

ЦЕФАЛОЦЕНТЕЗ ПРИ ФЕТАЛЬНОЙ ГИДРОЦЕФАЛИИ

¹ Клиника «Лапино»

² ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы

Kurtser M.A.¹, Prityko A.G.², Petraki V.L.², Zvereva A.V.¹

CERHALOCENTESIS IN FETAL HYDROCEPHALY

¹ The Lapino Clinical Hospital

² St.Luka`s Clinical Research Center for Children

Резюме

Прогрессирование гидроцефалии плода сопровождается нарушением мозгового кровообращения и повреждением его структур, которые в поздней стадии гестации могут стать необратимыми. С целью их профилактики проводится цефалоцентез или вентрикулоамниотическое шунтирование, которое более эффективно, чем шунтирование желудочков мозга после рождения.

С целью предотвращения повреждения мозга плода с гидроцефалией, у пациентки 34 лет нами выполнен цефалоцентез в сроке 26–27 недель беременности. Пункция желудочков мозга проведена при УЗИ-навигации с удалением 80 мл желтого ликвора под повышенным давлением, что привело к их уменьшению и сокращению окружности черепа на 2 см. Повторный цефалоцентез в 31–32 недели. Родоразрешение кесаревым сечением в 34–35 недель. У новорожденного подтвержден диагноз окклюзионной гидроцефалии и успешно выполнены эндоскопическая коррекция ликвороциркуляции и ВП-шунтирование.

В нашем наблюдении цефалоцентез способствовал пролонгированию беременности и успешному оперативному лечению новорожденного ребенка.

Ключевые слова: плод, гидроцефалия, цефалоцентез

Abstract

Progressive hydrocephaly of the fetus is accompanied with cerebrovascular disturbances and damage to cerebral structures, which can be irreversible at the late stage of gestation. Cephalocentesis or ventriculoamniotic shunting performed for preventive purposes are much more effective than shunting of cerebral ventricles after birth.

Fetal cephalocentesis was performed to a 34 year-old patient presented at 26–27 weeks of gestation to prevent the damage to the fetal brain with hydrocephaly. The cerebral ventricles were punctured using ultrasound navigation with removal of 80 ml of yellow liquor under increased pressure decreasing and reducing the skull circumference by 2 cm. Recurrent cephalocentesis was done at 31–32 weeks. A C-section was performed at 34–35 weeks. The diagnosis of occlusive hydrocephaly was confirmed in the newborn. Liquor circulation endoscopic correction and ventriculoperitoneal shunting were performed successfully.

In our observation, cephalocentesis prolonged pregnancy and promoted successful treatment of the newborn.

Key words: fetus, hydrocephaly, cephalocentesis

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 головной мозг плода. Окклюзионная 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% [1–9].

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 нее (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 [10–12].

Ниже приводим клиническое наблюдение перинатального лечения врожденной гидроцефалии. Пациентка П., 34 лет, беременность первая, до 19 недель протекавшая без особенностей. В сроке 19–20 недель при ультразвуковом исследовании выявлена двусторонняя вентрикуломегалия головного мозга плода: ширина боковых желудочков $D=16$ мм, $S=16$ мм, желудочково-полушарный индекс 0,72. При генетическом обследовании установлен кариотип плода — 46 XY.

В сроке беременности 23 недели выполнено МРТ-исследование плода, при котором выявлено:

