

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ МЕНИНГОЭНЦЕФАЛИТОВ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ

В работе представлены результаты динамического наблюдения за 36 детьми первых месяцев жизни с менингоэнцефалитами, развившимися на фоне врожденных аномалий. Указаны виды хирургического лечения в зависимости от врожденной патологии. Определены сроки появления неврологической симптоматики, ее выраженность и длительность сохранения в группе оперированных больных, исходы патологического процесса. Определена диагностическая ценность клинического исследования ликвора, данных нейросонографии в зависимости от этиологии менингоэнцефалита.

Исследования в области врожденных аномалий в основном касаются изучения распространенности и летальности в различных возрастных группах, поиска причинных факторов [1-4]. Смертность в группе детей с врожденными аномалиями (пороками развития) находится в прямой зависимости от тяжести порока, влияния его на функционирование жизненно важных органов и систем. Летальный исход у детей с врожденными аномалиями (пороками развития) связан как с наличием пороков развития, так и с осложнениями постнатального периода. При пороках, не совместимых с жизнью, летальность составляет 100%. При простых аномалиях, не оказывающих существенного влияния на организм ребенка, они могут оказаться патоморфологической находкой, и летальный исход определяют не связанные с аномалией факторы.

В доступной литературе данных о частоте и сроках развития, клинических особенностях энцефалитов, менингоэнцефалитов у больных с врожденными аномалиями (пороками развития) не найдено.

Целью работы явилось определение сроков развития, клинических особенностей и исходов менингоэнцефалитов у детей с врожденными аномалиями (пороками развития).

Материалы и методы исследования

В настоящей работе представлены результаты динамического клинического наблюдения за 36 детьми с врожденными аномалиями, у которых в первые месяцы жизни клинически и патологоанатомически диагностирован менингоэнцефалит, энцефалит.

50% больных поступали в стационар в тяжелом состоянии. Определялись пороки развития, высокий уровень стигматизации, неврологическая симптоматика. Неврологическая симптоматика была представлена, как правило, явлениями угнетения или возбуждения ЦНС, несколько реже – судорожным синдро-

мом, признаками внутричерепной гипертензии. Нарушения сознания встречались у единичных больных. Регистрировались отечный синдром, гепатомегалия, признаки дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности, нарушения микроциркуляции, водно-электролитные нарушения.

Хирургическое вмешательство проводилось в 17 случаях (47,2%). Спектр врожденных пороков развития, сроки установления диагноза и вид оперативного вмешательства представлены в таблице 1.

Течение послеоперационного периода осложнилось развитием эвагинации колостомы, несостоятельностью эзофагоанастомоза, эвентрацией петель кишечника под кожу, эвагина-

Таблица 1. Сроки выявления симптомов поражения ЦНС в зависимости от характера врожденной патологии и вида оперативного вмешательства

Врожденные пороки развития (количество больных)	Установление диагноза (день жизни)	Оперативное вмешательство	Сроки появления неврологической симптоматики (день после операции)
Высокая аноректальная атрезия с ректоуретральным свищом (n=3)	1-й(n=2) 2-й(n=1)	Колостомия по Майлью	2-й (n = 1) 3-й (n=1) 10-й (n=1)
Атрезия пищевода (n=3)	1-й (n=3)	Верхняя эзофагостомия, гастростомия по Надеру	1-й (n=1) 2-й (n=2) 10-й (n=1)
Атрезия подвздошной кишки (n =3)	1-й (n=2) 2-й (n=1)	Лапаротомия, двойная илеостомия	2-й (n=2) 3-й (n=1)
Врожденная левосторонняя ложная диафрагмальная грыжа (n=2)	1-й (n=2)	Диафрагм опластика	1-й (n=1)
С. Ледда(n=1)	6-й	Операция Ледда	2-й
Врожденная аплазия части брыжейки с фрагментом кишки (n=1)	1-й	Резекция концов тонкой кишки, энтеростомия	3-й
Гастрошизис (n=1)	1-й	1-й этап пластики передней брюшной стенки	1-й
Эмбриональная грыжа пупочного канатика(n=1)	1-й	Устранение омфалоцеле с пластикой передней брюшной стенки	1-й
Широкое приращение языка к твердому небу (n=1)	1-й	Отсечение языка от твердого неба	2-й

цией приводящего отдела илеостомы, перитонитом. В 13 случаях наблюдалось развитие септического процесса, вызванного моноинфекцией (грибы рода *Candida*, *E. coli*, *Ps. aeruginosae*) или ассоциацией возбудителей (грибы рода *Candida*, *E. coli*, *Ps. aeruginosae*, *St. epidermidis*). В 4 случаях констатирован текущий токсоплазмоз с присоединением постнатальной флоры.

