

Возможности ультразвукового метода в диагностике патологии септальной области. Обзор литературы и клинические примеры

С.Ю. Черданцева¹, Е.Б. Ольхова^{2,3}, Ю.Е. Черданцева⁴, О.П. Канайлова⁵,
Н.В. Горбачева⁶

¹ Алтайский краевой клинический перинатальный центр
656045, г. Барнаул, ул. Фомина, 154

² Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова
Минздрава России

127473, г. Москва, ул. Делегатская, 20/1

³ Детская городская клиническая больница Св. Владимира
Департамента здравоохранения г. Москвы
107014, г. Москва, ул. Рубцовско-Дворцовая, 1/3

⁴ Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России
119991, г. Москва, ул. Трубецкая, 8, стр. 2

⁵ Государственная Новосибирская областная клиническая больница
630087, г. Новосибирск, ул. Немировича-Данченко, 130

⁶ Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России
656038, г. Барнаул, просп. Ленина, 40

Резюме

Нарушение формирования полости прозрачной перегородки (ППП) встречается при широком спектре патологий головного мозга. Идентификация ее с 18-й по 37-ю неделю – обязательное правило пренатального скрининга, которое также должно выполняться в постнатальных исследованиях недоношенных детей. Невизуализируемую ППП следует рассматривать как потенциальный индикатор церебральной дисфункции и таких тяжелых пороков развития, как агенезия (дисгенезия) мозолистого тела, голопрозэнцефалия (ГПЭ), шизэнцефалия, синдром Айкарди, гидроцефалия, септооптическая дисплазия (СОД). Особое место в дифференциальной диагностике невизуализируемой ППП занимают СОД, лобарная ГПЭ и ее легкий подтип – септопреоптическая ГПЭ. В литературе описывается изолированное отсутствие ППП, без нахождения других признаков, относящихся к ГПЭ и СОД, как вариант развития. Однако неврологический исход у этих детей может варьировать от нормального до задержки развития нервной системы различной степени, поэтому данное утверждение остается спорным. В статье подробно рассмотрены анатомия, физиология, патология септальной области, роль эхографических исследований в антенатальном и постнатальном периодах и корреляция выявленных изменений с клинической картиной.

Ключевые слова: прозрачные перегородки, полость прозрачных перегородок, септооптическая дисплазия, лобарная голопрозэнцефалия, изолированная агенезия прозрачных перегородок, нейросонография, гестационный возраст.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Автор для переписки: Черданцева С.Ю., e-mail: svetacherdanceva@mail.ru

Для цитирования: Черданцева С.Ю., Ольхова Е.Б., Черданцева Ю.Е., Канайлова О.П., Горбачева Н.В. Возможности ультразвукового метода в диагностике патологии септальной области. Обзор литературы и клинические примеры. *Сибирский научный медицинский журнал*. 2023;43(4):44–54. doi: 10.18699/SSMJ20230404

Possibilities of the ultrasound method in the diagnosis of pathology of the septal region. Literature review and clinical cases

S.Yu. Cherdantseva¹, E.B. Olkhova^{2,3}, Yu.E. Cherdantseva⁴, O.P. Kanailova⁵,
N.V. Gorbacheva⁶

¹ Altai Regional Clinical Perinatal Center
656045, Barnaul, Fomina st., 154

² Moscow State University of Medicine and Dentistry named after A.I. Evdokimov of Minzdrav of Russia
127473, Moscow, Delegatskaya st., 20/1

³ Moscow Clinical Municipal Children Hospital St. Vladimir
107014, Moscow, Rubtsovsko-Dvortsovaya st., 1/3

⁴ Sechenov First Moscow State Medical University of Minzdrav of Russia
119992, Moscow, Trubetskaya st., 8/2

⁵ State Novosibirsk Regional Clinical Hospital
630087 Novosibirsk, Nemirovicha-Danchenko st., 130

⁶ Altay State Medical University of Minzdrav of Russia
656038, Barnaul, Lenina ave., 40

Abstract

Disorder of the formation of the cavum septum pellucidum (CSP) occurs in a wide range of pathologies of the brain. Its identification from 18 to 37 weeks is a necessary rule of prenatal screening, which must also be performed in postnatal studies of premature infants. Unimaged CSP should be considered as a potential indicator of cerebral dysfunction and such severe malformations as agenesis (dysgenesis) of the corpus callosum, holoprosencephaly (HPE), schizencephaly, Aicardi syndrome, hydrocephalus and septo-optic dysplasia (SOD). A special place in the differential diagnosis of unimaged CSP is represented by SOD, lobar HPE, and its mild subtype - septopreoptic HPE. The literature describes the isolated absence of SP, without finding other signs related to HPE or SOD, as a variant of development. However, the neurological outcome in these children varies from normal to delayed development of the nervous system by different degrees, so this statement remains controversial. The article discusses in detail the anatomy, physiology, pathology of the septal region, the role of echographic studies in the antenatal and postnatal periods, and the correlation of the detected changes with the clinical picture.

Key words: septum pellucidum, cavity of septum pellucidum, septo-optic dysplasia, lobar holoprosencephaly, isolated absence of septum pellucidum, neurosonography, gestational age.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Correspondence author: Cherdantseva S.Yu., e-mail: svetacherdanceva@mail.ru

Citation: Cherdantseva S.Yu., Olkhova E.B., Cherdantseva Yu.E., Kanailova O.P., Gorbacheva N.V. Possibilities of the ultrasound method in the diagnosis of pathology of the septal region. Literature review and clinical cases. *Sibirskij nauchnyj medicinskij zhurnal = Siberian Scientific Medical Journal*. 2023;43(4):44–54. [In Russian]. doi: 10.18699/SSMJ20230404

Анатомия септальной области

Септальная область (СО) является частью лимбической системы и состоит из двух частей: прозрачных перегородок (ПП) – laminae septi pellucidi, и истинной перегородки – septum verum [1]. Гистологически доказано наличие в СО макроскопически идентифицируемого серого вещества, соответствующего ядрам перегородки [1, 2]. Физиологическая роль СО как единой структуры перегородок и перегородочных ядер заключается во взаимодействии с другими структурами лимбической системы, регуляции ее активности путем генерации тета-ритма, приеме и хранении новой информации, регуляции эндокринной функции, изменении сосудистого тонуса, формировании удовольствия, пищевого и питьевого поведения, интеграции физиологических и когнитивных процессов [3]. Верхняя часть СО представлена двумя тонкими треугольными пластинками между мозолистым телом (МТ) и сводом мозга. ПП образуют

медиальную стенку передних рогов боковых желудочков мозга (БЖМ) и разделяют их [4, 5]. Между пластинками ПП имеется полость прозрачных перегородок (ППП) – cavum septi pellucidi. Продолжение ППП в окципитальном направлении называется полостью Верге – cavum vergae, границей между ними является вертикальная плоскость, образованная столбами свода. Соотношение размеров ППП и полости Верге зависит от анатомической особенности прикрепления свода к МТ [6, 7].

