

ПАТОЛОГИЯ
ГОЛОВНОГО МОЗГА
у новорожденных и детей
раннего возраста

В.В. ВЛАСЮК

ПАТОЛОГИЯ

ГОЛОВНОГО МОЗГА

*у новорожденных и детей
раннего возраста*



Москва
Логосфера
2014

УДК 616.831–053.2/.6
ББК 56.127.7:57.30
В-58

Власюк, В.В.

В-58 Патология головного мозга у новорожденных и детей раннего возраста / В.В. Власюк. — М.: Логосфера, 2014. — 288 с.: ил. — ISBN 978-5-98657-050-1

Это первая отечественная книга по патологии головного мозга у новорожденных и детей раннего возраста. Книга состоит из 7 глав, в которых рассмотрены вопросы развития головного мозга во внутриутробном периоде, этиология, патогенез, патоморфология и клинические проявления основных поражений мозга, а также внутречерепные кровоизлияния и пороки развития, в том числе уникальные.

В книге также изложены новые и дискуссионные вопросы диагностики заболеваний, приведены классификации поражений, уточнены вопросы нозологии в детской неврологии, которые изучены недостаточно. Читатель получит сведения о том, насколько велико разнообразие форм поражений головного мозга у детей, как эти поражения отличаются от патологии мозга у взрослых и какова роль инфекций, гипоксии, родовой травмы и других факторов в их происхождении.

Текст сопровождают более 450 цветных иллюстраций (фотографии, схемы и графики).

Книга предназначена для патологов, педиатров, акушеров, перинатологов, инфекционистов, детских невропатологов, неонатологов, реаниматологов, специалистов нейровизуализационных методов исследования и судмедэкспертов. Книга может служить учебным пособием или справочником по основным заболеваниям головного мозга у новорожденных и детей раннего возраста.

УДК 616.831–053.2/.6
ББК 56.127.7:57.30

ISBN 978-5-98657-050-1

© Власюк В.В., 2014
© ООО «Логосфера», 2014

Оглавление

Об авторе	viii
Благодарности	ix
Введение	x
Список сокращений	xiv

ГЛАВА 1 РАЗВИТИЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА

1.1 Стадии развития головного мозга и слои полушарий ...	2
1.2 Процессы в развитии головного мозга	5
1.2.1 Процесс пролиферации	7
1.2.2 Процесс миграции	7
1.2.3 Белое вещество головного мозга и рост аксонов	8
1.2.4 Миелинизация	10
1.2.5 Нейронная организация	11
1.2.6 Синаптогенез	11
1.2.7 Апоптоз	12
1.2.8 Васкуляризация и ангиогенез	12
1.3 Боковые желудочки мозга и зародышевый матрикс ...	13
1.3.1 Боковые желудочки мозга	13
1.3.2 Эпендимальные клетки	13
1.3.3 Сосудистые сплетения	13
1.3.4 Мозолистое тело	14
1.3.5 Слой зародышевого матрикса	14
1.4 Некоторые показатели роста и развития головного мозга	15
1.4.1 Масса головного мозга	15
1.4.2 Длина полушарий мозга	16
1.4.3 Окружность головы	16
1.4.4 Содержание воды в головном мозге	16
1.4.5 Поверхность головного мозга	16
1.4.6 Движения и некоторые функции эмбриона и плода	18
1.5 Развитие мозжечка	18
1.6 Развитие головного мозга после его повреждения	20
1.7 Особенности циркуляции спинномозговой жидкости у плодов и новорожденных	21
Литература	25

ГЛАВА 2 ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

2.1 Патогенез и вопросы терминологии	28
2.2 Классификация гипоксически-ишемических поражений головного мозга	30
2.3 Поражения серого вещества головного мозга	31
2.3.1 Избирательный нейрональный некроз	31
2.3.2 Очаговый и распространенный некроз	35
2.3.3 Статус мраморатус	39
2.4 Поражения белого вещества головного мозга	40
2.4.1 Неполный некроз	40
2.4.1.1 Отечно-геморрагическая лейкоэнцефалопатия	40
2.4.1.2 Телэнцефальный глиоз	43
2.4.2 Полный некроз	49
2.4.2.1 Субкортикальная лейкомаляция	49
2.4.2.2 Перивентрикулярная лейкомаляция ...	51
2.4.2.3 Диффузная лейкомаляция	63
2.4.2.4 Перивентрикулярный геморрагический инфаркт	66
2.4.2.5 Проблема гипердиагностики ПВЛ и вопросы классификации некрозов белого вещества головного мозга	69
2.5 Смешанные поражения	72
2.5.1 Инфаркты головного мозга	72
2.5.2 Мультикистозная энцефаломалация	76
2.6 Заключение	80
Литература	81

ГЛАВА 3 РОДОВЫЕ ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ И РОДОВАЯ ТРАВМА

3.1 Родовые травматические повреждения	84
3.2 Родовая травма	85
3.3 Родовая травма черепа и головного мозга	87
3.3.1 Родовая опухоль	87
3.3.2 Субапоневротическое кровоизлияние	88
3.3.3 Область периостального застоя крови	89

3.3.4	Кефалогематома	90
3.3.5	Переломы костей черепа	92
3.3.6	Эпидуральное кровоизлияние.....	93
3.3.7	Повреждения мозжечкового намета.....	93
3.3.8	Повреждения серповидного отростка и вен	97
3.3.9	Сдавление головного мозга.....	99
3.4	Родовая травма позвоночника и спинного мозга	101
3.5	Акушерская травма как разновидность родовой травмы.....	106
3.6	Патоморфологическая диагностика вставления головки, проводной точки и степени асинклитизма.....	108
3.6.1	Диагностика вставления головки и проводной точки.....	108
3.6.2	Проводная точка и ее локализация	111
3.6.3	Диагностика степени асинклитизма.....	112
3.7	Заключение	112
	Литература.....	113

ГЛАВА 4 ВНУТРИЧЕРЕПНЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ

4.1	Субдуральное кровоизлияние	116
4.2	Лептоменингеальные кровоизлияния	125
4.3	Внутрижелудочковое кровоизлияние	134
4.4	Кровоизлияние в мозжечок	153
4.5	Внутримозговое кровоизлияние.....	160
	Литература.....	164

ГЛАВА 5 ИНФЕКЦИОННЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

5.1	Введение	168
5.2	Поражения, вызываемые бактериями.....	168
5.2.1	Абсцесс головного мозга	169
5.2.2	Менингококковая инфекция	169
5.2.3	Пневмококковая инфекция	172
5.2.4	Гемофильная инфекция	173
5.2.5	Стрептококковая инфекция	176
5.2.6	Стафилококковая инфекция	179
5.2.7	Листериоз	179
5.2.8	Сифилис	182
5.2.9	Туберкулезный менингит	184
5.2.10	Поражения, вызываемые микоплазмами.....	186
5.2.11	Поражения, вызываемые хламидиями	187

5.2.12	Поражения, вызываемые грамотрицательными палочками	188
5.2.13	Синегнойная инфекция	190
5.2.14	Энтерококковая инфекция.....	191
5.2.15	Поражения, вызываемые <i>Acinetobacter</i> <i>baumannii</i>	191
5.2.16	Поражения, вызываемые анаэробными возбудителями.....	191
5.3	Поражения, вызываемые простейшими и грибами....	194
5.3.1	Токсоплазмоз.....	194
5.3.2	Кандидоз.....	196
5.3.3	Аспергиллез.....	198
5.4	Поражения, вызываемые вирусами	200
5.4.1	Поражения вирусом простого герпеса	200
5.4.2	Поражения вирусом герпеса человека 6-го типа	204
5.4.3	Цитомегаловирусная инфекция	204
5.4.4	Ветряная оспа	207
5.4.5	Энтеровирусная инфекция	208
5.4.6	Краснуха.....	210
5.4.7	ВИЧ-инфекция	212
5.4.8	Респираторные вирусные инфекции	217
5.4.8.1	Грипп	217
5.4.8.2	Аденовирусная инфекция.....	217
5.4.8.3	Парагрипп	218
5.5	Иммуноцитогистохимические исследования в диагностике инфекций	218
	Литература.....	220

ГЛАВА 6 ТОКСИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

6.1	Определение	222
6.2	Поражения головного мозга при гипогликемии.....	222
6.3	Поражения головного мозга при гипергликемии.....	223
6.4	Поражения головного мозга при гипербилирубинемии.....	223
6.5	Фетальный алкогольный синдром	226
6.6	Токсическое воздействие наркотических веществ	227
6.7	Токсическое воздействие нейротропных лекарственных средств	228
6.8	Токсическое воздействие факторов окружающей среды.....	229
	Литература.....	229

ГЛАВА 7 ОСНОВНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

7.1	Этиология и классификация	232
7.2	Пороки развития при несмыкании нервной трубки...	232
7.2.1	Анэнцефалия	232
7.2.2	Ателэнцефалия	233
7.2.3	Инионэнцефалия	234
7.2.4	Экзенцефалия	234
7.2.5	Подэнцефалия	235
7.2.6	Черепно-мозговая грыжа	235
7.3	Пороки развития при неразделении конечного мозга	236
7.3.1	Прозэнцефалия	236
7.3.2	Алобарная прозэнцефалия	237
7.3.3	Голопрозэнцефалия	237
7.3.4	Аринэнцефалия	237
7.4	Пороки развития при нарушении процессов нейрональной пролиферации	238
7.4.1	Микроцефалия	238
7.4.2	Макроцефалия	238
7.4.3	Туберозный склероз и гипоплазии	238
7.5	Пороки развития при нарушении процессов миграции и дифференцировки нервных клеток	240
7.5.1	Лиссэнцефалия	241
7.5.2	Макрогирия	241
7.5.3	Микрогирия и полимикрогирия	242
7.5.4	Улегирия	243
7.5.5	Порэнцефалия	243
7.5.6	Шизэнцефалия	243
7.5.7	Агенезия и гипоплазия мозолистого тела	244
7.5.8	Гетеротопии	244
7.6	Другие пороки развития головного мозга	245
7.6.1	Гидроцефалия	245
7.6.2	Гидранэнцефалия	248
7.6.3	Псевдокисты	250
7.6.4	Пороки развития сосудов головного мозга	254
	Литература	257
	ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ	259

Об авторе

Василий Васильевич Власюк — доктор медицинских наук, профессор, эксперт ВОЗ, член Европейской академии естественных наук, Международной академии авторов научных открытий и изобретений, специалист по детской патологии и поражениям центральной нервной системы у детей.

Впервые в СССР начал изучать перивентрикулярную лейкомаляцию (1981 г.), в 1985 г. опубликовал первую в мировой литературе монографию, посвященную перивентрикулярной лейкомаляции (в 2009 г. вышло второе издание). Впервые в СССР описал криптококковое поражение головного мозга при ВИЧ-инфекции, аспергиллез мозга у новорожденного, некоторые пороки развития и опухоли.

Совместно с Ю.В. Лобзиным и А.А. Несмеяновым сделал научное открытие биомеханизма разрывов мозжечкового намета, изобрел способы диагностики асинклитизма и проводной точки головки. Первым описал и показал диагностическую значимость такого морфологического феномена, как область периостального застоя крови крыши черепа, провел детальные исследования конфигурации головки плода в родах. Разработал морфологические классификации кровоизлияний в мозжечок, повреждений мозжечкового намета, лептоменингеальных и внутрижелудочковых кровоизлияний, ввел понятие телэнцефального глиоза,

разработал критерии диагностики мультикистозной энцефаломалии, диффузной лейкомаляции и псевдокист, внедрил ряд иммуноцитогистохимических методов при диагностике инфекций.

В.В. Власюк — врач с большим практическим опытом (более 5000 секционных исследований), работал врачом-патологоанатомом в Вологодской области, научным сотрудником и врачом в НИИ перинатальной медицины, акушерства и гинекологии Грузии, в Нейрохирургическом институте им. А.А. Поленова, в НИО глубоких микозов Ленинградского ГИДУВА, руководил отделом патоморфологии в НИИ детских инфекций ФМБА России, преподавал в Тбилисском медицинском институте, в качестве эксперта ВОЗ изучал детскую смертность и работал над усовершенствованием патологоанатомической службы в Монголии.

В настоящее время В.В. Власюк руководит патологоанатомическим отделением клинической больницы № 122 им. А.Г. Соколова ФМБА России (главный врач — профессор Я.А. Накатис).

В.В. Власюк — автор более 200 научных работ, 5 монографий и 4 патентов на изобретения, соавтор руководства «Патологическая анатомия болезней плода и ребенка» (1989 г.).

Благодарности

Благодарю коллег Б.И. Глуховца, Д.В. Хомутинова, А.П. Васильеву, Е.Ф. Смердову, В.Б. Мацкевич, Т.Г. Траль, Т.В. Максимова, А.В. Гришину, О.В. Веселкину, И.А. Крюкову за предоставленные ими материалы исследований, которые помогли проиллюстрировать изучаемую патологию.

В.В. Власюк

Введение

Поражения головного мозга у детей можно классифицировать различным образом, основываясь на разных подходах. Основные подходы к классификации — этиологический и морфологический.

С позиций **этиологического подхода** все поражения головного мозга можно подразделить на 2 группы: (1) инфекционные; (2) неинфекционные.

Среди неинфекционных поражений головного мозга можно выделить 5 основных видов: (1) гипоксически-ишемические; (2) родовые травматические; (3) токсико-метаболические; (4) наследственно-дегенеративные; (5) пороки развития.

В данной книге показана условность деления поражений головного мозга у детей на инфекционные и неинфекционные, описаны общие механизмы патогенеза инфекционных и гипоксически-ишемических патологических процессов, связь инфекций с нарушениями мозгового кровообращения и пороками развития.

Труднейшая задача — определить значение различных факторов в генезе рассматриваемых поражений головного мозга.

Гипоксически-ишемические поражения — это результат воздействия не только гипоксии и ишемии, но и других этиологических факторов, в том числе инфекционных. Приведенные в книге современные научные данные свидетельствуют о важной роли инфекций в этиопатогенезе так называемых гипоксически-ишемических энцефалопатий.

Морфологический подход предполагает классификацию поражений головного мозга по двум основным принципам: (1) по характеру; (2) по топографии.

По характеру поражений (развивающегося патологического процесса) можно выделить 5 видов: (1) воспаление; (2) некроз; (3) нарушения кровообращения; (4) нарушения развития и пороки; (5) опухоли.

По топографии поражений выделяют следующие основные виды: (1) поражения коры большого мозга; (2) поражения белого вещества больших полушарий; (3) поражения мозжечка; (4) поражения ствола головного мозга; (5) по-

ражения оболочек мозга; (6) поражения сосудов головного мозга.