Результаты и их обсуждение

Неврологическая симптоматика регистрировалась в разные сроки после операции (таблица 1).

В первый послеоперационный день неврологическая симптоматика появлялась у 4 больных, имевших эмбриональную грыжу пупочно-канатика, спинномозговую грыжу, врожденную левостороннюю диафрагмальную грыжу, гастрошизис. Наблюдались угнетение сознания до комы, бульбарные нарушения, нарушения микроциркуляции, тотальный цианоз, генерализованные отеки. У больного, прооперированного по поводу гастрошизиса, после операции появились запрокидывание головы, вздрагивание, сгибательный гипертонус, кратковременные клонические судороги нижних конечностей и оперкулярные судороги. Летальный исход наступил на первые сутки после операции.

У большинства больных ($n = 10$) неврологическая симптоматика появлялась на 2-3 день после операций по поводу синдрома Ледда, атрезии подвздошной кишки, врожденной аплазии части брыжейки, атрезии пищевода, аноректальной атрезии, приращения языка. Во всех случаях преобладали явления угнетения ЦНС (снижение спонтанной двигательной активности, мышечная гипотония, угасание безусловных рефлексов) с периодическим или постоянным возбуждением, беспокойством. Из патологических видов двигательной активности регистрировались генерализованные судороги клонического характера ($n = 2$), билатеральное кратковременное напряжение ног ($n = 1$), «кивки» ($n = 1$), парциальные билатеральные миоклонии в дистальных отделах ног ($n = 1$), повышение флексорного тонуса ($n = 4$), мелкочастотный тремор ($n = 1$). Ликворная гипотензия с западением большого родничка наблюдалась у одного ребенка и была единственным свидетельством вовлечения в процесс головного мозга. Бульбарные расстройства (апноэ, брадикардия) наблюдались в 2 случаях, нарушения сознания – в одном. Появление бульбарных на-

рушений на фоне прогрессирующего ДВС-синдрома предшествовало летальному исходу. Наблюдались признаки дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности, ДВС-синдрома, водно-электролитные нарушения, увеличение размеров печени, парез кишечника.

В динамике на первой неделе после операции регистрировались билатеральное кратковременное напряжение рук и ног, миоклонические судороги («складной нож»), вегетативные симптомы (покраснение лица, гиперсаливация), тонические постуральные позы («поза фехтовальщика»). В единичных случаях констатированы нистагм, кратковременные приступы апноэ, нарушения сознания. Судорожный синдром регистрировался с преобладанием тонического компонента.

На 2-4 неделе послеоперационного периода неврологическая симптоматика была представлена угнетением сознания до сопора и комы ($n = 2$), менингеальным синдромом (срыгивания, периодическое беспокойство, ригидность мышц затылка) ($n = 4$), простыми парциальными моторными судорогами ($n = 1$). Выбухание большого родничка, расширение подкожной венозной сети на лбу и переносице с последующим расхождением черепных швов наблюдалось в 1 случае. Прогрессирующая эвагинация приводящего отрезка колостомы с элементами кишечной непроходимости потребовала повторной операции, следствием чего явились прогрессирующая гипертензия, длительная кома со стволовыми нарушениями.

Неврологическая симптоматика с дебютом в более поздние сроки (на 10 день после операции по поводу аноректальной атрезии, атрезии пищевода) имела свои особенности. На фоне фебрильной температуры появлялись патологически повышенные глубокие рефлексы (рефлексы с клонусами), стойкий тремор по гемитипу, генерализованные клонические судороги и билатеральное кратковременное напряжение ног, поза декорткации. Поражение стволовых структур характеризовалось разными видами нистагма (горизонтальный, ротаторный), параличом зрения, расходящимся косоглазием, парезом лицевого нерва по центральному типу. Наблюдалась прогрессирующая гипертензия с расхождением черепных швов. В динамике появлялись клинические судороги мимической мускулатуры, билатеральные миоклонии в дистальных отделах конечностей, прогрессирующие гипертензии с нарастанием окружности го-

ловы и значительным расхождением черепных швов, появление симптомов Грефе, «заходящего солнца».

