

КЛИНИКО-ЛУЧЕВЫЕ ОСОБЕННОСТИ ГИДРОЦЕФАЛИИ ПРИ ВРОЖДЕННОМ ТОКСОПЛАЗМОЗЕ

Обследовано 56 детей с врожденным токсоплазмозом. Токсоплазмоз поражает плод внутриутробно, что проявляется различными неврологическими нарушениями: пороки развития, гидроцефалия, менингоэнцефалит. Специфические проявления внутриутробно перенесенного менингоэнцефалита отмечены у 23,2% детей. Проводилось комплексное клинико-лабораторное динамическое обследование новорожденных (оценка соматического и неврологического статуса, нейросонографическое и ультразвуковое исследование головного мозга, исследование спинномозговой жидкости). У больных с токсоплазмозной гидроцефалией наблюдалась высокая летальность и тяжелые остаточные явления.

Одной из основных задач педиатрии является борьба за психически и физически здорового ребенка с момента возникновения организма. Большая часть заболеваний нервной системы имеют врожденный характер (эмбриопатии и фетопатии) или же возникают в процессе рождения и могут быть выявлены в первые дни и недели жизни [1].

Токсоплазмоз может приводить к тяжелым поражениям плода и врожденным заболеваниям детей [2]. Ранние токсоплазмозные фетопатии способны вызывать как процессы разрушения мозговой ткани, так и нарушения внутриутробного развития мозга, что может повести к замедлению или прекращению роста, тяжелой внутриутробной атрофии [3], очаговому или лобарному глиозу, ложной порэнцефалии, анэнцефалии [4]. Вследствие разрушения ткани на ранних стадиях развития плода развивается микроцефалия, псевдоанэнцефалия, микрофтальмия [3]. Значительная врожденная гидроцефалия может затруднять роды и способствовать родовой травме.

Врожденный токсоплазмоз может осложняться вторичной гнойной инфекцией с развитием местного гнойного процесса (менингоэнцефалит, эпендиматит) или генерализованной инфекции (сепсис) [3].

Целью нашего исследования явилось выявление удельного веса больных с врожденной гидроцефалией в группе больных с врожденным токсоплазмозом, частоты встречаемости среди них врожденных пороков (аномалий развития), осложненного течения неонатального периода.

Материалы и методы

В настоящей работе представлены результаты 10-летних клинических наблюдений и лабораторных исследований, проведенных у 56 детей первых месяцев жизни с диагнозом «врожденный токсоплазмоз» (ВТ). Диагноз врожденного токсоплазмоза подтвержден результатами клинического наблюдения, серо-

логическими методами, результатами клинического исследования ликвора (люмбальная и вентрикулярная пункции), данными нейросонографии (НСГ) в динамике. Остаточные проявления внутриутробно перенесенного менингоэнцефалита наблюдались у 13 больных (23,2%). С учетом исходов патологического процесса данная клиническая форма включала больных с формированием в динамике неврологического дефекта, с летальным исходом.

Определены диагностические возможности клинического исследования ликвора, метода НСГ в зависимости от особенностей неонатального периода.

Результаты и обсуждение

Среди больных с врожденным токсоплазмозом, находившихся под наблюдением, больные с остаточными проявлениями внутриутробного токсоплазмоза составили 23,2%. Для них было характерно рождение с гидроцефалией ($n = 12$) разной степени выраженности, микроцефалией ($n = 1$).

Девять новорожденных родились от срочных родов, четверо новорожденных – от преждевременных родов при сроке гестации от 28 до 32 недель. Наличие внутриутробной гипотрофии констатировано в 3 случаях.

В наших наблюдениях у 2 больных наблюдались простые аномалии развития, у 5 – множественные аномалии развития. Наиболее многочисленными были врожденные аномалии органов пищеварения: нарушение лобуляции печени, гастрошизис, укорочение кишечника с общей его брыжейкой, высокая атрезия ануса и прямой кишки, долихосигма, атрезия пищевода с нижним трахеопищеводным свищом, дивертикул проксимальной части пищевода. Врожденные аномалии системы кровообращения включали эндокардиальный фиброзластоз, врожденный порок сердца; органов дыхания – врожденную буллезную эмфизему левого легкого, врожденные бронхоэктазы, двухдолевое легкое. Патология мочевой системы была пред-

ставлена кистозной дисплазией почки, дилатацией мочеточника, половых органов – двусторонним крипторхизмом. Из врожденных пороков костно-мышечной системы регистрировались широкое приращение языка к твердому небу, пахово-мошоночная грыжа, брахи-камптодактилия, дисплазия тазобедренных суставов, оссификация барабанных полостей. В 1 случае констатировано обратное расположение внутренних органов, в 1 – болезнь Дауна, в 2 – гиперплазия коры надпочечников, вилочковой железы. У 5 больных превышен порог стигматизации. Поражение органа зрения проявлялось в виде врожденной катаракты, хориоретинита, увеита, кератита.

