

Фетальная нейрохирургия гидроцефалии плода с успешным оперативным лечением в постнатальном периоде.

Курцер М.А., Притыко А.Г., Петраки В.Л., Симерницкий Б.П., Зверева А.В.,
Асадов Р.Н., Панина Н. Г.

Гидроцефалия плода – это расширение желудочков головного мозга с повышением в них давления ликвора в результате нарушения баланса между его продукцией и резорбцией.

Частота патологии составляет 0,3–4,2 на 1000 живорожденных и превосходит распространенность других заболеваний, оказывающих повреждающее действие на мозг плода. Оклюзионная гидроцефалия встречается в 62%, сообщающаяся – в 38%. В 17–30% наблюдений гидроцефалия определяется как изолированная патология мозга, в 70–83% она ассоциируется с другими аномалиями, опухолями или инфекциями нервной системы плода. Аномалии других органов и систем сопутствуют фетальной гидроцефалии в 7–15%, хромосомные аномалии – в 3–10%.

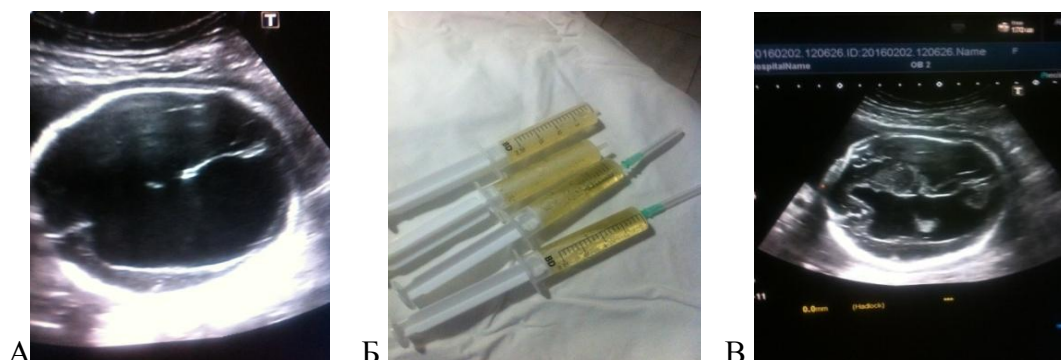
Прогрессирование гидроцефалии сопровождается снижением перфузии мозга, дегенерацией нейронов и нарушениями в синапсах, а в поздних стадиях – демиелинизацией нервных волокон и глиозом. Структурные изменения в ранней стадии процесса могут быть обратимыми за счет высокой пластичности нервной системы плода, в то время как развившиеся в поздней стадии глиоз и демиелинизация – необратимы. С целью их предотвращения разработаны методы паллиативного внутриутробного лечения гидроцефалии – цефалоцентез, вентрикулоамниотический шунт. Они оказались более эффективными, чем шунтирование желудочков мозга после рождения ребенка – выживаемость (83%) и удельный вес здоровых детей (34%) после внутриутробного лечения гидроцефалии выше, чем без неё (31% и 19,5% соответственно). Однако, каждому из методов внутриутробного лечения гидроцефалии присущи преимущества и недостатки, поэтому остаются актуальными вопросы оптимизации способов и сроков хирургических вмешательств при гидроцефалии плода.

Ниже приводим клиническое наблюдение лечения врожденной гидроцефалии. Пациентка П., 34 лет. Из анамнеза: перенесённые заболевания - ветряная оспа, гинекологические заболевания отрицает, менструальная функция не нарушена, беременность первая, роды предстоят первые. Последняя нормальная менструация 23.07.2015 года. До 19 недель беременность протекала без особенностей. В сроке 19-20

недель при УЗИ выявлена двухсторонняя вентрикуломегалия. Ширина боковых желудочков D=16 мм, S=16 мм, желудочково-полушарный индекс составил 0,72. Консультирована генетиком, произведён амниоцентез, кариотип плода - 46 XY.

В сроке беременности 23 недели выполнено МРТ-исследование плода. Голова правильной формы. Срединные структуры головного мозга не смещены. Желудочки расширены – передние рога 15 мм, височные рога – 12 мм, тела – 25 мм, задние рога – 18 мм. Третий желудочек 4 мм, четвертый – 5 мм. Мозжечок – 21x13x8 мм. Наружные ликворные пространства до 2–3 мм. Конвекситальные борозды контурированы.

