

Комментарии к статье Э.Ф. Юсуповой, Д.Д. Гайнетдиновой «Перивентрикулярная лейкомаляция: этиология, патогенез, клиника, исходы»

В настоящее время одной из наиболее актуальных проблем детской неврологии является разработка нозологии поражений ЦНС перинатального и детского возраста. Перивентрикулярная лейкомаляция (ПВЛ) — одна из нозологий, относимых к гипоксически-ишемической энцефалопатии. Публикация фактически первого в отечественной литературе обзора, посвященного ПВЛ, актуальна в плане предпринятой попытки обобщений многочисленных исследований по данной патологии. Ценно, что в обзоре Юсуповой Э.Ф. и Гайнетдиновой Д.Д. приводятся данные, полученные отечественными авторами.

Можно только радоваться, что поражение, открытое и описанное патологоанатомами, признали и начали широко диагностировать клиницисты. Это стало возможным благодаря развитию и широкому распространению нейровизуализационных исследований. Однако, наряду с прогрессом диагностики ПВЛ, начались перекосы в сторону ее гипердиагностики с одновременной недооценкой существования других поражений белого вещества мозга. В большинстве современных публикаций по ПВЛ исследуют случаи, диагностированные с помощью нейровизуализационных методов. У меня большие сомнения, что их авторы действительно изучали только ПВЛ. Это могли быть и другие поражения белого вещества мозга — отечно-геморрагическая лейкоэнцефалопатия, телэнцефальный глиоз, мультикистозная энцефаломалиция, перивентрикулярный геморрагический инфаркт, псевдокисты, внутриутробные пороки развития в виде кист и др. [1]. Чрезвычайно мало опубликовано результатов нейровизуализационных исследований, результаты которых бы сопоставлялись с данными по морфологии мозга. Поэтому и произошло размывание границ ПВЛ.

Что такое ПВЛ? Авторы обзора относят к ней очаговые или распространенные некрозы перивентрикулярных участков белого вещества мозга. Термин «распространенные» (англ. *diffuse*) пришел к нам от иностранных авторов, которые часто к ПВЛ относят очаговые и/или диффузные поражения (усиления эхоплотности) перивентрикулярного вещества мозга. Некрозы всегда очаговые, но могут быть в разном количестве и разных размеров (единичными, множественными, крупными, сливающимися, распространяющимися на определенные отделы и т.д.). На основании данных нейровизуализационных исследований начали выделять очаговую, диффузную, кистозную и геморрагическую формы ПВЛ. Морфологический субстрат ПВЛ — это фокусы некрозов (чаще билатеральные и относительно симметричные) перивентрикулярных отделов большого мозга с перифокальными повреждениями белого вещества (так называемый «диффузный» компо-

мент). Сомнительно разделять ПВЛ на очаговую и диффузную формы. Если при «диффузной» ПВЛ не обнаруживаются очаги некрозов, в том числе кисты, то это не ПВЛ, а скорее всего телэнцефальный глиоз. В этом случае процесс ограничивается отеком, гибелью преолигодендроцитов, пролиферацией астроглии, гипоплазией белого вещества и мозолистого тела, вентрикулодилатацией и др. Геморрагическая ПВЛ это часто перивентрикулярный геморрагический инфаркт. «Кистозная» ПВЛ это 3-я стадия развития очагов ПВЛ, сопровождающаяся развитием кист. Широко распространенная классификация эхоплотности и ПВЛ по De Vries L. S. и соавт. [2], являющаяся базовой и для педиатров, включает фактически все перечисленные выше поражения белого вещества мозга. Так, 1-я ее стадия (повышение эхоплотности менее 7 дней) — это не ПВЛ; она отражает относительно обратимые поражения — отечно-геморрагическую лейкоэнцефалопатию и телэнцефальный глиоз; 2-я стадия может включать ПВЛ, телэнцефальный глиоз, перивентрикулярный геморрагический инфаркт и другие поражения; 3-я стадия, представленная небольшими перивентрикулярными кистами, может включать и псевдокисты, не имеющие отношения к ПВЛ; 4-я стадия (обширные перивентрикулярные кисты) может отражать наличие мультикистозной энцефаломалиции, последствия перивентрикулярного геморрагического инфаркта и энцефалитов; 5-ю стадию, соответствующую 4-й стадии ПВЛ, с кистами в перивентрикулярной и субкортикальной областях авторы сами называют «мультикистозной энцефаломалицией».

Таким образом, в силу закономерностей развития нозологии перинатальных поражений ЦНС, ПВЛ в настоящее время охватывает различные формы патологических изменений белого вещества больших полушарий головного мозга и ей сейчас более соответствует термин «перивентрикулярная лейкоэнцефалопатия» (по И.А. Скворцову). Первоначально описанная морфологами ПВЛ возникает в основном постнатально (за исключением казуистических случаев) и чаще при небольшой недоношенности. Чем больше незрелость ребенка, тем обширнее поражение полуовальных центров, тем реже возникают мелкие коагуляционные некрозы (ПВЛ) и чаще — диффузные поражения белого вещества без некрозов (телэнцефальный глиоз) или с крупными очагами колликвации с последующим образованием кист (мультикистозная энцефаломалиция).

Руководитель отдела тканевых и патоморфологических методов исследования НИИ детских инфекций, ведущий научный сотрудник, д. м. н. В. В. Власюк

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Власюк В.В. Родовая травма и перинатальные нарушения мозгового кровообращения. — СПб.: Нестор-История, 2009: 252.