Состояние при рождении детей с внутриутробно перенесенным менингоэнцефалитом оценивалось как крайне тяжелое (n = 1), тяжелое (n = 4), средней тяжести (n = 8). Определялись явления угнетения ЦНС (n = 7); периодическое беспокойство, срыгивания, ригидность затылочных мышц (n = 4); увеличение размеров головы, родничков, широкие швы (n = 8); сопорозное сознание (n = 1). Окружность головы при рождении колебалась от 28 до 43 см. Размеры большого родничка составили от 1 x 1 см до 4,5 x 4,5 см, черепные швы расширены до 1 см. С рождения экзофтальм зарегистрирован у 2 детей, нистагм – у 1 ребенка.

В зависимости от особенностей течения постнатального периода были выделены три группы больных. Первая группа включала больных с врожденной гидроцефалией и множественными аномалиями развития (n = 4). Во вторую группу вошли пациенты, у которых в неонатальном периоде развился септический процесс (n = 4). Третью группу составили больные с прогрессирующей гидроцефалией (n = 4). На 1-8 сутки жизни манифестировал менингеальный синдром (беспокойство, внезапные вскрикивания, срыгивания, ригидность мышц затылка, гиперестезия, гиперактузия, экзальтация рефлекса Моро, вздрагивания, напряжение и выпячивание большого родничка). Появлялись глазодвигательные нарушения (нистагм), псевдобульбарные нарушения. Ухудшение связано с наличием врожденных аномалий (пороков развития), развитием септического процесса.

На 1-2 день жизни четверо больных были прооперированы в связи с наличием врожденных пороков развития. Во всех случаях наступил летальный исход. Продолжительность жизни после перенесенной операции составила: 1 день (n~1), 7 дней (n = 1), 15 дней (n = 1),

23 дня (n = 1). В послеоперационном периоде наблюдались беспокойство, вздрагивание, высокочастотный тремор (n = 3), флексорный гипертонус, генерализованные тонические судороги (n = 2), клонические подергивания мимической мускулатуры (n = 1), устойчивое запрокидывание головы назад, выбухание большого родничка (n = 3). Повышение температуры в послеоперационном периоде наблюдалось в 1 случае. Признаки внутричерепной гипертензии наблюдались преимущественно на 2 неделе жизни продолжительностью от 3 до 8 дней. Патологическая двигательная активность регистрировалась на 2, 10 и 19 дни после операции (n = 2), была кратковременной. На волосистой части головы, на лбу, переносице у 2 больных появлялось расширение подкожных вен. Увеличение окружности головы наблюдалось в одном случае (+ 1,5 см за 2 недели). Летальному исходу предшествовали угнетения сознания в виде сопора (n=2) и комы (n = 1). Клиническое исследование ликвора в динамике выявило повышение белка от 425 до 2500 мг/л (белково-клеточная диссоциация).

Проведение мер реанимации и интенсивной терапии недоношенным новорожденным, родившимся в состоянии асфиксии, привело к присоединению грибковой, грамотрицательной флоры, стафилококка и развитию сепсиса. Во всех случаях наблюдалось развитие пневмонии (гнойная, гнойно-фибринозная крупноочаговая, межочечная с очагами деструкции), менингоэнцефалита, энтероколита с явлениями токсического пареза кишечника. Реже регистрировались эндобронхит (n = 1), кардит (n = 1), гепатит (n = 2), нефрит (n = 2), омфалит (n = 1), флебит пупочной вены (n = 1), венитрикулит (n = 1), спаечный арахноидит (n = 1). При проведении офтальмологического исследования выявлялись признаки внутриутробного увеита (n=1), аномалии развития сосудистой системы обоих глаз (n = 1). Повышение температуры зарегистрировано у 3 больных. Длительность фебрильной температуры не превышала 2 дней, субфебрильная температура сохранялась от 1 до 25 дней. Менингоэнцефалит проявлялся в первые дни жизни судорожным синдромом с преобладанием тонического компонента, нарастающим беспокойством, вздрагиваниями, срыгиванием, выбуханием и пульсацией большого родничка. Нарушения сознания наблюдались в 3 случаях. Сопорозное состояние сохранялось в течение 2 дней, продолжительность комы составила в среднем 3,5 дня. С первых дней жизни наблю-