При УЗИ в 23-24 недели боковые желудочки расширены до 25 мм. Учитывая прогрессирование вентрикуломегалии, в сроке 26–27 недель беременности произведён внутриутробный цефалоцентез. Удалено 80 мл прозрачного ликвора светло желтого цвета. По данным УЗИ после манипуляции размеры желудочков мозга плода значительно уменьшились, окружность головки плода сократилась с 300 мм до 280 мм. В анализе ликвора белок 1,8 г/л, цитоз 6/3, глюкоза 1,24 ммоль/л. На рис.1. представлены основные этапы процедуры.



ОГ 30 см

80 мл

ОГ 28 см

Рис.1. Цефалоцентез. **А** – НСГ головы плода до цефалоцентеза, определяется выраженная вентрикуломегалия. **Б** – удалённые 80 мл прозрачного ликвора светло желтого цвета. **В** – сокращение размеров желудочков мозга и окружности головы после цефалоцентеза.

Повторный цефалоцентез проводился в сроке 31–32 недели беременности. Удалено 80 мл ликвора. Окружность головы до операции 339 мм, после – 310 мм.

В сроке 34–35 недель родоразрешена путём операции кесарева сечения. Родился живой недоношенный мальчик весом 2620 г, рост 46 см, оценка по шкале Апгар 5/7 баллов. Наблюдение в ОРИТН в связи с недоношенностью. Нейросонографическое исследование новорожденного выявило вентрикуломегалию с суммарным расширением боковых

желудочков до 88 мм; дефект межжелудочковой перегородки головного мозга; окклюзию водопровода мозга. При исследовании кровотока мозговых сосудов – в передней мозговой артерии $RI = 1$, $V_{max} = 0,15 \text{ m/s}$ $V_{min} = 0$.

На третьи сутки жизни ребёнок переведён в ОРИТ НПЦ специализированной медицинской помощи детям. Неврологический статус – ребенок в сознании, реагирует мимикой и двигательной активностью, глаза открывает спонтанно, взор не фиксирует, не следит. Окружность головы 36 см, большой родничок 4x4 см, выбухает при двигательной активности. Сагиттальный шов шириной 2 мм. Зрачки D=S, реакция на свет умеренной живости. Положение глаз содружественное, глазные щели D=S. Корнеальные, кашлевой и глоточный рефлексы вызываются. Спонтанная двигательная активность не нарушена, мышечный тонус дистоничен (на фоне мышечной гипотонии отмечается повышение мышечного тонуса в сгибателях конечностей), коленные рефлексы вызываются, клonus стоп. Безусловные рефлексы – орального автоматизма вызываются, сосательный рефлекс умеренно выражен, спинальные рефлексы вызываются. Движения на болевые раздражители – хаотичны. Мелко и среднеразмахист тремор в конечностях индуцированный внешними раздражителями. Судорог нет.

Заключение – гидроцефальный синдром с персистирующей симптоматикой внутричерепной гипертензии, умеренно выраженная симптоматика угнетения с признаками возбуждения ЦНС, неустойчивость безусловных рефлексов. Дополнительных назначений не требуется.

С целью уточнения диагноза выполнено МРТ головного мозга. Отмечается расширение боковых и третьего желудочков. В области таламо-стриарной вырезки определяется субэпендимарная киста диаметром 6,2 мм с седиментом геморрагического содержимого. Стенки третьего желудочка умеренно выбухают, выполняя хиазмальную и межножковую цистерны. Крыша среднего мозга и межталамическое сращение утолщены. Водопровод мозга не проходим. Четвертый желудочек не расширен. Ликвороток на краниоцервикальном уровне не затруднен. Дислокации срединных структур нет, дефект прозрачной перегородки в центральной части. Мозолистое тело резко истончено. Рисунок борозд и извилин коры больших полушарий сглажен. Субарахноидальные конвекситальные пространства сужены. Большая затылочная цистерна умеренно расширена. Мозговое вещество больших полушарий уменьшено в объеме. На фоне гипомиелинизации белого вещества больших полушарий признаков перивентрикулярного отека нет. Площадка основной кости уплощена, гипофиз нормальных размеров. МР - сигнал от ячеек сосцевидных отростков гиперинтенсивен на T2 (миксоидная ткань?).

Заключение – врожденная окклюзионная гидроцефалия (окклюзия водопровода мозга), субэпендимарная киста в области таламо-стриарной вырезки справа. На рис.2. представлены результаты МРТ-обследования.

