm 1,031$, а четвертого - $12,356 \pm 0,569$ и $13,435 \pm 1,314 - 11,125 \pm 1,043$. Размеры патологических участков соответственно: $26,604 \pm 1,497$ и $31,117 \pm 4,023 - 28,383 \pm 2,741$. Размер кистозного образования составил при доношенной беременности $19,766 \pm 1,736$, а при недоношенной - в пределах $20,667 \pm 5,12 - 17,25 \pm 2,18$.

Статистическая обработка данных структурных поражений головного мозга у обследуемых детей при помощи МРТ, показала высокую чувствительность ($Se=98\%$) и специфичность ($Sp=95\%$) этого метода исследования.

Наиболее частыми причинами формирования стойких последствий является ДЦП. Группа детей с ДЦП (49 случаев) выявленных в результате данного исследования была дополнена результатами ретроспективного наблюдения (31 случай).

Нами проведена клинико-неврологическая оценка эффективности медицинских и реабилитационных процедур у 80 детей с ДЦП.

Изучена сравнительная эффективность двух видов лечебно-реабилитационных программ. Основную группу составили 60 детей с ДЦП, которым проведен весь комплекс реабилитации. Группу сравнения составили 20 детей с ДЦП, прошедшие комплексное лечение, но не подвергшиеся всему комплексу реабилитационных мероприятий по независимой от медработников причине.

Выделенные группы детей не имели статистически значимых различий по полу, возрасту и клиническим формам заболевания до начала лечения (табл. 40).

Формы церебрального паралича распределились следующим образом: спастический тетрапарез был диагностирован у 46 детей (57,6), спастическая диплегия – у 15 (18,8%), левосторонний гемипарез\плегия - у 12 (15%) и правосторонний гемипарез\плегия - у 7 (8,6%). По полу, мальчиков было 46 (57,5%), девочек – 34 (42,5%) (Табл.41). Возраст детей - от 1 года до 3 лет (табл.41).

Выявление соматической патологии проводилось в ходе клинического обследования ребенка и консультаций узкими специалистами. У детей с церебральным параличом хроническое расстройство питания встречается в

45% случаев, анемия - в 38,4%, хронические заболевания ЛОР органов - у 25% детей, дыхательных путей – у 17,5%, желудочно-кишечного тракта - у 6,25%, мочевыделительной системы - у 5%, ортопедическая патология была выявлена в 22,5% случаев.

Дети с ДЦП основной и контрольной групп были распределены на 3 группы по степени тяжести функциональных расстройств (В.В. Белопасов В.В., Т.Н.Симонова, 1999) и с учетом 18 основных видов повседневной деятельности на группы: I - легкая степень тяжести (легкая зависимость) - от 61 до 86 баллов; II - средняя степень тяжести (умеренная зависимость) - от 41 до 60 баллов; III - тяжелая степень (максимальная зависимость) — от 18 до 40 баллов. В обеих группах (основной и контрольной) частота пациентов различной степени тяжести была сопоставима.

Через 3 года полного комплекса реабилитации и абилитации в основной группе число детей с легкой степенью функциональной зависимости увеличилось с 30,0% до 61,6%, тогда как в контрольной - с 30,0% до 45,0%, со средней степенью тяжести в основной группе уменьшилось число детей с 20,0% до 13,3%, в контрольной группе с 25,0% до 20,0%. Число больных с тяжелой степенью функциональных нарушений в основной группе снизилось с 50,0% до 13,3%; в контрольной группе отмечалось не столь значительное урежение тяжелых форм (с 45,0% до 35,0%). В основной группе 11,6% детей достигли полной функциональной независимости (0 степень) (рис.27).

Рисунок 27. Распределение детей с ДЦП по степени тяжести функциональных расстройств через 3 года от начала полного комплекса реабилитации.

Рисунок 28. Эффективность реабилитации детей с ДЦП основной и

контрольной групп через 3 года (%).

У пациентов с ДЦП в 1 группе в результате комплексной реабилитации, включающей программу абилитации, удалось достичь значительного улучшения в 73,3% случаев, а также возрастной независимости в 10,0% случаев, в сравнении с контрольной группой ($P < 0,05$) (рис. 28).

Рисунок 29. Динамика развития локомоторной функции через 3 года реабилитации у детей с ДЦП (средний суммарный балл ОФНД).

