

# Особенности нейросонографии у детей младенческого возраста с синдромом Дауна

Л.Ю.Неижко<sup>1</sup>, Г.Ю.Одинокова<sup>2</sup>, А.В.Ерохина<sup>3</sup>,  
Э.В.Величко<sup>4</sup>, А.Бериша<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Главное производственно-коммерческое  
управление по обслуживанию  
дипломатического корпуса при МИД РФ, Москва

<sup>2</sup>Институт коррекционной педагогики РАО,  
Москва

<sup>3</sup>Морозовская детская городская  
клиническая больница, Москва

<sup>4</sup>Российский университет дружбы народов,  
Москва

До недавнего времени знания о присущих людям с синдромом Дауна особенностях строения центральной нервной системы (ЦНС) базировались на исследованиях биологического материала. Только в последние годы новые технические возможности (магнитно-резонансная томография) позволили выявлять эти особенности прижизненно, подтверждены данные о несколько меньшем объеме мозга, диспропорционально малом мозжечке. В работе показаны характерные особенности нейроанатомии ЦНС при синдроме Дауна, выявленные при ультразвуковом исследовании головного мозга через большой родничок методом «нейросонографии». Было проведено сравнительное исследование головного мозга методом нейросонографии у 32 новорожденных и детей грудного возраста с синдромом Дауна и 32 здоровых новорожденных и детей грудного возраста и выявлен характерный признак, названный авторами «вентрикуло-фронтальное расстояние». Обнаружено, что «вентрикуло-фронтальное расстояние» у детей с синдромом Дауна меньше на 3–4 мм, чем у детей контрольной группы. В исследовании определены особенности ультразвукового изображения фронтальных рогов боковых желудочков, которые имеют более вытянутую и изогнутую форму. Практическое значение «вентрикуло-фронтального расстояния», как маркера синдрома Дауна, заключается в том, что этот признак может быть использован как дополнительный критерий, позволяющий диагностировать или заподозрить синдром Дауна в совокупности с другими показателями данного синдрома при скрининговых исследованиях плода во II и III триместрах беременности.

**Ключевые слова:** нейросонография, синдром Дауна, новорожденные, младенцы.

## Evaluation of Neurosonographic Abnormalities in Infants with Down Syndrome

L.Yu.Neizhko<sup>1</sup>, G.Yu.Odinokova<sup>2</sup>, A.V.Erokhina<sup>3</sup>,  
E.V.Velichko<sup>4</sup>, A.Berisha<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Main Administration for Service to the  
Diplomatic Corps under the Ministry of Foreign  
Affairs of the Russian Federation,  
«Medincenter» branch, Moscow

<sup>2</sup>Institute of Special Education of the Russian  
Academy of Education, Moscow

<sup>3</sup>Morozov Children City Clinical Hospital,  
Moscow

<sup>4</sup>RUDN University, Moscow

Until recently, the knowledge of the peculiarities of the central nervous system (CNS) anatomy in patients with Down syndrome was based on studies of biological material. Only in recent years new technical capabilities (magnetic resonance imaging) have made it possible to identify these features *in vivo*, and the data about a slightly smaller volume of the brain and disproportional cerebellum have been confirmed. In this study the authors used neurosonography to evaluate the characteristic features of neuroanatomy of the central nervous system in patients with Down syndrome. A comparative study of the brain in 32 infants and newborns with Down syndrome and 32 healthy newborns and infants helped identify a characteristic ultrasound symptom called "ventriculo-frontal distance". It was found that the "ventriculo-frontal distance" in children with Down syndrome is 3–4 mm smaller than in the children of the control group. In the study the authors determined that ultrasound images of the frontal horns of the lateral ventricles have a more elongated and curved shape. The practical significance of "ventriculo-frontal distance" as a marker of Down syndrome is that this sign can be used as an additional criterion to diagnose or suspect Down syndrome in conjunction with other indicators of this syndrome in fetal screening studies during the 2nd and 3rd trimesters of pregnancy.

