

ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ И ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ ЗРИТЕЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ

(обзор литературы. Сообщение 1).

Национальный Центр Офтальмологии имени академика Зарифы Алиевой, г.Баку.

Понятие перинатальной энцефалопатии объединяет различные по этиологии, а также невыясненные по своему происхождению поражения головного мозга, имевшие место в перинатальном периоде жизни (от 28 недели беременности до 7 дня жизни). Перинатальные повреждения мозга составляют более 60% всей патологии нервной системы детского возраста [3, 30].

В основе развития перинатальных поражений центральной нервной системы лежат многочисленные факторы, влияющие на состояние плода в период беременности и родов и новорожденного в первые дни его жизни, обуславливающие возможность развития различных заболеваний головного мозга как на первом году жизни ребенка, так и в более старшем возрасте [4, 25]. К числу пусковых механизмов перинатальной энцефалопатии могут быть отнесены авитаминозы, стрессовые реакции, лекарственные интоксикации и пр.

Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных и последствий перинатальных поражений у детей первого года жизни предусматривает подразделение неврологических нарушений на 4 основные группы в зависимости от основного повреждающего фактора: гипоксические, травматические, токсико-метаболические и инфекционные [1]. Помимо этого, в каждой группе выделяются степень тяжести патологического процесса, основные неврологические симптомы и синдромы, а также последствия перинатальных поражений нервной системы у детей первого года жизни.

Среди перечисленных выше причин ПЭ ведущее место занимает гипоксия (хроническая внутриутробная или интранатальная). Перинатальная гипоксически-ишемическая энцефалопатия (ПГИЭ), являющаяся частым осложнением патологии беременности и родов, диагностируется у новорожденных до 5% случаев. Основной причиной ПГИЭ является неадекватное поступление кислорода в ткани мозга, обусловленное комбинацией гипоксии и ишемии и приводящее, в зависимости от длительности гипоксии, к развитию изменений от локального отека до некроза. [33]. При этом необходимо отметить, что пролонгированная внутриутробная гипоксия плода с последующей острой гипоксией в родах вызывает отек мозга и очаги некроза преимущественно в парасагиттальных отделах коры головного мозга [36, 10]. По данным этих авторов наблюдаемый при гипоксии комплекс гемореологических, микроциркуляторных и метаболических расстройств головного мозга обуславливает развитие двух основных повреждений головного мозга: геморрагический инфаркт и ишемия с последующей лейкомаляцией вещества мозга.

Основными клиническими синдромами перинатальной энцефалопатии являются: повышенная нейрорефлекторная возбудимость, синдромы общего угнетения центральной нервной системы, вегетативно-висцеральных дисфункций, гидроцефально-гипертензионный и судорожный. Позже к 2...6...8 месяцам проявляются отклонения пренатального развития, ориентировочных зрительных и слуховых реакций, в наличии познавательного компонента в этих реакциях, развитие мимических адекватных реакций, постепенное формирование нормального поэтапного психического развития. У детей с ПЭ можно наблюдать комплекс перечисленных патологических синдромов, проявляющихся с различной интенсивностью на протяжении первых месяцев жизни, а позже - патологию психического и речевого развития [35].

Основные варианты последствий перинатального поражения центральной нервной системы у детей раннего возраста: полное выздоровление, задержка психического, моторного или речевого развития, синдром гиперактивности или дефицита внимания и невротические реакции, церебралитический (посттравматический) синдром, синдром вегетативно-висцеральной дисфункции, гидроцефалия, эпилепсия, детский церебральный паралич.

В более старшем возрасте у детей с последствиями перинатального поражения головного мозга часто отмечаются нарушения адаптации к условиям внешней среды, проявляющиеся нарушениями поведения, невротическими проявлениями, синдромами гиперактивности, астеническим синдромом, школьной дезадаптацией, нарушением вегетативно-висцеральных функций и пр.

Необходимо отметить, что при своевременной диагностике ПЭ в раннем детском возрасте имеющиеся нарушения, в первую очередь нервной системы, в подавляющем большинстве случаев могут быть практически полностью устранены коррекционными мероприятиями, а дети в дальнейшем будут жить полноценной жизнью [30].