Изучая динамику локомоторных функций у детей с ДЦП в обеих группах было установлено, что у детей основной группы с легкими моторными нарушениями общая оценка возрасла с $50,5 \pm 3,5\%$ до $61,2 \pm 1,7\%$ баллов ($p < 0,001$), в контрольной с $49,8 \pm 1,8\%$ до $58,0 \pm 4,2\%$ баллов ($p < 0,001$), у детей первой группы с расстройствами средней степени (зависимая ходьба) общая оценка возрасла с $73,5 \pm 1,1\%$ до $84,2 \pm 1,2\%$ балла ($p < 0,001$), во второй группе соответственно с $71,9 \pm 1,5\%$ до $78,3 \pm 1,1\%$ ($p < 0,005$). При тяжелой степени нарушений в основной группе суммарный бал вырос с $29,0 \pm 1,4\%$ до $37,0 \pm 1,2\%$ ($p < 0,001$), в контрольной – с $28,8 \pm 1,0\%$ до $30,4 \pm 2,2\%$ ($p > 0,2$) (рис. 29).

Оценивая показатель индивидуального двигательного контроля у детей с ДЦП в результате использования разных программ реабилитации мы использовали шкалу К.А. Семенова (1999) (табл.41).

В основной группе через 3 года выполнения всего комплекса реабилитационных и абилитационных процедур улучшение индивидуального двигательного контроля отмечалось в 37,9% случаев, значительное улучшение - в 26,8%, в контрольной группе значительного улучшения индивидуального двигательного контроля не отмечалось ни в одном случае.

Выполнение всего комплекса реабилитации у детей в 1 группе отразилось на достоверном улучшении качества жизни за счет улучшения

двигательных функций (гемипарезы, статические нарушения) с $2,5 \pm 0,5$ баллов до $4,5 \pm 0,6$ ($P < 0,05$), улучшения речевого контакта с $2,3 \pm 0,4$ до $5,6 \pm 0,5$ баллов ($P < 0,05$). У детей с ДЦП в контрольной группе нарушения двигательных и речевых функции не имели достоверной позитивной динамики на третьем году наблюдения.

Качество жизни детей в контрольной группе через 36 месяцев (было достоверно ниже в сравнении с детьми в основной группе: двигательные нарушения оценивались на $2,8 \pm 0,5$ ($P < 0,05$); речевая функция соответствовала $3,4 \pm 0,6$ ($P < 0,05$) баллам.

Семейная и социальная адаптация у детей с ДЦП в основной группе имела достоверные преимущества ($14,5 \pm 1,1$ и $8,8 \pm 0,5$, соответственно) в сравнении с контрольной группой. Таким образом, для достижения оптимального эффекта обязательно сочетание абилитационной и реабилитационной технологий, что позволяет достигнуть более значимых результатов в сравнении с детьми, получавшими медицинскую реабилитацию без абилитационной методики.

Раннее начало проведения восстановительных мероприятий, сочетающих медицинские реабилитационные и абилитационные методики у детей с ДЦП, снижают риск формирования задержки-психомоторного развития.

Проведение комплексной реабилитации оказывает позитивное влияние на улучшение двигательных возможностей детей с ДЦП. После 3-х циклов реабилитационных мероприятий за 36 месяцев наблюдения отмечена тенденция к уменьшению частоты формирования фиксированных контрактур и деформаций конечностей, установлена меньшая потребность в ортопедохирургической коррекции по сравнению с детьми, не получившим комплексную реабилитацию (76% против 95%, $p = 0,015$).

Рисунок 30. – Показатели наличия желтухи у новорожденных.

Наличие желтухи при рождении у детей с ВПР ЦНС показано на рис.30., выраженная желтуха отмечалась у детей с гемиплегией (50%) и с атаксической формой ДЦП. (40%), а в остальных группах этот показатель в пределах 34,8-38,7%. Большинство детей по поводу желтухи не получали лечения. Наличие родовой травмы у обследуемых детей в анамнезе в большинстве случаев отсутствовала (94,6-95,2%), а наибольшее количество отмечалось в группе детей с дискинетической формой ДЦП-15% и с гемиплегией -11,5%.