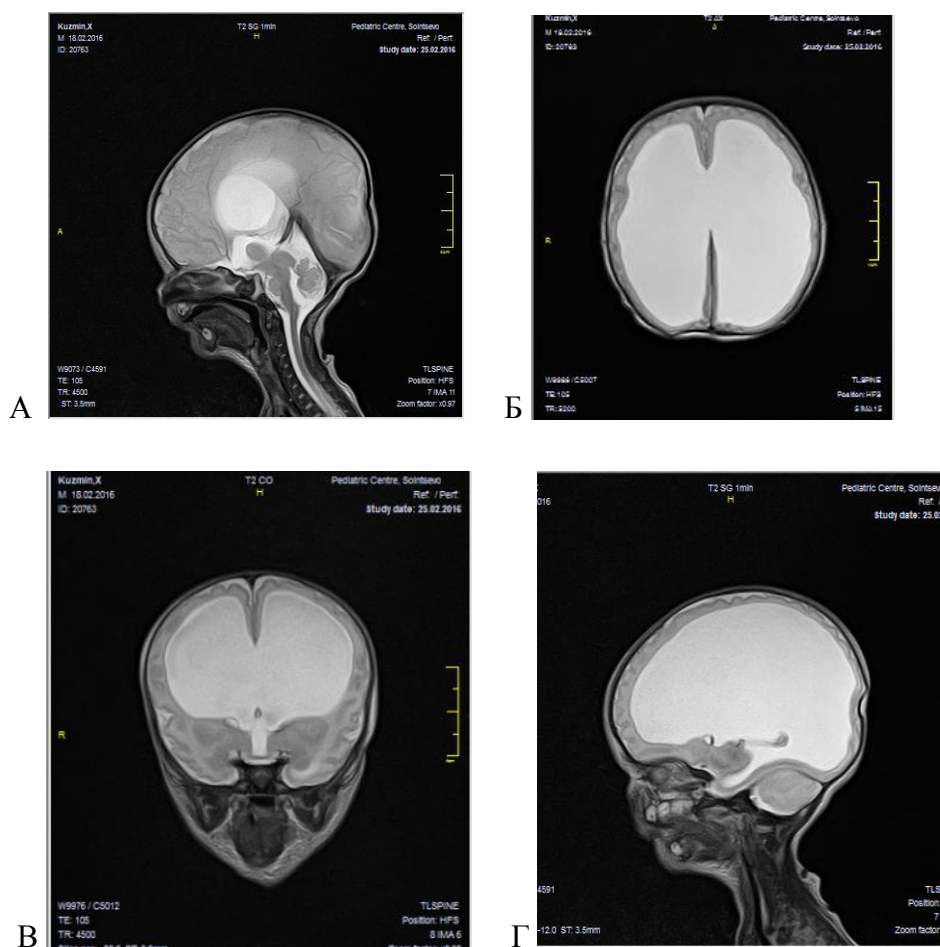


Рис.2. МРТ новорожденного ребенка с врожденной гидроцефалией. **А** – окклюзия водопровода (1), утолщена интерталамическая спайка (2). **Б** – дефект межжелудочковой перегородки головного мозга. **В** – мозолистое тело резко истончено. **Г** – гиперплазированное сосудистое сплетение бокового желудочка.

При вентрикулярной пункции ликвор прозрачный, светло-желтый. В клиническом анализе – без воспалительных изменений (белок 2,3 г/л, цитоз 8/3).

УЗИ сердца – ООО 1.7 мм без достоверных признаков сброса крови.

Офтальмологически при поступлении – глазное дно соответствует возрасту; через 1 неделю – ретинопатия недоношенных I ст., лагофтальм.

После соответствующей подготовки, 02.03.16 г. выполнена операция: эндоскопическая III-вентрикулоцистерностомия, перфорация конечной пластинки, плексускоагуляция, септостомия, трансфорниксная пластика и стентирование водопровода вентрикулярным

катетером шунта, имплантация ВП-шунта с использованием программируемого клапана (Codman-HakimProgrammablevalveMicro) с установленным давлением 80 мм Н₂O. Операция прошла без осложнений, ее продолжительность составила 65 минут. Течение наркоза без особенностей.

Следует отметить, что во время эндоскопического этапа операции выявлена окклюзия водопровода вследствие срединного смыкания его латеральных стенок, что придавало ему щелевидную форму. Стенки плотно прилегали друг к другу, но не были сращены между собой. Это позволило выполнить пластику водопровода методом ирригации под давлением потоком жидкости в сочетании с последующим бужированием его просвета поступательными и круговыми движениями на всем протяжении монополярным коагулятором. Последующее стентирование просвета водопровода прошло беспрепятственно.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Заживление ран первичное. Функция шунта удовлетворительная. Большой родничок запавший, черепные швы сомкнуты, контурированы. Окружность головы ребенка сократилась после операции на 2 см и составила 36 см. Неврологически – клинически синдром угнетения ЦНС и вегетативной дисфункции с соматоформными расстройствами. Судорог не было.

