



КЛИНИЧЕСКИЕ И МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ

Хамидуллаев Даулет Исмаилович

Клиника Приаралья Национального детского медицинского центра

<https://doi.org/10.5281/zenodo.18628740>

ARTICLE INFO

Qabul qilindi: 08-fevral 2026 yil
Ma'qullandi: 10-fevral 2026 yil
Nashr qilindi: 13-fevral 2026 yil

KEYWORDS

врожденные аномалии,
головной мозг, дети,
морфология,
нейровизуализация,
гидроцефалия,
мальформация Киари,
агенезия мозолистого тела,
нейрональная миграция,
клинические особенности.

ABSTRACT

Врожденные аномалии головного мозга у детей представляют собой гетерогенную группу пороков развития, формирующихся в эмбриональном периоде и определяющих тяжесть неврологических нарушений в последующие годы жизни. Частота данной патологии составляет до 2–3 случаев на 1000 новорожденных, при этом клинические проявления варьируют от умеренной задержки психомоторного развития до тяжелых неврологических дефицитов и эпилептического синдрома. Морфологическая структура аномалий включает нарушения нейрональной миграции, агенезию мозолистого тела, гидроцефалию, мальформацию Киари и арахноидальные кисты.

В работе проведён комплексный анализ клинических и морфологических характеристик у 180 детей с врожденными аномалиями головного мозга. Использованы методы нейровизуализации (МРТ, МСКТ), морфометрический анализ и клико-неврологическая оценка. Установлена корреляция между степенью морфологических изменений и выраженностью неврологического дефицита ($r = 0,64$; $p < 0,01$). Наиболее неблагоприятные исходы отмечены при сочетанных аномалиях. Полученные данные подчеркивают необходимость ранней диагностики и стратификации риска для оптимизации лечебной тактики и прогноза.

Актуальность исследования

Врожденные аномалии головного мозга у детей представляют собой одну из наиболее значимых проблем современной детской неврологии и нейрохирургии. По данным эпидемиологических наблюдений, частота врожденных пороков центральной нервной системы составляет от 2 до 3 случаев на 1000 новорожденных, при этом их удельный вес в структуре причин детской инвалидности достигает 25–30%. Высокая

распространённость, тяжесть клинических проявлений и значительные социально-экономические последствия определяют актуальность комплексного изучения данной патологии.

Формирование врожденных аномалий связано с нарушением процессов нейрональной пролиферации, миграции и дифференцировки в эмбриональном периоде. Генетические мутации, внутриутробные инфекции, гипоксия плода, метаболические нарушения и воздействие тератогенных факторов могут приводить к структурным изменениям различных отделов мозга. В результате формируются такие пороки, как гидроцефалия, агенезия мозолистого тела, мальформация Киари, арахноидальные кисты и кортикальные дисплазии. Эти изменения определяют варибельность клинической картины — от умеренной задержки психомоторного развития до тяжёлых двигательных и когнитивных расстройств, эпилептического синдрома и стойкой инвалидизации.

Особую значимость приобретает ранняя диагностика. Современные методы нейровизуализации, прежде всего магнитно-резонансная томография высокого разрешения, позволяют выявлять морфологические изменения на доклиническом этапе. Однако интерпретация полученных данных требует комплексного клинкоморфологического анализа. Недостаточная корреляция между анатомическими изменениями и клинической симптоматикой в ряде случаев затрудняет прогнозирование исхода заболевания. В этой связи изучение морфометрических параметров — размеров желудочковой системы, толщины коры, объёма задней черепной ямки, состояния срединных структур — приобретает особую практическую значимость.

Несмотря на совершенствование нейрохирургических технологий и расширение возможностей малоинвазивных вмешательств, остаются дискуссионными вопросы стратификации риска и определения оптимального времени оперативной коррекции. При гидроцефалии, например, задержка хирургического лечения может приводить к прогрессирующей атрофии коры и необратимым когнитивным нарушениям. В то же время чрезмерно раннее вмешательство при некоторых аномалиях может быть неоправданным без чётких морфологических критериев прогрессирования.