ПП – не просто мембраны, это белое вещество мозга, состоящее из глиальных элементов, окруженное серым веществом (перегородочными ядрами, septum verum), которое функционально связано с миндалиной, гипоталамусом и гиппокампом. ППП содержит фильтрат спинномозговой жидкости, но не сообщается с субарахноидальным пространством [8]. ППП и полость Верге имеют разное происхождение с желудочковой системой, не сообщаются с ней и не явля-

ются ее частью, что подтверждается отсутствием эндимальных клеток в ПП. В просвете ППП нет сосудистых сплетений [9, 10]. Существует эмбриональная связь в формировании ППП и МТ: кавитация медиальной нижней комиссуральной пластинки во время формирования МТ приводит к образованию двух ПП [5, 11]. Аномалии МТ следует прицельно искать в первую очередь, когда ППП не идентифицирована.

Особенности формирования ППП

В антенатальном периоде формирование ППП оканчивается к 17-й неделе гестационного возраста (ГВ), и она регистрируется почти в 100 % случаев между 18-й и 37-й неделями гестации [5, 12]. Описаны единичные случаи позднего формирования ППП к 20-й неделе антенатального развития [12]. К 38–41-й неделям гестации частота выявления ППП снижается до 79 % [6]. Редукция ППП у новорожденных обусловлена быстрым ростом гиппокампа, МТ, сближением и ростом полушарий мозга [4]. Адгезия листков происходит в заднепереднем направлении, сначала в области полости Верге, затем в ППП, а фиксированные листки формируют ПП [13]. Облитерация ППП заканчивается к шестимесячному возрасту детей в 85 %, у взрослых ППП может встречаться в 20,3 %, полость Верге – в 2,3 % случаев [9].

В протокол скринингового УЗИ во II триместре беременности входит обязательная оценка и идентификация ППП. Пренатальное нахождение ППП является важным критерием для оценки нормального развития СО и центральной нервной системы плода [12].

Факторы риска

Патология формирования СО ассоциируется с большим числом различных заболеваний матери в течение беременности, таких как гестационный диабет, вирусные инфекции, употребление наркотических веществ, алкоголя, противосудорожных препаратов. Все эти факторы могут способствовать формированию сосудистых нарушений головного мозга во время эмбрионального развития плода. Септальная область, зрительные нервы, гипофиз обильно кровоснабжаются и очень чувствительны к гипоксии [14]. Поэтому нарушение кровообращения в проксимальном отделе ствола передней мозговой артерии может приводить к аномалиям развития переднего мозга, чаще – к гипоплазии зрительного нерва, реже – к изолированным дефектам ПП [15]. Также факторами риска считаются молодой возраст матери (до 22 лет) и первые роды [16, 17].

Патологические эхографические признаки

Эхографическими признаками полной или частичной агенезии ППП являются непрерывные передние рога с отсутствием ПП на всем протяжении или вариант невизуализируемых ПП и неразделенных передних рогов БЖМ только в некоторых плоскостях сканирования, с нормальной визуализацией этих структур на других уровнях [18]. При нахождении таких признаков необходимо оценивать развитие МТ.

Описаны редкие варианты патологического развития ПП и несформированности полости в результате вторичного разрушения одной из перегородок или ранней адгезии листков на фоне неблагоприятных факторов антенатального или постнатального развития [19]. При таких вариантах БЖМ будут разделены. При нахождении патологических признаков необходимо дифференцировать лобарную голопроэнцефалию, СОД и изолированную агенезию ПП.

Голопроэнцефалия

Голопроэнцефалия – это порок развития головного мозга, обусловленный первичным дефектом процесса расщепления эмбрионального переднего мозга, что приводит к полному или частичному неразделению проэнцефалона на два отдельных полушария [20].

На настоящий момент известно о пяти видах ГПЭ: лобарная, семилобарная, синтелэнцефалия (срединная межполушарная), лобарная и ее легкий подтип – септопреоптическая ГПЭ. При первых двух формах ГПЭ наблюдается значительное неразделение полушарий головного мозга. Межполушарная и лобарная формы ГПЭ относятся к условно легким. При лобарной форме коммуникация полушарий ограничивается только отделами между передними рогами боковых желудочков, таламусы разделены полностью или частично, мозолистое тело сформировано полностью или частично, возможна единственная непарная переднемозговая артерия, промежуточный мозг и/или свод не разделены. При всех вышеописанных формах ППП не регистрируется. Эхографическая картина при лобарной ГПЭ: основной хорошо доступный для интерпретации признак – отсутствие ПП, слитные передние рога БЖМ. МТ может быть достаточно сформировано или гипоплазировано. Остальные анатомические особенности этой формы затруднительны для ультразвукового исследования [20].

При септопреоптическом подтипе полушария не разделены лишь в преоптической и/или перегородочной области. В указанных выше работах

более чем у половины наблюдаемых пациентов ПП были сформированы, передняя спайка и серп присутствовали, имелись гипоплазия передних отделов МТ, утолщенный или диспластичный свод, также у всех больных в межполушарной щели определялась единственная непарная переднемозговая артерия. Большинство пациентов имели мягкие краниофациальные аномалии средней линии: врожденный стеноз грушевидного отверстия носа и единственный срединный центральный резец верхней челюсти [21].

«Минимальные» формы ГПЭ сложны для ультразвуковой оценки, не диагностируются антенатально и могут быть лишь случайной находкой при проведении МРТ [20]. Выполнение нейросонографии позволяет косвенно заподозрить эту форму по гипоплазии передних частей МТ, возможным изменениям ПП. Уточнение диагноза является компетенцией МРТ. В работах Т.С. Winter et al. и J.S. Hahn et al. высказана теория, подтвержденная патолого-анатомической работой Р. Marcotelles et al., о непрерывном спектре аномального развития прозэнцефалона без четких границ разделения на формы [21–23]. Поэтому не существует двух одинаковых вариантов голопрозэнцефалии, за исключением самых тяжелых [20].

У большинства пациентов с лобарной формой ГПЭ имеются двигательные нарушения (детский церебральный паралич), речевая задержка различной степени тяжести, могут быть эндокринные нарушения, степень которых зависит от выраженности неразделения гипоталамуса. Около 40 % детей нуждаются в противосудорожной терапии. Отмечаются рецидивирующие респираторные заболевания из-за проблем с глотанием, в результате которых происходят аспирации желудочного содержимого. При «минимальных формах» наблюдаются психоневрологический дефицит, речевая задержка, проблемы в обучении, эндокринопатии, требующие заместительной терапии.