**Keywords:** neurosonography, Down syndrome, newborn, infant.

Синдром Дауна – генетическое нарушение (1 случай на 700–800 новорожденных детей), суть которого заключается в наличии трисомии в 21-й паре хромосом. В России ежегодно рождается 2400 детей с этой генетической патологией [1].

История изучения синдрома Дауна или «монголизма», как назвал это нарушение впервые системно описавший его в 1866 г. английский врач Джон Лэнгдон Даун, насчитывает 150 лет. В настоящее время это нарушение признано наиболее частой хромосомной аномалией человека.

При данном генетическом нарушении умственная отсталость и задержка физического развития сочетается со своеобразным соматическим синдромом и специфическим обликом ребенка [1]. Для физического состояния людей с синдромом Дауна характерны: отставание в росте, мышечная гипотония, гиперподвижность суставов и т.д. Эти особенности отражаются в замедлении темпов и своеобразии психомоторного развития ребенка [2]. Степень недоразвития интеллекта может варьировать от легкой до глубокой [3]. Падение коэффициента интеллекта у детей с синдромом Дауна обнаруживается в первые два года жизни, по мере взросления ребенка показатели интеллекта продолжают снижаться [4].

Рис 1, а. Вентрикуло-фронтальное расстояние 15,6 мм, ребенку 1 мес, здоровый



Рис 2, а. Вентрикуло-фронтальное расстояние, ребенку 3 мес 16 мм, здоровый



Рис 1, б. Вентрикуло-фронтальное расстояние 11,3 мм, ребенку 1 мес, синдром Дауна



Рис 2, б. Вентрикуло-фронтальное расстояние 12,7 мм, ребенку 3 мес, синдром Дауна



Наиболее часто, в 94% случаев, при синдроме Дауна встречается регулярная трисомия, когда «лишняя» 21-я хромосома выявляется практически во всех клетках организма. «Экстра» копии генов на 21-й хромосоме изменяют развитие плода во время беременности, продолжают влиять на ребенка после рождения и на протяжении всей жизни человека.

Риск рождения ребенка с синдромом Дауна для женщины увеличивается с 35–39 лет. Чаще такие дети рождаются у матерей, перенесших гепатит В или С, туберкулез (инфекционная гипотеза) [5].

Диагноз синдрома Дауна обычно клинический. Его ставят сразу после рождения ребенка по типичным признакам, к которым относят:

1. Диспластические черты «плоского» лица и головы, монголоидный разрез глаз, эпикант, короткий нос, плоская переносица, небольшие ушные раковины, страбизм, брахицефалию, плоский затылок, аркообразное небо, зубные аномалии, недоразвитие нижней челюсти, открытый рот, большой высунутый язык и др.
2. Диспропорции туловища и конечностей – приземистая фигура, опущенные плечи, короткие конечности, шея с кожной складкой, аномалии строения пальцев, четырехпальцевая борозда на кисти.
3. Мышечную гипотонию.
4. Множественные пороки развития: сердца, желудочно-кишечного тракта, деформация грудной клетки, гипоплазия половых органов [6].

Важен хромосомный анализ для подтверждения диагноза. Основная проблема детей с синдромом Дауна – отставание в психомоторном развитии, развитии речи, снижении интеллекта.

Однако за последние годы, в связи с развитием практики ранней помощи детям с ограниченными возможностями здоровья (ОВЗ), стало ясно, что дети с синдромом Дауна развиваются по-разному [7]. Большинство детей, которые участвуют в программах ранней помощи (например, в Благотворительном фонде «Даунсайд Ап»), в дошкольном возрасте овладевают речью, тянутся к сверстникам и удерживаются в коллективе, посещают сады как общеразвивающей, так и коррекционной направленности [8]. Практически все дети, семьи которых получали психолого-педагогическую помощь с рождения ребенка, к 7–8 годам овладевают чтением, письмом, навыками счета, уверенно ведут себя в коллективе сверстников и показывают готовность к школьному обучению. В настоящее время дети с синдромом Дауна в России преимущественно проходят обучение в коррекционных школах, но есть и опыт инклюзии, когда дети, с учетом специально созданных условий, обучаются в классах с типично развивающимися сверстниками.

