

УДК 618.33-073.48

ПРЕНАТАЛЬНАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА МАЛЬФОРМАЦИИ АРНОЛЬДА-КИАРИ

О.В. Шерстнева, медицинский центр «Аист», г. Н. Новгород,

О.И. Гусева, ГБОУ ВПО «Нижегородская государственная медицинская академия»

Шерстнева Ольга Васильевна – e-mail: olgasherstnjova@rambler.ru

За последние годы отмечается рост врожденных пороков развития в структуре заболеваемости новорожденных. Аномалии развития головного и спинного мозга составляют 10–30% от всех пороков развития. Одной из часто встречающихся врожденных патологий центральной нервной системы является мальформация Арнольда-Киари. Основные сроки выявления данной патологии – II–III триместры беременности. Почти всегда мальформация Арнольда-Киари сопровождается спинномозговой грыжей и часто вторичными изменениями головного мозга (гидроцефалией, вентрикуломегалией). Перинатальные исходы при мальформации Арнольда-Киари определяются, прежде всего, выраженностью сочетанных изменений головного мозга и наличием спинномозговой грыжи.

Ключевые слова: плод, врожденные пороки развития, мальформация Арнольда-Киари, пренатальная диагностика.

During the last years the growth of congenital malformation is marked in rate of the newborn diseases. Malformations of the brain and spinal cord make up 10-30% of all birth defects. One of the most common congenital abnormalities of the central nervous system is a malformation of Arnold - Chiari. The basic terms of revealing the given pathology is the 2nd-3d trimesters of pregnancy.

Almost always, the Chiari malformation is accompanied by spina bifida and is often secondary changes of the brain (hydrocephalus, ventriculomegaly). Perinatal outcome in the Chiari malformation are determined, above all, the severity of associated brain changes and the presence of spina bifida.

Key words: fetus, congenital malformation, the Chiari malformation, prenatal diagnostics.

Введение

Врожденные пороки развития (ВПР) занимают одно из первых мест в структуре причин перинатальной заболеваемости и смертности.

На долю ВПР центральной нервной системы (ЦНС) приходится более 30% всех пороков, обнаруживаемых у детей [1].

В структуре смертности, обусловленной ВПР, пороки ЦНС составляют 21% среди мертворожденных и 19% – среди всех умерших в возрасте до года, уступая лишь порокам сердечно-сосудистой системы (Лещенко Я.А. и соавтор., 2001 г.).

Одной из часто встречающихся врожденных патологий центральной нервной системы является мальформация Арнольда-Киари (МАК).

В настоящее время истинная частота этого порока точно не установлена и колеблется от 12 до 40% (Т.А. Ахадов, А. Белов, А.К. Кравцов, 1993; E.I. Gammal T., E.K. Mark, B.C. Brooks, 1988). Одна из основных причин такого разброса – разные подходы к идентификации порока. Так как в большинстве случаев (до 95%) мальформация Арнольда-Киари сопровождается образованием спинномозговой грыжи, большая часть случаев МАК регистрируется как spina bifida [2].

Основная характеристика аномалии Арнольда-Киари: выбухание червя мозжечка через большое затылочное отверстие и перемещение 4-го желудочка внутрь нервного канала, уменьшение задней черепной ямки в размерах, смещение мозжечкового намета книзу, смещение и перекручивание продолговатого мозга.

Выделяют три типа мальформации Арнольда–Киари:

1-й тип характеризуется удлинением ствола мозга и проникновением миндалин мозжечка в шейный отдел позвоночного канала;

2-й тип – вклинивание дисплазированного мозжечка в большое затылочное отверстие в сочетании с удлинением ствола мозга;

3-й тип – тотальное смещение структур заднего мозга в расширенное затылочное отверстие, сопровождаемое грыжей в затылочной области [3].

Пренатальная ультразвуковая диагностика МАК основывается на обнаружении нескольких основных признаков и зависит от типа порока: резкое уменьшение в размерах или отсутствие изображения большой цистерны, аномальная форма мозжечка, при 3-м типе образование затылочной грыжи. Существенную помощь в пренатальной диагностике МАК оказывает обнаружение дополнительных эхографических отклонений. Так, в подавляющем большинстве случаев (70–85%) этот порок сопровождается вентрикуломегалией или гидроцефалией, которая является вторичной и легко диагностируется при ультразвуковом исследовании. В 95% случаев порок сопровождается образованием спинномозговой грыжи [4]. Поэтому обнаружение признаков аномалии Арнольда–Киари у плода может явиться показанием к исключению дефектов развития позвоночника, так как даже полное отсутствие ультразвуковой информации о состоянии позвоночника в этом случае указывает на наличие spina bifida более чем в 95% случаев.

1-й тип порока совместим с жизнью и нередко является случайной находкой у взрослых при проведении магнитно-резонансной томографии.

Пороки 2-го и 3-го типа в перинатальном периоде встречаются часто и имеют крайне неблагоприятные перинатальные исходы. Это обусловлено частым сочетанием МАК с вторичными изменениями в головном мозге и со спинномозговой грыжей.

