

ПРЕНАТАЛЬНАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА ГОЛОПРОЗЭНЦЕФАЛИИ В СОЧЕТАНИИ С МИКРОЦЕФАЛИЕЙ

Н.М. НОРМУРАДОВА, У.Х. РУСТАМОВ, Т.В. ДАВИДЯН

Самаркандский Государственный медицинский институт, Республика Узбекистан, г. Самарканд

МИКРОЦЕФАЛИЯ БИЛАН КЕЧГАН ГОЛОПРОЗЭНЦЕФАЛИЯНИНГ ПРЕНАТАЛ УЛЬТРАТОВУШ ТАШХИСОТИ

Н.М. НОРМУРАДОВА, У.Х. РУСТАМОВ, Т.В. ДАВИДЯН

Самарканд Давлат медицина институти, Ўзбекистон Республикаси, Самарканд

PRENATAL ULTRASOUND DIAGNOSTICS OF HOLOPROSENCEPHALY IN CONJUNCTION WITH MICROCEPHALY

N.M. NORMURADOVA, U. KH. RUSTAMOV, T.V. DAVIDYAN

Samarkand State Medical institute, Republic of Uzbekistan, Samarkand

Введение. Голопрозэнцефалия встречается в среднем с частотой 1 случай на 10000 новорожденных и является пороком развития головного мозга, обусловленным неполным разделением эмбрионального переднего мозга в сочетании с неполным разделением срединных структур лица [4].

Различают алобарную, семилобарную и лобарную формы голопрозэнцефалии. В случае алобарной формы голопрозэнцефалии деление коры головного мозга на два полушария полностью отсутствует. Визуализируется единственный желудочек мозга неправильной формы, зрительные бугры не разделены. Часто выявляется микроцефалия, но при наличии вентрикуломегалии размеры головки могут быть увеличены. При семилобарной форме можно выявить III желудочек и часть задних рогов боковых желудочков. При лобарной форме зрительные бугры и боковые желудочки мозга разделены, за исключением лобных рогов [4].

Совершенствование дородовой диагностики этих пороков для своевременного выявления и прерывания беременности, является важной задачей современной медицины, так как сочетание голопрозэнцефалии с микроцефалией приводит к тяжелым неврологическим нарушениям с низким качеством жизни для индивида.

Приводим случай беременной Д. 23 лет, беременность первая, гинекологический и соматический анамнез не отягощен, брак не родственник. Во время беременности не переносила никаких вирусных и инфекционных заболеваний. Наследственные заболевания отрицает. Ультразвуковое исследование проводилось на ультразвуковом приборе Thoshiba X-ario, абдоминальным, конвексным датчиком 5,0 МГц. По данным исследования бипариетальный размер головки 44 мм (19 нед), окружность головки 179 мм (20 нед), лобно-затылочный размер 59 мм (19 нед), ширина мозжечка 22мм, окружность живота 194 мм (24 нед), длина бедра 44 мм (24 нед). Форма головки в виде лимона, сужена в лобной области. Полость прозрачной перегородки отсутствовала, таламус не был разделен. Передние рога боковых желудочков не определялись. Сосудистые сплетения определялись симметричные, лобные части его были расположены ближе к срединному эхо, чем обычно (рис.1,2). Серп мозга определялся. Задняя черепная ямка была без изменений. Мозжечок определялся обычной формы и размеров. Боковые желудочки не были расширены (рис.3). Сердцебиение 144 ударов в минуту, движения конечностями определялись. Отклонений в развитии со стороны органов грудной клетки, брюшной полости, конечностей, лицевых структур не выявлено.