Известно около 13 генов, ассоциированных с ГПЭ, но четкой корреляции с фенотипом не выявлено. Патогенез ГПЭ обусловлен генетическими факторами и агентами окружающей среды («гипотеза множественного поражения» Мюнке) [21]. Есть данные, что наличие сахарного диабета у матери значительно повышает риск формирования ГПЭ у плода [20].

Синдром СОД

СОД представляет собой редкое фенотипическое изменчивое заболевание, характеризующееся различными сочетаниями аномалий срединных структур, таких как отсутствие ПП (возможно в сочетании с агенезией, дисгенезией МТ), гипопла-

зия зрительных нервов и гипоталамо-гипофизарная дисфункция. Есть мнение, что СОД является еще одним подтипом ГПЭ, но при этой патологии полушария остаются разделенными, поэтому большинство исследователей продолжают выделять данное заболевание в отдельную нозологию. Диагноз устанавливается при наличии двух и более признаков из трех вышеуказанных [16]. Полная клиническая триада наблюдается только у 30 % пациентов. Отдельные признаки триады не соответствуют критериям СОД, но обсуждается мнение, что они могут являться легким вариантом данного заболевания [14]. Встречаемость синдрома составляет 1 случай на 10000 детей, рожденных живыми [24]. Гипоплазия зрительного нерва может быть как односторонней, так и двусторонней и приводить к различной степени нарушения зрения [25]. Двусторонняя гипоплазия зрительного нерва наиболее часто сочетается с нервно-психической задержкой развития пациентов (57 %). Частота эндокринной дисфункции встречается, по разным данным, в 62–80 % случаев СОД [14]. Наиболее распространенная эндокринная патология при этом синдроме – дефицит соматотропного гормона. В некоторых случаях гипопизарная недостаточность может проявляться уже в неонатальном периоде в виде гипогликемии и гипотиреоза [26]. Гетерогенность фенотипических проявлений СОД может маскировать клиническую картину под отдельные заболевания и затруднять постановку диагноза.

При сочетании СОД с другими аномалиями головного мозга (голопрозэнцефалией, шизэнцефалией, агенезией (дисгенезией) МТ, синдромом Айкарди и др.) диагностируется синдром СОД-плюс [27, 28]. Синдром СОД может встречаться и при сформированной ППП. В ретроспективном обзоре 11 случаев СОД, подтвержденных постнатальной МРТ, представлен единичный случай с зарегистрированной ППП [18]. По другим данным, это заболевание может гораздо чаще встречаться при сформированной ППП [14, 29].

Молекулярно-генетические исследования не являются обязательными для постановки диагноза, но могут использоваться для его уточнения и прогноза заболевания [14]. Большинство случаев СОД спорадическое, но встречаются семейные, чаще связанные с мутациями в гене *HESX1*. В патогенез СОД также могут быть вовлечены гены *SOX2*, *SOX3*, *OTX2*, так как кодируемые ими белки влияют на нормальное развитие переднего мозга и гипофиза [5, 30]. Изменения в этих генах выявляются у 1 % пациентов [14]. Синдром СОД в неонатальном периоде можно заподозрить у новорожденных с гипогликемией, синдромом холестаза, надпочечниковой недостаточностью,

микрopenисом, крипторхизмом, зрительными нарушениями, нистагмом, стробизмом [13]. После первого года жизни клинически он может проявляться в отставании физического развития, преждевременном половом созревании, судорогах, стереотипном поведении, нарушении терморегуляции, anosмии, нейросенсорной тугоухости, других симптомах эндокринной и вегетативной дисфункций [14].

Изолированная агенезия ППП

Неврологический исход у детей с изолированной формой агенезии ППП варьирует от нормального до задержки развития нервной системы различной степени [9, 31]. По мнению некоторых авторов, не визуализируемая антенатально и постнатально ППП – это один из наиболее устойчивых признаков неправильного формирования головного мозга и вероятный признак церебральной дисфункции [25, 32]. В ретроспективном когортном исследовании E.D. Pasquo et al. приведены данные о постнатальном анализе случаев изолированной агенезии ППП, в котором выявлены дополнительные аномалии развития головного мозга в 14 % [33]. По данным других исследователей [34], несмотря на более благоприятный неврологический исход, риск СОД может составлять 20 %. Корреляция неврологической симптоматики с изменениями СО описана в метаанализе E.B. Крюкова с соавт. на примере 368 клинических случаев кистозных изменений срединных структур среди пациентов от одного месяца до 90 лет. Авторы приводят данные о наиболее часто встречаемых клинических проявлениях в виде

головной боли, судорожного синдрома, когнитивного дефицита, нарушения зрения, изменения поведения, тошноты, рвоты, головокружения [9]. Также сообщается о повышенной распространенности ППП среди лиц с психическими заболеваниями, включая шизофрению и биполярное расстройство. У некоторых пациентов, перенесших ишемическое повреждение СО, наблюдались нарушения поведения с приступами ярости [32].

Клинический случай № 1

Исследование проводилось новорожденной девочке 30 недель гестации. Из анамнеза известно, что мать 33 лет перенесла новую коронавирусную инфекцию в 12 недель ГВ. На пренатальных исследованиях в 20, 22, 26 недель беременности ППП не выявлена. При выполнении нейросонографии на 2-е сутки жизни прицельно осмотрена СО: МТ визуализировалось на всем протяжении длиной 36 мм, архитектура борозд и извилин (в том числе sulcus corporis callosi) не изменена. В коронарной проекции на уровне III желудочка передние рога визуализировались отдельно, при этом передний рог правого желудочка смещен, «завален» в сторону левого. БЖМ асимметричны за счет больших размеров правого желудочка, однако их размеры в пределах возрастных нормативов. В коронарной проекции полость не определялась: из-за смещения правого БЖМ в средней сагиттальной проекции визуализировалась не ППП, а ликворная часть правого БЖМ (рис. 1). Создалось впечатление о нарушении формирования СО, об отсутствии одной из септальных перегородок и несформированности ППП (рис. 2).

