

УДК: 616.831.38-008.811.1-053.1

ПРИРОДЖЕНА ГІДРОЦЕФАЛІЯ. ЯК ДІЯТИ НЕОНАТОЛОГУ ПОЛОГОВОГО БУДИНКУ, ЯКЩО ВАДА НЕСУМІСНА ІЗ ЖИТТЯМ?

М. М. Чуйко

Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького (м. Львів, Україна)

Резюме. Етіологічно гетерогенна вада розвитку, в основі якої лежить надмірне розширення лікворовмісних просторів мозку – природжена гідроцефалія, не тільки визначає прогноз фізичного, психічного розвитку новонародженої дитини, соціальну адаптацію, а ще і значно погіршує якість життя дитини та її родичів, збільшує фінансове навантаження на сім'ю і державу. Частота розвитку природженої гідроцефалії складає від 1,3 до 2,3 на 1000 новонароджених. У 7% випадків гідроцефальний синдром супроводжується природженими вадами мозку. Висока ймовірність встановлення діагнозу за допомогою ультразвукового дослідження, близько 90% припадає на II триместр вагітності. Однак для уточнення тяжкості структурного ураження мозку, визначення подальшого прогнозу для життя дитини, прийняття рішення про обсяг медичної допомоги необхідно виконувати магнітно-резонансну томографію плоду, створювати міждисциплінарні групи із залученням батьків дитини, лікаря-акушера, психолога, генетика, неонатолога, дитячих хірургів, нейрохірургів (ситуативно), батьків-консультантів, які пережили подібну проблему, представників релігійних конфесій, юриста. На прикладі клінічного випадку показано, що в Україні актуальним завданням є розробка міждисциплінарної клінічної настанови та локальних протоколів з діагностики і тактики ведення вагітної, новонародженого у випадках природжених вад розвитку плоду з приділенням особливої уваги на вади, несумісні із життям новонародженої дитини.

Ключові слова: природжена гідроцефалія, вада несумісна із життям.

Згідно з даними ВООЗ, 20% дитячої захворюваності, інвалідності, а також 15-20% дитячої смертності зумовлені природженими вадами розвитку. Серед усіх вад розвитку 85,6% складають локальні природжені вади розвитку. До локальних природжених вад головного мозку, що супроводжуються розвитком гідроцефалії (природжена і набута), відносяться мальформації. Гідроцефалія може бути наслідком пухлин або інфекцій.

Відомо, що природжена гідроцефалія – етіологічно гетерогенна вада розвитку, в основі розвитку якої полягає надмірне розширення лікворовмісних просторів головного мозку. Чим же обумовлена підсилена увага до гідроцефалії? Розвиток гідроцефалії не тільки суттєво впливає на прогноз фізичного й психічного розвитку дитини, соціальну адаптацію, але й значно погіршує якість життя дитини та її родичів, збільшує фінансове навантаження на сім'ю і державу [1-2].

Дані за частоту розвитку природженої гідроцефалії варіабельні й становлять від 1,3 до 2,3 на 1000 новонароджених. Гідроцефалія відрізняється за походженням у доношених і недоношених новонароджених дітей. У 70% випадків гідроцефалія у доношених дітей має пренатальне походження, у 25 % випадків – перинатальне і в 5 % випадків – постнатальне. Суттєво відрізняється частота відповідного походження гідроцефалії у недоношених новонароджених 40%, 60% і 10% [1].

У 7% випадків гідроцефалія супроводжується природженими вадами мозку, які за топічними ознаками поділяють гідроцефалію на сполучну, оклюзійну (обструктивну) і гідроцефалію ex vasculo у випадках атрофічних процесів мозку або мікроцефалії. Відомі генетично детерміновані форми ізольованої гідроцефалії з яких найбільш частою формою вважається водянка мозку обумовлена стенозом силвієвого водогону. У низки випадків причиною гідроцефалії є внутрішньоу-

тробні інфекції (токсоплазмоз, цитомегалія, парвовірус В19) [1].

На написання цієї статті мене наштовхнула історія стаціонарного хворого, яку отримала для проведення її рецензування. З перших хвилин роботи з історією виникла низка запитань і роздумів про відповідь на них.

Отже, якою ж була історія клінічного випадку? Йдеться за плід III вагітності. Дві попередні вагітності завершилися народженням здорових доношених дітей з великою масою відповідно: 4750 г і 3900 г з різницею у віці 3 роки. До 27 тижнів III вагітності відхилень у розвитку плоду, за результатами проведених рутинних досліджень, не було. Вперше в 27 тиж. вагітності діагностовано багатоводдя та гідроцефалію плоду.