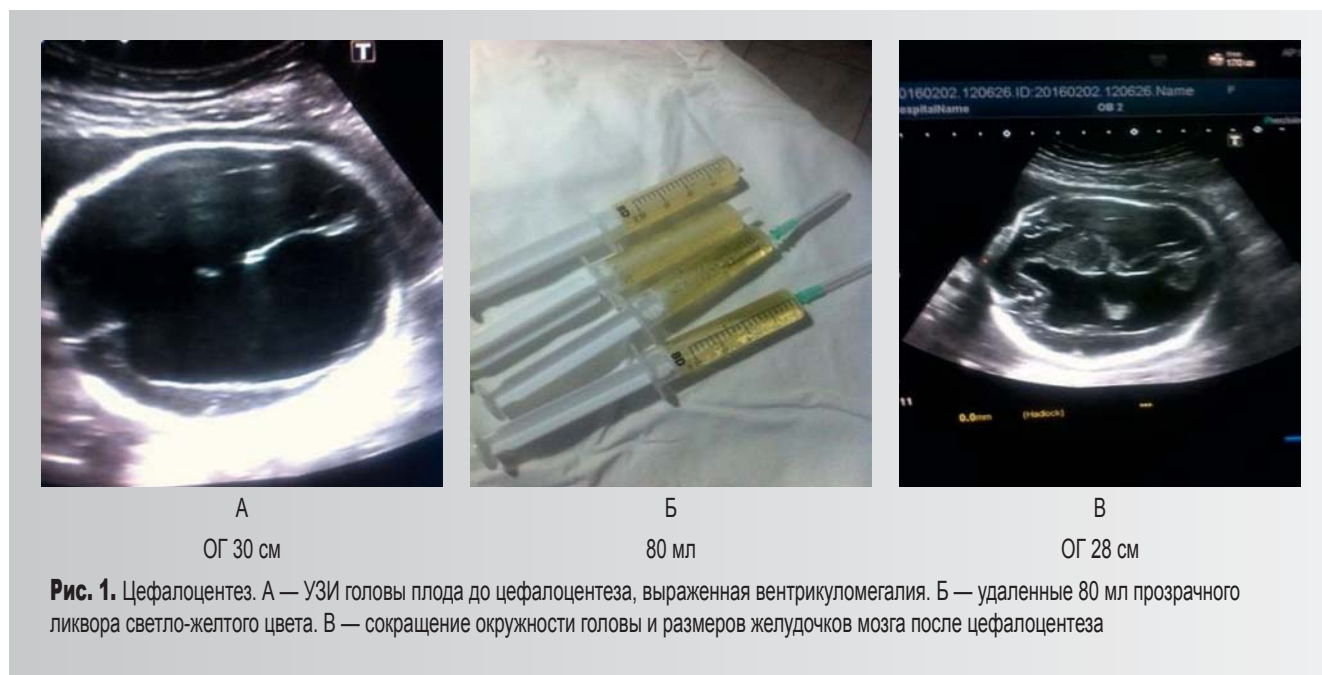
расположение плаценты по задней стенке матки; голова плода правильной формы; срединные структуры головного мозга не смещены; желудочки расширены: передние рога — 15 мм, височные рога — 12 мм, тела — 25 мм, задние рога — 18 мм; третий желудочек — 4 мм; четвертый — 5 мм; мозжечок — $21 \times 13 \times 8$ мм; наружные ликворные пространства 2–3 мм; борозды контурированы.

В сроке 23–24 недели беременности ультразвуковое исследование плода выявило расширение боковых желудочков головного мозга до 25 мм. Учитывая прогрессирование вентрикуломегалии, в сроке 26–27 недель беременности проведен цефалоцентез. Процедура проводилась под местной анестезией и заключалась в пункции желудочков головного мозга плода под УЗИ-навигацией с эвакуацией вентрикулярного ликвора. Удалено 80 мл прозрачного ликвора светло-желтого цвета под повышенным давлением. Непосредственно после манипуляции при ультразвуковом исследовании окружность головы плода сократилась с 300 мм до 280 мм, размеры желудочков головного мозга значительно уменьшились. В клиническом анализе ликвора: белок — 1,8 г/л, цитоз — 6/3, глюкоза — 1,24 ммоль/л. На рис. 1. представлены основные этапы процедуры.

В сроке 31–32 недели беременности повторно проводился цефалоцентез с удалением 80 мл ликвора. В результате окружность головы плода сократилась с 339 мм до 310 мм.