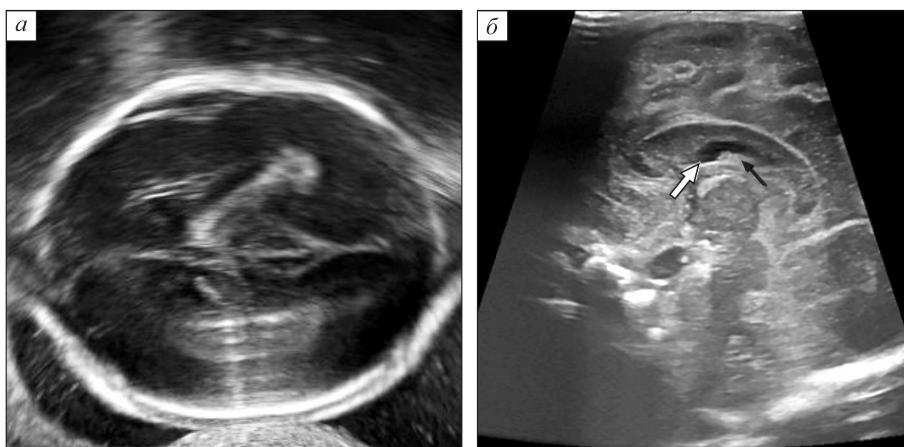


Рис. 1. Нейросонография: а – аксиальная плоскость сканирования головного мозга плода в 22 недели на уровне зрительных бугров, ППП не визуализируется; б – сагиттальное сечение головного мозга, 2-й день жизни: белая стрелка указывает на структуру, имитирующую ППП (ликворная часть правого желудочка), черная стрелка указывает на хориоидальное сплетение правого желудочка

Fig. 1. Neurosonography: а – axial scan of fetal brain at 22 weeks at the level of thalamuses, the CSP is not visualized; б – sagittal section of the brain, the second day of life: the white arrow points at a structure that imitates the CSP (liquor part of the right ventricle), the black arrow points at the choroid plexus of the right ventricle

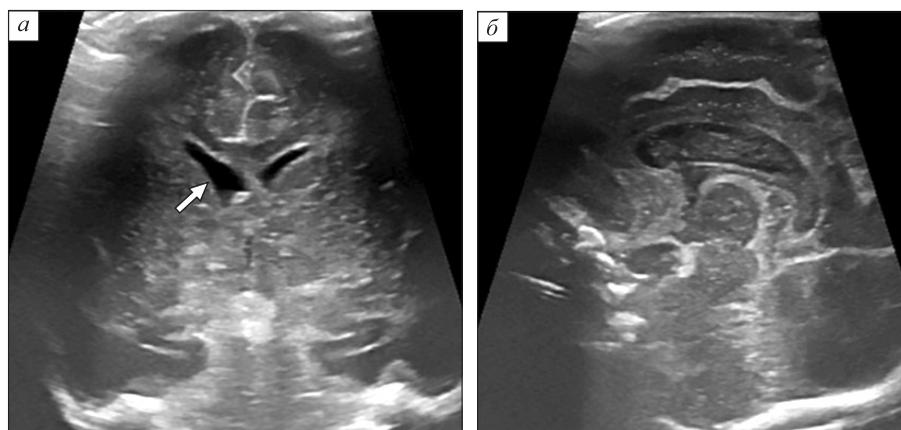


Рис. 2. Нейросонография новорожденного на 2-е сутки жизни: а – коронарное сечение на уровне третьего желудочка, асимметричное расположение правого БЖМ (белая стрелка), смещение его в сторону межполушарной щели и «заваленность» влево; б – сагиттальное сечение, ППП не визуализируется

Fig. 2. Neurosonography of newborn at the 2nd day of life: a – coronal section at the level of the third ventricle, the asymmetric location of the right lateral ventricle (white arrow), its dislocation towards the interhemispheric fissure and “falling” to the left; б – sagittal section, CSP is not visualized

При динамических эхографических исследованиях документировано незначительное нарастание размеров БЖМ, в том числе левого, и выравнивание пространственного положения желудочков.

При офтальмоскопии глазного дна диски зрительных нервов (ДЗН) имели характерный вид, когда центральная часть составляла менее половины диаметра ДЗН с периферическим кольцом, соответствующим примерному размеру нормального диска (рис. 3).

При медико-генетическом консультировании на основании двух признаков, вариант частичной агенезии ППП и двусторонняя гипоплазия ДЗН, диагностирована СОД. Во время пребывания ребенка в перинатальном центре нарушений в эндокринном статусе не выявлено.

Особенность данного клинического случая заключается в нетипичности эхографического представления СОД: при исследовании в постконцептуальном возрасте старше 37 недель отсутствие ППП могло быть расценено как нормативное, и эхографических оснований для подозрения на аномалию СО не было бы высказано. Предполагаем, что нарушение формирования ППП в эмбриональном периоде в виде ранней адгезии перегородок или дефекта формирования одной из них произошло на фоне перенесенной матерью новой коронавирусной инфекции. Капталестически у ребенка наблюдаются значительное отставание в психомоторном и физическом развитии, выраженный нистагм.

Клинический случай № 2

Исследование проводилось маловесной новорожденной девочке 34 недель ГВ. Мать 33 лет. Беременность протекала на фоне врожденного порока сердца с хронической сердечной недостаточностью I–II степени и хронического пиелонефрита на фоне гидронефротической трансформации правой почки. С ранних сроков – угрозы прерывания беременности. На 3-и сутки жизни ребенка при проведении нейросонографии ППП и МТ как отдельные структуры не дифференцировались: зоны этих анатомических структур выполнены эхогенным содержимым, сопоставимым с эхогенностью белого вещества головного мозга. Архитектоника борозд и извилин, ориентация и форма БЖМ не изменены. При МРТ в режиме T1-ВИ ППП регистрируется, выполнена однородным гиперинтенсивным гомогенным содержимым, которое по характеристикам может со-



Рис. 3. Офтальмоскопия глазного дна новорожденного 20 дней жизни, симптом «двойного кольца»: «нормальный» ДЗН (белая стрелка), гипоплазированный ДЗН (черная стрелка)

Fig. 3. Ophthalmoscopy of the fundus of newborn at 20th day of life, double ring sign: normal optic disc (white arrow), hypoplastic optic disc (black arrow)



Рис. 4. Лучевые исследования ребенка 34 недель ГВ, неонатальный период: а – нейросонография, сагиттальный срез, стрелками указана область МТ и ППП, эхогенность структур сопоставима (изоэхогенна) с показателями паренхимы мозга; б – коронарное сканирование на уровне III желудочка, черная стрелка на области ППП; в – МРТ, режим Т1-ВИ: определяется ППП (белые стрелки), виден гиперинтенсивный характер ее содержимого, истонченное МТ (черные стрелки), больше в передних отделах

Fig. 4. Observation of 34 weeks of gestation infant, neonatal period: а – neurosonography, sagittal section, arrows point at the zone of corpus callosum and CSP, the echogenicity of the structures is comparable (isoechoic) with the parenchyma of the brain; б – coronal section at the level of the third ventricle, black arrow points at the zone of CSP; в – MRI, T1-WI mode: there is the CSP (white arrow) and hyperintensity of its content, thinned corpus callosum (black arrow), mostly in the front parts

ответствовать жидкости, содержащей белок. На Т2-ВИ сигнальные характеристики близки к таковым для белого вещества головного мозга. МТ истончено на всем протяжении, но больше кпереди от свода, в области корпуса и клюва (рис. 4). Офтальмологических нарушений и эндокринной дисфункции на момент исследования не выявлено.