Оптимальним для діагностики аномалій розвитку плода вважається трьохразове проведення ультразвукового дослідження, що виконується в терміні вагітності 12-14 тиж.; 21-24 тиж. і 32-34 тиж. Більшість аномалій розвитку плоду вдається діагностувати саме в 22-23 тиж., у тому терміні вагітності, коли її вже не можна переривати [3].

До аномалій розвитку голови, що діагностують у II триместрі вагітності, належать: черепно-мозкові грижі, синдром Денді-Уокера, синдром Арнольда-Кіарі, spina bifida, голопрозенцефалія, поренцефалія, гідроаненцефалія, кисти судинного сплетення, арахноїдальні кисти, пухлини і судинні мальформації. У I триместрі вагітності можна виявити лише близько 2-3% аномалій розвитку головного мозку. Серед них такі, як акранія, аненцефалія, екзенцефалія [3].

Однією з основних причин антенатальної гідроцефалії вважаються мальформації, які можуть бути генетично детерміновані, мати невідоме походження або бути вторинними по відношенню до патології водогону. Причинами гідроцефалії плоду можуть бути мальформації, які зачіпають

шляхи відтоку ліквору (атрезія, стеноз або мембранні діафрагми водогону, розгалуження водогону, стеноз отвору Монро, мальформація Кіарі II типу, мембранозна обструкція отвору IV шлуночка, рідко - недостатній розвиток пахінових грануляцій, синдром Денді-Уокера); мальформації, які значною мірою зачіпають головний мозок (голопрозенцефалія, гідроанецефалія, синдром Уокера-Варбурга і зв'язані з ним мальформації); вплив під час вагітності внутрішньоматкових вірусних, бактеріальних інфекцій; пренатальні кровотечі, інтра- або перивентрикулярні, травма; аневризма вени Галена або інші аномалії судин: компресії або тромбоз вен.

За даними Serloetal., 1986, у випадках гідроцефалії з дуже раннім початком, що поєднується з мальформаціями і/або з ранніми хромосомними аномаліями, проводиться переривання вагітності. Якщо спостерігається відносно широкий шар кори головного мозку при повільному прогресуванні гідроцефалії і батьки наполягають зберегти вагітність, то жінку, зазвичай, розроджують шляхом кесарського розтину.

Згідно з даними клінічного випадку, що згадується, діагностика природженої гідроцефалії була вчасною. Разом з тим, не були встановлені прогнози щодо сумісності або несумісності з життям, виявленої гідроцефалії.

Прогноз у випадках вторинної гідроцефалії плоду більше сприятливий, порівняно з вторинною гідроцефалією, що розвивається в постнатальному періоді. Відмінності в оцінці значною мірою залежать від діагностичних критеріїв.

Як же розгортались реальні події? Від III вагітності, III передчасних пологів в терміні гестації 36 тиж. народився хлопчик з масою тіла 2800 г., довжиною тіла 47 см., окружністю голови - 38 см., грудної клітини - 31 см. За шкалою Апгар оцінений у 5/6/6/6/6 балів.

Дитина з гідроцефалією, народилась шляхом повторного кесарського розтину (II рубці на матці), проведеного з приводу передчасного розриву плодових оболонок при різкому багатоводді.

У дитини відмічались порушення первинної кардіореспіраторної, неврологічної адаптації з розвитком симптомів, характерних для важкої асфіксії при народженні. Під час огляду дитини звертала на себе увагу, окрім суттєво збільшеної окружності голови, рідке волосся на голові, витончення і розходження кісток черепа, виражена підшкірна венозна сітка, вип'ячування тім'ячок, маленьке обличчя, нависаючий лоб - ознаки диспропорції лицевої і мозкової частин черепа. Відмічалась неврологічна симптоматика: ністагм, зниження рухової активності, рефлексів новонароджених, підвищення сухожилкових рефлексів. З перших годин життя розвинувся важкий коматозний стан.

Новонароджена, завдяки безперервному проведеному заходів інтенсивної терапії, починаючи з перших хвилин життя, прожила 17 год. 53 хв. До завершення першої доби життя дитина померла від поліорганної недостатності, причиною якої, за даними автопсії, була природжена вада розвитку ЦНС: внутрішня гідроцефалія несумісна з життям.

Причину природженої гідроцефалії встановити у даному випадку не вдалося, оскільки від про-

ведення генетичних досліджень після виявлення антенатальних ознак гідроцефалії плоду, обстежень на інфекції з групи TORCH жінка відмовилась.

Ретроспективно, оцінюючи результати рентгенографії черепа (рис. 1), нейросонографії, після народження дитини (товщина паренхіми головного мозку 4 мм) виникає запитання: що необхідно було зробити антенатально, щоби після народження дитини допомога з перших хвилин життя зводилась до паліативної допомоги (ПД), відповідно до рекомендацій алгоритму 4.2 Наказу МОЗ України № 225 від 28.03.2014 р. [4].