Беспокойство, запрокидывание головы, напряжение и взбучание большого родничка регистрировалось в течение 2-4 дней ($n = 10$), у 1 больного имела место ликворная гипотензия. Патологические виды двигательной активности (тремор, клонид) сохранялись в течение 3-6 дней ($n = 4$). Чаще регистрировались судороги ($n = 9$) общей продолжительностью от 1 до 5 дней. Угнетение сознания до сопора и комы констатировано у 8 больных продолжительностью от 1 до 3 дней и только в 1 случае – 16 дней. Во всех случаях нарушения сознания предшествовали летальному исходу.

Таким образом, из 17 прооперированных больных с врожденными аномалиями неврологическая симптоматика регистрировалась в 16 случаях, характеризовалась малым набором симптомов, их кратковременностью. В 1 случае неврологическая симптоматика не наблюдалась.

Клинически диагностирован генерализованный процесс, вызванный моноинфекцией или ассоциацией возбудителей (грибы рода *Candida*., *E. coli*, *Ps. aeruginosae*, *St. epidermidis*, токсоплазма) с развитием пневмонии, кардита, гепатита и пиелонефрита. Наличие менингоэнцефалита констатировано при жизни в 4 случаях, патологоанатомически – у 17 больных.

Клиническое исследование ликвора проведено у 3 больных. У всех пациентов при клиническом анализе ликвора изменялось количество клеток и содержание белка. Наблюдалось повышение количества белка до 1000-1250 мг/л, цитоз колебался от 10 до 8832×10^6 /л нейтрофильного характера.

Нейросонографические исследования при поступлении и в динамике были проведены всем детям.

В остром периоде у всех больных выявлялись субарахноидальные уплотнения, отек в перивентрикулярной и лобной областях, начальная дилатация желудочковой системы мозга. Признаки диффузного отека выявлены в 5 случаях в виде диффузного повышения эхогенности паренхимы с распространением на таламические отделы. Наблюдалось повышение эхогенности борозд, грубая тяжесть силвиевых борозд, подчеркнутость борозд и извилин, скопление жидкости по ее ходу, расширение межполушарной щели за счет скопления жид-

кости (подоболочечное скопление жидкости). Выявлены кисты в паренхиме, сосудистом сплетении, субэпендимально, в таламических отделах. Петрификаты локализовались в стенке боковых желудочков, на уровне передних рогов и таламуса, ядер таламуса, субэпендимально на уровне передних рогов и тел левых боковых желудочков, по всей паренхиме. Признаки вентрикулита в виде уплотнения стенок боковых желудочков, повышения эхоплотности ликвора выявлены у 3 больных.

В динамике сохранялись субарахноидальные уплотнения, диффузный отек паренхимы, нарастание дилатации желудочковой системы мозга (ЖСМ), прогрессируют явления вентрикулита. Появляются множественные крупнофокусные высокой плотности включения без четких контуров, новые кистевидные структуры, петрификаты, субэпендимально на уровне тел, признаки лейкомаляции.

Бактериологически выделены из крови, мокроты, ликвора, кала эпидермальный стафилококк, грамотрицательные палочки, дрожжеподобные грибы. Патоморфологическими исследованиями подтвержден септический характер процесса: множественные абсцессы и некрозы во внутренних органах, менингоэнцефалит (абсцедирующий, септический, гнойно-некротический, гранулематозный), гнойно-некротический, субэпендимарный, очаговый энцефалит, крупноочаговые некрозы головного мозга, гнойный вентрикулит. Наблюдалась миокардит, эндокардит, пневмония (двусторонняя полисегментарная абсцедирующая, крупноочаговая, гнойно-геморрагическая, фибринозная), бронхиолит, межлечный гепатит, пиелонефрит, эрозивный гастрит-энтероколит, омфалит, септическая селезенка. Процесс осложнился развитием ДВС-синдрома, отеком легких и мозга, крупноочаговыми инфарктами в лобной доли головного мозга, паренхиматозной дистрофией внутренних органов. Констатирована акцидентальная трансформация вилочковой железы III стадии.

Все больные получали антибактериальную терапию (цефалоспорины, карбопенемы, аминогликозиды, макролиды, дифлюкан), дегидратационную терапию, антигипоксанты, нейрометаболики, вазоактивные препараты, иммуноглобулин.

Летальный исход наступил в разные сроки после операции: на первые сутки (спинномозговая грыжа, гастрошизис, врожденная диаф-

рагмальная грыжа) (17,65%), на 2-6 день (атрезия подвздошной кишки, эмбриональная грыжа пупочного канатика, синдром Ледда, врожденная аплазия брыжейки с фрагментом тонкой кишки) (41,18%). На 2-й неделе послеоперационного периода зарегистрирован летальный исход у больных с аноректальной атрезией, атрезией пищевода (17,65%), на 3-й неделе – у больных с диафрагмальной грыжей, аноректальной атрезией (11,76%). Летальный исход на 4-й неделе наступил у пациента, прооперированного по поводу атрезии пищевода (5,88%). В одном случае летальный исход наступил на 64 день жизни у больного с аноректальной атрезией, осложнившейся эвагинацией колостомы и повторными оперативными вмешательствами.

Приводим выписку из истории болезни. Больной Ш., 29.08.99 г.р. (история болезни № 8726), на первый день жизни доставлен в реанимационное отделение ДККБ с диагнозом врожденная пневмония, диафрагмальная грыжа? Родился от второй беременности, вторых срочных родов. Матери 26 лет, замужем, настоящей беременности предшествовала операция по поводу диффузного токсического зоба. Первая беременность закончилась рождением здорового ребенка. Вторая беременность протекала с угрозой прерывания в первой половине, на фоне анемии II степени, хронического пиелонефрита. Во второй половине беременности констатирован синдром задержки развития плода, маловодие. Роды срочные, продолжительность I периода составила 7 час. 55 мин., II периода - 20 мин. Родился мальчик массой 2445 г., длиной 48 см, окружность головы 32 см. Состояние средней тяжести, оценка по шкале Апгар 7-7 баллов. Зарегистрирована умеренная дыхательная недостаточность (кислородная зависимость, втяжение межреберий при крике), ослабленное дыхание при аускультации левых отделов легких. Тоны сердца выслушиваются справа. Через 4 часа в связи с нарастанием дыхательной недостаточности произведена интубация трахеи, переведен на аппаратное дыхание.

При поступлении в реанимационное отделение состояние крайне тяжелое, уровень сознания – кома (отсутствуют глубокие рефлексy, реакция на болевые раздражители, мышечная атония – «поза лягушки»). Кожные покровы с цианотичным оттенком, акроцианоз, геморрагическая сыпь на передней брюшной стенке, в

паховых областях. Дыхание выслушивается над правыми отделами легких. Отмечается смещение границ относительной сердечной тупости вправо. Рвота по типу «кофейной гущи». Голова округлая, большой родничок 1,5 x 1,5 см, на уровне костных краев, не напряжен, не пульсирует.

На второй день жизни наблюдался эпизод брадикардии (ЧСС 40 в минуту). На 3 день жизни произведено оперативное вмешательство – диафрагмопластика. Первые дни после операции характеризовались угнетением сознания от сопора до оглушенности, признаками дыхательной недостаточности, метаболическими и микроциркуляторными нарушениями.

На 5 день после операции регистрировалась отрицательная динамика в виде нарастания одышки, бледности, акроцианоза, глухостью сердечных тонов, склонностью к брадикардии. Слева дыхание не проводится. Рентгенологически констатировано эмфизематозное вздутие паренхимы гипоплазированного левого легкого, пневмония в сегментах верхней доли правого легкого с признаками гиповентиляции. На 6 день после операции ребенок в сознании, вялый, спонтанная двигательная активность снижена. Появились постоянные миоклонические судороги («складной нож»), вегетативные симптомы (покраснение лица, потливость, гиперсаливация), купировались в течение 2 суток. С 8 по 11 день наблюдались признаки пареза кишечника. Кожа серо-землистая, нарушения микроциркуляции, явления эксикоза, печень выступает из-под края реберной дуги на 5, 4,5, 5 см, умеренной плотности. Самостоятельное дыхание неадекватное, продолжается ИВЛ. На 14 день после операции появилось напряжение большого родничка, кровоточивость из послеоперационной раны, по назогастральному зонду, пастозность кожных покровов. На 16 день после операции состояние крайне тяжелое: уровень сознания – кома, прогрессирует отечный синдром, явления пареза кишечника, ДВС-синдром. Летальный исход наступил при явлениях сердечно-сосудистой недостаточности на 16 день после операции.