Следует отметить, что активное внедрение в клиническую практику акушерства и неонатологии новых медицинских нейровизуализирующих технологий (КТ, МРТ, нейросонография и др.) дает возможность прижизненно диагностировать различные структурные повреждения ЦНС плода и новорожденного и определять их прогностическую значимость для дальнейшего нервно-психического развития ребенка [2, 17].

Церебральные зрительные расстройства

Среди причин слепоты и слабовидения в экономически развитых странах церебральные зрительные поражения составляют 30-36% [5, 28, 15, 16]. У детей с неврологическими заболеваниями снижение зрения в 49 % случаев обусловлено церебральными зрительными поражениями [26, 21]. Благодаря достижениям перинатального выхаживания недоношенных детей и зрелых младенцев с асфиксией, нейроинфекциями, токсико-дисметаболическими нарушениями и пороками развития ЦНС, а также улучшению диагностики зрительных расстройств, обусловленных патологией ЦНС, в последнее десятилетие отмечается значительное увеличение числа детей раннего возраста с церебральными зрительными поражениями [16, 31].

Этиология церебральных зрительных расстройств у детей отличается выраженным полиморфизмом в различных возрастных группах. Основными причинами ЦЗР у детей являются гипоксически-ишемические и геморрагические заболевания ЦНС, нейроинфекции, черепно-мозговые травмы и гидроцефалия [8, 26, 12]. При этом гипоксически-ишемические и геморрагически поражения ЦНС – ведущая причина (57% от общего количества больных) ЦЗР у детей в возрасте до 3-х лет [8, 27].

В рамках сенсорной зрительной системы действуют два основных параллельно функционирующих проводника информации: тонковолоконные медленнопроводящие парвоцеллюлярные, П-клеточные и крупноволоконная быстро проводящая магноцеллюлярная, или М-клеточная, системы.

Парвоцеллюлярный путь объединяет около 80 % аксонов зрительного нерва, магноцеллюлярный – приблизительно 10 %. Оставшиеся 10% аксонов имеют проекции в структурах среднего мозга [Plant GT, Hess RF, 1987]. При поражениях определенной локализации могут преимущественно страдать Р- или М-пути, поэтому даже выраженные зрительные дисфункции могут не сопровождаться снижением остроты зрения [9].

Используемая в последнее время, в частности в цитируемых в данной статье публикациях, терминология не всегда точно отражает локализацию некоторых поражений, обуславливающих зрительные нарушения у детей раннего возраста. Поражения ЦНС у младенцев обычно бывают генерализованными и приводят к комбинированным изменениям пре- и постгеникулярных зрительных путей, а также сочетаются с аметропиями, нарушениями аккомодации и зрачковых реакций, патологией стекловидного тела и сетчатки, глазодвигательными (офтальмоплегия, косоглазие) нарушениями, наличием врожденного или сенсорного нистагма [11, 20]. В клинической картине также представлены неврологические синдромы (судороги, гемипарезы, отставание в психомоторном развитии) [6, 14].

Важно отметить, что рефракционные дефекты усугубляют течение ретрогеникулярных нарушений и уменьшают функциональные перспективы больных, создавая им дополнительные проблемы для восприятия в сенситивном периоде и способствуя развитию амблиопии [8, 11, 21].

Нистагм встречается у 11-22% детей преимущественно с пренатальными ЦЗР (30%), сопровождающимися значительным снижением зрения или при сочетанных изменениях зрительных путей [6, 8, 13]. Нистагм нередко является также следствием поражений передних зрительных путей (так называемый сенсорный нистагм) [23]. Сенсорный нистагм развивается в первые месяцы жизни ребенка.

Дифференциальная диагностика сенсорного нистагма с церебральными зрительными поражениями при отсутствии изменений на глазном дне базируется на результатах регистрации электроретинограммы (ЭРГ) и визуализационных методов исследования.

У пациентов с церебральными зрительными поражениями могут быть нарушения зрачковых реакций, обусловленные как непосредственными изменениями зрительных путей, так и повреждениями других отделов мозга [22, 17]. Наличие относительного афферентного зрачкового дефекта у больного у остро развившейся гомонимной гемианопсией служит критерием для дифференциальной диагностики инфра- и супрагеникулярных поражений. Зрачковая гемиакинезия – снижение или отсутствие зрачковой реакции на свет при предъявлении стимулов в слепой части поля зрения – типичный симптом при поражениях зрительного тракта [34].