В сроке 34–35 недель выполнено родоразрешение кесаревым сечением. Вес ребенка (мальчик) 2620 г, рост 46 см, оценка по шкале Апгар 5/7 баллов. Нейросонографическое исследование выявило вентрикуломегалию с суммарным расширением боковых желудочков до 88 мм; дефект межжелудочковой перегородки; окклюзию водопровода мозга. При исследовании кровотока мозговых сосудов — в передней мозговой артерии $RI = 1$, $V_{max} = 0,15$ м/с, $V_{min} = 0$.

Новорожденный ребенок переведен в НПЦ специализированной медицинской помощи детям на третьи сутки жизни. Неврологический статус: в сознании, реагирует мимикой и двигательной активностью, глаза открывает спонтанно, взор не фиксирует, не следит. Окружность головы 36 см, большой родничок 4×4 см, выбухает при двигательной активности. Сагиттальный шов шириной 2 мм. Зрачки $D=S$, реакция на свет умеренной живости. Положение глаз соосное, глазные щели $D=S$. Кор-



неальные, кашлевой и глоточный рефлекс 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 среднеразмашистый 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.

Магнитно-резонансная томография головного мозга: расширение боковых и третьего желудочков; в области таламо-стриарной вырезки определяется субэпендимарная киста диаметром 6,2 мм с седиментатом 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 конвексимальные 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.

Заключение: врожденная окклюзионная гидроцефалия (окклюзия водопровода мозга), субэпендимарная киста в области таламо-стриарной вырезки справа. На рис. 2. представлен результат МРТ-исследования.

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

Ультразвуковое исследование сердца: открытое овальное окно 1,7 мм без достоверных признаков сброса крови.

Офтальмоскопия: при поступлении — глазное дно соответствует возрасту; через 1 неделю — ретинопатия недоношенных I ст., лагофтальм.

После соответствующей подготовки выполнена операция: эндоскопическая III-вентрикулоцистерностомия, перфорация конечной пластинки, двухсторонняя плексускоагуляция, трансфорниксная пластика и стентирование водопровода вентрикулярным катетером шунта, имплантация ВП-шун-