Предположительно выявленные изменения имеют вторичный характер, вероятно, на фоне перенесенного неблагоприятного антенатального периода, в результате чего произошли нетипичные изменения ППП и МТ: атрофические (деструктивные) изменения МТ с формированием дефицита объема и нетипичная эхографическая картина ППП, симулирующая ее агенезию. В этом клиническом случае выявлены изменения ППП и МТ без других дефектов СО. Нельзя исключать возможность формирования эндокринной дисфункции по мере роста ребенка. К сожалению, родители не были заинтересованы в катamnестическом наблюдении и от дальнейшего наблюдения отказались. Мы не имеем данных о дальнейшем состоянии здоровья ребенка.

Клинический случай № 3

Новорожденный мальчик 34 недель ГВ. Мать 40 лет, никотинзависимая. С первых суток на фоне энтеральной нагрузки у ребенка отмечается гипогликемия. На 3-и сутки – перевод ребенка из физиологического отделения в отделение патологии новорожденных для коррекции метаболических

нарушений. На фоне проводимой энтеральной и парентеральной коррекции длительно сохраняется уровень глюкозы крови на нижней границе нормы – 2,6–2,8 ммоль/л. Постнатально у ребенка выявлено течение острой цитомегаловирусной инфекции. Данные нейросонографии на 2-е сутки жизни: ППП регистрируется при коронарном сканировании на уровне передних рогов. На уровне третьего желудочка в коронарной проекции ПП не визуализируется, на этом уровне сканирования БЖМ не разделены, в их просвете – мелкодисперсная подвижная взвесь. МТ прослеживается на всем протяжении, размеры соответствуют ГВ, архитектура борозд не изменена. Через 48 и 72 часа эхографическая картина оставалась прежней, взвесь в просвете БЖМ сохранялась. Предположение о текущем внутрижелудочковом кровоизлиянии не подтвердилось, тромботические массы в процессе динамического наблюдения в желудочках не сформировались. Проведенная МРТ подтвердила частичную агенезию ППП и белковый характер взвеси во внутренних ликворных пространствах. Данных, свидетельствующих о ГПЭ, не документировано. На последующих эхограммах в течение 20 дней количество взвеси постепенно уменьшилось (рис. 5).

Офтальмологический осмотр на 23-и сутки: правый глаз – диаметр ДЗН 0,6 от нормального размера диска, пигментные точки в ткани зрительного нерва (миелиновые волокна), левый глаз – ДЗН не изменен. Острота зрения при таком

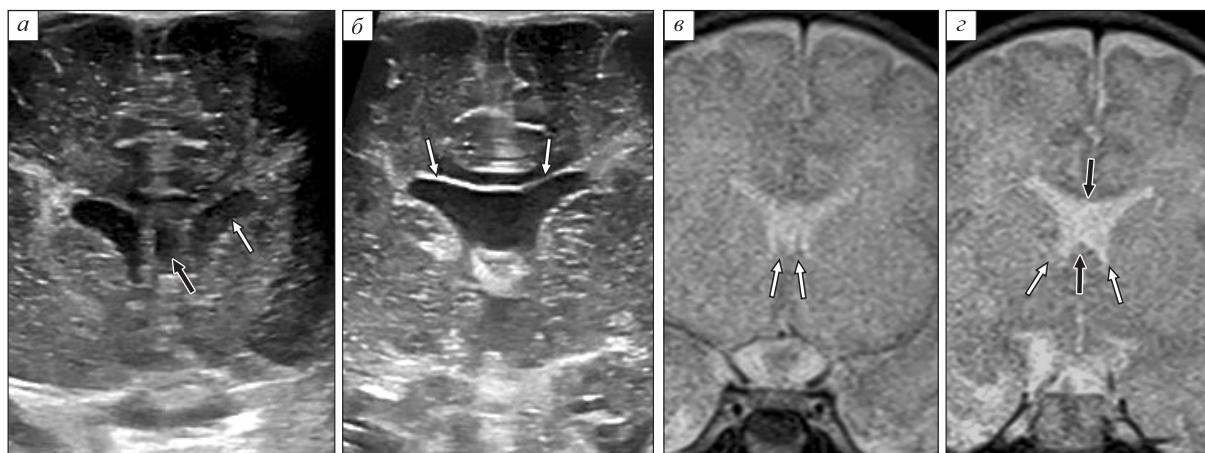


Рис. 5. Лучевые исследования ребенка на 20-е сутки жизни. а, б – нейросонография: а – коронарное сканирование на уровне передних рогов, между передними рогами сканируется ППП (черная стрелка), в просвете передних рогов экзогенное мелкодисперсное содержимое (белая стрелка). б – коронарное сканирование на уровне третьего желудочка, БЖМ на границе передних рогов и тел (белые стрелки) не разделены, ППП не определяется. в, г – МР-томограммы: в – коронарная плоскость, режим Т2-ВИ, определяются передние рога и ПП (белые стрелки), г – коронарная плоскость, режим Т2-ВИ, передние рога не разделены, прозрачные перегородки не определяются (черные стрелки), заостренные нижние рога (белые стрелки)

Fig. 5. Observation of newborn at 20th day of life. а, б – neurosonography: а – coronal section at the level of anterior horns, there is CSP between anterior horns (black arrow), inside them- echogenic fine-dispersed content (white arrow). б – coronal section at the level of the third ventricle, lateral ventricles at the border of the anterior horns and bodies are not separated (white arrows), CSP is not visualized. в, г – MRI: в – coronal section, T2-WI mode, anterior horn and septum pellucidum are visualized (white arrows), г – coronal section, T2-WI mode, anterior horns are not separated, septum pellucidum is not visualized (black arrows), pointed inferior horns (white arrows)

размере ДЗН может варьировать от 0,03 до 1,0, что можно определить только в более старшем возрасте.

В данном клиническом случае у недоношенного ребенка выявлены эхографические признаки частичной агенезии ПП и клинические признаки гипогликемии. Других признаков эндокринной дисфункции на момент нахождения мальчика в перинатальном центре не обнаружено. Планируется наблюдение ребенка в кабинете катамнеза перинатального центра. Сложно утверждать, является ли гипогликемия в данном случае первым признаком эндокринной дисфункции или фактором, отражающим неблагоприятное течение неонатального периода у недоношенного. Исключить зрительные нарушения можно будет по мере роста пациента.