Заключение

Таким образом, обследование детей с поражениями ЦНС и ДЦП показало, что более 50% детей составили пациенты с ДЦП квадруплегической формой (62 ребенка). Характер поражения ЦНС при ДЦП в основном включал 6 вариантов: смыкание нервной трубки, дисмиелинизация, нейрональная пролиферация и апоптоз, нейрональная миграция, формирование дорсальной и вентральной индукции. При этом все шесть вариантов поражения ЦНС встречались только в группе детей с ДЦП и квадриплегией. По значимости дисгенезии выявлено, что наибольшее количество приходится на дисмиелинизацию, врожденную гидроцефалию и фокальную корковую дисплазию, которые в совокупности составили 68,8%. Среди детей клинической группы в результате обследования головного мозга, а именно - состояния и размера желудочков выявлено, что наибольшие изменения происходят при наличии пороков в виде смыкания нервной трубки. Недоношенность любой степени как оказалось, практически не повлияла на состояние желудочков. При этом детей, родившихся в сроке 35-37 недель беременности оказалось подавляющим большинством (55-80%). Наличие желтухи при рождении преимущественно отмечалось в группе детей с гемиплегией, атаксической формой ДЦП. Такой фактор, как родовая травма, в наших исследованиях существенной роли и не сыграл.

Таким образом, из вышеизложенного следует, что патогенетические аспекты развития ДЦП во всех случаях сопровождаются структурными поражениями ЦНС, которые определяют степень выраженности **клинических проявлений** и дальнейшее течение заболевания.

3.4. Прогнозирование последствий врожденных пороков развития нервной системы у детей на основании изучения динамики неврологических проявлений в зависимости от качества реабилитации

Целью данного фрагмента исследования явилась разработка алгоритма прогнозирования последствий при врожденных пороках развития нервной системы у детей на основании изучения динамики неврологических проявлений в зависимости от качества реабилитации

В настоящем исследовании мы использовали комплексную индивидуально ориентированную программу реабилитации и ее разновидность абилитацию, направленную не только на устранение проявлений, но и на устранение последствий ВПР ЦНС детей.

В НЦОМид разработана и функционирует двухэтапная система медицинской реабилитации. Детей с последствиями ВПР ЦНС.

1 этап проводится в ранний восстановительный период по *индивидуальной программе реабилитации* на основании заключения специалистов мультидисциплинарной реабилитационной бригады в условиях стационара круглосуточного и дневного пребывания.

2 этап проводится в поздний реабилитационный период, период остаточных явлений, в условиях стационара круглосуточного и дневного пребывания.

Индивидуальная программа реабилитации

Цель - стимуляция последовательных навыков и рефлексов.

Программа реабилитации включает в себя:

1. Комплексная реабилитация неврологическая, психологическая, логопедическая, ортопедическая в условиях единого центра.
2. Выделение групп риска по формированию тяжелых инвалидизирующих последствий
 - a. После первого осмотра невролога на основе угрожающих клинико-анамнестических признаков.
3. Оценка по мере проявлений навыков
4. Отсутствие превентивного лечения.

Задачи программы реабилитации и абилитации:

1. Добиться стабилизации патологического процесса,
2. Восстановление нормальных анатомо-физиологических соотношений,
3. Устранение патологических поз и установок,
4. Становление адекватных возрасту рефлекторных реакций.

Обязательным условием программы реабилитации и абилитации были:

- ранние сроки начала лечения,
- непрерывность комплексной реабилитации,
- восстановление двигательных, речевых и психических функций.

Нами проведена оценка результатов лечения и реабилитации детей с неврологическими нарушениями и последствиями ВПР НС с учетом качества жизни по методу Д.А. Карпинского и Е.А. Григорьева в модификации Ю.А. Орлова 2001.

Основную группу (1) исследования составили 82 ребенка, получившие

комплексную, поэтапную, мультидисциплинарную восстановительную терапию с использованием разработанной и внедренной в НЦОМид реабилитационной методики и программы раннего вмешательства, включавшую дополнительно к традиционным восстановительным мероприятиям реабилитационную программу на первичном приеме, осуществляемом совместно медицинским и немедицинским специалистом (психологом и неврологом) или специальным педагогом (специалистом по ранней коммуникации и неврологом). » *медицинскую реабилитацию.*

Медицинская реабилитация проводилась по схеме: массаж общий (сегментарный, рефлекторный, по Монакову, точечный, 12 процедур), электрофорез лекарственных веществ (7 процедур), стимуляция слабых мышц синусоидальными модулированными токами (10 процедур), ультравысокочастотная индуктотермия (5 процедур), иглорефлексотерапия (10 процедур), лечебное плавание (12 процедур), занятия с логопедом (15 занятий).