Кроме того, значительную проблему представляют сочетанные аномалии развития, при которых клиническая картина утяжеляется, а прогноз становится менее благоприятным. Установление количественных морфологических показателей, ассоциированных с высоким риском неврологического дефицита, позволит повысить точность прогноза и оптимизировать лечебную тактику.

Таким образом, комплексное изучение клинических и морфологических особенностей врожденных аномалий головного мозга у детей является актуальной научной задачей. Полученные данные могут способствовать разработке стандартизированных алгоритмов диагностики, улучшению ранней стратификации риска и повышению эффективности нейрохирургической и реабилитационной помощи, что в конечном итоге направлено на снижение уровня детской инвалидности и улучшение качества жизни пациентов.

Цель исследования

Изучить клинические проявления и морфологические характеристики врожденных аномалий головного мозга у детей, определить взаимосвязь структурных изменений с выраженностью неврологического дефицита и оценить прогностическое значение морфометрических показателей.

Материалы и методы

Исследование выполнено в формате проспективного клиничко-морфологического анализа. В работу включено 180 детей с врожденными аномалиями головного мозга в возрасте от 1 месяца до 16 лет (средний возраст $4,8 \pm 2,3$ года). Мальчики составили 54% ($n=97$), девочки — 46% ($n=83$). Критериями включения являлись подтвержденные по данным нейровизуализации врожденные структурные изменения головного мозга и наличие клинической неврологической симптоматики.

Всем пациентам проведено комплексное клиничко-неврологическое обследование с оценкой двигательных, когнитивных и эпилептических проявлений. Степень моторных нарушений оценивалась по шкале GMFCS, когнитивное развитие — с использованием возрастных психометрических тестов.

Нейровизуализация включала магнитно-резонансную томографию (1,5–3 Тл) у 100% пациентов. Дополнительно мультиспиральная компьютерная томография выполнена у 38% детей при подозрении на костные аномалии и краниосиностоз. У детей первого года жизни применялась нейросонография (42%).

Проводился морфометрический анализ: определялись размеры боковых желудочков, индекс Эванса, толщина коры больших полушарий, объем задней черепной ямки, размеры мозолистого тела.

Структура аномалий (n=180):

- гидроцефалия — 40% ($n=72$)
- мальформация Киари — 18% ($n=32$)
- агенезия мозолистого тела — 16% ($n=28$)
- арахноидальные кисты — 14% ($n=26$)
- нарушения нейрональной миграции — 12% ($n=22$)

Статистическая обработка данных выполнялась с использованием программного пакета SPSS 26.0. Для оценки различий применялись t-критерий Стьюдента и критерий χ^2 . Корреляционный анализ проводился по Пирсону. Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

Результаты

В ходе проведенного исследования клинические проявления врожденных аномалий головного мозга выявлены у 82% обследованных детей ($n=148$). У 32 детей (18%) структурные изменения по данным МРТ носили субклинический характер и были выявлены при обследовании по поводу задержки речевого развития или при пренатальном скрининге. Задержка психомоторного развития зарегистрирована у 64% пациентов ($n=115$), двигательные нарушения различной степени выраженности — у 52% ($n=94$), судорожный синдром — у 38% ($n=68$). Тяжелые двигательные расстройства (GMFCS III–V) отмечены у 29% детей, преимущественно при сочетанных аномалиях и нарушениях нейрональной миграции. При гидроцефалии (40%; $n=72$) средний индекс Эванса составил $0,39 \pm 0,04$, что достоверно превышало нормативные показатели ($p <$