Другие изменения ППП

Кроме перечисленных выше, встречаются и другие эхографические особенности ППП. Во всех случаях изменения экоструктуры ППП обнаружены у глубоко недоношенных детей. Течение беременностей осложнялось острыми вирусными инфекциями и другими неблагоприятными антенатальными факторами (диабет I типа). Так, пришлось наблюдать раннюю адгезию листков ППП

у новорожденного 31 недели ГВ без клинических проявлений патологии СО (на пренатальном скрининге в 20 недель ППП регистрировалась) и случаи множественных экзогенных структур линейной формы в ППП и полости Верге у детей от матерей, перенесших неустановленные вирусные инфекции во время беременности (рис. 6.). Вторичные изменения ППП достаточно часто регистрируются у детей с выраженной вентрикуломегалией, на фоне которой происходит фенестрация стенок ППП с формированием единичных или множественных сообщений между БЖМ (рис. 7).

Заключение

Для исключения пороков развития СО необходимо:

- 1) преимущество использование данных пренатальных скринингов в оценке постнатальных эхографических исследований;
- 2) при проведении нейросонографии в раннем неонатальном периоде документировать наличие ППП, особенно у новорожденных до 37 недель ГВ;
- 3) определение эхографических признаков, коррелирующих с агенезией ПП (невизуализируемые ПП на всем протяжении или фрагментарно; слияние передних рогов БЖМ, квадратная форма

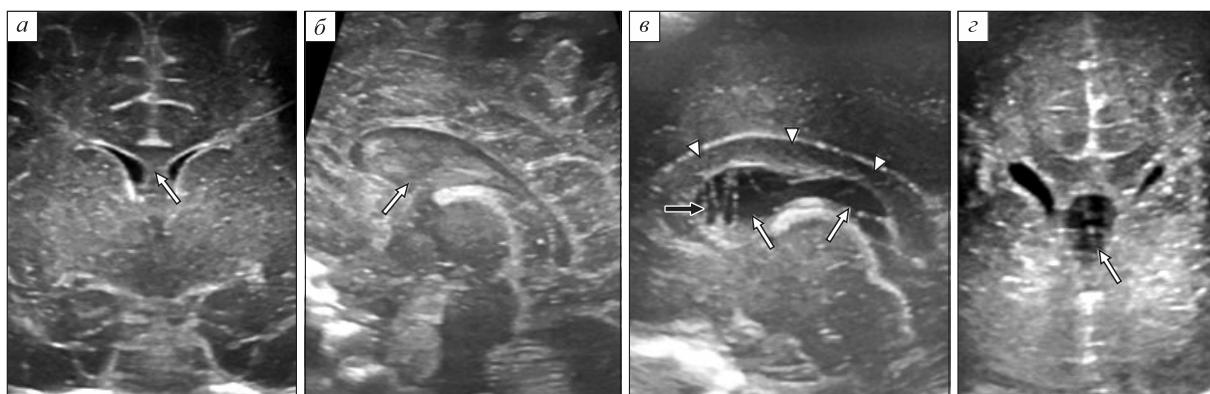


Рис. 6. Нейросонография: а, б – ребенок 31 недели ГВ, ранняя адгезия листков ПП (белая стрелка); в, з – ребенок 27 недель ГВ, множественные линейные эхогенные структуры (черная стрелка) в ППП и полости Верге (белые стрелки), МТ не изменено (черные стрелки)

Fig. 6. Neurosonography: а, б – 31 weeks of gestation infant, early adhesion of laminae of septum pellucidum (white arrow); в, з – 27 weeks of gestation infant, multiple linear echogenic structures (black arrow) in CSP and cavum vergae (white arrows), corpus callosum isn't changed (black arrows)

передних рогов при коронарном сканировании; заостренный вид передних рогов БЖМ в нижней части; сочетание данных признаков с вентрикуломегалией);

4) оценить МТ, его длину, возможные для визуализации отделы, соответствие нормативным размерам;

5) определить наличие лицевых дисморфизмов;

6) при регистрации полной или частичной агенезии ППП исключить синдром СОД, СОД-плюс, лобарную или септопреоптическую форму ГПЭ, для этого необходимо проведение других методов лучевой нейровизуализации (МРТ); выполнение офтальмоскопии и глазного дна; оценка

эндокринной функции ребенка для исключения гипоталамо-гипофизарной дисфункции, которая в неонатальном периоде может дебютировать с гипогликемией, гипотиреоза, признаков холестаза; осуществлять динамическое наблюдение ребенка с установленным диагнозом СОД или подозрением на СОД многопрофильной командой специалистов (педиатром, эндокринологом, офтальмологом);

7) выделение групп риска по задержке нервно-психического развития, эндокринной патологии, нарушению зрения среди пациентов с изолированными аномалиями развития септальной области;

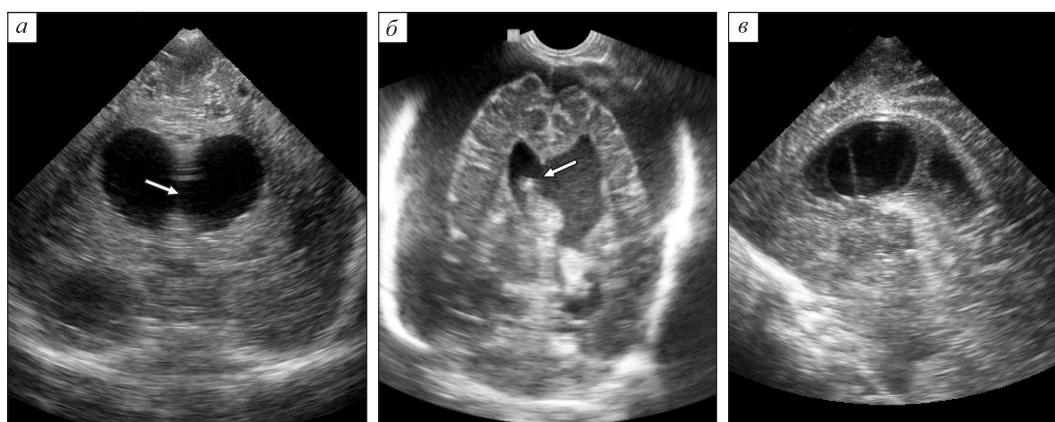


Рис. 7. Нейросонография. Вторичные дефекты ПП (стрелки). а – ребенок с атрофией головного мозга; б – ребенок с атрофией головного мозга, массивными субдуральными гигромами, состояние после вентрикулярного шунтирования; в – фенестрация ПП на фоне вентрикуломегалии после интравентрикулярного кровоизлияния

Fig. 7. Neurosonography. Secondary defects of SP (arrows). а – child with cerebral atrophy; б – child with cerebral atrophy, massive subdural hygromes, condition after ventricular bypass surgery; в – fenestration of SP from ventriculomegaly after intraventricular hemorrhage

8) не все обнаруженные эхографические изменения ППП будут иметь прогностически неблагоприятное значение для развития ребенка, но при их выявлении должен быть проведен диагностический поиск более сложного порока развития головного мозга.