При МРТ после операции отмечено умеренное сокращение размеров боковых и третьего желудочков, субэпендимальная киста в области таламо-каудальной вырезки справа уменьшилась в размерах до 4 мм. Передняя стенка и дно III желудочка выступают в меньшей степени, IV желудочек не расширен. Ликвороток на краиниоцервикальном уровне не затруднен. Дистальный конец стента водопровода находится в церебелломедулярной цистерне. Мозолистое тело истончено. Субарахноидальные конвекситальные пространства стали прослеживаться. Церебелломедулярная цистерна умеренно расширена. Признаков перивентрикулярного отека не определяется.

Заключение – врожденная внутренняя окклюзионная гидроцефалия, состояние после стентирования водопровода мозга, небольшое уменьшение размеров боковых и третьего желудочков. Субэпендимальная киста в области таламо-стриарной вырезки справа, уменьшение размеров. На рис. 3. Представлены результаты лечения.

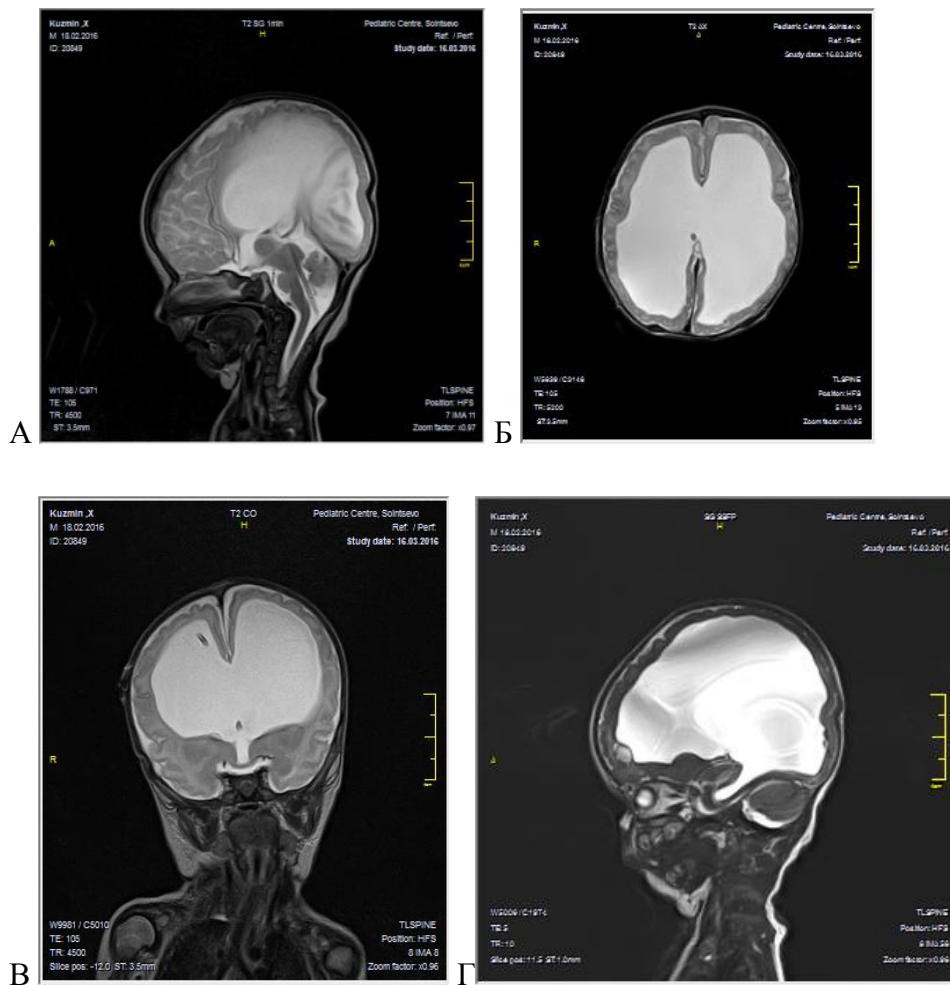


Рис.3. МРТ мозга после операции. **А** – стент водопровода. **Б** – расширение субарахноидальных пространств, восстановление борозд и извилин. **В** – сокращение III желудочка. **Г** – сосудистое сплетение бокового желудочка коагулировано.

Ребенок выписан по месту жительства без поддерживающей терапии гидроцефалии с рекомендацией наблюдения невропатолога и офтальмолога по месту жительства.

Таким образом, проведение внутриутробного цефалосентеза при врожденной гидроцефалии плода может снизить вероятность развития макрокрании и необратимых изменений мозга. Внутриутробное лечение способствует пролонгированию беременности и позволяет успешно применять эндоскопические методы лечения врожденной гидроцефалии после рождения.