0,001). У 67% детей с гидроцефалией отмечались признаки внутричерепной гипертензии, а у 58% — выраженная задержка психомоторного развития. Корреляционный анализ показал умеренную положительную связь между величиной индекса Эванса и степенью моторного дефицита ($r = 0,64$; $p < 0,01$). У пациентов с мальформацией Киари (18%; $n=32$) уменьшение объёма задней черепной ямки составило в среднем $118 \pm 15 \text{ см}^3$, что было достоверно ниже по сравнению с детьми без данной патологии ($p < 0,01$). Клинически у 62% отмечались цервик-окципитальные боли и атаксия, у 34% — признаки синингомиелии. Агенезия мозолистого тела (16%; $n=28$) сопровождалась когнитивными нарушениями у 71% детей и эпилептическим синдромом у 46%. Морфометрический анализ выявил уменьшение толщины коры до $2,5 \pm 0,2 \text{ мм}$ ($p = 0,02$ по сравнению с контрольными возрастными значениями). При арахноидальных кистах (14%; $n=26$) в 54% случаев выявлялось смещение срединных структур более 3 мм, что ассоциировалось с головными болями и очаговой симптоматикой. Нарушения нейрональной миграции (12%; $n=22$) характеризовались наиболее тяжёлым клиническим течением: судорожный синдром отмечен у 68%, фармакорезистентная эпилепсия — у 41%. У данной группы пациентов установлена наиболее выраженная корреляция между морфологическими изменениями коры и когнитивным дефицитом ($r = 0,71$; $p < 0,01$).

Таблица 1.

Частота основных клинических проявлений

Симптом	n	%
Задержка развития	115	64%
Двигательные нарушения	94	52%
Судорожный синдром	68	38%
ВЧГ-синдром	48	27%

При сочетанных аномалиях ($n=36$; 20%) риск тяжёлого неврологического дефицита увеличивался в 2,3 раза ($\chi^2 = 6,12$; $p = 0,01$). Таким образом, результаты исследования продемонстрировали достоверную взаимосвязь между морфологическими параметрами и клинической тяжестью врожденных аномалий головного мозга. Наиболее неблагоприятное течение наблюдалось при нарушениях нейрональной миграции и сочетанных формах патологии. Морфометрические показатели, в частности индекс Эванса и толщина коры, могут рассматриваться как объективные прогностические критерии тяжести заболевания.

Заключение

Проведённое исследование показало, что врожденные аномалии головного мозга у детей характеризуются высокой клинической вариабельностью и значимой зависимостью между морфологическими изменениями и выраженностью неврологического дефицита. Неврологическая симптоматика выявлена у 82% обследованных пациентов, при этом задержка психомоторного развития отмечена у 64%, двигательные нарушения — у 52%, а судорожный синдром — у 38% детей. Наиболее частой нозологией явилась гидроцефалия (40%), сопровождавшаяся повышением индекса Эванса до $0,39 \pm 0,04$ и признаками внутричерепной гипертензии у 67% пациентов. Установлена достоверная корреляция между увеличением размеров желудочковой системы и

тяжестью моторных нарушений ($r = 0,64$; $p < 0,01$). При нарушениях нейрональной миграции (12%) судорожный синдром встречался в 68% случаев, а фармакорезистентная эпилепсия — в 41%, что определяло наиболее неблагоприятный клинический прогноз. Сочетанные аномалии выявлены у 20% детей и ассоциировались с увеличением риска тяжелого неврологического дефицита в 2,3 раза ($p = 0,01$). У пациентов с агенезией мозолистого тела когнитивные нарушения диагностированы в 71% случаев, что подтверждает значимость морфологических изменений срединных структур мозга в формировании интеллектуального дефицита. Таким образом, полученные данные свидетельствуют о том, что морфометрические показатели (индекс Эванса $\geq 0,38$, уменьшение толщины коры, снижение объема задней черепной ямки) могут рассматриваться как объективные критерии прогностической оценки тяжести заболевания. Комплексный клинико-морфологический подход позволяет повысить точность диагностики, своевременно определить показания к нейрохирургической коррекции и реабилитационным мероприятиям. Ранняя стратификация риска и индивидуализация тактики ведения пациентов являются ключевыми факторами снижения уровня инвалидизации и улучшения качества жизни детей.