Список литературы / References

1. Barany L., Meszaros C., Ganslandt O., Buchfelder M., Kurucz P. Neural and vascular architecture of the septum pellucidum: an anatomical study and considerations for safe endoscopic septum pellucidotomy. *J. Neurosurg.* 2019;133(3):902–911. doi: 10.3171/2019.5.JNS19754
2. Felten D.L., O'Banion M.K., Maida M.S. Netter's atlas of neuroscience (3rd Edition). Amsterdam: Elsevier, 2016. 496 p.
3. Циркин В.И., Трухина С.И., Трухин А.Н. Нейрофизиология: основы психофизиологии. М.: Юрайт, 2022. 577 с.
4. Tsirkin V.I., Trukhina S.I., Trukhin A.N. Neurophysiology: fundamentals of psychophysiology. Moscow: Yurait, 2022. 577 p. [In Russian].
5. Hosseinzadeh K., Luo J., Borhani A., Hill L. Non-visualisation of cavum septi pellucidi: implication in prenatal diagnosis? *Insights Imaging.* 2013;4(3):357–367. doi: 10.1007/s13244-013-0244-x
6. Volpe P., Votino C., Fanelli T., de Robertis V., Rembouskos G., Rossi A. Corpus callosum and septum pellucidum anomalies. In: *Obstetric Imaging: Fetal Diagnosis and Care (Second Edition)*. Elsevier, 2018. P. 162–172. doi: 10.1016/C2014-0-00100-1
7. Тутчек Б., Некрасова Е.С. Пренатальная ультразвуковая диагностика полной и частичной агенезии и гипоплазии мозолистого тела. *Ультразвук. и функц. диагност.* 2011;(2):39–46.
8. Tutchek B., Nekrasova E.S. Prenatal diagnosis of complete and partial agenesis and hypoplasia of the corpus callosum. *Ul'trazvukovaya i funktsional'naya diagnostika = Ultrasound and Functional Diagnostics.* 2011;(2):39–46. [In Russian].
9. Эсетов М.А., Бекеладзе Г.М., Гусейнова Э.М. Ультразвуковая идентификация срединных кистозных структур мозга плода: полость Верге и полость промежуточного паруса. *SonoAce-Ultrasound.* 2015;(28):30–37.
10. Esetov M.A., Bekeladze G.M., Guseinova E.M. Ultrasound identification of the median cystic structures of the fetal brain: the cavum vergae and the cavum veli interpositi. *SonoAce-Ultrasound.* 2015;(28):30–37. [In Russian].
11. Ozcan T., Lazebnik N. Bilateral subependymal pseudocysts as a pitfall in diagnosis of absence of the cavum septum pellucidum. *J. Clin. Ultrasound.* 2021;49(5):502–505. doi: 10.1002/jcu.22943
12. Крюков Е.В., Станишевский А.В., Гаврилов Г.В., Гизатуллин Ш.Х. Кисты прозрачной перегородки, полости Верге и промежуточного паруса. Метаанализ 368 клинических случаев. *Вопр. нейрохирургии.* 2020;(4):111–118. doi: 10.17116/neiro202084041111
13. Kryukov E.V., Stanishevsky A.V., Gavrillov G.V., Gizatullin Sh.Kh. Cysts of septum pellucidum, cavum vergae and cavum veli interpositi. Meta-analysis of 368 cases. *Voprosy neyrokhirurgii imeni Nikolaya Nikolaeovicha Burdenko = Burdenko's Journal of Neurosurgery.* 2020;(4):111–118. [In Russian]. doi: 10.17116/neiro202084041111
14. Netter F.H. Netter atlas of human anatomy. 7th Edition. Elsevier, 2021. 952 p.
15. Yusefi B. Brain commissural anomalies. when things go wrong – diseases and disorders of the human brain. InTech, 2012. 238 p. doi: 10.5772/33444
16. Козлова О.И. Нейросонография плода во втором триместре беременности: автореф. дис. ... докт. мед. наук. М., 2021.
17. Kozlova O.I. Neurosonography of the fetus in the second trimester of pregnancy: abstract of thesis ... doct. med. sciences. Moscow, 2021. [In Russian].
18. Болмасова А.В., Дегтярева А.В., Меликян М.А., Пучкова А.А., Филиппова Е.А. Трудности диагностики врожденного гипопитуитаризма в неонатальном периоде. *Неонатол.: новости, мнения, обуч.* 2017;16(2):81–90.
19. Bolmasova A.V., Degtyareva A.V., Melikyan M.A., Puchkova A.A., Filippova E.A. Difficulties in diagnosing congenital hypopituitarism in the neonatal period. *Neonatologiya: novosti, mneniya, obuchenie = Neonatology: News, Opinions, Training.* 2017;16(2):81–90. [In Russian].
20. Webb E.A., Dattani M.T. Septo-optic dysplasia. *Eur. J. Hum. Genet.* 2010;18(4):393–397. doi: 10.1038/ejhg.2009.125
21. Lubinsky M., Encha-Razavi F. Delineating septo-optic dysplasia. *Birth. Defects. Res.* 2022;114(20):1343–1353. doi: 10.1002/bdr2.2095
22. Aliu E., Musa J., Parisapogu A., Kola E., Hyseni F., Kola I., Blandón A.O., Roy P., Prathima K., Banavath C.N., ... Ahmetgjekaj I. Septo-optic dysplasia in an infant. *Radiol. Case Rep.* 2022;17(9):3147–3150. doi: 10.1016/j.radcr.2022.06.002
23. Garne E., Rissmann A., Addor M.C., Barisic I., Bergman J., Braz P., Caverro-Carbonell C., Draper E.S., Gatt M., Haeusler M., ... Morris J.K. Epidemiology of septo-optic dysplasia with focus on prevalence and maternal age – A EUROCAT study. *Eur. J. Med. Genet.* 2018;61(9):483–488. doi: 10.1016/j.ejmg.2018.05.010
24. Maduram A., Farid N., Rakow-Penner R., Ghassemi N., Khanna P.C., Robbins S.L., Hull A., Gold J., Pretorius D.H. Fetal ultrasound and magnetic resonance imaging findings in suspected septo-optic dysplasia: a diagnostic dilemma. *J. Ultrasound. Med.* 2020;39(8):1601–1614. doi: 10.1002/jum.15252
25. Sundarakumar D.K., Farley S.A., Smith C.M., Maravilla K.R., Dighe M.K., Nixon J.N. Absent cavum septum pellucidum: a review with emphasis on associated commissural abnormalities. *Pediatr. Radiol.* 2015;45(7):950–964. doi: 10.1007/s00247-015-3318-8