Иногда поражения постгеникулярных зрительных путей в литературе некорректно отождествляются с корковой слепотой. Такое определение не всегда применимо по отношению к детям раннего возраста с постгеникулярными поражениями в силу ряда обстоятельств. Во-первых, полная потеря зрения может быть у детей с церебральными зрительными поражениями, локализующимися вне корковых центров [29, 24, 38]. Поэтому термин «корковая слепота» применим лишь по отношению к тем патологическим

состояниям, при которых поражается затылочная кора, преимущественно область VI и не может быть использован для обозначения заболеваний, при которых вовлекаются другие отрезки зрительного пути. Вторых, даже у младенцев с деструкцией первичной зрительной коры редко отмечают полное отсутствие зрительных ощущений [32, 29]. В этих ситуациях более правомерен диагноз «поражение зрительных корковых центров». Поэтому, существующее определение корковой слепоты нуждается в критическом переосмыслении для его использования в педиатрии. [19, 21].

В литературе отсутствуют диагностические критерии корковой слепоты у детей. Согласно определению D.G. Maquis (1934), считающемуся универсальным для применения по отношению к пациентам любого возраста, корковая слепота – полная потеря зрительных ощущений, включая различение света и темноты, и отсутствие оптокинетического нистагма у пациентов с сохраненными движениями глаз, зрачковыми реакциями и нормальным глазным дном.

В зависимости от имеющихся функциональных нарушений W.V. Good и соавт. (2001, 2009) дифференцируют корковые зрительные поражения (сопровождаются снижением остроты зрения) и корковые зрительные дисфункции (расстройство процессов восприятия и интеграции на фоне нормальной остроты зрения), отмечая, что в основе этих патологических состояний лежат изменения различных анатомических структур. У детей с корковыми зрительными дисфункциями нередко регистрируются нормальные ЗВП и ЭРГ, а в возрасте 3-х лет и старше может быть высокая (0,8-1,0) острота зрения.

Установить диагноз «зрительные корковые дисфункции» у детей в возрасте до 6-7 лет сложно, поскольку пациентам этой возрастной группы невозможно проведение надежного психофизического тестирования, что усложняет топическую и дифференциальную диагностику [9, 37].

Своевременная диагностика поражений постгеникулярных путей и/или корковых центров и адекватный мониторинг пациентов позволили бы подробнее изучить характер течения заболеваний и разработать оптимальную тактику реабилитации.

В связи с этим представляется более предпочтительным для обозначения гетерогенной группы патологических состояний, характеризующихся изменениями задних зрительных путей на фоне поражений ЦНС, использовать определение «церебральные зрительные поражения», а не широко используемые в литературе термины «корковая слепота», «центральный амвроз» или «поражения зрительных корковых центров» [12, 18].

Следует отметить, что в определенной части случаев у клинически здоровых детей в возрасте 2-4 месяца наблюдается транзиторное отсутствие поведенческих зрительных реакций вследствие запаздывания развития зрительных функций по сравнению с нормальными детьми того же возраста [7, 38]. Пролонгирование сроков появления приобретенного зрения нередко сочетается с отставанием развития других сенсорных систем, например слуха. Данный диагноз может быть установлен как презумптивный у клинически здоровых детей в возрасте 2-4 месяца, не страдающих заболеваниями глаз (включая аметропии) или неврологическими расстройствами, сопровождающимися глазодвигательными нарушениями, у которых регистрируются нормальные ЭРГ и ЗВП и нет изменений головного мозга по данным НСГ и МРТ [7, 38]. В возрасте 6-7 месяцев у детей с задержкой зрительного созревания отмечают самопроизвольное появление адекватных этому периоду жизни зрительных реакций, а повторное нейроофтальмологическое обследование, включающее применение ЭРГ, ЗВП и методы визуализационных исследований, не выявляет изменений в области зрительных путей и/или корковых центров. D.V. Granet и соавт. (1993) справедливо акцентировали внимание офтальмологов на том обстоятельстве, что диагноз «задержка зрительного созревания» можно установить ретроспективно.

То церебральные зрительные поражения – это полиэтиологический синдром, обусловленный патологическими изменениями геникулостриарных (постгеникулярных) путей и сопровождающийся преходящими или стойкими нарушениями зрительных функций [18, 24].

ЛИТЕРАТУРА

1. Буркова А.С., Володин И.И. Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных. Методические рекомендации. М: ВУНМЦ МЗ РФ 2000; 40.
2. Володин Н.Н. Перинатальная неврология – проблемы и пути решения. Журн неврол и психиат 2009; 109:10:4-8.
3. Зайцева И.Н. Применение вазобрала при лечении заболеваний центральной нервной системы у детей раннего возраста. Журн неврол и психиат 2010; 110:1:92-94.
4. Козлова Е.М., Ремизова Н.В., Халецкая О.В. Гидроцефалия у новорожденных с перинатальным повреждением головного мозга средней тяжести. Журн неврол и психиат 2009; 109:4:9-12.

5. Либман Е.С. Современные позиции клинико-социальной офтальмологии. Вестн офтальмол 2004; 120:1:10-12.
6. Мосин И.М., Мошетова Л.К., Ватолин К.В. и др. Гипоксически-ишемические церебральные зрительные поражения у детей раннего возраста: диагностика, клинические формы, возможности функционального прогнозирования. В сб.: V конф. "Актуальные вопросы нейроофтальмологии" 2001:72-76.
7. Мосин И.М. Задержка зрительного созревания у детей раннего возраста: дифференциальная диагностика и тактика ведения. Вестн офтальмол 2001; 5:6-11.
8. Мосин И.М., Мошетова Л.К., Васильева О.Ю., Славинская Н.В. Офтальмологические нарушения у детей с перивентрикулярной лейкомаляцией. Педиатрия 2005; 1:43-46.
9. Atkinson J, Braddick O. Visual and visuocognitive development in children born very prematurely. Prog Brain Res 2007; 164:123-49.
10. Back SA, Luo NL, Borenstein NS, Levine JM, Volpe JJ, Kinney HC. Late oligodendrocyte progenitors coincide with the developmental window of vulnerability for human perinatal white matter injury. J Neurosci. 2001; 21:1302-1312.
11. Brodsky MC, Fray KJ, Glasier CM. Perinatal cortical and subcortical visual loss: mechanisms of injury and associated ophthalmologic signs. Ophthalmology 2002 Jan; 109(1):85-94.
12. Dutton GN, McKillop EC, Saidkasimova S. Visual problems as a result of brain damage in children. Br J Ophthalmol 2006; 90:932-933.
13. Fazzi E, Signorini SG, Bova SM, La Piana R, Ondei P, Bertone C, Misefari W, Bianchi PE. Spectrum of visual disorders in children with cerebral visual impairment. J Child Neurol 2007 Mar; 22(3):294-301.
14. Ferriero DM. Neonatal brain injury. N Engl J Med 2004; 351:1985-1995.
15. Good WV, Jan JE, Burden SK et al. Recent advances in cortical visual impairment. Dev Med Child Neurol 2001; 43:1:56-60.
16. Good WV. The spectrum of vision impairment caused by pediatric neurological injury. J AAPOS 2007; 11:424-425.
17. Good WV. Cortical visual impairment: new directions. Optom Vis Sci 2009 Jun; 86(6):663-5.
18. Haddad MA, Sei M, Sampaio MW, Kara-Jose N. Causes of visual impairment in children: a study of 3,210 cases. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2007; 44:232-240.
19. van den Hout BM, de Vries LS, Meiners LC, Stiers P, van der Schouw YT, Jennekens-Schinkel A, Wittebol-Post D, van der Linde D, Vandebussche E, van Nieuwenhuizen O. Visual perceptual impairment in children at 5 years of age with perinatal haemorrhagic or ischaemic brain damage in relation to cerebral magnetic resonance imaging. Brain Dev 2004 Jun; 26(4):251-61.
20. Hoyt CS. Hydrocephalus, brain anomalies and cortical visual impairment. In: Taylor D, Hoyt CS, eds. Pediatric Ophthalmology and Strabismus. Philadelphia, Pa: Elsevier Saunders; 2005:675-686.
21. Hoyt CS. Brain injury and the eye. Eye 2007; 21:1258-1289.
22. Jacobson L, Ygge J, Flodmark O, Ek U. Visual and perceptual characteristics, ocular motility and strabismus in children with periventricular leukomalacia. Strabismus 2002 Jun; 10(2):179-83.
23. Jan JE, Good WV, Lyons CJ, Hertle RW. Visually impaired children with sensory defect nystagmus, normal appearing fundi and normal ERG. Dev Med Child Neurol 1996; 38:1:74-80.
24. Khetpal V., Donahue S.P. Cortical visual impairment ; etiology, associated findings, and prognosis in a tertiary care setting. J AAPOS. 2007; 11: 235 – 239.
25. Kirton A, de Veber G. Advances in perinatal ischemic stroke. Pediatr Neurol. 2009 Mar; 40(3): 205-14.
26. Lee AG. Perinatal visual loss. Ophthalmology 2003 Apr; 110(4):625.
27. Malkowicz DE, Myers G, Leisman G. Rehabilitation of cortical visual impairment in children. Int J Neurosci 2006 Sep; 116(9):1015-33.
28. Matsuba CA, Jan JE. Long-term outcome of children with cortical visual impairment. Dev Med Child Neurol 2006; 48:508-512.
29. Mercuri E, Baranello G, Romeo DM, Cesarini L, Ricci D. The development of vision. Early Hum Dev 2007 Dec; 83(12):795-800.
30. Pierrat V, Haouari N, Liska A, Thomas D, Subtil D, Truffert P. Groupe d'Etudes en Epidemiologie Perinatale. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2005 May; 90(3):F193-4.
31. Ricci D, Ancer S, Cowan F, et al. Thalamic atrophy in infants with PVL and cerebral visual impairment. Early Hum Dev 2006; 82:591-595.
32. Ricci D, Guzzetta A, Cowan F, Haataja L, Rutherford M, Dubowitz L, Mercuri E. Sequential neurological examinations in infants with neonatal encephalopathy and low apgar scores: relationship with brain MRI. Neuropediatrics 2006 Jun; 37(3):148-53.

33. Robertson RL, Robson CD, Zurakowski D, Antiles S, Strauss K, Mulkern RV. CT versus MR in neonatal brain imaging at term. *Pediatr Radiol* 2003 Jul; 33(7): 442-9.
34. Schiefer V, Dietrich TJ, Wilhelm B, Wilhelm H. Absence of papillary defect and papillary hemiakinesia in a child with homonymous hemianopia due to porencephaly. *Brit J Ophthalmol* 1998; 82:4:461-462.
35. Saidkasimova S, Bennett DM, Butler S, Dutton GN. Cognitive visual impairment with good visual acuity in children with posterior periventricular white matter injury: a series of 7 cases. *J AAPOS* 2007; 11:426-430.
36. Volpe JJ. Neurobiology of periventricular leukomalacia in the premature infant. *Pediatr Res* 2001; 50:553-562.
37. van de Weijer-Bergsma E, Winjnroks L, Jongmans MJ. Attention development in infant and preschool children born preterm: a review. *Infant Behav Dev* 2008 Sep; 31(3):333-51.
38. Wygnanski-Jaffe T, Panton CM, Buncic JR, Westall CA. Paradoxical robust visual evoked potentials in young patients with cortical blindness. *Doc Ophthalmol* 2009 Oct; 119(2):101-7.

Qasimov E.M, Salmanova S.Z, Guseynova S.Q.

PERINATAL ENSEFALOPATIYA VƏ CORTICAL GÖRMƏ ZƏDƏLƏNMƏLƏRİ (Ədəbiyyat icmalı. Məlumat 1).

Akademik Zərifə Əliyeva adına Azərbaycan Milli Oftalmologiya Mərkəzi

XÜLASƏ

Bu məlumatda perinatal ensefalopatiyanın əsas klinik sindromları, erkən yaşlı uşaqlarda mərkəzi sinir sisteminin perinatal zədələnmə nəticələrinin variantları göstərilmiş, cortical görmə zədələnmələrinin kliniki göstəriciləri haqda ədəbiyyat icmalı verilmişdir.

Kasimov E.M., Salmanova S.Z., Guseynova S.Q

NEONATAL ENCEPHALOPATHY AND CORTICAL VISUAL IMPAIRMENT (Literature review. Report 1)

National Ophthalmology Centre named after acad. Zarifa Aliyeva, Baku.

SUMMARY

In this message literary review about main clinical syndromes of perinatal encephalopathy modern classification of perinatal lesions CNS and their consequences on children in early ages are presented. Along with this, review of clinical manifestations of cortical visual lesions.