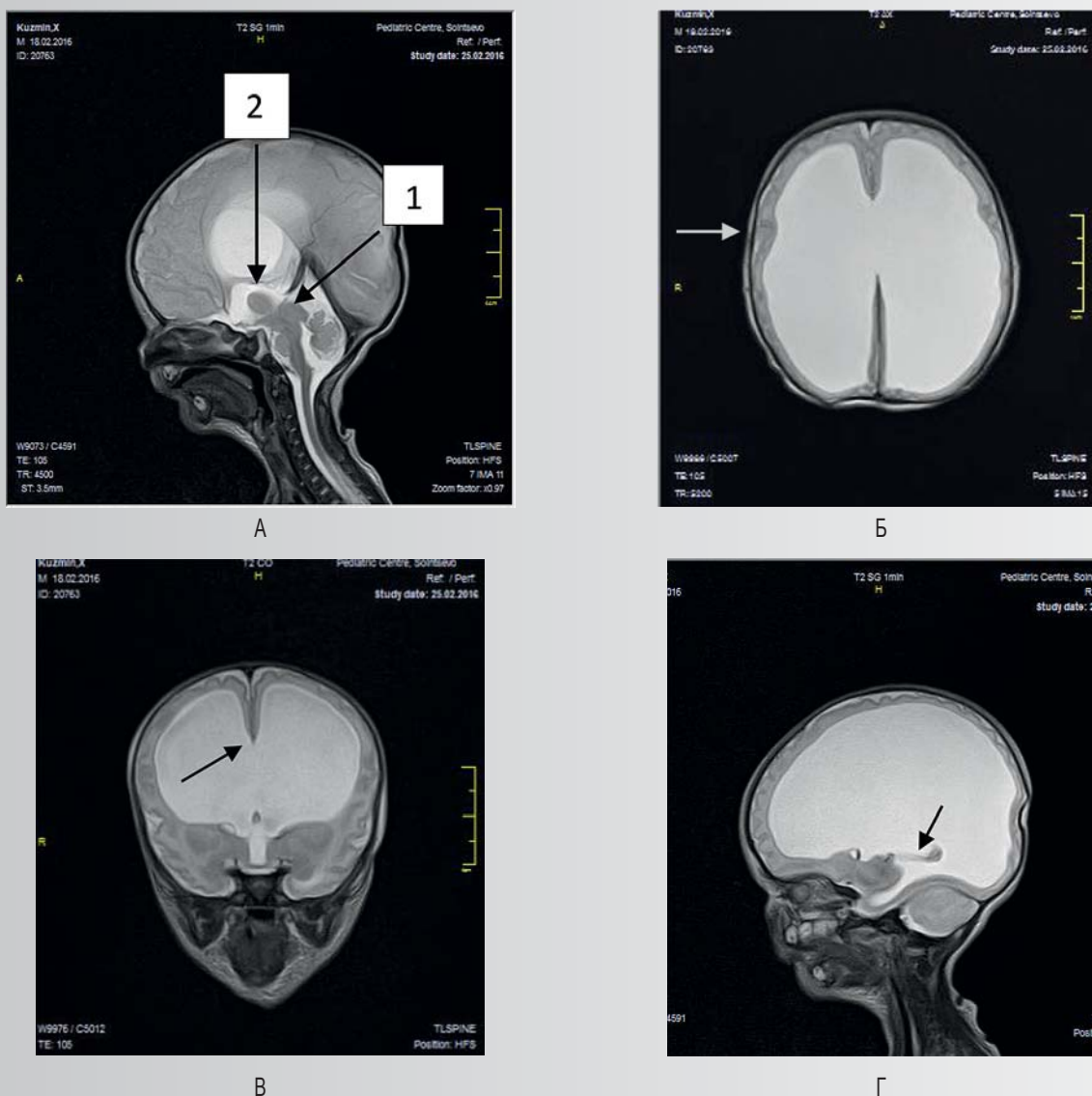


Рис. 2. МРТ новорожденного ребенка с врожденной гидроцефалией. А — окклюзия водопровода (1), утолщена интерталамическая спайка (2). Б — дефект межжелудочковой перегородки головного мозга. В — мозолистое тело истончено. Г — гиперплазированное сосудистое сплетение бокового желудочка

та с использованием программируемого клапана (Codman-Nakim Programmable valve Micro) с установленным давлением 80 мм H₂O. Операция прошла без осложнений, ее продолжительность составила 65 минут. Течение наркоза без особенностей.

Следует отметить, что во время эндоскопии желудочковой системы мозга подтверждена полная окклюзия водопровода мозга, при этом боковые стенки водопровода плотно соприкасались между собой, но не были сращены. 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. Большой родничок запавший, черепные швы сомкнуты, контурированы. Окружность головы ребенка сократилась после операции на 2 см. Неврологиче-