Развитие нозологии поражений головного мозга у детей идет по пути использования различных подходов, что вполне закономерно, поэтому современная нозология носит разнонаправленный характер, отражает определенный уровень знаний о том или ином заболевании при разных подходах и всевозможные принципы их классификации. Нозология неинфекционных поражений головного мозга находится на этапе становления. Лишь недавно была описана перивентрикулярная лейкомаляция, в изучении которой я принимал непосредственное участие. Мною были впервые проведены гистотопографические и электронно-микроскопические исследования в этой области, опубликована первая в СССР статья о перивентрикулярной лейкомаляции (1981 г.) и совместно с В.П. Тумановым написана первая в мире монография на эту тему (1985 г.).

В настоящее время, к сожалению, наблюдается гипердиагностика перивентрикулярной лейкомаляции, когда недоучитываются другие, не менее значимые патологические процессы в головном мозге. Именно поэтому важно видеть весь спектр патологических изменений белого вещества мозга в соответствии с представленной в главе 2 классификацией гипоксически-ишемических поражений головного мозга.

В книге рассмотрены те заболевания головного мозга, классификация которых основана на морфологическом принципе. Многие из этих поражений, относящихся к группе гипоксически-ишемических энцефалопатий, нечетко нозологически очерчены и имеют расплывчатые этиологию и патогенез. В то же время несомненна роль инфекций в этиопатогенезе этих поражений головного мозга. В книгу также включено описание основных пороков развития головного мозга и внутричерепных кровоизлияний, многие из которых имеют инфекционный генез.

При описании патологических процессов акцент сделан на этиологии, патогенезе, патоморфологии и дифференциальной диагностике. Я избегал общеизвестных положений

и рутинных описаний конкретных случаев, а, напротив, старался оттенять новые, спорные и дискуссионные моменты диагностики, т.к. без этого невозможно развитие нозологии поражений центральной нервной системы у детей.

Работа, выполненная мною как патологом (морфологом) в этом направлении, обусловлена предоставленными именно патологам возможностями видеть больше других специалистов, даже вооруженных самыми современными методами нейровизуализации. Я убежден, что клинические и нейровизуализационные классификации поражений центральной нервной системы, как и названия болезней, должны соответствовать морфологическим данным, поскольку фундаментом всех наук является морфология. На морфологии должны строиться и классификации заболеваний головного мозга, которые используют в клинике. Необходимо отходить от чисто нейровизуализационных классификаций, которые предпочитают клиницисты (классификации внутрижелудочковых кровоизлияний, перивентрикулярной лейкомаляции), поскольку эти классификации позволяют лишь приблизительно оценить структурные изменения в веществе мозга и не находятся в согласии с истинной патоморфологией.

В данной книге приведены морфологические классификации многих поражений головного мозга, поэтому она может стать научным пособием для клиницистов и специалистов нейровизуализационных методов исследования, отражающим стратегическое направление дальнейшего развития нозологии поражений нервной системы у детей.

Проведенные исследования показывают важную роль патолога в разработке нозологии патологических изменений центральной нервной системы у детей. Именно морфологи впервые описали перивентрикулярную лейкомаляцию, мультикистозную энцефаломалию, телэнцефальный глиоз, псевдокисты и другие формы поражений головного мозга, поэтому я убежден, что специалисты по УЗИ должны опираться на морфологию как на наиболее точные данные, и только в этом случае исследования с помощью УЗИ станут прочной опорой для клинических исследований.

При проведении морфологических исследований важную роль играет иммуногистохимический метод. Следует учитывать низкую чувствительность иммунофлюоресцентного метода и высокую частоту ложноположительных результатов, а также невозможность их перепроверить,

поскольку стекла не хранят. Что касается «включений», «вакуолизации», «гиперхроматоза», «кариорексиса», «ацидофилии», характера воспалительного инфильтрата и т.п., то это весьма шаткие критерии для доказательств роли конкретных инфекционных агентов в происхождении данных изменений. Значительно более информативны иммуногистохимические исследования, позволяющие сопоставить обнаруживаемые патологические изменения с характером экспрессии антигенов вирусов и других агентов. При исследовании культуры ткани, зараженной аденовирусом, я не обнаруживал экспрессии аденовирусных антигенов в фуксинофильных («вирусных») включениях цитоплазмы клеток.

Данные по патологии мозга и его развитию, приведенные в книге, основаны главным образом на собственном материале (более 5000 аутопсий, выполненных лично) и на результатах собственных исследований эмбрионов и плодов в разные сроки гестации.

Поражения головного мозга у новорожденных детей, особенно у недоношенных, и у детей раннего возраста существенно отличаются от патологии у взрослых. Важнейшее отличие заключается в том, что патогенные факторы действуют на активно развивающиеся и изменяющиеся структуры, поэтому без понимания развития мозга на различных сроках гестации трудно оценивать патологические изменения и их последствия и определять причины этих изменений. Новые правила по проведению аутопсии детей с массой тела от 500 г предъявляют все большие требования к знаниям о развитии различных органов, прежде всего головного мозга. Именно поэтому в книгу была включена **глава 1 «Развитие головного мозга»**, в которой кратко изложены основные процессы, происходящие в мозге (пролиферация, миграция, миелинизация, формирование слоев в коре мозга и мозжечке и др.), без понимания которых морфологические изменения в мозге легко принять за патологию.

Данные современной литературы по детской неврологии свидетельствуют о том, что клиницисты плохо знают особенности различных патологических процессов в головном мозге детей, их морфологию и этиологию и переносят известные данные по патологии взрослых на новорожденных и детей раннего возраста.

Так, в основном пишут о субарахноидальных кровоизлияниях, хотя у новорожденных, особенно недоношенных,

частыми являются субпиальные кровоизлияния. Пишут, что спинномозговая жидкость у новорожденных оттекает по арахноидальным ворсинкам, однако в этом возрасте их нет. Диагностика врожденной гидроцефалии на основе данных УЗИ нередко сомнительна, поскольку специалисты по УЗИ не учитывают, что задние рога боковых желудочков мозга при гестационном возрасте 24–27 недель физиологически расширены. Кроме того, повышение или понижение эхоплотности в перивентрикулярных участках мозга — это не свидетельство перивентрикулярной лейкомаляции, а только ее предположение, и указывать в заключении наличие этой патологии нельзя.

Хотелось бы, чтобы специалисты лучевых методов диагностики сделали целью своих исследований дифференциальную диагностику между перивентрикулярной лейкомаляцией, отечно-геморрагической лейкоэнцефалопатией, телэнцефальным глиозом, диффузной лейкомаляцией, перивентрикулярным геморрагическим инфарктом, мультикистозной энцефаломалацией и псевдокистами.

Прежде всего важно разграничить различные формы поражения белого вещества мозга, различать диффузную лейкомаляцию и перивентрикулярную лейкомаляцию, отделять их от телэнцефального глиоза и отечно-геморрагической лейкоэнцефалопатии. Важно признать псевдокисты головного мозга и мультикистозную энцефаломалацию самостоятельными формами поражения головного мозга. Нужно четко описать границы внутрижелудочкового кровоизлияния как нозологической единицы и понимать стадии его развития. Эти и другие вопросы изложены в **главе 2 «Гипоксически-ишемические поражения головного мозга»**. От энцефалопатий необходимо переходить к диагностике конкретных форм (нозологий) поражений мозга гипоксически-ишемического характера.

В **главе 3 «Родовые травматические повреждения и родовая травма»** описаны повреждения, которые то недооценивают, то переоценивают, а также плохо диагностируют педиатры и акушеры. В этой главе, в частности, показано, как патолог по изменениям головы и черепа может оценить вставление головки, определить проводную точку и степень асинклитизма, т.е. оценить течение родов и некоторые данные, отмеченные в истории родов.

Относительно родовой травмы можно сказать, что ее диагностика в настоящее время во многом вышла за грани-

цы традиционной медицины: больше внимания ей уделяют остеопаты и различные «целители», чем педиатры и акушеры. По данным о заболеваемости новорожденных в родильных учреждениях, родовая травма — это казуистика. Если при плановом кесаревом сечении до 5% детей получают травму скальпелем, то неужели при самопроизвольных родах травм нет? В книге я пытаюсь привлечь внимание к проблеме родовой травмы, мною детально описан такой малоизвестный, но значимый морфологический феномен, как область периостального застоя крови, изложен биомеханизм разрывов мозжечкового намета и предпринята попытка объяснить различия между родовыми травматическими повреждениями и родовой травмой как болезнью.

В книге дано детальное описание различных кровоизлияний в спинной мозг, которые часто связывают с родовой травмой. Показано, что большая часть этих кровоизлияний, особенно у недоношенных детей, носит нетравматический характер.

В **главе 4 «Внутричерепные кровоизлияния»** перечислены все их виды, причем с указанием частоты кровоизлияний, их патоморфологии и некоторых клинических и диагностических данных. Ведь клиницисту важно установить прежде всего вид кровоизлияния и его локализацию, т.к. от этого зависит прогноз заболевания. В книге приведены оригинальные классификации внутричерепных кровоизлияний, основанные на анализе секционных наблюдений. Я вижу много недостатков в существующей нейровизуализационной классификации внутрижелудочковых кровоизлияний и предлагаю свою клинико-морфологическую классификацию, которая наиболее полно учитывает количество излившейся в желудочки мозга крови, ее распространение по ходу тока спинномозговой жидкости и патологическое воздействие на ствольные структуры мозга. В книге много внимания уделяется 3-й стадии внутрижелудочковых кровоизлияний, когда кровь перемещается в большую цистерну мозга, а затем в субарахноидальное пространство продолговатого и спинного мозга. Именно при таких перемещениях крови наносится наибольший ущерб различным функциям организма, прежде всего — дыханию и сердечной деятельности.

В **главе 5 «Инфекционные поражения головного мозга»** описаны основные формы менингитов и энцефалитов, которые играют важную роль в инвалидизации детей и летальных исходах. Морфологические изменения изложены

с учетом характера инфекций и особенностей инфекционных агентов. Представлены возможности точной морфологической диагностики инфекционных поражений мозга.

В книге описаны основные инфекционные поражения головного мозга, ведущие к летальному исходу. В этот список не вошли некоторые менингоэнцефалиты, которые хорошо представлены в литературе, например клещевой, и редко встречающиеся воспалительные заболевания мозга при кори, дифтерии и других инфекциях.

Небольшая глава 6 «**Токсические поражения головного мозга**» посвящена тому разделу патологии, который в морфологическом плане вообще мало изучен.

Глава 7 «**Основные пороки развития головного мозга**» построена с учетом этапов развития головного мозга и происходящих при этом процессов (пролиферации, миграции, миелинизации) и проиллюстрирована рядом уникальных наблюдений.

В конце каждой главы перечислены только основные литературные источники по излагаемым темам или те, которые необходимо было указать, исходя из содержания текста. Я не хотел перегружать текст различными фактами, числами, терминами, гипотезами, анализом литературы, но следует подчеркнуть, что за каждым примером рассматриваемых гипоксически-ишемических поражений (и названных терминов) стоят известные авторы и литературные источники.

Цели данной книги — охарактеризовать наиболее частые патологические процессы и заболевания головного мозга, наблюдаемые у новорожденных и детей раннего возраста, а также изложить собственный взгляд на изучаемые проблемы, которые были выявлены на основе личного опыта и кропотливого анализа мировой литературы.

Через всю книгу я пытался провести две основные идеи: (1) сейчас как никогда актуально активно разрабатывать нозологию поражений головного мозга; (2) диагностируемые клиницистами формы поражения головного мозга и их классификации должны отталкиваться от морфологии — фундаментальных знаний. Никакие нейровизуализационные классификации поражений головного мозга не могут заменить морфологию, т.е. классификации должны быть нейровизуализационно-морфологическими.

Когда патолог исследует головной мозг, он часто видит как инфекционные поражения, так и поражения другого порядка (нарушения кровообращения, пороки и др.), связь которых с инфекциями не так очевидна. Патолог должен знать и правильно формулировать все взаимосвязанные патологические изменения. Надеемся, что в этом ему сможет помочь данная книга.

Рассматриваемые мною вопросы настолько сложны, что я до сих пор не уверен, что мне удалось изложить все четко и с максимальным пониманием проблемы. Я не претендую на абсолютную истину и приглашаю читателя к дискуссии.

Список сокращений

ВЖК	— внутрижелудочковое кровоизлияние	ОПЗ	— область периостального застоя (крови)
ВИЧ	— вирус иммунодефицита человека	ПВА	— перивентрикулярная лейкомаляция
ВМК	— внутримозговое кровоизлияние	ПГИ	— перивентрикулярный геморрагический инфаркт
ВЧД	— внутричерепное давление	ПГМ	— поражение головного мозга
ВЧК	— внутричерепное кровоизлияние	преОЛ	— преолигодендроцит
ГИЭ	— гипоксически-ишемическая энцефалопатия	ПСН	— понто-субикулярный некроз
ДВС	— диссеминированное внутрисосудистое свертывание	ПТ	— проводная точка
ДФЛ	— диффузная лейкомаляция	РДС	— респираторный дистресс-синдром
ДЦП	— детский церебральный паралич	РТ	— родовая травма
ИВА	— искусственная вентиляция легких	САК	— субарахноидальное кровоизлияние
ИГХ	— иммуногистохимический	СДК	— субдуральное кровоизлияние
ИНН	— избирательный нейрональный некроз	СЛ	— субкортикальная лейкомаляция
ИФЛ	— иммунофлюоресцентный	СМ	— статус мarmoratus
ИЦГХ	— иммуноцитогистохимический	СМЖ	— спинномозговая жидкость
ИЦХ	— иммуноцитохимический	СПК	— субпиальное кровоизлияние
КМ	— кровоизлияние в мозжечок	СЭК	— субэпендимальное кровоизлияние
КТ	— компьютерная томография	ТГ	— телэнцефальный глиоз
ЛМК	— лептоменингеальное кровоизлияние	УЗИ	— ультразвуковое исследование
МКБ-10	— Международная классификация болезней, 10-й пересмотр	ФАС	— фетальный алкогольный синдром
МН	— мозжечковый намет	ФНО	— фактор некроза опухоли
МРТ	— магнитно-резонансная томография	ЦНС	— центральная нервная система
МЭ	— мультикистозная энцефаломалиция		
ОГЛ	— отечно-геморрагическая лейкоэнцефалопатия	EMG	— exomphalos–macroglossia–gigantism
ОЛ	— олигодендроцит	PAS	— periodic acid–Schiff

4

**Внутричерепные
кровоизлияния**



4.1

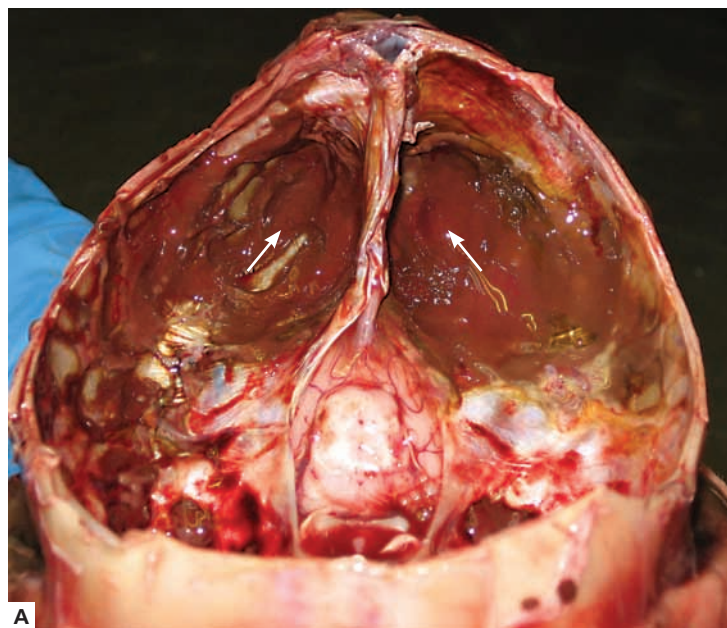
СУБДУРАЛЬНОЕ КРОВОИЗЛИЯНИЕ

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА. Субдуральное кровоизлияние следует рассматривать как одну из форм нарушения мозгового кровообращения у плодов и новорожденных, т.к., во-первых, оно локализуется между твердой и паутинной оболочками головного мозга, во-вторых, является результатом разрыва сосудов, оболочек и синусов именно головного мозга и, в-третьих, тесно связано с другими нарушениями церебральной гемодинамики (может приводить к инфарктам мозга, являться осложнением ВЖК и др.).