20. Блинов А.Ю. К вопросу о лобарной форме голопрозэнцефалии. *Пренат. диагн.* 2019;18(1):9–15. doi: 10.21516/2413-1458-2019-18-1-9-15
- Blinov A.Yu. To the question of the lobar form of holoprosencephalus. *Prenatal'naya diagnostika = Prenatal Diagnosis.* 2019;18(1):9–15. [In Russian]. doi: 10.21516/2413-1458-2019-18-1-9-15
21. Winter T.C., Kennedy A.M., Woodward P.J. Holoprosencephaly: a survey of the entity, with embryology and fetal imaging. *Radiographics.* 2015;35(1):275–290. doi: 10.1148/rg.351140040
22. Hahn J.S., Barnes P.D., Clegg N.J., Stashniko E.E. Septopreoptic holoprosencephaly: a mild subtype associated with midline craniofacial anomalies. *AJNR Am. J. Neuroradiol.* 2010;31(9):1596–1601. doi: 10.3174/ajnr.A2123
23. Marcocelles P., Laquerriere A. Neuropathology of holoprosencephaly. *Am. J. Med. Genet. C Semin. Med. Genet.* 2010;154C(1):109–119. doi: 10.1002/ajmg.c.30249
24. Sataite I., Cudlip S., Jayamohan J., Ganau M. Septo-optic dysplasia. *Handb. Clin. Neurol.* 2021;181:51–64. doi: 10.1016/B978-0-12-820683-6.00005-1
25. Shinar S., Blaser S., Chitayat D., Selvanathan T., Chau V., Shannon P., Agrawal S., Ryan G., Pruthi V., Miller S. P., Krishnan P., van Mieghem T. Long-term postnatal outcome of fetuses with prenatally suspected septo-optic dysplasia. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2020;56(3):371–377. doi: 10.1002/uog.22018
26. Коваленко Т.В., Петрова И.Н., Тарасова Т.Ю. Неонатальная гипогликемия при синдроме де Морсье. *Пробл. эндокринолог.* 2018;64(1):42–44. doi: 10.14341/probl8623
- Kovalenko T.V., Petrova I.N., Tarasova T.Yu. Neonatal hypoglycemia in the de Morsier syndrome. *Problemy endocrinologii = Problems of Endocrinology.* 2018;64(1):42–44. [In Russian]. doi: 10.14341/probl8623
27. Wang C.Y., Ginat D.T. Neuroimaging of septo-optic dysplasia-plus with midbrain hypoplasia and ophthalmoplegia. *eNeurologicalSci.* 2020;19:100235. doi: 10.1016/j.ensci.2020.100235
28. Ouazzani L.C.E., Jadib A., Laoudiyi D., Youssef S., Chbani K., Salam S., Ouzidane L. Septo optic dysplasia plus: about a case. *Pan Afr. Med. J.* 2022;42:17. doi: 10.11604/pamj.2022.42.17.33198
29. Millischer A.E., Sonigo P., Salomon L.J. Magnetic resonance imaging in obstetrics. In: *Obstetric Imaging: Fetal Diagnosis and Care (2nd Edition)*. Elsevier, 2018. P. 705–712. doi: 10.1016/C2014-0-00100-1
30. Reis L.M., Seese S., Maheshwari M., Basel D., Weik L., McCarrier J., University Of Washington Center For Mendelian Genomics, Semina E.V. Novel genetic diagnoses in septo-optic dysplasia. *Genes (Basel).* 2022;13(7):1165. doi: 10.3390/genes13071165
31. Dremmen M.H.G., Bouhuis R.H., Blanken L.M.E., Muetzel R.L., Vermooij M.W., Marroun H.E., Jaddoe V.W.V., Verhulst F.C., Tiemeier H., White T. Cavum septum pellucidum in the general pediatric population and its relation to surrounding brain structure volumes, cognitive function, and emotional or behavioural problems. *AJNR Am. J. Neuroradiol.* 2019;40(2):340–346. doi: 10.3174/ajnr.A5939
32. Wang L.-X., Li P., He H., Guo F., Tian P., Li C., Cui L.-B., Xi Y.-B., Yin H. The prevalence of cavum septum pellucidum in mental disorders revealed by MRI: A meta-analysis. *J. Neuropsychiatry Clin. Neurosci.* 2020;32(2):175–184. doi: 10.1176/appi.neuropsych.18030060
33. Pasquo E.D., Kuleva M., Arthuis C., Morganelli G., Ormitti F., Millischer A.E., Grevent D., Ville Y., Ghi T., Salomon L.J. Prenatal diagnosis and outcome of fetuses with isolated agenesis of septum pellucidum: cohort study and meta-analysis. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2022;59(2):153–161. doi: 10.1002/uog.23759
34. M'Barek I.B., Tassin M., Guët A., Simon I., Mairovitz V., Mandelbrot L., Picone O. Antenatal diagnosis of absence of septum pellucidum. *Clin. Case Rep.* 2020;8(3):498–503. doi: 10.1002/ccr3.2666

Сведения об авторах:

Черданцева Светлана Юрьевна, ORCID: 0000-0002-7695-990X, e-mail: svetacherdanceva@mail.ru
Ольхова Елена Борисовна, д.м.н., проф., ORCID: 0000-0003-3757-8001, e-mail: elena-olchova@bk.ru
Черданцева Юлия Евгеньевна, ORCID: 0000-0002-4900-2926, e-mail: ylacherdanceva@mail.ru
Канайлова Ольга Павловна, ORCID: 0000-0001-9416-8469, e-mail: kanaylova@gmail.com
Горбачева Наталья Владимировна, ORCID: 0000-0002-5586-9796, e-mail: shashkevich2@mail.ru

Information about the authors:

Svetlana Yu. Cherdantseva, ORCID: 0000-0002-7695-990X, e-mail: svetacherdanceva@mail.ru
Elena B. Olkhova, doctor of medical sciences, professor, ORCID: 0000-0003-3757-8001, e-mail: elena-olchova@bk.ru
Yulia E. Cherdantseva, ORCID: 0000-0002-4900-2926, e-mail: ylacherdanceva@mail.ru
Ol'ga P. Kanailova, ORCID: 0000-0001-9416-8469, e-mail: kanaylova@gmail.com
Natal'ya V. Gorbacheva, ORCID: 0000-0002-5586-9796, e-mail: shashkevich2@mail.ru

Поступила в редакцию 10.04.2022
После доработки 28.06.2023
Принята к публикации 01.07.2023

Received 10.04.2022
Revision received 28.06.2023
Accepted 01.07.2023