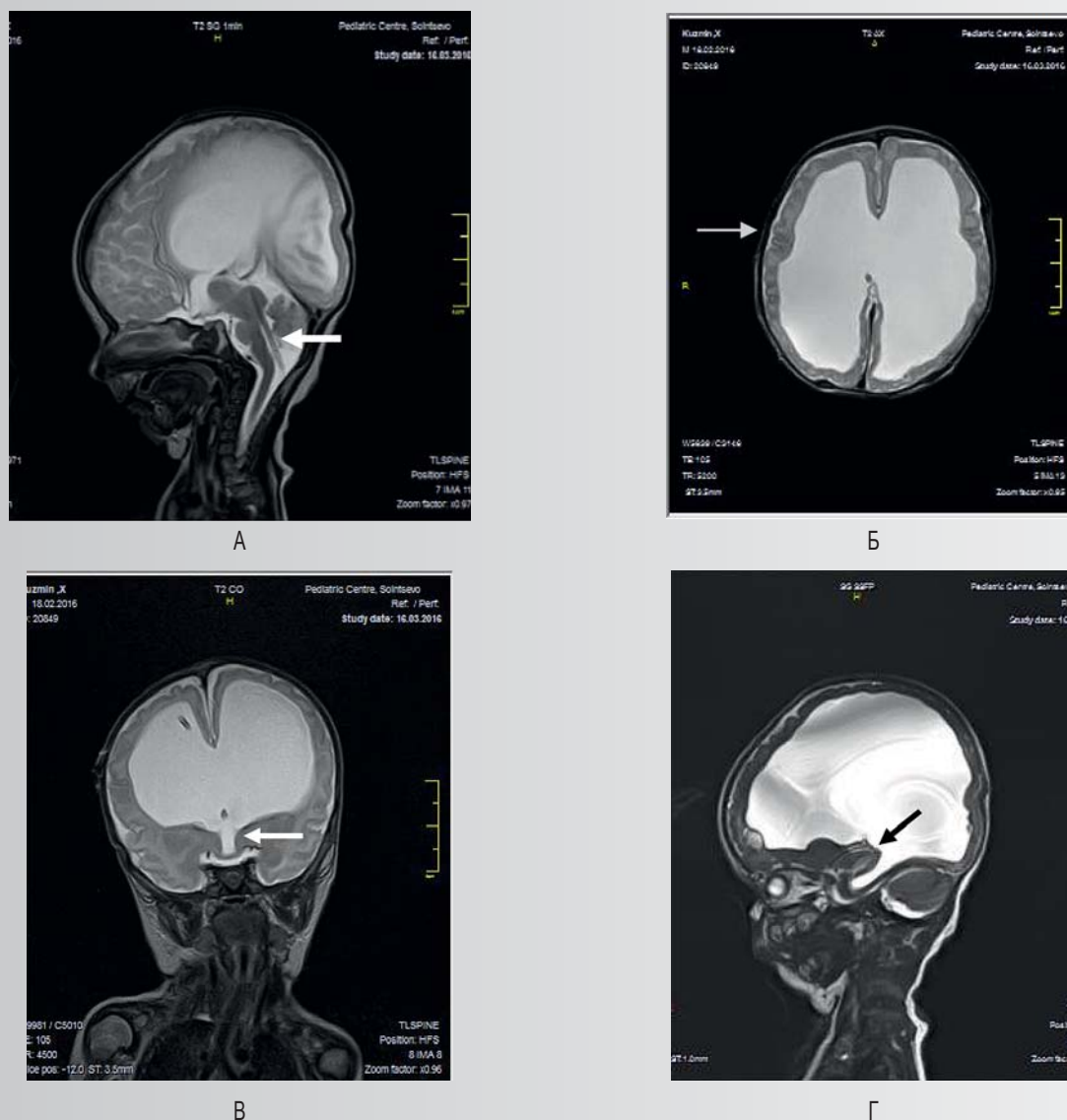


Рис. 3. МРТ мозга после операции. А — стент водопровода мозга. Б — расширение субарахноидальных пространств, восстановление борозд и извилин. В — сокращение III желудочка. Г — сосудистое сплетение бокового желудочка после коагуляции

ски — синдром угнетения ЦНС и вегетативной дисфункции с соматоформными расстройствами. Судорог не отмечалось. Функция ВП-шунта удовлетворительная.

При МРТ-исследовании 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 выбухают в меньшей степени; IV желудочек не расширен; ликвороток на крани-

оцервикальном уровне не затруднен; дистальный конец стента водопровода находится в большой затылочной цистерне; мозолистое тело истончено; субарахноидальные конвекситальные пространства стали прослеживаться; церебромедулярная цистерна умеренно расширена; перивентрикулярного отека нет. Заключение: врожденная внутренняя окклюзионная гидроцефалия; состояние после операции; уменьшение размеров боковых и третьего желудочков; субэпендимальная киста в области таламо-каудальной вырезки справа с

уменьшением размеров. На рис. 3. представлены результаты лечения.