Цель исследования: анализ точности пренатальной диагностики, частоты, структуры сопутствующей патологии и перинатальных исходов при мальформации Арнольда–Киари (МАК).

Материалы и методы

С целью оценки точности пренатальной диагностики МАК проведен анализ историй родов, прерываний беременности, историй болезни новорожденных и протоколов патологоанатомического вскрытия за период с января 2004 г. по декабрь 2008 г.

За указанный период было выявлено 236 случаев ВПР ЦНС.

Мальформация Арнольда–Киари выявлена в 64 случаях, следовательно, частота встречаемости данной патологии среди всех врожденных аномалий ЦНС составила по данным нашего исследования 27%.

Прерывание беременности производилось областными пациентам либо на базе перинатального центра, либо на базе гинекологического отделения Областной клинической больницы им. Н.А. Семашко. Вскрытие абортусов проводилось в патологоанатомическом отделении ГЦ Детской областной клинической больницы.

В случае пренатальной диагностики порока женщины родоразрешались в перинатальном центре. В тех случаях, когда порок не был диагностирован, роды происходили в

родильных домах города или области по месту жительства матери.

Обследование детей проводилось, как правило, в Детской областной клинической больнице и Детской городской клинической больнице № 1.

Результаты исследования

64 случая врожденной аномалии Арнольда–Киари составили: 23 прерывания беременности по медицинским показаниям в сроках до 28 недель и 41 роды: 22 преждевременных и 19 срочных родов.

Из 19 срочных родов в 11 случаях порок не был выявлен во время беременности и стал находкой во время родов. Только 4 из 11 беременных не наблюдались во время беременности и не проходили ультразвуковое обследование.

Больше половины обследованных беременных (55%) были в молодом возрасте – до 25 лет. Только в 8% случаев возраст обследованных женщин превышал 35 лет. Среди беременных преобладали жительницы области – 67%. Первородящих было 28%, первородящих – 53%.

Из осложненных беременностей встречались острые респираторные вирусные заболевания, угроза прерывания, инфекции, передающиеся половым путем, поздний гестоз, задержка внутриутробного развития плода. Однако в 47% случаев беременность протекала без осложнений.

Пренатально, в ходе ультразвукового исследования плодов, мальформация Арнольда–Киари была выявлена в 50 случаях, точность пренатальной диагностики МАК составила 78%.

Самый ранний срок диагностики мальформации Арнольда–Киари в нашем исследовании составил 17 недель.

В сроке до 24 недель беременности порок выявлен в 49% случаев.

В ходе третьего скринингового исследования в 30–34 недели беременности МАК обнаружена в 18 случаях – 36%.

В 42% случаев порок развития был выявлен в сроке после 28 недель беременности, когда вопрос о прерывании беременности решать поздно.

Сопутствующая патология при мальформации Арнольда–Киари в нашем исследовании встречается в 34% случаев.

Среди сопутствующей патологии других органов и систем у 6 плодов выявлен врожденный порок сердца, у 6 аномалия развития почек (гидронефроз, сросшиеся почки). У 14 плодов наблюдалась патология стоп (косолапость), что обусловлено в первую очередь патологией позвоночного столба.

Из 41 живорожденного 32 ребенка в первые сутки жизни были переведены в Детскую областную клиническую больницу и Детскую городскую клиническую больницу № 1.

В первый месяц жизни умерли 13 детей (9 в роддомах и 4 в стационарах), что составило 31%.

У 20 (62%) детей проведена операция – иссечение спинномозгового грыжевого мешка и/или вентрикулоперитонеостомия.

8 детей признаны неоперабельными, с учетом грубой патологии, 4 из них умерли в первый месяц жизни. Невозможность проведения оперативного вмешательства определялась в 3 случаях высоким уровнем локализации спинномозговой грыжи (грудно-поясничный отдел позвоночника), в остальных случаях наличием выраженной сопутствующей патологии.

У 14 (44%) детей в дальнейшем отмечен стойкий нижний парапарез с нарушением функции тазовых органов (недер-

жание мочи и кала).

9 (28%) детей получили статус отказных.

Обсуждение результатов

Согласно результатам проведенных исследований, получение оптимального изображения структур головного и спинного мозга у большинства плодов возможно в 20–22 недели беременности, поэтому основные сроки выявления мальформации Арнольда-Киари по данным отечественной и зарубежной литературы – II–III триместр [5].

По данным нашего исследования в 42% случаев порок развития был выявлен в сроке после 28 недель беременности.

Истинная частота порока точно не установлена, частота его встречаемости в различных вариантах и сочетаниях колеблется от 12 до 40%. По данным нашего исследования частота встречаемости данной патологии среди всех врожденных аномалий ЦНС составила 27%.

Но, как уже было сказано, в 95% случаев мальформация Арнольда-Киари сопровождается образованием спинномозговой грыжи, и в 70–85% случаев этот порок сопровождается вентрикуломегалией или гидроцефалией, которая является вторичной. Так и в нашем исследовании в большинстве ультразвуковых протоколов (чаще на 1-м уровне обследования женщин) не описываются подробно структуры головного мозга и характерные для данного порока изменения, а диагноз «синдром Арнольда-Киари» выставляется на основании наличия вентрикуломегалии (гидроцефалии) и спинномозговой грыжи. Возможно, поэтому частота порока в исследовании достаточно высокая.

Точность ультразвукового сканирования в диагностике пороков ЦНС и невралной трубки, по данным разных авторов, составляет от 77 до 89% [6].

Точность эхографии в выявлении порока, по данным нашего исследования, составила в среднем 78%.

Однако, необходимо помнить, что эффективность пренатального выявления ВПР методом эхографии зависит от многих составляющих, в частности: квалификации врачей ультразвуковой диагностики; сроков проведения и количества исследований; диагностических возможностей ультразвукового оборудования; стандартизации результатов исследования; качества верификации ультразвукового диагноза (возможности патологоанатомической службы региона); качества диагностики ВПР в младенческом возрасте.

На первом уровне обследования (районные женские консультации и кабинеты ультразвуковой диагностики) точность пренатальной диагностики мальформации Арнольда-Киари в нашем исследовании составила 30%.

В нашем исследовании 14 пороков не выявлены во время беременности, 11 из этих беременностей закончились срочными родами.

10 из 14 этих беременных женщин (72%) – жительницы области.

Перинатальные исходы при мальформации Арнольда-Киари определяются, прежде всего, выраженностью сочетанных изменений головного мозга (гидроцефалией/ вентрикуломегалией), и наличием спинномозговой грыжи, уровнем ее локализации, а также сочетанием с патологией других органов и систем.

В нашем исследовании более чем половине выживших детей потребовалось проведение операции: иссечение

спинномозгового грыжевого мешка при spina bifida и вентрикулоперитонеостомия при выраженной гидроцефалии. Оперативные вмешательства снижают перинатальные потери, но количество неврологических расстройств, нарушений функции тазовых органов, интеллектуальных расстройств велико.

Выводы

Мальформация Арнольда-Киари – одна из часто встречающихся врожденных патологий центральной нервной системы.

Перинатальные исходы при данной патологии определяются особенностями разных типов порока, наличием вторичных изменений головного мозга (гидроцефалии) и спинномозговой грыжи, уровнем локализации дефекта позвоночника и сочетанной патологией других органов и систем.

Пороки 2-го и 3-го типа мальформации Арнольда-Киари, выявляемые при ультразвуковом исследовании во время беременности, имеют крайне неблагоприятные перинатальные исходы. Наличие гидроцефалии и спинномозговой грыжи, а они встречаются при МАК в 95% случаев, ухудшает прогноз для жизни.

Учитывая неблагоприятные перинатальные исходы при мальформации Арнольда-Киари, необходимо повышать точность пренатальной диагностики порока в сроки, допустимые для прерывания беременности.

Эффективность пренатальной диагностики определяется диагностическими возможностями ультразвукового оборудования, соблюдением сроков проведения и количества исследований плода, квалификацией врачей ультразвуковой диагностики; соблюдением рекомендуемой методики обследования.

Учитывая, что в 49% случаев мальформация Арнольда-Киари, по данным нашего исследования, выявлена в сроке до 24 недель беременности, оптимальными сроками обследования являются 20–24 недели.

В связи с тем, что пренатальная диагностика на втором уровне обследования выше (70%), чем на первом, всем пациенткам необходимо проводить скрининговое исследование в учреждениях II уровня.

Таким образом, в целях повышения эффективности дородовой диагностики мальформации Арнольда-Киари скрининговое обследование плода необходимо проводить в сроке 20–24 недели беременности на II уровне обследования (в региональных центрах пренатальной диагностики или перинатальном центре).

ЛИТЕРАТУРА

1. Бубликова Г.П., Чернышева В.В., Калашникова И.В., Мезенцева У.А. Особенности нейровизуализационных признаков агенезии мозолистого тела у новорожденных. Тезисы II съезда врачей ультразвуковой диагностики Уральского федерального округа. Челябинск. 9–11 апреля 2008 г.
2. Nicolaides K.H., Campbell S., Gabbe S.G., Guidetti R. Ultrasound Screening for Spina Bifida: Cranial and Cerebellar Signs. The Lancet. V. 2. 1986. P. 72–74.
3. Медведев М.В. Пренатальная эхография, дифференциальный диагноз и прогноз. М.: Пеал Тайм, 2009. С. 29–31.
4. Pilu G., Hobbins J. Sonography of fetal cerebrospinal anomalies. Prenat. Diagn. 2002. V. 22. P. 321–330.
5. Voevodin S.M. Echographic Signs of Cerebral Cortex Anomalies in the Fetus. Ultrasound Obstet. Gynecol. 1994. Vol. 4. Suppl. 1. P. 209.
6. Paladini D., Volpe P. Ultrasound of Congenital Fetal Anomalies. Differential Diagnosis and Prognostic Indicators. L.: Informa Healthcare? 2007. 361 p.