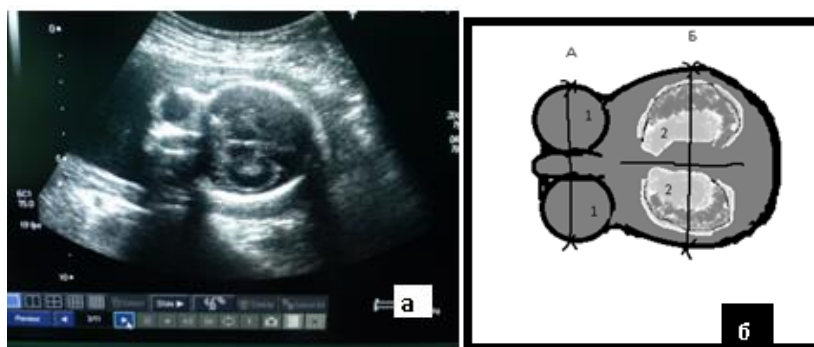


Рис.1. Аксиальный срез головки плода на уровне глазниц. а) эхограмма, б) схематический рисунок. Б/А- соотношение 1, 14

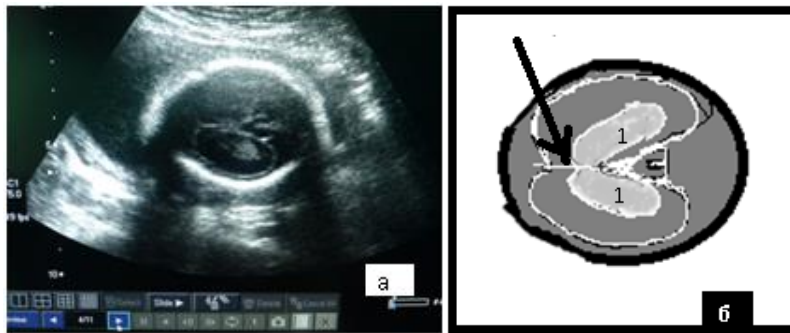


Рис. 2. Аксиальный срез головки плода на уровне сосудистых сплетений. а) эхограмма, б) схематический рисунок. 1- сосудистое сплетение. Стрелкой указано отсутствие полости прозрачной перегородки, передних рогов боковых желудочков

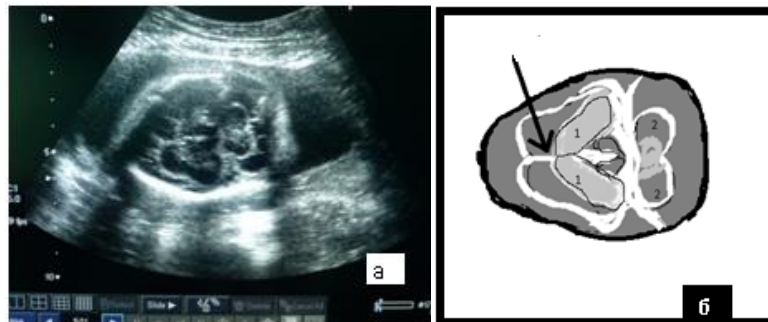


Рис. 3. Аксиальный срез головки плода на уровне мозжечка. а) эхограмма, б) схематический рисунок. Форма головки в виде лимона 1- сосудистое сплетение, 2- полушария мозжечка. Стрелкой указано отсутствие полости прозрачной перегородки

Беременная ранее была обследована по месту жительства в 19 нед и было выявлено несоответствие размеров головки к размерам туловища на 2-3 нед, с заключением «Беременность 19 нед В.П.Р. Микроцефалия» была направлена в скрининг центр. Женщина по семейным обстоятельствам не смогла пройти исследование в скрининг центре и пришла на обследование к нам через 5 нед. По результатам

нашего исследования было сделано заключение «Беременность 24 нед. Врожденный порок развития центральной нервной системы. Голопроэнцефалия семилобарная форма. Микроцефалия» и учитывая неблагоприятный исход, консилиум в составе акушер-гинеколога, неонатолога, врача ультразвуковой диагностики, генетика рекомендовал прерывание данной беременности. Фенотип абортуса приведен на рис 4.



Рис. 4. Фенотип абортуса. Размеры головки уменьшены, за счет мозговой части черепа, плоский лоб.