Ребенок выписан по месту жительства без поддерживающей терапии гидроцефалии. На протяжении последующих 10 месяцев отмечена положительная динамика психомоторного развития ребенка, отсутствуют осложнения, обусловленные наличием и функцией шунтирующей системы.

Таким образом, проведение цефалоцентеза при фетальной гидроцефалии может снизить вероятность развития макрокрании и необратимых изменений мозга плода, чем способствует пролонгированию беременности, что, в свою очередь, способствует успешному применению эндоскопических и шунтирующих операций у новорожденного ребенка.

Литература

1. *Cavalheiro S., Uchiyama M., Santana R. M., Pares D. B. S., Rogano L. A., Camano L., Braga F. M.* Hidrocefalia fetal. *J. Bras. Neurocirurg.* 1992, 3:1–8.
2. *Chervenak F. A., Ment L. R., McClure M., Berkowitz R. L., Duncan C., Hobbins C., Scott D.* Outcome of fetal ventriculomegaly. *Lancet.* 1984, 2:179–181.
3. *Chervenak F. A., Isaacson N. G., Hobbins J. C., Berkowitz R. L.* Diagnosis and management of fetal holoprosencephaly. *Obstet. Gynecol.* 1985, 66:322–326.
4. *Coffey V. P., Jessop W. J. E.* Congenital abnormalities. *Irish J. Med. Sci.* 1955, 349:30–39.
5. *Dandy W. E.* The diagnosis and treatment of hydrocephalus resulting from strictures of the Aqueduct of Sylvius. *Surg. Gynecol. Obstet.* 1920, 31:340–358.
6. *Feeney J. K., Barry A. P.* Hydrocephaly as a cause of maternal mortality and morbidity. A clinical study of 304 cases. *J. Obstet. Gynecol.* 1952, 61:652–656.
7. *Nicolaidis K. H., Berry S., Snijders R. J. M., Thorpe-Beeston J. G., Gosden C.* Fetal lateral cerebral ventriculomegaly: associated malformations and chromosomal defects. *Fetal Diagn. Ther.* 1990, 5:5–14.
8. *Oi S., Yamada H., Kimura M., Tamaki N., Matsumoto S., Katayama K., Mochizuku M.* Factors affecting prognosis of intrauterine hydrocephalus diagnosed in the third trimester. In: *International Congress of Neurological Surgery, Annals, New Delhi, 1989*, p. 100.
9. *Vintzileos A. M., Campbell W. A., Weinbaum P. J., Nochimson D. J.* Perinatal management and outcome of fetal ventriculomegaly. *Obstet. Gynecol.* 1987, 69:5–11.
10. *Chervenak F. A., Ment L. R., McClure M., Berkowitz R. L., Duncan C., Hobbins C., Scott D.* Outcome of fetal ventriculomegaly. *Lancet* 1984, 2:179–181.
11. *Clewell W. H., Manco-Johnson M. L., Meyer P. R., Newkirk J. B., Zide S. Z.* A surgical approach to the treatment of fetal hydrocephalus. *N. Engl. J. Med.* 1982, 306:1320–1325.
12. *Internacional Fetal Surgery Registri*, 1984.

Авторы

<i>КУРЦЕР Марк Аркадьевич</i>	Д.м.н., академик РАН, профессор кафедры акушерства и гинекологии педиатрического факультета Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н. И. Пирогова Минздрава России
<i>ПЕТРАКИ Виктор Леонович</i>	К.м.н., ведущий научный сотрудник группы нейрохирургии и хирургии новорожденных — ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ» г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38. E-mail: viktorpetraki61@mail.ru
<i>ПРИТЫКО Андрей Георгиевич</i>	Д.м.н., профессор, академик РАЕН, Заслуженный врач РФ, директор ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения г. Москвы, 119620, ул. Авиаторов, 38