Рис.1. Рентгенологічна картина черепа у дитини з природженою гідроцефалією, несумісною із життям. Черепна коробка патологічно збільшена у розмірах відносно тулуба. Порожнина черепа тотально заповнена ліквором

Надзвичайно важливим для лікаря-неонатолога, присутнього на пологах, було б знання того, що батьки чітко усвідомлюють неминучість несприятливого прогнозу для життя їхньої дитини з перших хвилин життя, обумовленого природженою вадою розвитку ЦНС, несумісною із життям.

Допомогти прогнозувати стан дитини при народженні, потребу або відмову від проведення повного обсягу реанімаційної допомоги в даному випадку допомогла б магнітно-резонансна томографія (МРТ). Цей метод візуалізації не має суттєвих обмежень і може застосовуватись для спостереження за змінами анатомо-морфологічних структур ЦНС, починаючи з II триместру вагітності і на протязі всього життя людини. Окрім діагностичної цінності, отримані результати УЗД і МРТ до народження дитини могли бути використані під час обговорення з батьками можливих варіантів розвитку подій після народження дитини.

Згідно з даними Renieretal. (1988), у дітей з окружністю голови при народженні, що перевищувала норму більше, ніж на два стандартних відхилення, навіть віддалений прогноз є несприятливим. Частота виживання через 10 років складає лише 62%. Тільки у 33% дітей з природженою гідроцефалією рівень IQ складає ≥ 80 , а в 22% новонароджених спостерігається граничний рівень інтелекту. За результатами дослідження Kirkinetal. (1996), в якому вивчався прогноз антенатально діагностованої гідроцефалії, включно

з поєднаними аномаліями розвитку або хромосомними порушеннями зі стрімким прогресуванням розширення шлуночків, у 28% спостерігалась важка інвалідність. У 24% дітей було констатовано помірну непрацездатність.

На жаль, в Україні досі немає спільних юридичних та медичних документів, щоб передбачали обов'язковість проведення МРТ у випадках виявлення відхилень у розвитку плода, що асоціюються з несприятливим прогнозом за летальністю або тяжкою інвалідністю.

У країнах високого рівня економічного розвитку комплайнс з батьками або особами, відповідальними за дитину, досягається шляхом неодноразових зустрічей міждисциплінарної команди фахівців, до складу якої входять батьки, лікар-акушер, психолог, генетик, неонатолог, дитячі хірурги, нейрохірурги (ситуативно), батьки-консультанти, які пережили подібну проблему, представники релігійних конфесій, юрист. На зустрічах міждисциплінарної команди з батьками неодноразово обговорюються всі можливі варіанти розвитку подій з їхньою ще не народженою дитиною, що очікуються після її народження. Підсумки таких зустрічей у письмовій формі за підписами усіх членів міждисциплінарної команди і батьків долучаються до історій стаціонарного хворого матері й дитини [1].

Така практика є надзвичайно важливою як для батьків дитини, яка має природжені вади розвитку (ПВР), так і для лікаря-неонатолога, відповідального за дитину, оскільки може позитивно впливати на зменшення стресового стану в них. Окрім того, пренатально встановлені вади, несумісні із життям, дозволять зберегти людські та фінансові ресурси відділень інтенсивної терапії, створюючи можливість на надання допомоги хворим, новонародженим без ПВР, несумісними із життям, які потребують лікування у відділеннях інтенсивної терапії новонароджених.

Література

1. Заболевания нервной системы у детей; под ред. Ж. Айкарди; пер. с англ. А. А. Скоромца – М.: Издательство Панфилова; БИНОМ. Лаборатория знаний, 2013. – 568 с.
2. Кеннет Л. Джонс Наследственные синдромы по Дэвиду Смит: атлас-справочник / Кеннет Л. Джонс. – М.: «Практика», 2011. – 1024 с.
3. Кулаков В. И. Новорожденные высокого риска; под ред. В. И. Кулакова, Ю. И. Барашнева. – М.: ГЭОТАР – Медиа, 2006. – с. 528.
4. Наказ МОЗ України № 225 від 28.03.2014. Уніфікований клінічний протокол «Початкова, реанімаційна і після реанімаційна допомога новонародженим в Україні» [Електронний ресурс]. – Режим доступу: <http://www.moz.gov.ua>.