Все дети с синдромом Дауна способны к созданию теплых и доверительных отношений с близкими. Исследователи все больше говорят о том, что развитие ребенка с синдромом Дауна зависит от его индивидуальных особенностей и от качества помощи окружающих близких [4, 7].



Рис 3, а. Вентрикуло-фронтальное расстояние 16,7 мм, ребенку 6 мес, здоровый



Рис 3, б. Вентрикуло-фронтальное расстояние 13,1 мм, ребенку 6 мес, синдром Дауна



Рис 4, а. Вентрикуло-фронтальное расстояние 17,6 мм, ребенку 10 мес, здоровый



Рис 4, б. Вентрикуло-фронтальное расстояние 14,1 мм, ребенку 10 мес, синдром Дауна



Примечание. Парасагитальное сечение: 1 – верхушка фронтального рога бокового желудочка; 2 – внутренняя поверхность лобной кости

Прогресс, достигнутый людьми с синдромом Дауна в экономически развитых странах, впечатляет. Все больше взрослых людей с данной хромосомной аномалией, получивших своевременное эффективное лечение и образование, достигают более высокого уровня грамотности и навыков общения и имеют общественно полезную и оплачиваемую работу, в значительной степени контролируют свою жизнь [6].

До недавнего времени знания о присущих людям с синдромом Дауна особенностях строения центральной нервной системы (ЦНС) базировались на исследованиях биологического материала. Были получены данные, согласно которым масса головного мозга у детей с синдромом Дауна меньше среднестатистической; мозжечок, лобные и височные доли существенно меньше по объему, значительно уже верхняя теменная извилина. Только в последние годы новые технические возможности (магнитно-резонансная томография) позволили выявлять эти особенности прижизненно, подтверждены данные о несколько меньшем объеме мозга, диспропорционально малом мозжечке. Объемы теменных и височных долей относительно объема всего мозга являются диспропорционально большими, в тоже время, относительные размеры лобных и затылочных долей пропорционально соотносятся с показателями общего объема головного мозга. Как показывают исследования, меньший, в сравнении с нормой, объем головного мозга отмечается начиная с 22–24-й недели гестации, уже на 12–20-й неделе гестации отмечается уменьше-

ние лобно-затылочных размеров головного мозга, редукция роста лобной доли, сужение верхней височной извилины, уменьшение размеров стволовых структур и мозжечка [9].

Эти данные определяют специфику психоречевого развития, поведения и психики. Так, гипоплазия мозжечка обуславливает гипотонию, трудности координации движений, нарушения функционирования артикуляционной мускулатуры. Специфическая анатомия лобных долей определяет такие особенности, как склонность к персеверациям, дефицит внимания [10].

Характерные особенности нейроанатомии ЦНС при синдроме Дауна были выявлены нами при ультразвуковом исследовании головного мозга через большой родничок методом «нейросонографии».

Нейросонография – ультразвуковое сканирование головного мозга через большой родничок – позволяет исследовать головной мозг у плодов, новорожденных и детей грудного возраста, оценить степень его зрелости, диагностировать аномалии развития; выявлять внутримозговые, внутрижелудочковые кровоизлияния, гипоксоишемические поражения головного мозга [11]. Повторные ультразвуковые исследования дают возможность мониторировать динамику патоморфологических процессов, адекватно проводить патогномичную терапию, оценивать

эффективность лечения, своевременно предотвращать развитие осложнений этих заболеваний. Неинвазивность, безвредность метода позволяют проводить нейросонографию в любых функциональных состояниях ребенка, высокая информативность делают этот метод особенно важным при использовании его в перинатологии и педиатрии [12].