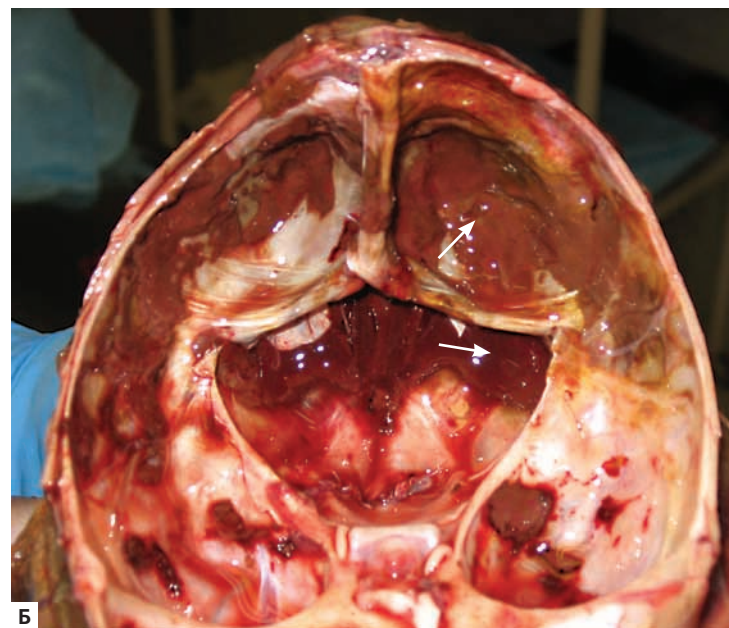
Классификация. В зависимости от локализации излившейся крови СДК разделяют на: (1) субтенториальные; (2) супратенториальные (рис. 4.1А); (3) супрасубтенториальные (см. рис. 4.1Б). Эти СДК возникают обычно при разрывах МН и могут быть как односторонними, так и двусторонними. Кроме того, СДК могут быть конвекситальными, конвексительно-базальными (рис. 4.2), базальными и межполушарными. СДК возникают чаще при разрывах

мостовых вен, вен мозговых оболочек и реже — при разрыве серповидного отростка. При прорыве из большой цистерны мозга кровь окутывает продолговатый мозг и заполняет заднюю черепную ямку.

Частота. СДК среди всех ВЧК у плодов и новорожденных встречается с частотой от 25,6 до 54,5% (по разным источникам) [1, 2]. На нашем материале (488 интранатально умерших плодов и новорожденных) СДК выявлены у 125 (25,6%) (без случаев с пороками ЦНС, костно-мышечной системы и после плодоразрушающих операций). Следует подчеркнуть, что наши данные по частоте СДК отражают такой уровень развития перинатального здравоохранения, когда нейрохирургические операции по удалению внутричерепных гематом у новорожденных не проводили. Наиболее часто СДК обнаруживали у плодов (40,6%), а также у новорожденных, умерших в 1-е сутки после рождения (32,8%). В последующие дни частота СДК снижалась до 13%, однако к 5-му дню жизни возрастала до 28,5%, с 6-го по 15-й день снижалась до 16%, после 15-го дня СДК уже не обнаруживали (табл. 4.1, рис. 4.3).



А



Б

Рис. 4.1 Доношенный новорожденный, проживший 16 дней. **(А)** Двустороннее супратенториальное СДК (стрелки) в виде сгустков крови. **(Б)** Супрасубтенториальное СДК (стрелки) (мозжечок и ствол мозга удалены).

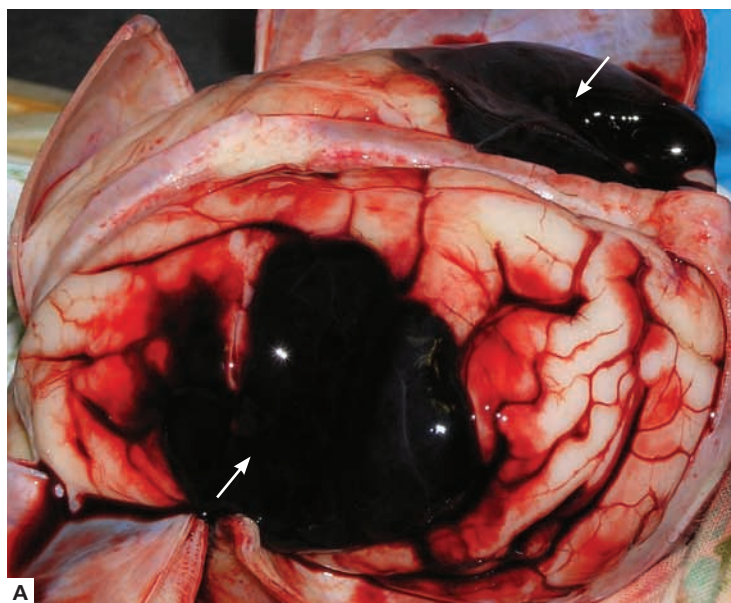


Рис. 4.2 (А) Двустороннее конвексимальное СДК (стрелки). **(Б)** Правостороннее конвексимально-базальное СДК. Справа – отогнутая теменная кость, слева – СДК (стрелка) на конвексимальной поверхности правого полушария мозга.

ТАБЛИЦА 4.1 Частота СДК и продолжительность жизни новорожденных		
Продолжительность жизни (сутки)	Количество умерших	В том числе с СДК, абс. (%)
Интранатальная смерть	91	37 (40,6)
≤ 1	137	45 (32,8)
≤ 2	64	13 (20,3)
≤ 3	45	7 (15,5)
≤ 4	23	3 (13,0)
≤ 5	14	4 (28,5)
≤ 6	16	4 (25,0)
≤ 7	18	4 (22,2)
8–15	50	8 (16,0)
16–30	30	–
Всего	488	125 (25,6)

СДК – субдуральное кровоизлияние.

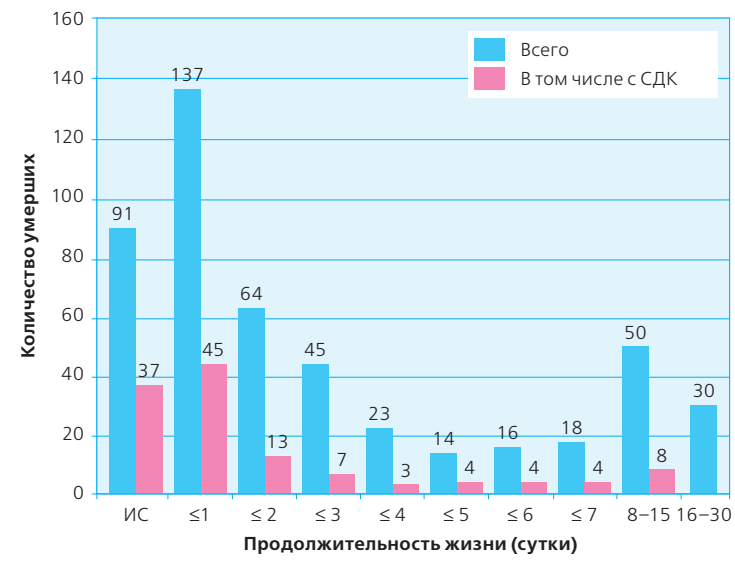


Рис. 4.3 Частота СДК и продолжительность жизни новорожденных. ИС – интранатальная смерть; СДК – субдуральное кровоизлияние.

Большинство авторов указывают, что СДК чаще встречаются у доношенных плодов и новорожденных [3–5]. В то же время некоторые отмечают увеличение доли недоношенных детей с СДК [6]. На нашем материале также прослеживается корреляция между увеличением массы плода и новорожденного при рождении и возрастом частоты СДК (табл. 4.2, рис. 4.4). Эти данные позволяют прийти к выводу, что в патогенезе СДК важная роль принадлежит

Масса тела (г)	Количество умерших	В том числе с СДК, абс. (%)
1000–1499	65	9 (13,8)
1500–1999	118	20 (16,9)
2000–2499	121	29 (23,9)
2500–2999	54	16 (29,6)
3000–3499	51	17 (33,3)
3500–3999	42	15 (35,7)
4000 и более	37	19 (51,3)
Всего	488	125 (25,6)

СДК – субдуральное кровоизлияние.

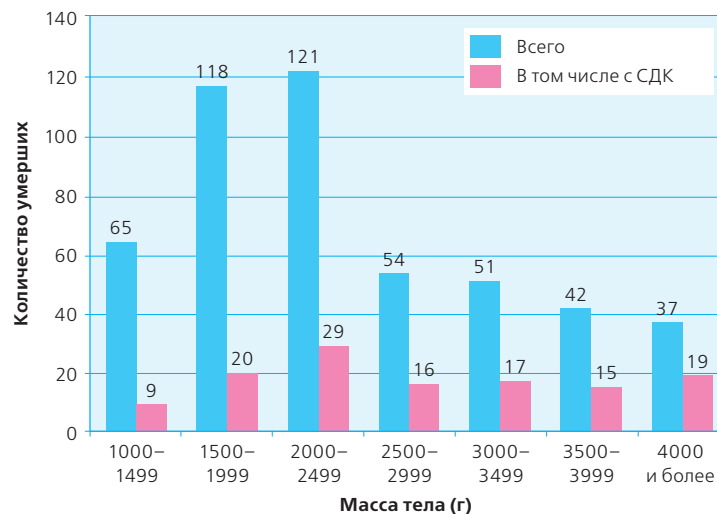


Рис. 4.4 Частота СДК и масса тела плодов и новорожденных. СДК – субдуральное кровоизлияние.

биомеханизму родов и закономерностям течения родов, зависящим, в частности, от массы и размеров плода, а следовательно — от пространственного соотношения размеров головки плода и родового канала матери. Понятно, что чем больше силовое воздействие на головку плода, тем сильнее механизмы компенсации, зависящие прежде всего от конфигурабельности головки, и тем больше вероятность нарушения компенсаторных механизмов, проявляющихся чаще всего разрывами МН и СДК.

Кроме того, выявлено, что частота СДК при тазовом предлежании выше, чем при головном, особенно среди доношенных и крупных плодов. Так, у недоношенных детей при головном предлежании частота СДК составляет 16,1%, при тазовом — 35,8%, а у доношенных детей при головном предлежании — 26,3%, при тазовом — 80%. Полученные результаты соответствуют ранее известным данным, согласно которым тазовые предлежания весьма неблагоприятны для плода и ассоциируются с более частыми РТ черепа, а также коррелируют с основными закономерностями разрывов МН. Это неудивительно, поскольку разрывы МН являются ведущей причиной СДК.

Этиология и патогенез. Возникновение СДК обусловлено рядом причин: стремительными или затяжными родами, несоответствием размеров головки плода и родового канала матери, ригидностью структур таза матери, чрезмерной конфигурацией головки, применением щипцов и вакуум-экстрактора, затруднениями при выведении головки, использованием акушерских пособий, тазовыми предлежаниями и т.д.

Согласно J.J. Volpe [4], существует **4 группы факторов риска СДК**: (1) относящиеся к матери (первородящая, «старая» многорожавшая, с узким родовым каналом и др.); (2) относящиеся к плоду (крупный доношенный, недоношенный и др.); (3) относящиеся к родам (стремительные, затяжные и др.); (4) относящиеся к рождению (экстракция за тазовый конец, ножное и лицевое предлежания и лобное вставление, затруднения при извлечении щипцами и при ротации и др.). Перечисленные причины и факторы риска приводят к различным разрывам: МН, серповидного отростка, вен и синусов. Однако полагаем, что эти причины и факторы прежде всего ведут к чрезмерной, быстрой и асимметричной конфигурациям головки, что сопровождается разрывами МН, серповидного отростка, вен и т.д. и приводит к СДК.

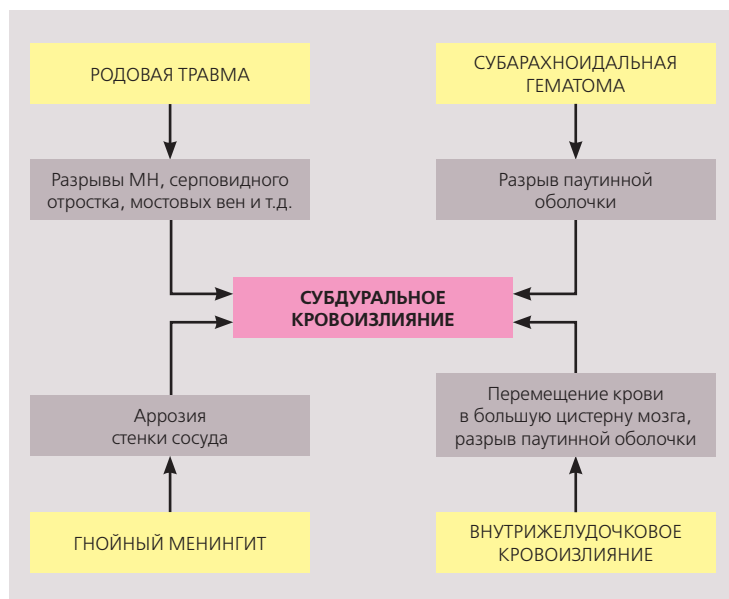


Рис. 4.5 Основные механизмы СДК у плодов и новорожденных. МН — мозжечковый намет.