Чинний Наказ МОЗ України від 28.03.2014 р. № 225 «Уніфікований клінічний протокол. Початкова, реанімаційна і після реанімаційна допомога новонародженим в Україні» дозволяє створювати міждисциплінарні групи, висновком роботи яких було б рішення про надання ПД новонародженій дитині. У даному Наказі чітко прописано, що «... згідно з міжнародними Європейськими і Північно-Американськими рекомендаціями з реанімації новонароджених (2010 р.), вважається прийнятним забезпечити ПД, не розпочинаючи реанімацію новонароджених, термін яких, маса тіла і/або наявні природжені аномалії розвитку асоціюються з майже стовідсотковою ранньою смертністю або критично високим рівнем захворюваності (інвалідності) в небагатьох дітей, які виживуть. У випадках непевного прогнозу, сумнівних шансів на виживання і значного ризику важких віддалених наслідків необхідно підтримувати, письмово висловлене, бажання батьків дитини».

Висновки

Частково представлені дані клінічного випадку ставлять одним із завдань, яке потрібно вирішити, розробку міждисциплінарної клінічної настанови з діагностики і тактики ведення вагітної, новонародженого у випадках діагностованих природжених вад розвитку плода, акцентуючи особливу увагу на вади, несумісні із життям новонародженої дитини.

Дії лікарів, причетних до надання допомоги вагітній і новонародженій дитині у випадках пренатально встановлених аномалій розвитку, особливо несумісних із життям, мають визначатись розробленими локальними протоколами міждисциплінарною робочою групою. У цих протоколах доцільно використати інформацію, що відноситься до ПД з Наказу МОЗ України від 28.03.2014 р. № 225 при наданні медичної допомоги новонародженій дитині.

**ВРОЖДЕННАЯ ГИДРОЦЕФАЛИЯ.
КАК ДЕЙСТВОВАТЬ НЕОНАТОЛОГУ
РОДДОМА, ЕСЛИ ПОРОК НЕСОВМЕСТИМ
С ЖИЗНЬЮ?***М. М. Чуйко***Львовский национальный медицинский
университет имени Данила Галицкого
(г. Львов, Украина)**

Резюме. Этиологически гетерогенный порок развития, в основе которого лежит чрезмерное расширение ликворосодержащих пространств мозга - врожденная гидроцефалия, не только определяет прогноз физического, психического развития новорожденного ребенка, его социальной адаптации, а еще и значительно ухудшает качество жизни ребенка и его родственников, увеличивает финансовую нагрузку на семью и государство. Частота развития врожденной гидроцефалии составляет от 1,3 до 2,3 на 1000 новорожденных. В 7% случаев гидроцефальный синдром сопровождается врожденными пороками мозга. Высокая вероятность постановки диагноза с помощью ультразвукового исследования, около 90%, приходится на II триместр беременности. Вместе с тем, для уточнения тяжести структурного поражения мозга, определения дальнейшего прогноза жизни ребенка, принятия решений об объеме медицинской помощи, необходимо выполнять магнитно-резонансную томографию плода, создавать междисциплинарные группы, в состав которые должны входить: родители ребенка, врач-акушер, психолог, генетик, неонатолог, детский хирург, нейрохирург (ситуативно), родители-консультанты, которые пережили подобную проблему, представители религиозных конфессий, юрист. На примере клинического случая показано, что в Украине актуальной задачей является разработка междисциплинарной клинического руководства и локальных протоколов по диагностике и тактике ведения беременной, новорожденного в случаях врожденных пороков развития плода, с обращением особого внимания на пороки, несовместимые с жизнью новорожденного ребенка.

Ключевые слова: врожденная гидроцефалия, порок несовместимый с жизнью.

**CONGENITAL HYDROCEPHALUS. WHAT
TO DO NEONATOLOGIST OF MATERNITY
HOSPITAL IF THE DEFECT INCOMPATIBLE
WITH LIFE?***M.M. Chuyko***Danylo Halytsky Lviv National
Medical University
(Lviv, Ukraine)**

Summary. Etiological heterogeneous malformation, which is based on excessive expansion CSF contain spaces brain - congenital hydrocephalus not only determines not only the physical, the mental development of a newborn child, social adjustment, and also significantly affects the quality of life and her family, increases the financial burden on the family and the state. The incidence of congenital hydrocephalus is from 1.3 to 2.3 per 1,000 live births. In the 7% of cases of hydrocephalic syndrome accompanied is a congenital brain malformation. The diagnosis of congenital brain abnormalities in nearly 90% in the second trimester installed by ultrasound. However, to clarify the severity of structural brain damage, determining the further prognosis for life, deciding on the amount of care necessary to perform magnetic resonance imaging of the fetus, create multidisciplinary groups involving parents, Obstetrician, psychologists, geneticists, neonatologists, pediatric surgeons, neurosurgeons (situational), parent advisors, who experienced a similar problem, representatives of religious denominations, lawyer. The example of clinical case shows that Ukraine urgent task is to develop a multidisciplinary clinical guidelines and local protocols for the diagnosis and tactics of pregnant women, newborn in cases of congenital fetal malformations with particular attention to the defects incompatible with life newborn child.

Keywords. Congenital hydrocephalus, defect incompatible with life.