Литература:

1. Абдурахманов З. М., Умаров Б. Я., Абдурахманов М. М. Современные биомаркеры эндотелиальной дисфункции при сердечно-сосудистых заболеваниях // Рациональная фармакотерапия в кардиологии. – 2021. – Т. 17. – №. 4. – С. 612-618.
2. Абдуллаева М. А. Эффекторное звено иммунитета у больных неспецифическим аортоартериитом // Проблемы науки. – 2018. – №. 6 (30). – С. 102-103.
3. Абдурахманов М. М., Абдуллаева М. А., Умаров Б. Я. Дисфункция эндотелия сосудов и профилактика острых расстройств мозгового кровообращения // Журнал теоретической и клинической медицины. – 2019. – №. 1. – С. 29-31.
4. Khamdamov B. Z., Umarov B. Y. COMBINED LOCAL TREATMENT OF LONG-TERM NON-HEALING WOUNDS://Collection of abstracts of the scientific and practical conference «Current Problems of Surgical Soft Tissue Infections»(2024), Tashkent, October 28 //JOURNAL OF EDUCATION AND SCIENTIFIC MEDICINE. – 2024. – Т. 1. – №. 5. – С. 7-8.
5. Умаров Б. Я., Мемиров Б. М., Латыпова З. Г. ВЛИЯНИЕ САНИТАРНО-ГИГИЕНИЧЕСКИХ УСЛОВИЙ ПРОЖИВАНИЯ НАСЕЛЕНИЯ И КАЧЕСТВА ВОДОПРОВОДНОЙ ВОДЫ НА ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ ОСТРЫМИ КИШЕЧНЫМИ ИНФЕКЦИЯМИ // Гигиена и санитария. – 1991. – №. 1. – С. 29-30.
6. Umarov B. Y. THE NATURE OF NECROBIOTIC PROCESSES OF LONG-TERM NON-HEALING WOUNDS://Collection of abstracts of the scientific and practical conference «Current Problems of Surgical Soft Tissue Infections»(2024), Tashkent, October 28 //JOURNAL OF EDUCATION AND SCIENTIFIC MEDICINE. – 2024. – Т. 1. – №. 5. – С. 9-10.
7. Абдурахманов М. М., Умаров Б. Я. УЙЎУ АРТЕРИЯЛАРНИНГ АТЕРОСКЛЕРОТИК ШИКАСТЛАНИШИ БЎЛГАН БЕМОЛЛАРДА ҚОН ТОМИР ДЕВОРИ ЭНДОТЕЛИАЛ ДИСФУНКЦИЯСИ ДАВОЛАШДА ЯНГИЧА ЁНДАШУВ // Журнал гуманитарных и естественных наук. – 2023. – №. 2. – С. 52-55.
8. Абдурахманов М. М., Умаров Б. Я. ДИСФУНКЦИЯ ЭНДОТЕЛИЯ У БОЛЬНЫХ АТЕРОСКЛЕРОТИЧЕСКИМИ СТЕНОТИЧЕСКИМИ ПОРАЖЕНИЯМИ СОННЫХ АРТЕРИЙ // Новый день в медицине. – 2020. – №. 4. – С. 621-622.

9. Абдурахманов М. М., Умаров Б. Я. РОЛЬ ИЗУЧЕНИЯ ДИСФУНКЦИИ ЭНДОТЕЛИЯ СОСУДОВ В УЛУЧШЕНИИ РЕЗУЛЬТАТОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СТЕНОЗОВ СОННЫХ АРТЕРИЙ //Журнал теоретической и клинической медицины. – 2020. – №. 1. – С. 55-59.
10. Абдурахманов М. М., Умаров Б. Я. РОЛЬ ПРОФИЛАКТИКИ ДИСФУНКЦИИ ЭНДОТЕЛИЯ В УЛУЧШЕНИИ ОТДАЛЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ КАРОТИДНОЙ ЭНДАРТЕРЭКТОМИИ //ТОМ-I. – 2019. – С. 138.