Дети 1 группы получали индивидуально ориентированные корригирующие занятия с психологом (10 занятий), со специалистом по ранней коммуникации (10 занятий), а также учеба в группах «социализации», проводимая совместно с медицинским специалистом и специальным педагогом (в среднем 6 занятий). Дети I группы были обеспечены комплексным лечебным воздействием на все группы анализаторов (зрительный, сенсорный, моторный, слуховой, вестибулярный и др.) и систем организма ребенка.

Группу сравнения (2 группа) составили 62 ребенка, получившие не полную медицинскую реабилитацию (программа абилитации в этой группе больных не выполнялась).

При резидуальных расстройствах нами выделялись следующие симптомы: нервозность, головные боли, головокружения, повышенная

возбудимость, скачки внутричерепного давления, нарушения сна, памяти, концентрации внимания.

Наблюдаемые в динамике дети с ВПР НС были сопоставимы по частоте неврологической симптоматики на начальном этапе реабилитации (табл.45).

У детей в 1 группе на третьем году выполнения всего комплекса медицинских и реабилитационных мероприятий отмечено достоверное снижение ликвородинамических нарушений (с 92,6% до 41,4%), изменений со стороны черепных нервов (с 81,7% до 41,4%), двигательных нарушений (с 67,07% до 37,8%), нарушений функций тазовых органов (с 57,3% до 24,3%), судорожного синдрома (с 24,3% до 7,3%), улучшение психоречевого развития. Формирование тяжелых последствий в 1 группе было достоверно реже в сравнении со 2 группой, симптоматическая эпилепсия развилась у 4,8% детей с ВПР НС в сравнении с 16,2% в группе контроля; ДЦП - у 18,29% против 54,83% и вторичная гидроцефалия - у 13,1% против с 33,8% (табл.)

Таким образом, выполнение полного спектра медицинских и реабилитационных мероприятий среди детей с неврологическими последствиями ВПР ЦНС в 1 группе отразилось на достоверном улучшении двигательной активности, психоэмоционального развития, снижении риска формирования тяжелых последствий (симптоматическая эпилепсия, ДЦП, вторичная гидроцефалия).

Качество жизни детей в первой группе достоверно улучшалось по всем параметрам психоневрологического статуса и параметрам социальной адаптации (табл.46). Во второй группе значимой динамики улучшения качества жизни по изучаемым параметрам не наблюдалось.

Качество жизни детей в 1 группе через 36 месяцев (через 3 года от начала реабилитации) было достоверно выше в сравнении с детьми 2й группы: психическая деятельность в первой группе в среднем соответствовала $7,5 \pm 1,2$

баллам, против $4,5 \pm 0,8$ во второй группе ($P < 0,05$); двигательные нарушения оценивались на $6,8 \pm 1,0$ баллов и $3,8 \pm 0,8$ ($P < 0,05$); соответственно, речевая функция соответствовала $8,5 \pm 1,5$ баллам против $6,2 \pm 0,9$ ($P < 0,05$); нарушение зрения $-7,2 \pm 1,1$ и $5,8 \pm 1,4$ ($P < 0,05$); соответственно, частота эпилептических припадков соответствовала $5,2 \pm 1,5$ баллам против $6,0 \pm 1,1$ ($P > 0,05$) (табл.46).

8
Рисунок 31. Качество жизни детей с неврологическими отклонениями, вызванными ВПР НС в исследуемых группах через 36 месяцев (%).

Качество жизни детей с неврологическими последствиями в 1 группе через 3 года медицинской реабилитации оценивалось достоверно лучше, чем во 2 группе, за счет учащения «удовлетворительной» оценки (с 17,07 до 26,8%) и «хорошей» оценки (с 3,65 до 6,09%) и снижения «негативной» (с 25,6 до 19,5%) и «плохой» оценки (с 53,6 до 43,9%) (рис 30).

11
Во 2-ой группе больных отмечена стабильная частота негативных ощущений (с 24,19 до 25,81%), учащение оценки КЖ как «плохой» (с 59,67 до 72,58%), снижение «удовлетворительной» оценки (с 14,51 до 1,61%) и отсутствие «хорошей» оценки.