2. De Vries L. S., Eken P., Dubowitz L. M. The spectrum of leukomalacia using cranial ultrasound // *Behav. Brain Res.* — 1992; 49 (1): 1–6.

Благодаря последним достижениям в области неонатологии и перинатальной неврологии требования к диагностике и лечению церебральной патологии у новорожденных и детей раннего возраста перешли на качественно другой уровень. Фундаментальные знания этиопатогенеза, патоморфологии заболеваний способствуют разработке новых алгоритмов диагностики и стандартов терапии. Перивентрикулярная лейкомаляция (ПВЛ) — универсальный патологический процесс, имеющий полиэтиологическую природу и представляющий собой асептический некроз перивентрикулярного белого вещества головного мозга. Статья Э. Ф. Юсуповой и Д. Д. Гайнетдиновой посвящена одной из актуальных проблем — перинатальным поражениям центральной нервной системы, поэтому наиболее важные положения статьи мы сочли возможным прокомментировать.

В большинстве случаев ПВЛ является одним из вариантов поражения головного мозга в результате гипоксемии и ишемии. Как отмечают авторы обзора, высокая повреждаемость головного мозга, особенно у недоношенных новорожденных, связана с незрелостью, особенностями васкуляризации при разных сроках гестации, зависимостью церебрального кровотока от системной гемодинамики. Нельзя не отметить тот факт, что последнее обстоятельство, по-видимому, особенно важно, т.к. отношение массы мозга к массе тела очень велико, составляя у детей с очень низкой и экстремально низкой массой тела от 16 до 20%. Это требует адекватного сердечного выброса для оптимального кровоснабжения мозга. Поэтому при любом заболевании, ведущем к снижению сердечного выброса (гипоксическая кардиопатия, дыхательная недостаточность и др.) будет страдать кровоснабжение мозга. При этом наибольший дефицит кровоснабжения испытывает перивентрикулярная зона, лежащая выше боковых желудочков на 4–5 мм и состоящая из нисходящих кортикальных путей. Одновременно с этим в генезе большую роль могут играть и инфекционные процессы, в результате воздействия медиаторов воспаления и циркулирующих иммунных комплексов. Мы разделяем мнение, что патологический каскад изменений при ПВЛ запускается пренатально, однако отсутствуют убедительные данные о выявлении ПВЛ у плодов.

В отношении распознавания ПВЛ следует добавить, что на современном уровне оказания медицинской помощи новорожденным детям существует информативный и безопасный метод диагностики — нейросонография. Приведенная авторами статьи этапность развития ПВЛ помогает проследить с помощью нейросонографического исследования стадии течения патологического процесса. Отсутствие специфической симптоматики при ПВЛ еще раз подтверждает значение в диагностике современных методов нейровизуализации.

Исход психоневрологического развития детей, перенесших ПВЛ, зависит от выраженности структурных изменений в головном мозге, реабилитационных мероприятий. Последствия церебральной гипоксии-ишемии возможны как в виде стойкого (органического) поражения, так и транзиторных изменений. К стойкому перинатальному

поражению головного мозга относят различные виды гидроцефалии, нарушения психического развития, детские церебральные параличи, эпилептические синдромы. Транзиторное перинатальное поражение головного мозга включает доброкачественную внутричерепную гипертензию, расстройство вегетативной нервной системы, гиперактивное поведение, задержку моторного развития, симптоматические судороги. В дальнейшем происходит полная компенсация неврологических нарушений на фоне проводимой терапии. При этом прогнозирование возможных последствий ПВЛ неблагоприятное занятие. Пластичность головного мозга детей дает основание для постоянного поиска методов реабилитации.

В обсуждаемой статье представленная универсальность ПВЛ, как состояния с многообразными факторами риска, неясным пусковым механизмом и исходом, дает основания для дальнейшего изучения и поиска новых аспектов патогенеза и реабилитационных мероприятий детей. Нами видится, что перспективным направлением дальнейшего изучения патофизиологии ПВЛ является более целенаправленный поиск возможных маркеров внутриутробных инфекций у детей, особенно ДНК-вирусных, которые, как известно, возникают в условиях сниженного иммунитета и одновременно сами по себе вызывают иммунологическую недостаточность.

На наш взгляд, патогенез ишемии головного мозга (ПВЛ) следует всегда рассматривать в совокупности с внутричерепными кровоизлияниями в силу единого этиологического фактора — гипоксии. В существующей интегральной модели ишемических и геморрагических поражений головного мозга у недоношенных детей имеет место две возможные последовательности событий. При первой последовательности дыхательные расстройства и гипоксия вызывают расширение сосудов головного мозга и увеличение церебрального кровотока — возникает кровоизлияние, а ишемия будет обусловлена геморрагическим нарушением перивентрикулярной циркуляции или постгеморрагическим шоком. При второй последовательности событий стойкая гипоперфузия вызывает ишемическое повреждение перивентрикулярной микроциркуляции, а последующее восстановление кровоснабжения при нормальном или повышенном артериальном давлении приводит к кровоизлиянию. По статистике сочетанные ишемически-геморрагические поражения головного мозга встречаются значительно чаще, чем изолированные формы повреждения, особенно у недоношенных детей. В любом случае, независимо от последовательности событий развития поражения головного мозга и видов этого поражения (ПВЛ или кровоизлияние), основной проблемой является плохо обеспеченный мозговой кровоток больного новорожденного. Поэтому еще одним перспективным направлением видится более детальное и глубокое изучение мозгового кровотока у новорожденных.

*Кирилочев Олег Константинович,
доктор медицинских наук, профессор кафедры
неонатологии с курсом общего ухода за детьми
Астраханской государственной медицинской академии*