Обсуждение. Большинство исследователей приводят описание пренатальной ультразвуковой диагностики алобарной формы голопрозэнцефалии в конце первого, в начале второго триместров беременности, по выявлению одного желудочка больших размеров [4]. Однако семилобарная и лобарная формы порока во многих случаях не выявляются в 11-14 нед. [4]. В нашем наблюдении в ранние сроки было выявлено несоответствие размеров головки к размерам туловища, т.е. была заподозрена микроцефалия и рекомендовано повторное исследование. Отмечалось также изменение формы головки в виде лимона, лобная часть головы была немного сужена. Отставание размеров головки превышало 4 нед. Микроцефалия была выявлена в более ранние сроки, т.е. до возможности оценки отсутствия полости прозрачной перегородки. Диагностика голопрозэнцефалии после 20-22 нед. не вызывает затруднений. Диагноз лобарной формы устанавливается по отсутствию полости прозрачной перегородки, лобных рогов боковых желудочков, а семилобарная форма по отсутствию полости прозрачной перегородки, лобных рогов боковых желудочков и неразделению зрительных бугров. Полость прозрачной перегородки отсутствует наряду с голопрозэнцефалией и при агенезии мозолистого тела, септооптической дисплазии, гидроанэнцефалии, порэнцефалии [2,6]. Развитие полости прозрачной перегородки начинается с 12 нед и полностью формируется к 16-17 нед беременности. Мембраны полости прозрачной перегородки первоначально толстые и полость между ними мало выражена. Позже к 18-20 нед. беременности в результате быстрого каудального роста полушарий мозга и мозолистого тела, они быстро истончаются, а сама полость становится шире и длиннее в переднезаднем направлении [1,3,6]. Следовательно, лобарная и семилобарная формы голопрозэнцефалии, диагностика которых основывается на отсутствии полости прозрачной перегородки, достоверно выявляются, практически, после 18-20 нед. беременности. По данным ISUOG (International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology) [5] наибольшие усилия по диагностике пороков развития ЦНС сфокусированы в перио-

де середины второго триместра беременности, когда при сроках около 20 нед обычно выполняется базисное ультразвуковое исследование мозга плода. По данным Некрасовой Е.С. [2] должно проводится оценка основных анатомических структур ЦНС в рамках скринингового исследования в 18-22 нед беременности.

Выводы.

1. При выявлении микроцефалии в начале второго триместра необходимо исключить голопрозэнцефалию.

2. Пренатальная диагностика семилобарной формы голопрозэнцефалии после 18-20 нед основывается на отсутствии полости прозрачной перегородки, передних рогов боковых желудочков и определения неразделенного одного зрительного бугра.

Литература:

1. Медведев М.В., Алтынник Н.А. Нормальная ультразвуковая анатомия плода // 1-е изд. -М.: Реал Тайм. 2008.-152с.
2. Некрасова Е.С. Осмотр центральной нервной системы плода в ходе рутинного ультразвукового исследования в 18-22 нед беременности // Ультразвуковая и функциональная диагностика. 2011.№2. С. 14-22.
3. Некрасова Е.С. Нейросонографическое исследование плода // Ультразвуковая и функциональная диагностика. 2011.№2. С. 23-29.
4. Пренатальная эхография / Под ред. Медведева М.В. 1-е изд., -М.: Реальное время, 2005.560 с.
5. Ультразвуковое исследование центральной нервной системы плода: руководство по выполнению «базисного исследования» и «нейросонографии» // Ультразвуковая и функциональная диагностика. ISUOG Sonographic examination of the fetal central nervous system: guidelines for performing the « basic examination» and the «fetal neurosonogram» // Ultrasound in Obstetrics & Gynecology. 2007. V.29. P. 109-116.
6. Эсетов М.А., Бекеладзе Г.М., Гусейнова Э. М. Полость прозрачной перегородки: эмбриология, терминология и особенности ультразвуковой идентификации в пренатальном периоде // Пренатальная диагностика 2013. Т. 12. № 4. С.281-292.