далось прогрессирование гидроцефалии. Динамика нарастания окружности головы составила 0,7-1 см за 1 неделю. Летальному исходу (на 6 и 18 день жизни) предшествовали нарастание выраженности дыхательной недостаточности на фоне пневмонии, метаболические и микроциркуляторные нарушения, геморрагический синдром. Наблюдались декомпенсация судорожного синдрома (преобладание клонического компонента), нарастание гипертензионных проявлений, нарушения сознания и бульбарные нарушения. К концу 1 месяца жизни у 2 выживших больных голова имела гидроцефальную форму с нависающими лобными и затылочными буграми и преобладанием мозговой части черепа над лицевой. Кости черепа истончены. Размеры большого родничка колебались от 4 x 4 см до 6 x 6 см, малый родничок достигал размеров 4 x 4 см, раскрытие черепных швов – 1,5–2 см. Для детей было характерно общее беспокойство, гиперестезия, экзальтация рефлекса Моро, угасание безусловных рефлексов опоры, шагового, Таланта, Переса, защитного, ползания, признаки пирамидной недостаточности. Регистрировались выбухание, напряжение, пульсация большого родничка, симптом Грефе, симптом «заходящего солнца», горизонтальный и вертикальный нистагм. Наблюдалось нарушение микроциркуляции в дистальных отделах конечностей в виде похолодания, мраморности, цианотичного оттенка кожи. Течение септического менингоэнцефалита характеризовалось периодическим нарастанием выраженности менингеального синдрома, глазной симптоматики (косоглазие, нистагм горизонтального, вертикального характера), кратковременными самопроходящими тоническими судорогами, разгибательным гипертонусом. В возрасте 2-3 месяцев жизни сохранялась указанная симптоматика и определялась грубая задержка психомоторного развития, гипотрофия.

Для менингоэнцефалита было характерно колебание уровня белка от 1,5 до 6,25 г/л все время наблюдения, невысокий цитоз нейтрофильного характера (в среднем $100 \times 10^6/\text{л}$) и длительное отсутствие санации ликвора (2-3 месяц жизни). Более высокий уровень белка и цитоза до трехмесячного возраста наблюдались при наложении грибковой и грамотрицательной флоры.

В четырех случаях с первых дней жизни ведущим являлся гипертензионно-гидроцефальный синдром. Наблюдалось раннее (на 1-2 неделях жизни) появление выраженного беспокойства, приступов апноэ, вертикального и го-

ризонтового нистагма в ранние сроки: 1 неделя жизни ($n = 3$), 2 неделя жизни ($n = 1$). Прогрессирование гидроцефалии проявлялось преобладанием мозговой части черепа над лицевым, открытыми черепными швами. Спонтанная двигательная активность снижена, голова запрокинута назад, признаки пирамидной недостаточности. Наблюдалось угнетение рефлексов опоры и защитного, шагового и ползания, Робинсона, Бабкина, Таланта, Переса. Офтальмологически выявлялись признаки хориоретинита, увеита, застоя дисков зрительных нервов (ДЗН), вторичной атрофии. При стабилизации состояния сохранялись мышечная гипотония, высокая внутричерепная гипертензия, симптом Грефе и «заходящего солнца». В динамике прогрессировала гидроцефалия, сохранялось беспокойство, вскрикивания, ригидность затылочных мышц, выбухание и напряжение большого родничка, появлялась патологическая двигательная активность (высокочастотный тремор, судороги с преобладанием тонического компонента), псевдобульбарные нарушения, патологическая глазная симптоматика. Периодически наблюдалось повышение температуры до субфебрильных цифр. В динамике констатирован стойкий дефект в неврологическом статусе.

Клиническое исследование выявило белково-клеточную диссоциацию с повышением уровня белка в динамике от 900 до 4000 мг/л. Повышение уровня клеток до $1120 \times 10^6/\text{л}$ нейтрофильного характера зарегистрировано в 1 случае у ребенка с внутримозговым кровоизлиянием.

В возрасте 2,5 месяца ребенку с прогрессирующей гидроцефалией была проведена операция наложения вентрикулоперитонеального шунта. В послеоперационном периоде наблюдались гнойный базальный менингит, гнойно-геморрагический венитрит, массивное кровоизлияние в сосудистые сплетения с прорывом в полости боковых желудочков, отек и набухание головного мозга с вклиниванием. Клинически регистрировались сгибательный гипертонус, частые тонические судороги с брадикардией, глазной симптоматикой, сопор, кома. Присоединение генерализованного сальмонеллеза привело к смерти больного на 3 день после операции.