Можно выделить **4 основных механизма СДК** (рис. 4.5): (1) РТ, сопровождающаяся разрывами МН, серповидного отростка, мостовых вен и т.д. (см. разделы 3.3.7, 3.3.8); (2) гнойный менингит, ведущий к аррозии стенки сосуда и прорыву крови в субарахноидальное и субдуральное пространства (рис. 4.6); (3) внутрижелудочковое кровоизлияние с перемещением крови в большую цистерну мозга и последующим ее прорывом в заднюю черепную ямку (рис. 4.7); (4) субарахноидальная гематома, приводящая к разрыву паутинной оболочки (рис. 4.8, 4.9). Первый механизм СДК — наиболее частый. Однако следует иметь в виду и иные механизмы, например разрыв аневризмы, что позволит не отождествлять СДК с РТ.

Литературные данные об источниках СДК весьма нечеткие. Чаще всего пишут о разрывах МН и вен. Согласно J.S. Wigglesworth и К.Е. Pape [6], существует **3 основных источника СДК**: (1) разрыв мостовых вен, проходящих между головным мозгом и синусами; (2) разрыв дубликатур твердой мозговой оболочки; (3) разрывы синусов по краю переломов или разъединений костей. А.П. Ромоданов и Ю.С. Бродский [7] выделяют **2 основных источника**

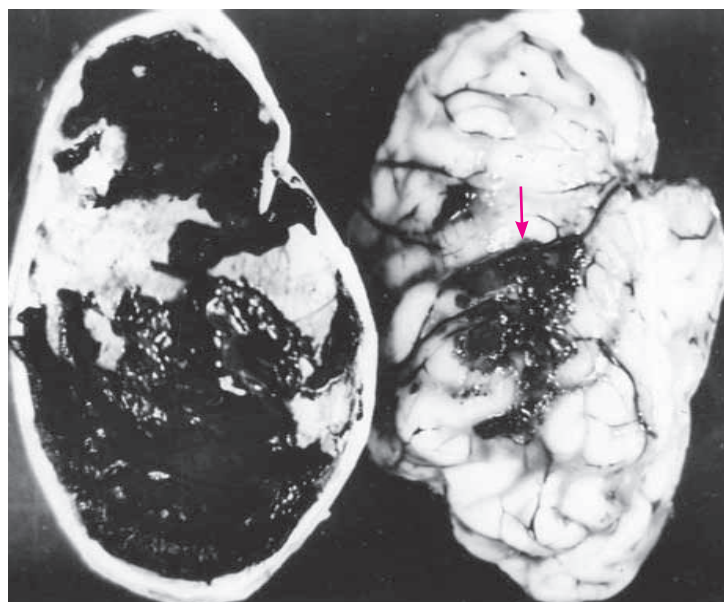


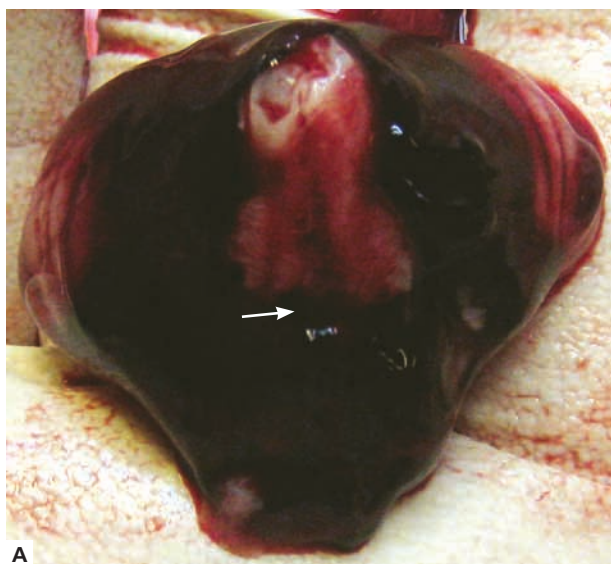
Рис. 4.6 Субарахноидальное кровоизлияние на конвексительной поверхности правого полушария мозга (стрелка) с прорывом крови в субдуральное пространство при гнойном менингите у новорожденного с массой тела 2800 г, прожившего 5 дней. Слева — перевернутая костная пластинка, прилежавшая к субарахноидальному кровоизлиянию.

СДК: (1) разрыв поверхностных мозговых вен, впадающих в верхний сагиттальный синус (наиболее часто); (2) разрывы интратенториальных и экстрагенториальных притоков прямого и поперечного синусов, притоков вены Галена, а также изредка вены Галена и синусов. J.J. Volpe [4] указывает **4 основных источника СДК**: (1) повреждение МН с разрывом прямого синуса, вены Галена, латерального синуса и инфратенториальных вен; (2) затылочный остеодиастаз с разрывом затылочного синуса; (3) повреждения серповидного отростка с разрывом нижнего сагиттального синуса; (4) разрывы поверхностных мозговых вен. Вместе с тем некоторые авторы считают, что СДК могут возникать и путем диапедеза.

По данным наших исследований, источниками СДК были разрывы: (1) МН — 76,8% (причем в 12% случаев они сочетались с разрывами вен, впадающих в верхний сагиттальный и поперечный синусы); (2) МН и серповидного отростка — 4%; (3) вен, впадающих в поперечный синус, —



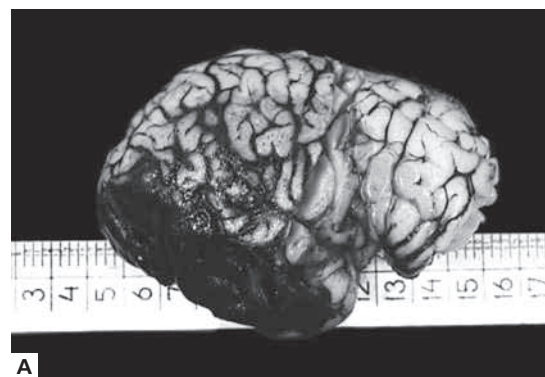
Б



А

Рис. 4.7 ВЖК 3-й стадии (два наблюдения) с перемещением крови из большой цистерны мозга на варолиев мост и продолговатый мозг (стрелка). **(А)** Спереди — продолговатый мозг, ниже — покрытый кровью мост. **(Б)** Продолговатый мозг, «окутанный» слоем крови, с фрагментом спинного мозга.

4%; (4) серповидного отростка — 3,2%; (5) вен, впадающих в верхний сагиттальный синус, — 3,2%; (6) верхних мозжечковых вен, впадающих в поперечный и прямой синусы, — 2,4%; (7) паутинной мозговой оболочки в области большой цистерны мозга при выходе крови из 4-го желудочка мозга — 2,4%; (8) притоков вены Галена — 1,6%; (9) МН, серповидного отростка и вен, впадающих в поперечный синус, — 0,8%. В 2 случаях СДК из 125 источник кровотечения установлен не был, вероятно, причиной был надрыв мозговых оболочек или просачивание крови из субарахноидального пространства при САК. По нашим данным, в 4% случаев причиной СДК были немеханические повреждения головки плода в родах (аррозия стенки сосуда, прорыв крови из большой цистерны мозга, редко разрыв аневризмы), т.е.



А



Б

Рис. 4.8 Субарахноидальная гематома правой височной области, сдавливающая ткань головного мозга, с прорывом в субдуральное пространство у новорожденного с массой тела 2400 г, прожившего 2 дня 22 часа. **(А)** Правое полушарие мозга. **(Б)** Фронтальный срез мозга.

СДК не всегда имеет травматическое происхождение. Кроме того, СДК может обнаруживаться у новорожденных, извлеченных путем кесарева сечения. На нашем материале после данной операции СДК выявлены у 1 плода и 4 новорожденных детей, из этих случаев в 3 наблюдениях причи-



Рис. 4.9 Субарахноидальные гематомы на двух полушариях головного мозга новорожденного. Фронтальные срезы.

ной СДК была РТ, поскольку кесарево сечение проводили в родах, когда головка была уже достаточно конфигурированной.

Согласно другому исследованию, посвященному изучению родовспомогательных операций (на том же материале), наиболее частым источником травматических СДК являются разрывы МН. Детальные сведения о механизмах и закономерностях этих разрывов представлены в [разделе 3.3.7](#).

Вторым по частоте источником СДК являются надрывы, разрывы, перфорации серповидного отростка и кровоизлияния в его области. Разрывы серповидного отростка встречаются значительно реже, чем разрывы МН, что объясняется большей прочностью серповидного отростка. Разрывы локализуются преимущественно в задней его трети. Механизмы разрывов серповидного отростка ([см. раздел 3.3.8](#)), как и МН, связаны с чрезмерной конфигурацией головки, но объясняют эти механизмы по-разному. Некоторые специалисты высказывают мнение [8], что серповидный отросток разрывается при сдавлении головки от основания к своду, указывают на значимость увеличения вертикального (кранио-каудального) и лобно-затылочного размеров головки [9], лобно-затылочного удлинения головки, особенно при сочетании с лицевым и лобным предлежаниями [4].

Разрывы поверхностных мозговых вен также являются одним из источников СДК, причем некоторые авторы [7, 10] отводят им ведущую роль. Наиболее часто по отношению ко всем поверхностным венам разрываются вены, впадающие в верхний сагиттальный синус и в поперечный синус (между головным мозгом и синусами), т.е. так называемые мостовые вены. Могут разрываться и другие

вены (средние мозговые, вены мозжечка и пр.). Механизм рассматриваемых повреждений связан с патологией конфигурации головки и вторичными смещениями головного мозга, сопровождаемыми натяжением вен. А.П. Ромоданов и Ю.С. Бродский [7] считают, что механизм разрывов вен обусловлен захождением прилежащих краев теменных костей друг на друга («стригущим» смещением костей), которое приводит к обрывам вен у мест впадения в верхний сагиттальный синус.

Разрывы вены Галена наблюдаются чрезвычайно редко (при грубой травме и в основном у мертворожденных), чаще разрываются притоки данной вены. Генез разрывов объясняют удлинением лобно-затылочного размера головки. Однако некоторые авторы [6] пишут о значении лобно-затылочного сдавления головки, приводящего к образованию петли и к обструкции вены Галена, которая при этом подвергается риску разрыва.

При тазовых предлежаниях вследствие значительного давления на подзатылочную область возможно отделение чешуи затылочной кости от латеральных ее частей с образованием затылочного остеодиастаза [11]. В случаях использования акушерских щипцов данное поражение может возникать и при головном предлежании. Затылочный остеодиастаз приводит к разрывам затылочного синуса, вен твердой мозговой оболочки, а также вен, впадающих в прямой и поперечный синусы; при этом кровь изливается в заднюю черепную ямку.

Патоморфология. Топография СДК зависит от источника кровотечения. При разрывах МН кровоизлияние часто локализуется супрасубтенториально. Если разрывается только верхний листок МН, т.е. наблюдается надрыв МН, то кровь может скапливаться лишь супратенториально ([см. рис. 4.1А](#)).

Субтенториальные кровоизлияния возникают при разрывах вен мозжечка, притоков вены Галена, синусов, а также при выходе крови из 4-го желудочка мозга. При разрывах серповидного отростка кровь располагается в межполушарной щели. При разрывах поверхностных мозговых вен происходят конвекситальные и конвекситально-базальные кровоизлияния, причем чаще односторонние. Излившаяся кровь обычно сохраняется в жидком состоянии около недели, затем свертывается. При вскрытии черепа сгустки крови обнаруживаются на твердой мозговой оболочке ([рис. 4.10; см. также рис. 4.6](#)), спаянной с костями крыши черепа.

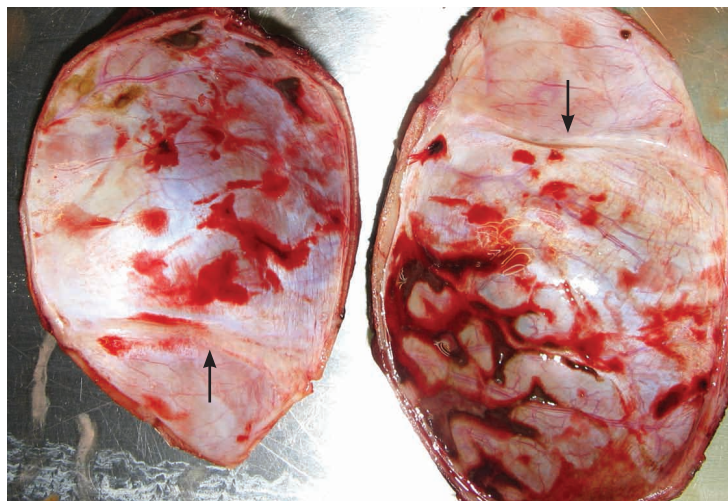


Рис. 4.10 Сгустки крови на твердой мозговой оболочке внутренней поверхности костей крыши черепа у новорожденного, прожившего 16 дней. По наличие сохранившихся смещений лобной и теменных костей (стрелки) можно заключить, что реконфигурация черепа не завершилась.

В большинстве исследованных нами случаев СДК были двусторонними, локализовались супрасубтенториально (36,8%) или только супратенториально (16%). В 40% случаев СДК были односторонними, располагаясь преимущественно супратенториально, чаще слева — над МН, в средних черепных ямках, окутывая затылочные отделы мозга и иногда переходя на конвекситальные поверхности полушарий. В 7,2% случаев СДК обнаруживалось лишь в задней черепной ямке. При тазовом предлежании преобладали двусторонние СДК, а при головном — односторонние.

У некоторых исследованных плодов и новорожденных помимо СДК выявлялись кефалогематомы (16,4%), эпидуральные кровоизлияния (1,6%), переломы черепа (2,4%) и позвоночника (2,4%), а также эпидуральные (19,2%) и субдуральные (17,6%) кровоизлияния в спинномозговой канал. В 60% случаев СДК сочеталось с некоторыми поражениями головного мозга, обусловленными нарушениями церебральной гемодинамики, — различными иногда сочетающимися кровоизлияниями: субарахноидальным (42,4%), в мозжечок (18,4%), желудочковым (18,4%), субэпендимальным (12%) и внутримозговым (1,6%), а также ПВА (12%).



Рис. 4.11 Буроватый оттенок паутинной оболочки головного мозга после перенесенного СДК у ребенка, прожившего 2 месяца 8 дней и умершего от респираторно-синцитиальной инфекции.

Встречаются признаки СДК у детей нескольких месяцев жизни, перенесших РТ с незначительными разрывами МН и с небольшим выходом крови в субдуральное пространство (рис. 4.11, 4.12), но дети чаще умирают от инфекций. Так, мы наблюдали такое кровоизлияние у ребенка, умершего от респираторно-синцитиальной инфекции. Поверхность полушарий мозга имела буроватый оттенок, сгустки крови отсутствовали (см. рис. 4.11). При микроскопическом исследовании над паутинной оболочкой определялся узкий слой крови в состоянии резорбции с наличием сидерофагов, который подвергался организации в виде прорастающих капилляров и образования тонкой оболочки над данным кровоизлиянием (рис. 4.13, 4.14). В коре определялись ишемические изменения нейронов, а в субкортикальной зоне — участки субкортикальной лейкомаляции.