Нами было произведено сравнительное исследование головного мозга методом нейросонографии у 32 новорожденных и детей грудного возраста с синдромом Дауна и 32 здоровых новорожденных и детей грудного возраста. Выявлено, что фронтальные рога боковых желудочков у детей с синдромом Дауна имеют более вытянутую и изогнутую форму, вследствие чего расстояние между верхушкой фронтального рога бокового желудочка и внутренней поверхностью лобной кости меньше, чем у здоровых детей. Этот признак мы назвали «вентрикуло-фронтальное расстояние». Измерение производилось в парасагитальном сечении, которое является оптимальным для оценки формы и размеров бокового желудочка, структуры сосудистого сплетения, перивентрикулярных зон и подкорковых ганглиев. Обнаружено, что «вентрикуло-фронтальное расстояние» у детей с синдромом Дауна меньше на 3–4 мм, чем у детей контрольной группы. Так, у здоровых новорожденных оно составляет 14–15 мм, у новорожденных с синдромом Дауна 10–11 мм; у здоровых детей грудного возраста 16–17 мм, у детей с синдромом Дауна 13–14 мм. Кроме того, у детей с синдромом Дауна менее выражен рисунок извилин и борозд, чем у здоровых детей того же возраста. Особенность ультразвукового изображения фронтальных рогов боковых желудочков, которые имеют более вытянутую и изогнутую форму, выявлена нами только у детей с синдромом Дауна. Ультразвуковая картина представлена на рис. 1–4.

В последние годы миллионы беременных женщин во всем мире проходят пренатальный скрининг на синдром Дауна. Его разрешающая способность не абсолютна, поэтому в случае положительного результата становится необходимым проведение инвазивных диагностических процедур, связанных с дополнительным риском для еще не родившегося ребенка, риском прерывания беременности. Стратегические установки скрининга направлены на сведение к минимуму ложноположительных результатов. В тоже время желательно довести до максимума показатели выявленного синдрома [13].

Практическое значение «вентрикуло-фронтального расстояния», как маркера синдрома Дауна, заключается в том, что этот признак может быть использован как дополнительный критерий, позволяющий диагностировать или заподозрить синдром Дауна в совокупности с другими показателями данного синдрома при скрининговых исследованиях плода во II и III триместрах беременности.