В 1 случае зарегистрировано рождение ребенка с микроцефалией (окружность груди больше окружности головы на 5,5 см, преобладание лицевой части черепа над мозговой, лобные бугры скошены, большой родничок закрыт) и центральным хориоретинитом. В ран-

нем неонатальном периоде наблюдалось присоединение стафилококковой инфекции с развитием сливной абсцедирующей пневмонии, энтероколита, появлением судорожного синдрома. Инфекция носила генерализованный характер и закончилась смертью больного.

При проведении нейросонографического исследования на первой неделе жизни наблюдались субарахноидальные уплотнения (n = 5), перивентрикулярный отек (n = 6), дилатация желудочковой системы мозга (n = 5), в том числе асимметричная. Борозды и извилины в 3 случаях не определялись. Выявлены выраженная окклюзионная гидроцефалия с тотальной аплазией полушарий и промежуточного мозга, значительное истончение мозгового плаща за счет резкого расширения обоих боковых желудочков с сохранением срединных стволых структур, порок развития мозга в виде гидроанэнцефалии. Неоднородность паренхимы проявлялась наличием множественных кист и петрификатов. Петрификаты локализовались в паренхиме затылочной, теменно-височной области, таламических отделах, на уровне передних рогов и тел боковых желудочков. Кисты регистрировались в паренхиме, таламических отделах, теменно-височной области, в сосудистом сплетении. Признаки вентрикулита в виде уплотнения, утолщения до 6 мм и повышения яркости стенок боковых желудочков наблюдались у 3 больных, неоднородной или диффузно повышенной эхоплотности ликвора с формированием спаечного процесса на уровне передних рогов боковых желудочков – у 3 больных.

К концу 1 месяца жизни наблюдалось нарастание дилатации желудочковой системы мозга, появление участков лейкомаляции, кист и петрификатов в теменно-височной, затылочной областях, признаков вентрикулита, атрофии мозговой ткани (расширение межполушарной щели).

В возрасте 2-2,5 месяца сохранялись субарахноидальные уплотнения и перивентрикулярный отек, наблюдалось появление субэпендимарных кист и петрификатов, сохранение явления вентрикулита, прогрессирование внутренней гидроцефалии, атрофии мозга.

В исходе сформировалась выраженная водянка головного мозга с блоком на уровне силь-

виева водопровода и прогрессирующей атрофией мозга.

Наблюдение за больными в динамике показало следующие исходы врожденной гидроцефалии: летальный исход в сроки от 1 до 75 дней жизни зарегистрирован в 53,8% случаев; грубая задержка психомоторного развития – 46,2%. Причины летального исхода – наличие врожденных аномалий (пороков развития), декомпенсированный судорожный синдром с ранними нарушениями сознания, декомпенсированная гидроцефалия с вторичной стволовой симптоматикой, осложнения раннего послеоперационного периода. Сроки выписки из стационара при стабилизации состояния: 37-й (n = 1), 39-й (n = 1), 59-й (n = 1), 63-й (n = 1), 90-й (n = 1), 105-й (n = 1) день жизни.

Заключение

Таким образом, гидроцефалия при врожденном токсоплазмозе является следствием внутриутробного воспалительного процесса в тех образованиях центральной нервной системы, которые продуцируют спинномозговую жидкость и участвуют в ее отведении. Для первой формы врожденного токсоплазмоза характерно рождение детей с гидроцефалией, реже – врожденными пороками, множественными стигмами дизэмбриогенеза, микроцефалией. В динамике наблюдается прогрессирование гидроцефалии, сопровождающееся явлениями угнетения, значительной внутричерепной гипертензией, судорожной готовностью, вторичной стволовой симптоматикой. Возможно присоединение вторичной флоры с развитием септического процесса. Нарушения сознания развиваются преимущественно в терминальном периоде. Нейросонографически прогрессирует внутренняя гидроцефалия (дилатация желудочковой системы мозга) вследствие блока ликворных путей преимущественно на уровне сильвиева водопровода, что приводит к значительному истончению мозгового плаща, кистозному перерождению мозга. Следствием грубого поражения нервной системы при врожденном токсоплазмозе является летальный исход или грубая задержка психомоторного развития.

Список использованной литературы:

1. Барашнев Ю.И., Лебедев Б.В., Якунин Ю.А. Невропатология раннего детского возраста / Руководство для врачей. - Л.: Медицина, 1981. – 351 с.
2. Казанцев А.П., Попова Н.И. Внутриутробные инфекционные заболевания детей и их профилактика. Л.: Медицина, 1980. – 232 с.
3. Гулькевич Ю.В. Перинатальные инфекции. – Минск, 1966. – 236 с.
4. Клиническая патология беременности и новорожденного: Пер. с англ. / Под ред. М.Н.Кочи, Г.Л.Гилберт, Дж.Б.Брауна. – М.: Медицина, 1986. – 448 с.