В общем анализе крови наблюдается нарастание содержания лейкоцитов от 19,2 до 30,5 x 10⁹/л со сдвигом лейкоцитарной формулы влево (миелоциты 3%, палочкоядерные 43%, сегментоядерные 34%). Клинического исследования ликвора не проводилось по тяжести состояния.

Нейросонографически регистрировались субарахноидальные уплотнения по ходу Sylvian борозды, перивентрикулярный отек затылочной области. В таламической области и по всей паренхиме мозга кисты и петрификаты диаметром 1-3 мм. Желудочковая система мозга с дилатацией локально III желудочка. На глазном дне были выявлены признаки ретинопатии.

Проводилось лечение: инфузионная терапия (плазма свежезамороженная, эритроцитарная масса, 10% глюкоза с компонентами, инфезол, контрикал, криопреципитат); антибактериальная терапия (клафоран + амикацин, меронем).

Диагноз клинический: Основной: Врожденная левосторонняя ложная задне-латеральная диафрагмальная грыжа с внутригрудным напряжением. Гипоплазия левого легкого.

Сопутствующий: Внутриутробная инфекция.

Диагноз патологоанатомический (20.09.99, протокол №124):

Основной: Врожденная левосторонняя ложная задне-латеральная диафрагмальная грыжа. Операция 1.09.99 – устранение диафрагмальной грыжи.

Осложнения: Пристеночный тромбоз верхней полой вены вследствие катетеризации. Сепсис (гистологически грибковый): энцефалит, межлесточный миокардит, двусторонняя фибринозно-гнойная пневмония, нефрит, эрозивный гастрит, энтероколит. Отек легких и мозга. Акцидентальная трансформация вилочковой железы III стадии. Паренхиматозная дистрофия внутренних органов.

Таким образом, у ребенка с врожденной диафрагмальной грыжей в первые дни жизни наблюдались нарушения сознания, стволовые нарушения. Развитие грибкового сепсиса в послеоперационном периоде дебютировало кратковременными нарушениями сознания. При восстановлении сознания регистрировались

кратковременный судорожный синдром с вегетативными симптомами. Появление признаков гипертензии и нарушений сознания предшествовали летальному исходу.

Заключение

У 17 детей, прооперированных по поводу врожденных аномалий (пороков развития) желудочно-кишечного тракта, костно-мышечной системы, клинически и патологоанатомически были выявлены менингоэнцефалиты (n = 7), энцефалиты (n = 10). Менингоэнцефалиты, энцефалиты входили в структуру септического процесса, вызванного моноинфекцией или ассоциацией возбудителей (грибы рода *Candida*, *E. coli*, *Ps. aeruginosae*, *St. epidermidis*, токсоплазма).

Неврологическая симптоматика появлялась на 1-3 (n = 14), 10 дни (n = 2) после оперативных вмешательств. Развитие клиники менингоэнцефалита на фоне септического процесса в первые две недели жизни свидетельствовало о внутриутробном или интранатальном пути инфицирования, в более поздние сроки о постнатальном инфицировании. Проведение мер реанимации, интенсивной терапии, оперативные вмешательства способствовали постнатальному инфицированию ребенка с развитием септического процесса.

В дебюте менингоэнцефалита наблюдались кома с бульбарными нарушениями, менингеальный синдром, патологическая двигательная активность, интоксикационный синдром, прогрессирующая гипертензия.

Нейросонографически регистрировались признаки диффузного и очагового отека, повышение эхогенности борозд с огрублением, расхождение межполушарной щели, вентрикулит, дилатация желудочков.

Все случаи менингоэнцефалита на фоне врожденных аномалий (пороков развития) закончились летальным исходом.

Список использованной литературы:

1. Бочков Н.Н. Клиническая генетика. - М.: Медицина, 2001.- 365 с.
2. Вельтищев Ю.Е., Велинская Д.Е. Детская инвалидность: медицинские и социальные аспекты, меры профилактики. Росс. вест. педиатр., перинат. - 2000. - 67 с.
3. Дементьева Д.М. Врожденные пороки развития у детей первых 3 лет жизни г. Ставрополя: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. - Ставрополь, 2001. - 20 с.
4. Дементьева Т.Г., Мельчукова Л.И., Бабина Г.В. Мониторинг врожденных пороков развития у детей в Перми // Материалы IV Съезда педиатров России. - Москва, 1999 г.