11
Таким образом, применение всего комплекса реабилитационных услуг детям с неврологическими отклонениями, вызванными ВПР НС, обеспечивает достоверное снижение ликвородинамических нарушений (с 92,6% до 41,4%), изменений со стороны черепных нервов (с 81,7% до 41,4%), двигательных нарушений (с 67,07% до 37,8%), нарушений функций тазовых органов (с 57,3% до 24,3%), судорожного синдрома (с 24,3% до 7,3%), улучшение психоречевого развития, что отразилось на улучшении психологического статуса и социальной адаптации детей, определяющих качество жизни. Качество жизни детей после своевременного проведения

всего комплекса реабилитационных и абилитационных услуг достоверно улучшалось по всем параметрам психоневрологического статуса и параметрам социальной адаптации.

Из числа 144 обследованных детей полное выздоровление мы наблюдали у 4 (2,7%) больных с нетяжелыми формами ВПР НС.

Синдром дефицита внимания и гиперактивности, невротическая реакция, церебрастенический синдром, синдром вегетативно-висцеральной дисфункции» выявлены у 140 больных (97,22%).

Тяжелыми последствиями из числа 144 обследованных были детский церебральный паралич у 80 (27,08%), гидроцефалия у 32 (20,13%) и эпилепсия у 14 (8,33%) (табл.46).

Установлено, что качественное выполнение реабилитационных и абилитационных мероприятий среди детей с неврологическими последствиями ВПР НС способствует снижению риска формирования тяжелых последствий (симптоматической эпилепсии с 9,72% до 4,87% , ДЦП с 34,02% до 18,29%, вторичной гидроцефалии с 22,2% до 13,1%) и улучшению качества жизни пациентов по всем параметрам психоневрологического статуса и социальной адаптации (рис.32)..

Рисунок 32. Динамика частоты формирования тяжелых последствий ВПР НС у детей, получивших полный спектр реабилитационных и абилитационных услуг.

Статистический анализ позволил определить перечень параметров достоверно влияющих на риск развития тяжелых последствий при ВПР НС и вычислить их весовые прогностические коэффициенты ($ПК=100\log x Se/Sp$) (табл.47).

Составлен алгоритм для прогнозирования риска формирования тяжелых

последствий при ВПР НС (табл.48).

Для прогнозирования высокой вероятности тяжелых последствий ВПР НС разработан «Тест прогнозирования», согласно которому наличие факторов риска (Σ ПК более 103) свидетельствует о высокой вероятности, Σ ПК102-69) - умеренной вероятности, Σ ПК= ниже 69 - низкой вероятности (табл.49).

Таким образом, формирование тяжелых последствий ВПР НС (гидроцефалия, эпилепсия, ДЦП) прогнозируется при стойких ликвородинамических нарушениях (ПК=24,09), изменения со стороны черепных нервов (ПК=16,81), стойких двигательных расстройствах (ПК=55,53), поражении мозговых оболочек (ПК=15,22), нарушениях функции тазовых органов (ПК=21,97), стойком судорожном синдроме (ПК= 42,01), появлении задержки психического и речевого развития (ПК=27,93) при условии не адекватной или отсутствии длительной реабилитации (ПК=20,57).

Заключение.

Применение всего комплекса реабилитационных услуг детям с неврологическими отклонениями, вызванными ВПР ЦНС, обеспечивает достоверное снижение ликвородинамических нарушений (с 92,6% до 41,4%), изменений со стороны черепных нервов (с 81,7% до 41,4%), двигательных нарушений (с 67,07% до 37,8%), нарушений функций тазовых органов (с 57,3% до 24,3%), судорожного синдрома (с 24,3% до 7,3%), улучшение психоречевого развития, что отразилось на улучшении психологического статуса и социальной адаптации детей, определяющих качество жизни.

Тяжелыми последствиями были детский церебральный паралич (27,08%), гидроцефалия (20,33%) и эпилепсия (8,33%), полное выздоровление мы наблюдали у 2,7% больных с нетяжелыми формами ВПР НС.

По результатам проведения всего комплекса реабилитационных и абилитационных услуг у детей с ДЦП улучшение отмечалось у 73,3% детей,

полная независимость в 10,0% случаев, за счет снижения частоты тяжелых функциональных нарушений (с 50,0% до 13,3%) и появления у 11,6% детей полной функциональной независимости; улучшения локомоторной функции (ходьба, ползание) и повышения индивидуального двигательного контроля (81,66%).

Комплекс реабилитационных услуг у детей с ДЦП позволил улучшить качество жизни детей по параметрам улучшения двигательных ($4,5 \pm 0,06$) и речевых ($5,6 \pm 0,5$) функций что повлияло на рост семейной ($14,5 \pm 1,1$) и общественной ($8,8 \pm 0,5$) адаптации ($P < 0,05$).

Таким образом, для предупреждения развития стойких неврологических нарушений у детей с церебральным параличом необходима ранняя комплексная реабилитация по программе раннего вмешательства.

Своевременно начатые восстановительные мероприятия (массаж общий, форец лекарственных веществ, стимуляция слабых мышц синусоидальными модулированными токами, ультравысокочастотная индуктотермия, иглорефлексотерапия, лечебное плавание, занятия с логопедом) с использованием программы абилитации (индивидуальные корректирующие занятия с психологом, со специалистом по ранней коммуникации, занятия в группах «социализации») у детей с последствиями ВПР НС позволяют снизить риск возникновения у них инвалидизирующих последствий, что подтверждается более выраженными и устойчивыми положительными изменениями в катамнезе по параметрам двигательного, психического и психомоторного развития.

Эффективность реабилитации:

1. По мере роста ребенка минимизация медикаментозной нагрузки.
2. Контроль функционального состояния организма по динамике реабилитации не только по клинике, но и по данным клинко-инструментального обследования (УЗИ головного мозга с доплерометрией, ЭЭГ).

3. Рациональное использование методов реабилитации, имеющих риск провокации нежелательных проявлений (электропроцедуры).
4. Регулярное наблюдение с целью оценки динамики состояния (желательно узким специалистом или в одном реабилитационном центре).
5. Ограничение миграции больных из одного центра реабилитации в другой с минимальными промежутками между курсами.
6. Создание единой республиканской базы детей, нуждающихся в реабилитации (единого регистра с доступом в интернет сети).
7. Повысить ответственность родителей за выполнение рекомендаций врача.
8. Повышение знаний врачей (педиатров, неврологов) в плане раннего выявления неврологической патологии.

Выводы

1. В формировании ВПР ЦНС плода установлено доминирующее влияние медицинских факторов (ПК = 22,92 и ПК = 93,3 соответственно): несвоевременность и неполноценность профилактических мероприятий, в частности, приема витаминов и микроэлементов (OR=2,64, 95% CI: 1,76-3,98), приема препаратов, содержащих фолиевую кислоту OR=0,49, 95% CI: 0,27-0,88), ОРВИ во время беременности, УГИ, соматические заболевания женщины.

В первые 6 недель беременности наличие факторов риска прогнозирует высокий риск формирования дефекта нервной трубки (ПК=15,2); возможно формирование аномалии Денди Уокера (ПК=3,5), мультикистозной энцефаломалии и кортикальной дисплазии (ПК=3,1), прозенцефалия (ПК=2,9) и гипоплазия мозжечка (ПК=2,0). На сроках 12-20 недель гестации (ПК=4,8) увеличивался риск формирования дисгенезии или агенезии мозолистого тела.

2. У детей первого месяца жизни с ВПР ЦНС преобладают нервно-рефлекторная возбудимость (42,8%), синдром общего угнетения (39,2%), гипертензионно-гидроцефальный синдром (21,4%), реже судорожный синдром (14,2%); на первом году жизни присоединялся синдром дыхательных нарушений (45,07%), синдром гипервозбудимости; в первые 3 года жизни присоединялась задержка психомоторного развития (66,6%), в 3 года и старше к числу вышеперечисленных синдромов присоединялся синдром дефицита внимания и задержки психического развития (48,0%), атактический (36,0%) синдром. Последствием ВПР ЦНС были у 27,08% детей ДЦП, у 20,13% - вторичная гидроцефалия, у 66,6% - задержка психо-речевого развития, у 36,0% - атонический аспастический синдром, у 8,33% - эпилепсия.

3. При обнаружении у новорожденных судорожного синдрома

(ДК=0,98) можно предполагать наличие дисгенезии мозолистого тела, при наличии гипертензионно-гидроцефального синдрома (ДК=0,8) - врожденную гидроцефалию, синдром двигательных нарушений (ДК=1,18) - спинномозговую дизрафию.

При обнаружении судорожного синдрома (ДК=0,5) у детей в возрасте 1 мес. — 1 год можно предполагать субарахноидальную кисту (ДК=0,5) или голопроэнцефалия (ДК=0,85), гипертензионно-гидроцефального синдрома - врожденную гидроцефалию или порок Денди-Уокера (ДК=1,08), синдрома дыхательных нарушений - спинномозговую дизрафию (ДК=1,08) или порэнцефалии (ДК=0,7).

У детей в возрастной группе 1—3 года при наличии задержки психического развития необходимо заподозрить микроцефалию (ДК=1,01), гипертензионно-гидроцефального синдрома - порэнцефалию (ДК=0,75).

У детей в возрасте 3 лет и старше наличие судорожного синдрома предполагает артериовенозную мальформацию (ДК=2,46), синдрома гиперактивности и дефицита внимания - порэнцефалию (ДК=0,37) и дисгенезию мозжечка, нарушение функции тазовых органов - спинномозговую дизрафию (ДК=2,64), атактического синдрома - порок Денди-Уокера (ДК=2,0).

4. Формирование тяжелых последствий ВПР ЦНС (гидроцефалия, эпилепсия. ДЦП) прогнозируется при стойких ликвородинамических нарушениях (ПК=24,09), изменения со стороны черепных нервов (ПК=16,81), стойких двигательных расстройствах (ПК=55,53), поражении мозговых оболочек (ПК=15,22), нарушениях функции тазовых органах (ПК=21,97), стойком судорожном синдроме (ПК= 42,01), появлении задержки психического и речевого развития (ПК=27,93) при условии не адекватной или отсутствии длительной реабилитации (ПК=20,57).

5. Применение всего комплекса реабилитационных услуг детям с

неврологическими отклонениями, вызванными ВПР ЦНС, обеспечивает достоверное снижение ликвородинамических нарушений (с 92,6% до 41,4%), изменений со стороны черепных нервов (с 81,7% до 41,4%), снижение двигательных нарушений (с 67,07% до 37,8%), нарушений функций тазовых органов (с 57,3% до 24,3%), судорожного синдрома (с 24,3% до 7,3%), улучшение психоречевого развития, снижение риска формирования тяжелых последствий (симптоматической эпилепсии с 9,72% до 4,87% , ДЦП с 34,02% до 18,29%, вторичной гидроцефалии с 22,2% до 13,1%), что отразилось на улучшении психологического статуса и социальной адаптации детей, определяющих качество жизни.

Практические рекомендации

1. Для выделения семьи с высоким риском рождения ребенка с ВПР ЦНС необходимо использовать рекомендуемый «Алгоритм прогнозирования риска формирования ВПР ЦНС у плода в семье».
2. Для прогнозирования тяжелых последствий ВПР ЦНС у ребенка в различные периоды жизни и определения тактики оптимального лечения, и диспансеризации необходимо использовать алгоритм «Тест прогнозирования последствий у ребенка с ВПР ЦНС».
3. Дети с ВПР ЦНС требуют динамического наблюдения педиатра с участием невролога, нейрохирурга и окулиста.
4. Внедрение реабилитационной методики, разработанной в НЦОМид, включающий: общий массаж – 12 процедур, физиотерапия с применением электрофореза с лекарственными веществами – 7 процедур, стимуляцию мышц синусоидальными модулированными токами – 10 процедур, лечебное плавание – 5 процедур, занятие с логопедом – 15 занятий, корригирующие занятия с психологом – 10 занятий, занятие со специалистом по ранней коммуникации «социализации» - 10 занятий. Раннее начало комплексных

реабилитационных мероприятий с привлечением различных медицинских и педагогических специалистов, непрерывность и преемственность.

5. Выполнение мероприятий, направленных на первичную профилактику рождения детей с ВПР ЦНС:

- периконцепционный прием поливитаминных препаратов содержащих фолиевую кислоту (1 мг) женщинам репродуктивного возраста и 4мг женщинам при наличии факторов риска ВПР;
- выделение семей в группы повышенного риска рождения ребенка с ВПР.