Клиника и диагностика. Приведенные морфологические данные свидетельствуют о преобладании сочетанных форм поражения ЦНС и позволяют считать, что не

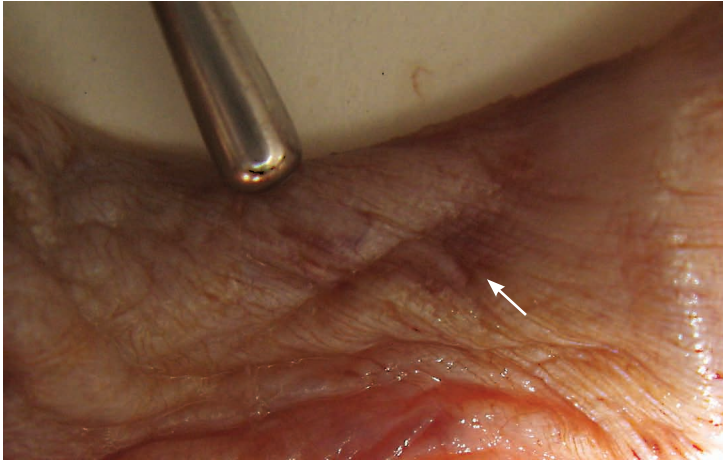


Рис. 4.12 Углубление с рубцовыми изменениями в МН на месте небольшого разрыва верхнего листка (стрелка).

только СДК, но и другие патологические процессы могут определять общую клиническую картину и тяжесть состояния новорожденных. В связи с этим для правильного лечения и определения прогноза необходимы диагностика и учет всех имеющихся поражений. Диагностика СДК имеет первостепенное значение, т.к. некоторые поражения головного мозга происходят на фоне и вследствие СДК уже в периоде новорожденности и своевременное хирургическое вмешательство позволит спасти жизнь некоторым детям. Эвакуацию крови проводят путем субдуральной пункции через большой родничок или путем краниотомии.

Выделяют 2 основных клинических варианта СДК: (1) при супратенториальном кровоизлиянии; (2) при субтенториальном кровоизлиянии.

В первом варианте СДК может протекать бессимптомно (при небольшом количестве излившейся крови) или проявляться гемипарезом на стороне, противоположной гематоме, парциальными судорогами, расширением зрачка на стороне кровоизлияния, отклонением глаз в сторону, противоположную гемипарезу (глаза «смотрят» на гематому), гипервозбудимостью и прогрессирующей внутричерепной гипертензией. Доступным и информативным методом диагностики СДК является трансиллюминация черепа, при которой над гематомой определяется очаг

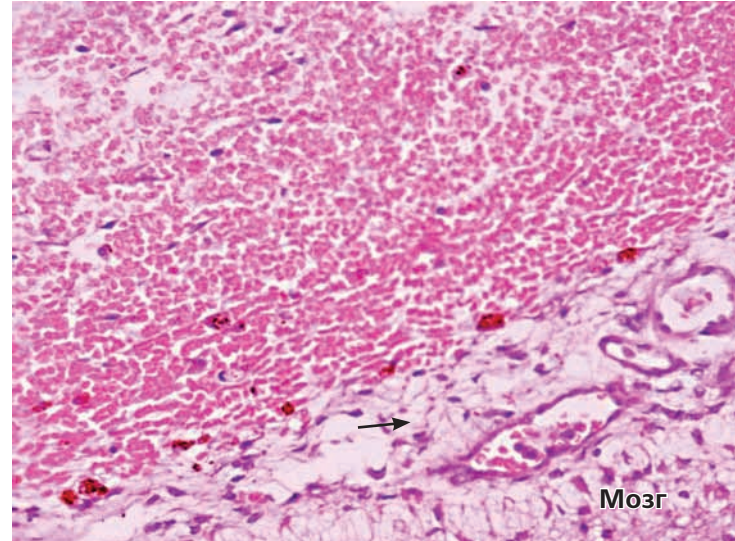


Рис. 4.13 СДК. Слой крови с сидерофагами над паутинной оболочкой (стрелка), ячейки которой сдвинуты и не содержат эритроцитов. Окраска гематоксилином и эозином (×400).

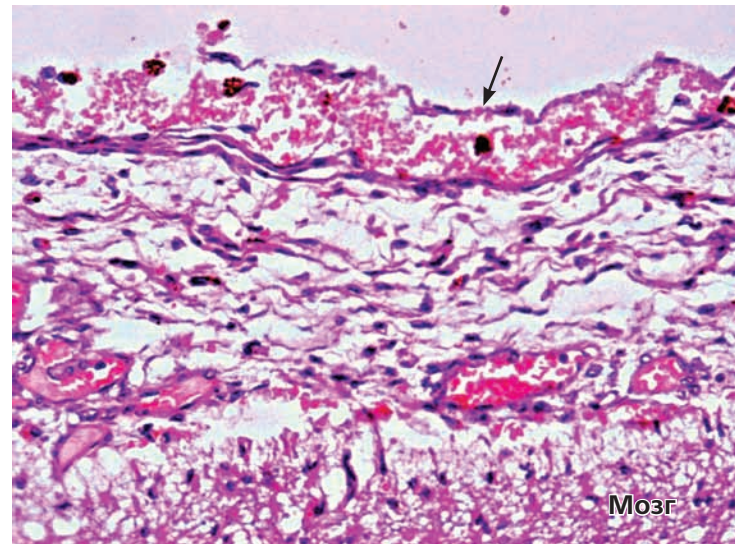


Рис. 4.14 СДК. Слой крови над паутинной оболочкой, который покрывается образующейся тонкой «оболочкой» из эндотелиальных клеток (стрелка). Окраска гематоксилином и эозином (×400).

пониженного свечения. Методами КТ и МРТ выявляется «серповидная зона» повышенной плотности (область СДК), которая прилежит к своду черепа. При УЗИ отмечаются признаки сдавления гомолатерального полушария и смещения срединных структур в сторону, противоположную очагу; однако небольшие СДК могут не определяться. При доплеровской энцефалографии отмечается снижение скорости кровотока на стороне гематомы. Клиническая картина усложняется, если СДК двустороннее и имеет разную степень выраженности с каждой из сторон.

Во втором варианте СДК появляются симптомы острой внутричерепной гипертензии, тонические судороги, бульбарные нарушения, нарушения дыхательной и сердечной деятельности, происходит прогрессирующее угнетение сознания и наступает кома.

Согласно методическим рекомендациям «Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных» (1999 г.), разработанным ведущими детскими неврологами России, различают **2 варианта клинического течения СДК**: катастрофическое и подостро-прогрессирующее.

При **катастрофическом течении** с первых минут или часов жизни появляются признаки сдавления ствола головного мозга: кома, опистотонус, расходящееся косоглазие, нарушение зрачковых реакций, плавающие движения глазных яблок, фиксированный взор. Наблюдаются прогрессирующие сердечно-сосудистые и дыхательные нарушения.

При **подостро-прогрессирующем течении** клинические признаки СДК появляются через несколько часов или дней после рождения (т.е. после периода относительного благополучия): признаки внутричерепной гипертензии, судороги, глазодвигательные нарушения, бульбарные нарушения, дыхательная и сердечно-сосудистая недостаточность. Ввиду высокого риска вклинения миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие люмбальная пункция не показана. При УЗИ определяют зоны повышенной эхоплотности в области структур задней черепной ямки, сгустки крови и деформацию 4-го желудочка мозга. КТ и МРТ наиболее информативны для обнаружения гематом в задней черепной ямке. Дети с данным течением СДК обычно умирают. Генез смерти обусловлен сдавлением и смещением под влиянием СДК жизненно важных отделов ствола головного мозга, дыхательного и сосудодвигательного цен-

тров продолговатого мозга, что приводит к дыхательным нарушениям и остановке сердца.

J.J. Volpe [4] также выделяет **2 типа клинического течения СДК**: острое и подострое.

При **остром течении** неврологические нарушения развиваются в первые часы после рождения. В случае массивного СДК, вызванного разрывом МН и ведущего к сдавлению среднего мозга, а также верхнего отдела варолиева моста, наблюдаются следующие клинические симптомы: ступор, кома, аритмичное дыхание, маятникообразные движения глаз, анизокория с вялой реакцией зрачков на свет, ригидность мышц затылка и др.

При **подостром течении** неврологические нарушения развиваются в конце первых суток или через несколько дней после рождения. В то же время конвекситальные гематомы, возникающие при разрывах вен, в целом имеют более благоприятный прогноз и проявляются повышенной возбудимостью, судорогами, гемипарезом, отведением глаз в сторону, противоположную гемипарезу, и др. Очаговые симптомы чаще появляются на 2–3-й день жизни.

Массивные СДК могут приводить к инфаркту подлежащего вещества мозга. Небольшие гематомы у выживших детей могут резорбироваться, а более крупные подвергаются организации за счет прорастания в них соединительной ткани и капилляров с последующим превращением этих гематом в костную ткань.

Вопросы профилактики СДК тесно связаны с пониманием их патогенеза. Знание механизмов СДК позволит акушерам предвидеть осложнения асинклитического вставления головки, иногда недиагностируемого или рассматриваемого как «физиологический» асинклитизм. Такой асинклитизм благоприятствует прохождению головки, но сопровождается неравномерным распределением сил натяжения обеих половин МН. Роды, являющиеся «нормальными» для роженицы, могут привести к разрывам МН у плода (новорожденного) и вызвать СДК, поэтому отсутствие указаний на патологию родов не является аргументом против ведущей роли именно биомеханизма родов в генезе разрывов МН и СДК.

Учет расположения родовой опухоли с нередкими подкожными кровоизлияниями и кефалогематомы может помочь в определении возможной локализации СДК. При этом следует учитывать характер захождения теменных костей: на стороне СДК теменная кость чаще заходит под

противоположную. Целесообразно проанализировать и другие данные: характер предлежания (при тазовом предлежании поражение часто двустороннее), позицию плода в родах (при первой позиции родовая опухоль чаще находится в области правой теменной кости) и осложнения родов (узкий таз, затяжные роды, длительное стояние головки в одной плоскости при асинклитическом вставлении головки). Если применяли вакуум-экстрактор, то по изменениям тканей головы (отекам, кровоизлияниям) следует определить, не накладывалась ли его чашечка асимметрично, с большим смещением на ту или иную теменную кость, что могло способствовать возникновению СДК на стороне, противоположной теменной кости.

Учет всех этих данных, а также неврологического и клинического обследований может помочь поставить правильный прижизненный диагноз «субдуральное кровоизлияние». При таком подходе последующие субдуральные пункции и эксплоративные краниотомии, используемые для диагностики СДК, будут иметь лечебное значение: сопровождаться эвакуацией крови из субдурального пространства.

Лечение. Для лечения важно знать, находится кровь в жидком или в свернувшемся состоянии. Это можно определить при МРТ в T1- и T2-взвешенных режимах: в T2-взвешенном режиме сигнал от сгустка крови будет снижен. Консервативное лечение возможно только при небольших бессимптомных СДК.

Существует 3 метода эвакуации гематом: (1) пункционный метод; (2) краниотомия; (3) поэтапный метод. Пункционный метод показан при наличии жидкой крови, для улучшения ее эвакуации субдуральное пространство желательно промывать изотоническим раствором хлористого натрия, причем не рекомендуется удалять сразу более 10–15 мл крови. Краниотомия показана при наличии сгустков крови. Поэтапный метод применяют при тяжелом состоянии ребенка: сначала удаляют 30–40 мл крови, а после стабилизации состояния делают повторную пункцию.

4.2

ЛЕПТОМЕНИНГЕАЛЬНЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ

Определение. Лептоменингеальные кровоизлияния (ЛМК) — это кровоизлияния в *leptomeninges* — комплекс

паутинной (*arachnoidea*) и мягкой (*pia mater*) мозговых оболочек.

Классификация. В соответствии с последним пересмотром Международной классификации болезней и причин смерти САК выделено в качестве самостоятельной формы ПГМ, которая может стать причиной летального исхода. Вместе с тем в большинстве существующих публикаций САК рассматривают как одно из проявлений внутричерепной РТ или асфиксии.

Некоторые авторы пишут не о САК, а о ЛМК. При этом справедливо отмечают, что кровь при ЛМК может располагаться только субпiallyно. Наблюдения случаев отсутствия крови под паутинной оболочкой позволили выделить СПК в качестве самостоятельной формы ПГМ плодов и новорожденных [12]. СПК описывали и ранее [13]. J.C. Larroche [14] классифицирует ЛМК на САК, СПК и субарахноидальные гематомы. Другие авторы [4, 6] не учитывают локализации излившейся крови по отношению к *leptomeninges*, называя все кровоизлияния субарахноидальными и подразделяя их на **первичные** и **вторичные** (последние прежде всего являются результатом перемещения крови из 4-го желудочка и большой цистерны мозга). СПК в данном случае рассматривают как разновидность САК. В то же время первичные САК разделяют на первичные генерализованные с широким диапазоном изменений (от множественных точечных кровоизлияний до массивных скоплений крови в бороздах) и первичные локализованные, которые представляют собой скопления крови, имеющие четкие границы, на конвексительных поверхностях полушарий [6]. Первичные локализованные САК по морфологическому описанию во многом совпадают с субарахноидальными гематомами по J.C. Larroche [14] и СПК по R.L. Friede [12]. Таким образом, единая терминология и классификация ЛМК отсутствуют.

На основе наших морфологических исследований и данных литературы предлагаем **собственную морфологическую классификацию видов ЛМК** (табл. 4.3) [2, 15, 16].

Частота. ЛМК является одним из самых частых среди всех внутричерепных кровоизлияний у плодов и новорожденных, составляя, по данным разных авторов, в среднем 42,9% и более [13, 17]. Причем среди недоношенных детей частота ЛМК достигает 70–80%. В то же время на невыборочном материале аутопсий новорожденных ЛМК встречаются приблизительно у 1/3 [14]. На нашем материале [15, 18] ЛМК обнаружили у 35,7% интранатально умерших

ТАБЛИЦА 4.3 Классификация ЛМК

I. По характеру очагов

- 1) диапедезные в бороздах
- 2) точечные
- 3) пятнистые
- 4) крупноочаговые
- 5) гематомы

II. По локализации излившейся крови

- 1) субарахноидальные
- 2) субпиальные
- 3) смешанные (субарахноидально-субпиальные)

III. По расположению очагов

- 1) односторонние
- 2) двусторонние
 - а) симметричные
 - б) асимметричные

IV. По количеству очагов

- 1) одиночные
- 2) множественные

V. По степени распространения

- 1) локализованные
- 2) генерализованные

ЛМК — лептоменингеальное кровоизлияние.

плодов и новорожденных (табл. 4.4, рис. 4.15). Наиболее часто ЛМК выявляются среди новорожденных, умерших в первые 24 часа после рождения (51,1%). У новорожденных, умерших во 2-й и последующие дни, частота ЛМК постепенно снижается до 10%. Прослеживается корреляция между массой плодов и новорожденных при рождении и частотой ЛМК: чем меньше масса, тем чаще обнаруживаются ЛМК (табл. 4.5, рис. 4.16). Меньше всего ЛМК происходит при массе 3500–3999 г (14,3%), однако у крупных плодов и новорожденных с массой 4000 г и более частота ЛМК возрастает до 21,6%. У плодов и новорожденных, родившихся при тазовом предлежании, частота ЛМК немного ниже (34,6%), чем у родившихся при головном предлежании (36,4%), особенно в группах недоношенных (40,4% при тазовом предлежании и 46,1% при головном предлежании). У плодов и новорожденных, родившихся с помощью кесарева сечения, частота ЛМК составляет 37,1% (у недоношенных — 40,9 %).

Этиология и патогенез. Патогенез ЛМК чаще всего связывают с асфиксией и РТ. В то же время имеют значение

ТАБЛИЦА 4.4 Частота ЛМК и продолжительность жизни новорожденных

Продолжительность жизни (сутки)	Количество умерших	В том числе с ЛМК, абс. (%)
Интранатальная смерть	91	28 (30,8)
≤ 1	137	70 (51,1)
≤ 2	64	31 (48,4)
≤ 3	45	16 (35,5)
4–5	37	11 (29,7)
6–7	34	9 (26,5)
8–15	50	6 (12,0)
16–30	30	3 (10,0)
Всего	488	174 (35,7)

ЛМК — лептоменингеальное кровоизлияние.

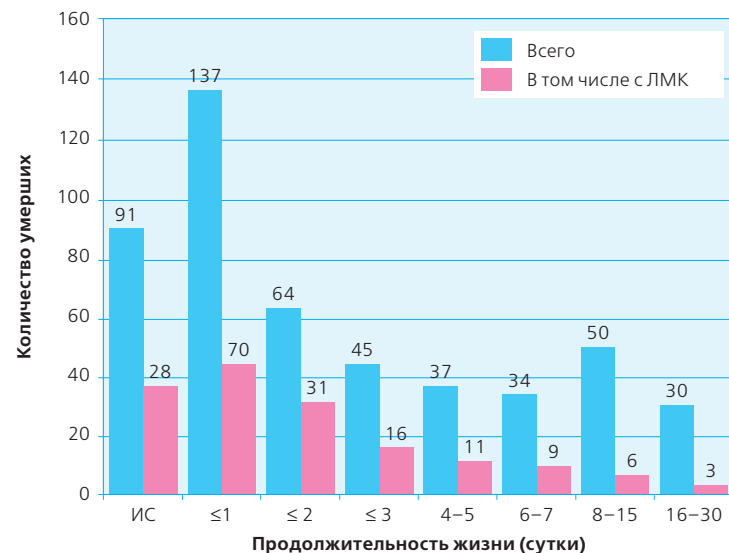


Рис. 4.15 Частота ЛМК и продолжительность жизни новорожденных. ИС — интранатальная смерть; ЛМК — лептоменингеальное кровоизлияние.

характер конфигурации головки, степень венозного застоя при сдавлении синусов и натяжении вен, величина внутричерепного давления, нарушения гемокоагуляции, незрелость сосудистой системы мозга, незавершенность редукции первичной капиллярной сети и другие факторы. Есть данные, что в периоде новорожденности важное значение

ТАБЛИЦА 4.5 Частота ЛМК и масса тела плодов и новорожденных		
Масса тела (г)	Количество умерших	В том числе с ЛМК, абс. (%)
1000–1499	65	34 (52,3)
1500–1999	118	58 (49,2)
2000–2499	121	44 (36,4)
2500–2999	54	12 (22,2)
3000–3499	51	12 (23,5)
3500–3999	42	6 (14,3)
4000 и выше	37	8 (21,6)
Всего	488	174 (35,7)

ЛМК — лептоменингеальное кровоизлияние.

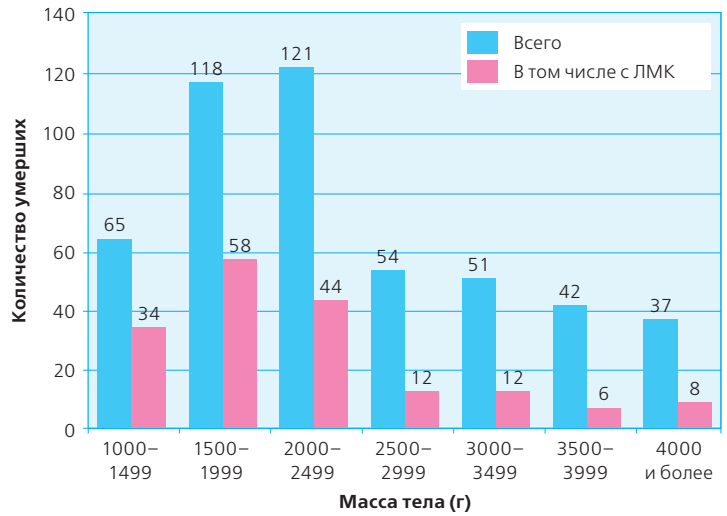


Рис. 4.16 Частота ЛМК и масса тела плодов и новорожденных. ЛМК — лептоменингеальное кровоизлияние.

в возникновении ЛМК могут иметь нарушения гемокоагуляции и ДВС-синдром.

На нашем материале частота РТ при тазовом предлежании была в среднем в 3 раза выше, чем при головном предлежании. Однако отсутствие повышения частоты случаев ЛМК при тазовом предлежании и среди родившихся с помощью кесарева сечения позволяет предположить, что механические повреждения сосудов (разрывы) при РТ в основном не играют ведущей роли в патогенезе ЛМК.

С РТ и разрывом мостовых вен в субарахноидальном пространстве связаны только крупноочаговые ЛМК и гематомы. ЛМК, как правило, являются диапедезными кровоизлияниями, располагающимися в бороздах, и не служат причиной смерти. Точечные и пятнистые СПК на вершинах извилин, по-видимому, обусловлены как диапедезом эритроцитов при венозном застое, так и разрывом отдельных мелких сосудов, идущих между мягкой мозговой оболочкой и веществом головного мозга (возможно, вследствие отслойки этой оболочки при конфигурации головки и смещениях мозга в полости черепа).

Таким образом, нам представляется, что существует **4 основных механизма ЛМК**: (1) диапедез эритроцитов из мелких лептоменингеальных сосудов; (2) разрыв вен внутри субарахноидального пространства (притоков поверхностных мозговых вен); (3) разрывы мелких сосудов между паутинной оболочкой и веществом головного мозга; (4) перемещение крови под паутинную оболочку из желудочковой системы или прорыв крови под мягкую (сосудистую) оболочку при внутримозговых кровоизлияниях (вторичные ЛМК). САК могут также возникать при менингите вследствие аррозии сосудов.

Вид ЛМК непосредственно зависит от его патогенеза. Так, диапедезные кровоизлияния в бороздах (наиболее частый вид) вызваны просачиванием крови из сосудов при асфиксии и венозном застое. В то же время крупноочаговые ЛМК и гематомы нередко связаны с РТ и разрывом вен в субарахноидальном пространстве.

Определенная роль в патогенезе ЛМК, вероятно, принадлежит поражениям легких, в частности пневмопатиям (отеку, геморрагиям, ателектазам, аспирации околоплодных вод, образованию гиалиновых мембран и участков эмфиземы легких), которые проявляются РДС (поэтому пневмопатии сейчас обычно называют РДС), сопровождающимся венозным застоем в верхней полой вене и в венах головного мозга.

Однако многие пневмопатии, по-видимому, являются результатом поражений ЦНС в родах, в частности ЛМК, а также проявлением шока, т.к. по морфологическим признакам во многом соответствуют шоковому легкому. В связи с этим, возможно, в некоторых случаях переоценивают роль пневмопатии как основного заболевания и ведущей причины смерти. При этом следует учесть, что у новорожденных, умерших от пневмопатий разных видов, ЛМК вы-

явлены в 47,5% случаев, СЭК — в 22,2%, ВЖК — в 11,1%, ПВЛ — в 11,1%, а КМ — в 7% случаев [18].

Патоморфология. Наиболее частый вид ЛМК — **диапедезное кровоизлияние в бороздах** (рис. 4.17), обычно субарахноидальное, которое наблюдается преимущественно при выраженной степени недоношенности. Иногда в глубине извилин встречаются СПК, но они, как правило, переходят туда с поверхности извилин. Поражение может быть различной выраженности: от заполняющей борозды СМЖ розового цвета с небольшой примесью эритроцитов до скоплений темно-красной крови, которые идут по ходу борозд и местами переходят на извилины, окружая разветвления поверхностных мозговых вен. Наиболее часто ЛМК данного вида локализуются в теменно-затылочных областях конвексимальных поверхностей полушарий мозга и в сильвиевой борозде, реже — на базальных и боковых поверхностях височных долей. Диапедезные кровоизлияния не имеют четких границ, переходят из одной борозды в другую. Однако с течением времени (через 7–10 дней после кровоизлияния) в результате рассасывания и вымывания

эритроцитов током СМЖ по краям борозд и в их глубине образуются ограниченные скопления крови продолговатой формы. Патогенез рассматриваемого вида ЛМК, по-видимому, связан с венозным застоем в поверхностных венах головного мозга, при котором создаются условия для повышенной проницаемости и диапедеза эритроцитов, особенно при выраженной степени недоношенности. Кроме того, данный вид кровоизлияний может возникать в результате затекания крови из желудочков мозга по ходу тока СМЖ.

Точечные ЛМК иногда сопутствуют другим видам ЛМК, но могут быть и единственным поражением. Они часто локализуются в области концевых разветвлений мозговых вен на поверхности извилин (т.е. в областях анастомозов резко переполненных кровью поверхностных вен) (рис. 4.18–4.20) и чаще являются СПК, а не САК. При снятии мозговых оболочек нередко обнаруживается, что точечные кровоизлияния остаются на поверхности мозга.

Указанные макроскопические признаки свидетельствуют о важной роли венозного застоя в патогенезе данного ви-

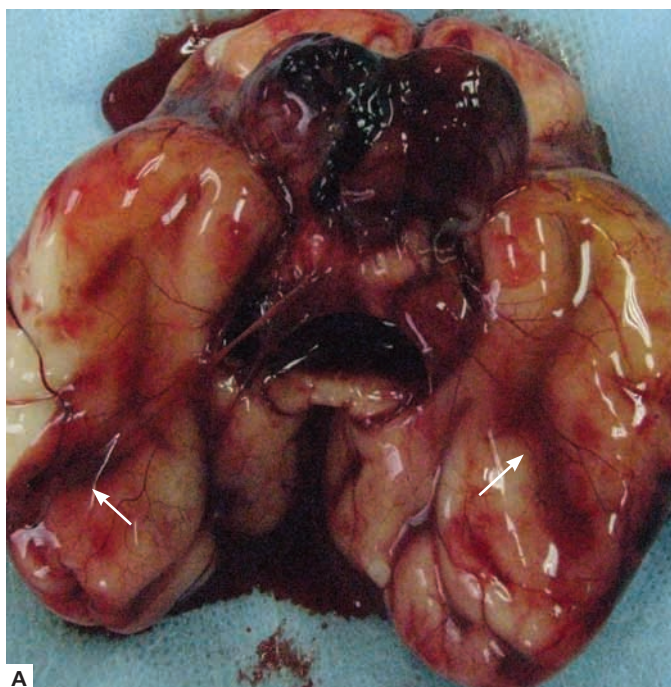
**А****Б**

Рис. 4.17 Субарахноидальные диапедезные кровоизлияния в бороздах (стрелки) у недоношенного новорожденного с массой тела 1600 г: (**А**) на базальной поверхности головного мозга; (**Б**) вид сверху.

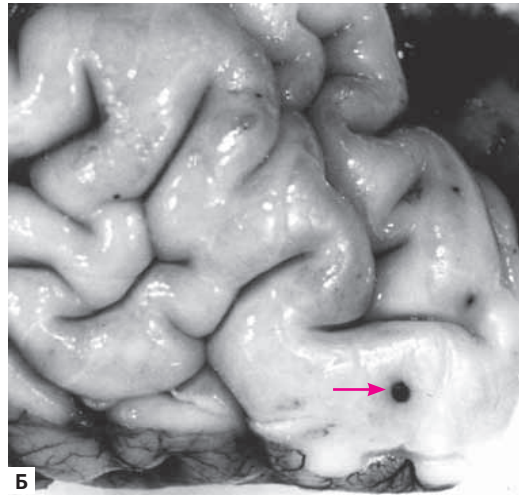
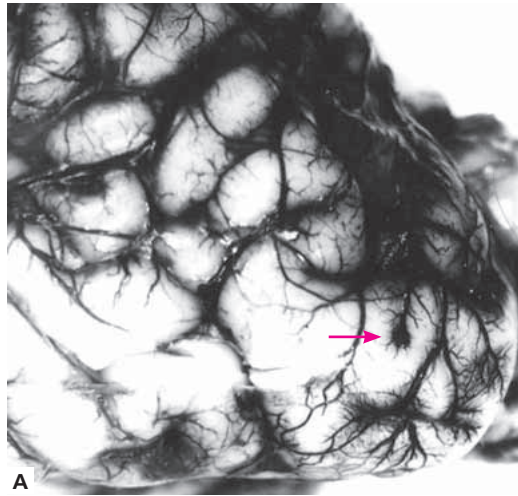


Рис. 4.18 (А) Точечное ЛМК (стрелка) в области концевых разветвлений оболочечной вены. (Б) После снятия мозговых оболочек точечное кровоизлияние (стрелка) остается на поверхности мозга, что доказывает его субпиальную локализацию.

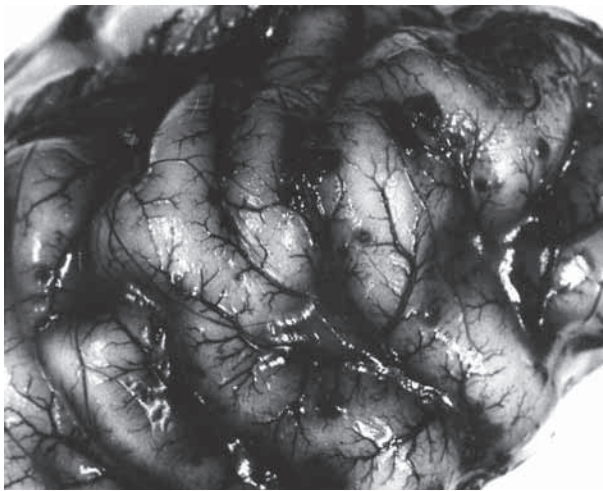


Рис. 4.19 Точечные САК в виде бугорков у новорожденного с массой тела 1700 г, прожившего 15 часов.

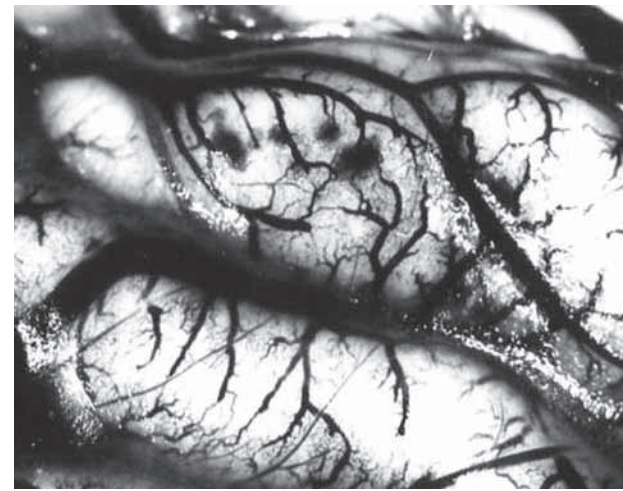


Рис. 4.20 Точечные СПК на вершине извилины в области концевых разветвлений и анастомозов поверхностных вен мозга у новорожденного с массой тела 2450 г, прожившего 2 дня 6 часов.

да кровоизлияний. Возможно, точечные СПК происходят в результате диапедеза эритроцитов из отдельных корковых или медулярно-корковых вен в местах их впадения в сосудистую сеть мягкой мозговой оболочки, а также в результате разрыва этих вен. Вследствие плотного прилегания мягкой мозговой оболочки к поверхности мозга излившаяся

кровь сразу не распространяется вширь, поэтому кровоизлияние выглядит точечным. Данные кровоизлияния могут возникать и при диапедезе эритроцитов из сосудов собственно мягкой мозговой оболочки, причем под данную оболочку. Вместе с тем отдельные точечные кровоизлияния могут располагаться в субарахноидальном пространстве на

поверхности извилин, где паутинная оболочка с узкими ячейками близко прилежит к мягкой мозговой оболочке, а излившаяся кровь начинает быстро свертываться. Такие кровоизлияния могут иметь различные размеры — от точечных до мелкопятнистых (2–3 мм), выступая на поверхности полушарий в виде мелких бугорков (см. рис. 4.19). Точечные кровоизлияния в виде бугорков и узелков чаще относятся к САК.

Пятнистые ЛМК (рис. 4.21, 4.22) обычно локализуются на вершинах извилин, имеют четкие границы, но могут распространяться и в глубину борозд, переходя на другие извилины. По величине кровоизлияния варьируют от мелко- до крупнопятнистых, причем обычно имеют субпиальную локализацию. Кровоизлияния рассматриваемого вида чаще располагаются на конвексительных поверхностях полушарий мозга, причем в основном в теменных областях мозга. Менее часто они встречаются в височных и затылочных долях. Эти кровоизлияния могут быть одиночными (см. рис. 4.22А), иногда локализуясь в областях анастомозов отдельных поверхностных мозговых вен, или множественными, а также генерализованными. После снятия мозговых оболочек пятнистые кровоизлияния остаются на поверхности извилин (см. рис. 4.21Б), чем подтверждается их субпиальная локализация.

Ранее отмечалось, что между точечными и пятнистыми кровоизлияниями нет резкой границы; отдельные точечные геморрагии при их дальнейшем развитии могут переходить в пятнистые. Это свидетельствует о близости их патогенеза и наличии в нем общих моментов. Вместе с тем в генезе пятнистых СПК, по-видимому, может иметь значение давление костей черепа на оболочки и незначительное смещение мягкой мозговой оболочки плода в родах. О данном механизме пишет Н. Schmidt [13], указывая, что у недоношенных детей связь между мягкой мозговой оболочкой и поверхностью головного мозга очень непрочная. Пятнистые ЛМК иногда могут быть субарахноидальными, особенно у доношенных новорожденных. В патогенезе, по-видимому, ведущая роль принадлежит РТ. Так, в одном из наблюдений двусторонних симметричных пятнистых САК, расположенных на внутренних поверхностях затылочных долей мозга, вероятно, имело место давление краев МН на поверхность извилин со сдавлением сосудов (рис. 4.23).

Крупноочаговые ЛМК чаще бывают односторонними с субарахноидальной локализацией. К ним относятся кро-

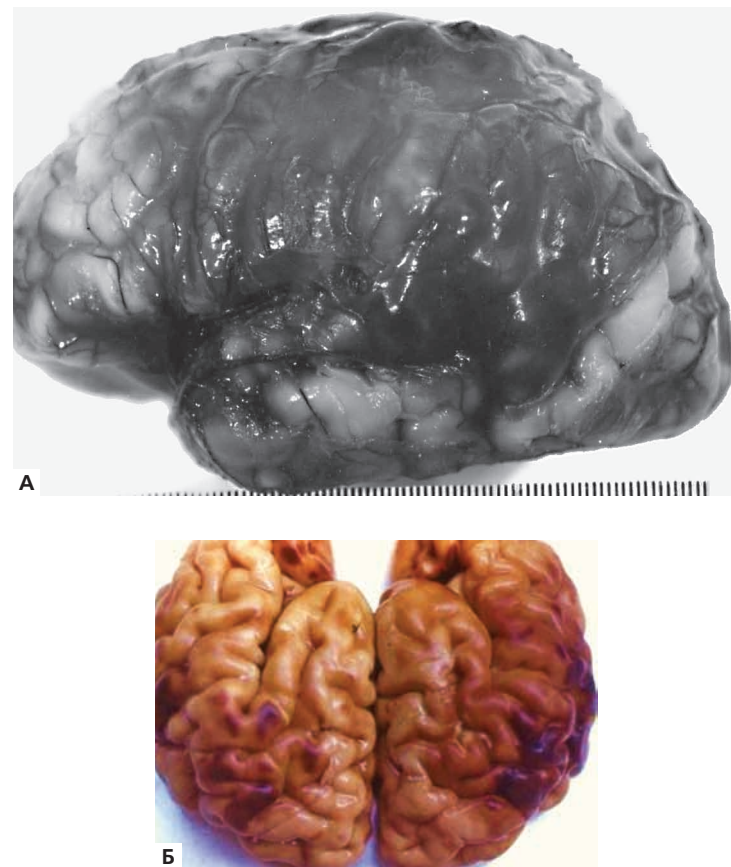


Рис. 4.21 Двусторонние генерализованные пятнистые СПК полушарий мозга у новорожденного с массой тела 2100 г, прожившего 11 часов. **(А)** Конвексительная поверхность левого полушария мозга. **(Б)** Конвексительные поверхности двух полушарий после снятия паутинной и мягкой оболочек с головного мозга, фиксированного в растворе формалина. Наличие крови на поверхности головного мозга после снятия мягкой оболочки доказывает субпиальную локализацию кровоизлияния.

воизлияния, захватывающие несколько извилин и немного выступающие над поверхностью мозга (рис. 4.24, 4.25). Крупноочаговые ЛМК встречаются реже других видов ЛМК, причем преимущественно у плодов и новорожденных с РТ. Патогенез этих ЛМК отличается от патогенеза описанных ранее ЛМК и, по-видимому, связан с разрывом поверхностных мозговых вен (мостовых) в субарахноидаль-

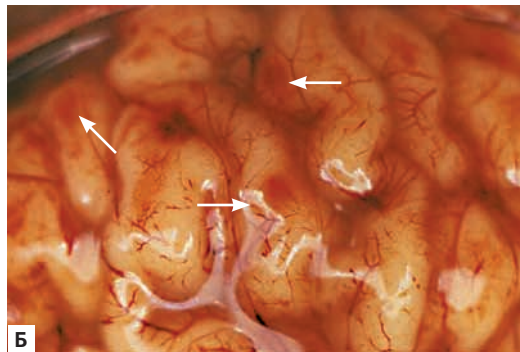
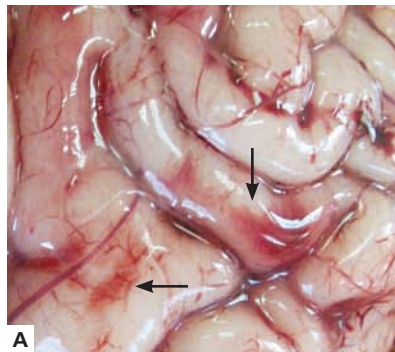


Рис. 4.22 (А) Пятнистые СПК (стрелки) на поверхности извилин. (Б) Мелкие пятнистые кровоизлияния (стрелки) на поверхности извилин.

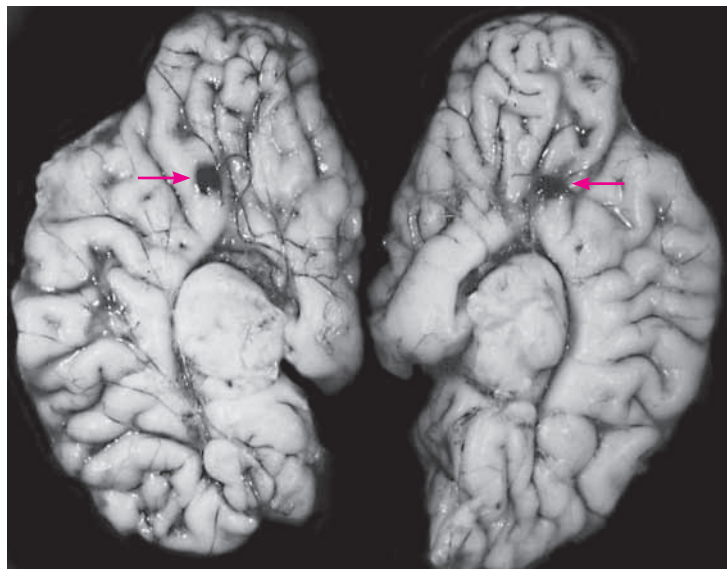


Рис. 4.23 Двусторонние симметричные пятнистые САК (стрелки) на медиальных поверхностях затылочных долей головного мозга в результате РТ черепа у плода массой 2000 г, умершего в родах.

ном пространстве недалеко от их выхода в субдуральное пространство. При конфигурации головки и смещениях головного мозга резко натягиваются поверхностные мозговые вены, впадающие в верхний сагиттальный и поперечный синусы. Вены могут разрываться не только в субдуральном пространстве, приводя к СДК, но и в субарахноидальном, вызывая САК. Возможны и другие механизмы возникно-

вения крупноочаговых ЛМК, например пятнистые ЛМК в своем развитии могут перейти в крупноочаговые. Крупноочаговые ЛМК возникают также вследствие аррозии стенок сосудов при гнойных менингитах (см. рис. 4.6) и иногда почему-то локализуются в области височных полюсов полушарий мозга (см. рис. 4.25).

Наиболее редкой формой ЛМК являются *гематомы*, которые могут быть как субарахноидальными (см. рис. 4.8), так и субпиальными. К гематомам мы относим крупноочаговые ЛМК при толщине слоя излившейся крови > 0,5 см (может достигать 3–4 см). Выделение гематом в самостоятельный вид ЛМК представляется целесообразным, т.к. данные ЛМК имеют важное танатогенетическое значение: ЛМК сдавливают подлежащую ткань головного мозга (см. рис. 4.8, 4.9), нарушая ее кровоснабжение и приводя к инфарктам мозга.

Субарахноидальные гематомы могут также осложняться СДК (при разрыве паутинной оболочки над гематомой). Субпиальные гематомы осложняются внутримозговым кровоизлиянием с прорывом крови в глубь белого вещества мозга. Некоторые из них могут быть вторичными по отношению к первичным субкортикально-корковым ВМК. Гематомы обычно односторонние, причем чаще локализуются слева [14], располагаясь в височных и теменно-затылочных отделах мозга. Их патогенез близок к патогенезу крупноочаговых ЛМК и, вероятно, связан с разрывом сосудов в субарахноидальном пространстве или между мягкой мозговой оболочкой и веществом головного мозга (в местах отхождения мостовых вен).

Микроскопическое исследование позволяет подтвердить вид данного ЛМК — субарахноидального (рис. 4.26А),



Рис. 4.24 (А) Крупноочаговое САК в правой теменно-затылочной области (в месте отхождения мостовой вены, впадающей в сагиттальный синус) у новорожденного с массой тела 2100 г, прожившего 7 часов. (Б) Крупноочаговое САК (стрелка) на внутренней поверхности правого полушария мозга новорожденного.

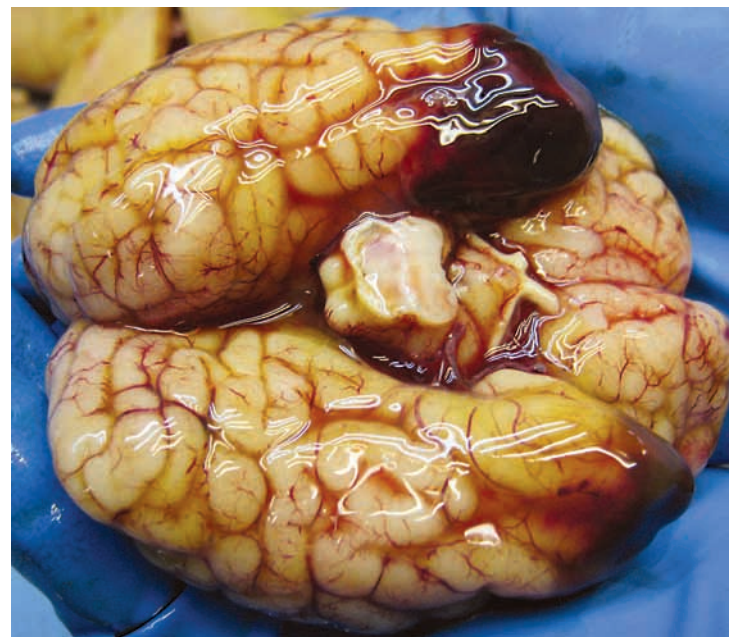


Рис. 4.25 Крупноочаговые САК в области височных полюсов полушарий мозга.

субпиального (см. рис. 4.26Б, В) или смешанного. Наряду с излившейся кровью обнаруживаются отдельные макрофаги и сидерофаги (в более застарелых случаях). Обращает на себя внимание значительное кровенаполнение сосудов мягкой мозговой оболочки. В коре и субкортикальном белом веществе, особенно при множественных пятнистых и крупноочаговых ЛМК, выявляются дисциркуляторные изменения в виде отека, стазов и отдельных периваскулярных кровоизлияний. У недоношенных плодов и новорожденных над молекулярным слоем иногда выявляется слой незрелых зародышевых клеток (см. рис. 4.26В), подобных клеткам субэпендимального матрикса (см. раздел 1.2.2).

В большинстве случаев ЛМК кора характеризуется значительной незрелостью без существенных патологических изменений. При крупноочаговых ЛМК, а также в отдельных наблюдениях генерализованных диапедезных и пятнистых ЛМК определялись тяжелые ишемические изменения единичных нейронов коры, в субкортикальном белом веществе — отек, участки «разрыхления» основного

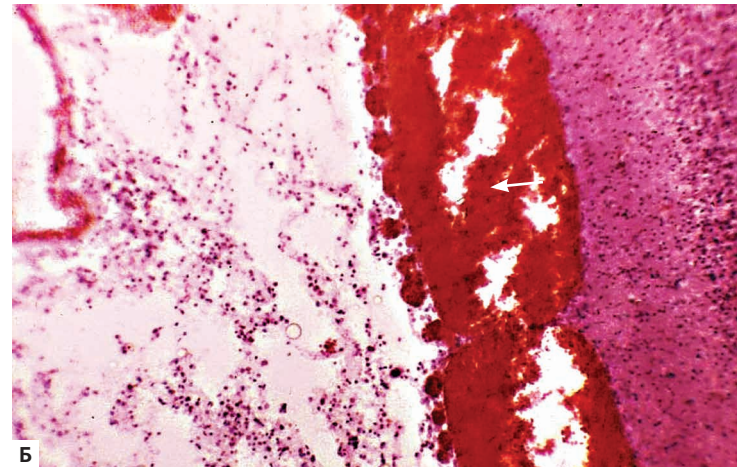
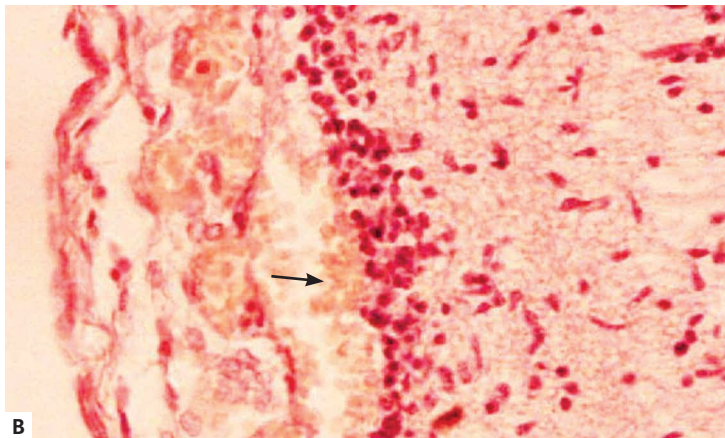
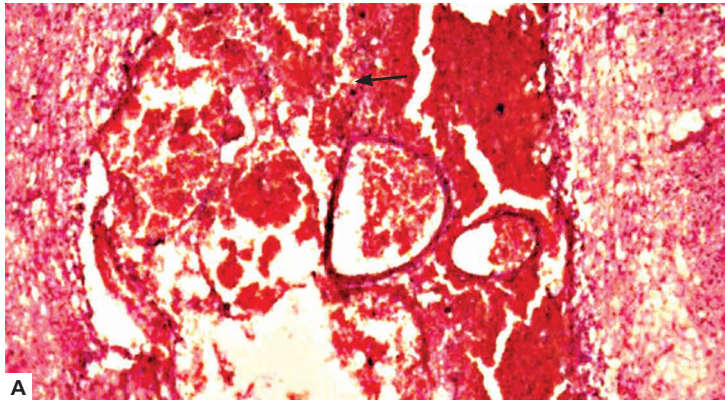


Рис. 4.26 ЛМК. (А) САК (стрелка). Окраска гематоксилином и эозином (×70). (Б) СПК (стрелка). Кровь располагается между отслоенной мягкой мозговой оболочкой и молекулярным слоем коры. В ячейках субарахноидального пространства эритроцитов нет. Окраска гематоксилином и эозином (×100). (В) СПК (стрелка) между мягкой мозговой оболочкой и слоем зародышевых клеток. Окраска гематоксилином и эозином (×180).

вещества, чередующиеся с участками его конденсации и уплотнения, а также гипертрофированные астроциты. Поражения коры и белого вещества мозга под ЛМК можно объяснить, в частности, тем, что кровоизлияния под мозговые оболочки ведут к вазоспазму и снижению регионарного мозгового кровотока (доказано в экспериментальных исследованиях).

Клиника и диагностика. Клиническая картина ЛМК изучена недостаточно. Это, в частности, связано с тем, что ЛМК часто ассоциируются с другими поражениями ЦНС, которые трудно дифференцировать. Небольшие ЛМК (диапедезные в бороздах, пятнистые) могут протекать бессимптомно. У новорожденных с крупными и ге-

нерализованными ЛМК наблюдаются синдром общего возбуждения с гиперестезией, внутричерепная гипертензия (напряжение большого родничка, расхождение швов, непостоянный симптом Грефе), повышение рефлексов, тремор, иногда судороги, нистагм, приступы апноэ, срыгивания и другие нарушения. При субарахноидальных гематомах определяется локальная симптоматика.

J.J. Volpe [4] выделяет 3 основных клинических синдрома первичных САК: (1) минимальные клинические проявления (повышение сухожильных рефлексов, тремор и др.) или их отсутствие (в большинстве случаев); (2) судороги у доношенных новорожденных и приступы апноэ у недоношенных; (3) катастрофическое быстрое ухудшение

состояния со смертельным исходом. J.J. Volpe отмечает, что обнаружение эритроцитов в СМЖ при люмбальной пункции не всегда указывает на ЛМК и даже чаще ассоциируется с перивентрикулярно-внутрижелудочковым кровоизлиянием.

При люмбальной пункции определяется повышенное давление, в СМЖ увеличено содержание эритроцитов, обнаруживаются нейтрофильный плеоцитоз, повышенное содержание белка. УЗИ малоинформативно при отсутствии крупноочаговых САК. При КТ и МРТ обнаруживаются скопления крови в различных отделах субарахноидального пространства.

Прогноз и осложнения. Клиническое и танатогенетическое значение ЛМК зависит от их вида, распространенности, локализации и других параметров. Небольшие САК могут рассасываться и клинически не проявляться. В то же время крупноочаговые и генерализованные ЛМК ведут к повышению внутричерепного давления, нарушениям ликворо- и гемодинамики, вызывая вторичные поражения головного мозга.

Гематомы осложняются инфарктами и внутримозговыми кровоизлияниями. Могут быть и сочетанные нарушения мозгового кровообращения (по нашим данным, они встречаются в 65,5% случаев), поэтому необходимо учитывать все имеющиеся поражения ЦНС. Мы считаем, что крупноочаговые ЛМК, гематомы, а также генерализованные и пятнистые ЛМК могут выступать в качестве основного заболевания и являться причиной смерти. Вместе с тем одиночные диапедезные в бороздах, точечные и пятнистые ЛМК чаще всего являются фоновой или сочетанной патологией, а также могут быть осложнением или проявлением других заболеваний (например, РТ).

Скопления крови в субарахноидальном пространстве вокруг варолиева моста могут приводить к гидроцефалии. **Острая гидроцефалия** обусловлена окклюзией и нарушениями тока СМЖ на уровне межжелудочковых отверстий Монро и сильвиева водопровода. В процессе рассасывания крови и пролиферации макрофагов мозговые оболочки утолщаются и закрывают отверстия Люшка и Мажанди, что нарушает выход СМЖ из 4-го желудочка мозга. Развивается **хроническая гидроцефалия**.

Гидроцефалия может развиваться также вследствие нарушений циркуляции СМЖ на конвексительных поверхностях полушарий мозга и абсорбции СМЖ.

4.3

ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВОЕ КРОВОИЗЛИЯНИЕ

Общая характеристика. Внутрижелудочковое кровоизлияние — одна из наиболее частых форм нарушения мозгового кровообращения (геморрагических инсультов) у недоношенных новорожденных и детей.

Классификация и стадии. Поскольку СЭК является основным источником ВЖК, их часто рассматривают вместе. С учетом патогенетического единства этих поражений выделяют такую абстрактную форму нарушения мозгового кровообращения, как «перивентрикулярно-внутрижелудочковое кровоизлияние», или «перивентрикулярное и внутрижелудочковое кровоизлияние», причисляя к этой категории даже ВМК в перивентрикулярное белое вещество [4]. О тесной связи СЭК и ВЖК свидетельствуют классификации кровоизлияний, разработанные с учетом данных УЗИ и КТ головного мозга.

Так, L.A. Papile и соавт. [19] на основании результатов КТ выделяют **4 степени ВЖК**: (1) СЭК; (2) ВЖК в результате прорыва СЭК без расширения желудочков мозга; (3) ВЖК с расширением желудочков мозга; (4) ВЖК с паренхиматозным кровоизлиянием.

L. de Crespigny и соавт. [20] на основании результатов УЗИ головного мозга новорожденных через большой родничок выделяют **4 стадии ВЖК**: (1) СЭК менее 1 см; (2) кровь заполняет менее половины бокового желудочка мозга; (3) кровь заполняет более половины бокового желудочка мозга; (4) ВЖК с поражением паренхимы мозга. А.С. Иова и соавт. [21] справедливо замечают, что к истинным ВЖК относятся только геморагии 2-й и 3-й степеней и что приведенные классификации не учитывают кровоизлияний из сосудистых сплетений боковых желудочков мозга.

А.И. Хазанов [22] выделяет **3 стадии ВЖК**: (1) кровоизлияние с прорывом крови в боковой желудочек мозга, но без его значительного расширения; (2) кровоизлияние со значительным расширением желудочков мозга; (3) кровоизлияние в сочетании с кровоизлиянием в перивентрикулярное белое вещество. Из классификации ВЖК выведены СЭК и интраплексальное кровоизлияние. Классификация А.И. Хазанова более логична, чем предыдущие.

В руководстве А.С. Петрухина [23] выделено **3 степени ВЖК**: (1) СЭК; (2) СЭК + ВЖК; (3) СЭК + ВЖК + перивентрикулярное ВМК.

Эти степени соответствуют стадиям ВЖК по МКБ-10: (1) (P52.0) — СЭК; (2) (P52.1) — СЭК с распространением в желудочки мозга; (3) (P52.2) — СЭК с распространением в желудочки и ткани мозга. В чем несовершенство классификации ВЖК в МКБ-10? Фактически это классификация не ВЖК, а СЭК (только одной причины ВЖК). Кроме того, СЭК — самостоятельное поражение мозга, которое часто ($\approx 40\%$) не осложняется ВЖК, но может вести к ВМК. Как можно говорить о ВЖК, если данное кровоизлияние отсутствует (1-я стадия)? Несомненно, классификация ВЖК в МКБ-10, которой уже более 20 лет, нуждается в пересмотре.

Если мы рассматриваем ВЖК как нозологию, то в желудочках мозга должна быть кровь в результате ее прорыва, чаще из СЭК. Если кровь в желудочках мозга отсутствует, то нет никаких оснований говорить о наличии ВЖК.

Таким образом, СЭК необходимо исключить из существующих классификаций ВЖК в качестве ее стадии. СЭК — это самостоятельное поражение, которое может быть односторонним или двусторонним, а также иметь разные размеры и локализацию. Осложнениями СЭК являются ВЖК и перивентрикулярное ВМК. Более поздние осложнения — субэпендимальная киста и субэпендимальный глиоз.

По нашему мнению, СЭК и ВЖК надо разделять, поскольку это разные патологические процессы. СЭК — кровоизлияние в ткань головного мозга (чаще в матрикс), а ВЖК — кровоизлияние в желудочки мозга. Когда речь идет об этиологии СЭК, то правильно рассматривать факторы, ведущие к разрыву капилляров и вен матрикса, но говоря об этиологии ВЖК, логично изучать причины прорыва крови из матрикса в желудочки мозга. Тем более не следует объединять ВЖК и ВМК или ВЖК и ПГИ в такую псевдонозологию, как перивентрикулярно-внутрижелудочковое кровоизлияние. Понятно, что, когда трудно определить конкретные поражения, прибегают к сложным названиям и диагнозам.

Поскольку в распространенные классификации ВЖК включены СЭК и ВМК, возникают логически обоснованные сомнения, правильно ли называть эти классификации «классификациями ВЖК». Вероятно поэтому авторы, описывая ВЖК, используют термины «перивентрикулярно-внутрижелудочковое кровоизлияние» [24], «кровоизлияние в герминативный матрикс — внутрижелудочковое крово-

излияние» [4, 25], а это то же, что и «СЭК — ВЖК». Полагаю, что терминологически правильнее говорить о классификации именно ВЖК, а не указанных сложных терминов. При этом из классификации ВЖК должны быть исключены СЭК (т.е. кровоизлияние в герминативный матрикс) и ВМК (т.е. паренхиматозное кровоизлияние), т.к. они не являются стадиями ВЖК (СЭК — один из источников ВЖК, а ВМК — сопутствующее поражение и иногда осложнение ВЖК).

Появление даже минимального количества крови в желудочке мозга — это уже начало ВЖК — самостоятельного патологического процесса и болезни. Продолжение кровотечения и прогрессирование процесса ведет к последующим стадиям ВЖК. Основной путь перемещения крови указан на рис. 4.27.

С учетом **морфологии и патогенеза** мы выделяем следующие **3 стадии ВЖК**: (1) частичное заполнение кровью одного или двух боковых желудочков мозга без их расширения (рис. 4.28); (2) полное заполнение кровью боковых желудочков мозга с возможным их расширением и перемещением крови в 3-й и 4-й желудочки мозга (рис. 4.29); (3) заполнение кровью 4-го желудочка мозга и перемещение крови в большую цистерну мозга, субарахноидальное пространство полушарий мозжечка, варолиева моста,

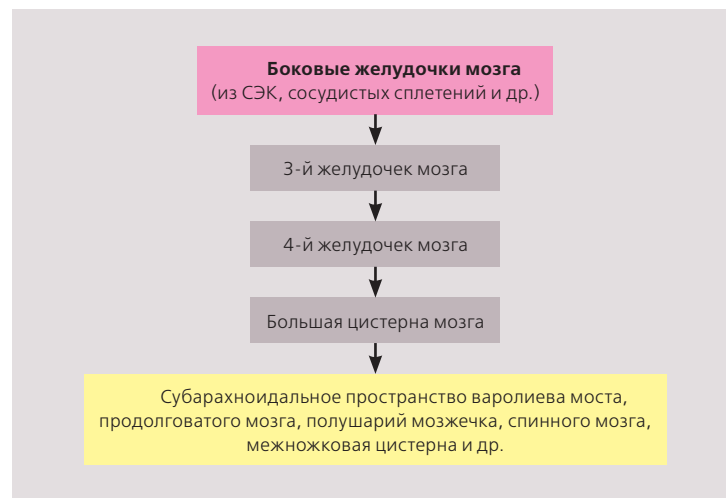


Рис. 4.27 Основной путь перемещения крови при ВЖК. СЭК — субэпендимальное кровоизлияние.