## Литература

1. Барашнев Ю.И., Петрова Л.А., Розанов А.В. Фенотипический портрет больного с синдромом Дауна. Синдром Дауна. Медико-генетический и социально-психологический портрет. М.: Триада-Х. – 2007. – С.18–29. / Barashnev YU.I., Petrova L.A., Rozanov A.V. Fenotipicheskiy portret bol'nogo s sindromom Dauna. Sindrom Dauna. Mediko-geneticheskiy i sotsial'no-psikhologicheskij portret. M.: Triada-KH. 2007; 18–29. [in Russian]
2. Лаутеслагер П.Е.М. Двигательное развитие детей раннего возраста с синдромом Дауна. Проблемы и решения. пер. с англ. М.: Монолит. 2003. – 344 с. / Lauteslager P.E.M. Dvigatel'noe razvitie detej rannego vozrasta s sindromom Dauna. Problemy i resheniya. per. s angl. M.: Monolit. 2003; 344. [in Russian]
3. Болезнь Дауна. Клинические и цитогенетические исследования. Монография под ред. Е.Ф.Давиденковой. Л.: Медицина. 1966. – 202 с. / Bolezn' Dauna. Klinicheskie i tsitogeneticheskie issledovaniya. Monografiya pod red. E.F.Davidenkovej. L.: Meditsina. 1966; 202. [in Russian]
4. Шпек О. Люди с умственной отсталостью: Обучение и воспитание. Пер. с нем. М.: Академия. 2003. – 432 с. / Shpek O. Lyudi s umstvennoj otstalost'yu: Obuchenie i vospitanie. Per. s nem. M.: Akademiya. 2003; 432. [in Russian]
5. Новиков П.В. Семiotика наследственных болезней у детей. М.: Триада-Х. 2009. – 432с. / Novikov P.V. Semiotika nasledstvennykh boleznej u detej. M.: Triada-KH. 2009; 432. [in Russian]
6. Современные подходы к болезни Дауна. Под ред. Д.Лейна, Б.Стрэтфорда, пер. с англ. М.: Педагогика. – 1991. – 336 с. / Sovremennye podkhody k bolezni Dauna. Pod red. D.Lejna, B.Stretforda, per. s angl. M.: Pedagogika. 1991; 336. [in Russian]
7. Одиноква Г.Ю. Общение матери и ребенка раннего возраста с синдромом Дауна. монография. М.: Полиграф сервис. 2016. – 210 с. / Odinokova G.YU. Obshchenie materi i rebenka rannego vozrasta s sindromom Dauna. monografiya. M.: Poligraf servis. 2016; 210. [in Russian]
8. Баркли С. Скрининг на синдром Дауна: несправедливая смерть или жизнь по праву. Синдром Дауна XXI век. – 2009. – № 2 (3). – С. 7–14. / Barkli S. Skrining na sindrom Dauna: nespravedlivaya smert' ili zhizn' po pravu. Sindrom Dauna XXI vek. 2009; 2(3): 7–14. [in Russian]
9. Урядницкая Н.А. Синдром Дауна: особенности нейроанатомии. Синдром Дауна XXI век. – 2012. – № 1. – С.10–13. / Uryadnitskaya N.A. Sindrom Dauna: osobennosti nejroanatomii. Sindrom Dauna XXI vek. 2012; 1: 10–13. [in Russian]
10. Синдром Дауна. Медико-генетический и социально-психологический портрет. Под ред. Ю.И.Барашнева. М.: Триада-Х. – 2007. – 280 с. / Sindrom Dauna. Mediko-geneticheskiy i sotsial'no-psikhologicheskij portret. Pod red. Yu.I. Barashneva. M.: Triada-Kh. 2007; 280. [in Russian]
11. Levene M.I., Williams J.L., Fawer C.L. Ultrasound of the infant brain. Philadelphia: I.B. Lippincott Co. 1985. 149.
12. Зубарева Е.А. Неижко Л.Ю. Клиническая нейросонография новорожденных и детей грудного возраста. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике под ред. В.В.Миткова, М.В.Медведева. М.: Видар. 1997; 3: 9–72. / Zubareva E.A. Neizhko L.YU. Klinicheskaya nejrosonografiya novorozhdennykh i detej grudnogo vozrasta. Klinicheskoe rukovodstvo po ultrazvukovoj diagnostike pod red. V.V.Mit'kova, M.V.Medvedeva. M.: Vidar. 1997; 3: 9–72. [in Russian]
13. Пренатальная эхография. Под ред. М.В.Медведева. М.: Реальное Время. – 2005. – 560 с. / Prenatal'naya ekhografiya. Pod red. M.V.Medvedeva. M.: Real'noe Vremya. 2005; 560. [in Russian]
14. Медведев М.В., Струпенева У.А., Плотко И.С., Шевченко Е.А., Бадигова Е.А. Совершенствование пренатальной диагностики синдрома Дауна во II триместре беременности. Пренатальная диагностика. – 2013. – Т. 12. – № 1. – С. 83–87. / Medvedev M.V., Strupeneva U.A., Plotko I.S., Shevchenko E.A., Badigova E.A. Sovershenstvovanie prenatal'noj diagnostiki sindroma Dauna vo II trimestre beremennosti. Prenatal'naya diagnostika. 2013; 12: 1: 83–87. [in Russian]

## Сведения об авторах:

**Неижко Лариса Юрьевна** – к.м.н., врач ультразвуковой диагностики филиала «Мединцентр» ФГУП «Главное производственно-коммерческое управление по обслуживанию дипломатического корпуса при Министерстве иностранных дел Российской Федерации», Москва

**Одиноква Галина Юрьевна** – к.пед.н., с.н.с. ФГБНУ «Институт коррекционной педагогики Российской академии образования», Москва

**Ерохина Анастасия Валерьевна** – к.м.н., врач-рентгенолог ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва