

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ГОЛОПРОЗЭНЦЕФАЛИИ: ВИТАЛЬНЫЙ И НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ ПРОГНОЗ

Зобикова О.Л.

Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя»

Введение

Голопрозэнцефалия (ГПЭ) - врожденный системный порок развития головного мозга, обусловленный нарушением деления на полушария на 5-6 неделе развития эмбриона. В клиническом аспекте ГПЭ представлена спектром пороков (в порядке убывания тяжести): алобарной, семилобарной, лобарной ГПЭ, срединным межполушарным вариантом. Грубые структурные дефекты характерны для при алобарной ГПЭ, что позволяет ее выявить на пренатальном этапе по данным УЗИ и прервать беременность на ранних сроках гестации. Лобарная ГПЭ характеризуется менее выраженными нарушениями и часто остается не диагностированной.

Цель

Определить выживаемость, осложнения и развитие детей Группу исследования составили 33 ребенка, у которых установлена ГПЭ по данным С ГПЭ в раннем неонатальном и детском возрасте.

Методы

МРТ/ патоморфологического исследования. Группа контроля 250 новорожденных.

Результаты

Рождением живого ребенка завершились все 33 беременности. Спектр пороков ГПЭ группы у новорожденных был представлен: 3,0% (1/33) наблюдений с алобарной ГПЭ, 18,2% (6/33) – с семилобарной, 75,8% (25/33) – с лобарной, 3,0% (1/33) детей со срединным межполушарным вариантом. В 42,4% (14/33) случаях беременность плодом с ГПЭ завершилась преждевременно, указанные данные имели статистически значимые различия с группой контроля ($\chi^2=58,85$, $p<0,001$). При оценке антропометрических данных доношенных новорожденных в группе с ГПЭ средняя масса при рождении составила 2890,0 гр, окружность головы – 33 см, полученные данные были ниже чем в группе контроля ($U=1080,0$; $p<0,0001$). Потребность в ОИТР имели 82,0% детей с ГПЭ ($\chi^2=185,19$; $p<0,001$). В 9,1%(3/3) случаях наблюдался летальный исход в раннем неонатальном периоде $\chi^2=22,97$; $p<0,001$). Среднее количество дней пребывания в ОИТР у новорожденных с ГПЭ составило 15 суток. Еще 9,1% (3/3) детей умерли на 1 году жизни. К 1 году 47,8% детей имели судорожный синдром и выраженную задержку психо-моторного развития. В 3 года у всех выживших детей (27/27) определялась микроцефалия, у 85,2% детей была оформлена инвалидность.

Выводы

Таким образом, ГПЭ является тяжелой системной аномалией развития головного мозга, определяющим неблагоприятный витальный прогноз для детей с алобарным, семилобарным типом порока. Алобарная ГПЭ – это несовместимый с жизнью порок развития, который приводит к смерти новорожденного в раннем неонатальном периоде. Пациенты с ГПЭ имеют высокий риск реализации нарушений моторного, психо-речевого развития, формирования судорожного синдрома, обуславливающих их инвалидизацию.