**ГОЛОВНОЙ МОЗГ И ПОЗВОНОЧНИК**

В клинической практике применяется методика 4 горизонтальных плоскостей.

Первая плоскость сканирования применяется для оценки боковых желудочков головного мозга. Для идентификации вентрикуломегалии и гидроцефалии следует измерять ширину боковых желудочков. Пороговой величиной, при превышении которой ставится диагноз вентрикуломегалии, является 10 мм.

Вторая плоскость сканирования проходит через лобные и затылочные рога боковых желудочков. При ее оценке следует помнить, что во многих случаях расширение желудочковой системы головного мозга плода начинается с задних рогов боковых желудочков. Поэтому их оценке следует уделять особое внимание. При нормальном развитии плода их ширина до 32 нед. беременности не должна превышать 10 мм [4]..

Третья аксиальная плоскость проходит на уровне оптимального измерения бипариетального и лобно-затылочного размеров головы. В этой плоскости четко определяются ножки мозга и зрительные бугры (таламусы), образующие четверохолмие, а между ними III желудочек Ширина III желудочка в норме варьирует от 1 до 2 мм в сроки от 22 до 28 нед. беременности.

С обеих сторон от таламусов располагаются извилины гиппокампа, представленные округлыми пространствами, медиально ограниченные цистернами, а латерально - боковыми желудочками.

Кпереди от таламусов определяются передние рога боковых желудочков, которые разделены полостью прозрачной перегородки. Визуализация полости прозрачной перегородки имеет принципиальное значение для исключения различных пороков головного мозга и в первую очередь голопрозэнцефалии.

Для оценки мозговых структур, располагающихся в задней черепной ямке, датчик необходимо развернуть и сместить кзади от плоскости, в которой определяются основные размеры головы плода. При этом последовательно изучаются полушария и червь мозжечка на всем протяжении, а также большая цистерна головного мозга (рис. 62). Это сечение используется не только для исключения синдрома Денди-Уокера, который характеризуется дефектом червя мозжечка, но и при необходимости для определения поперечного размера мозжечка (рис. 6.3). Гипоплазию мозжечка устанавливают в случаях, когда его поперечный диаметр находится ниже 5-го процентиля.

Большая цистерна головного мозга входит в протокол анатомических структур плода, подлежащих обязательной оценке в ходе скрининговой эхографии во II триместре, т.к. ее расширение расценивается как эхомаркер ХА. Расширение большой цистерны диагностируют в том случае, когда ее ширина превышает 95-й процентиль нормативных значений. Максимальный размер большой цистерны не превышает 11мм.

Данная методика, дополнительно к описанным выше, включает в себя сагиттальную и венечную плоскости сканирования мозга.

Сагиттальные плоскости сканирования получают при сканировании головы плода вдоль переднезадней оси (рис. 6.5). Сканирование в этой плоскости наиболее информативно для исключения или установления агенезии мозолистого тела. Однако следует отметить, что для получения сагиттальных плоскостей необходим достаточный практический опыт исследователя, т.к. зачастую возникают определенные технические трудности, обусловленные «неудобным» для исследования положением плода.

Для исключения гипоплазии/дисплазии мозолистого тела проводят оценку его длины и толщины при сагиттальном сканировании, а также ширины, которая определяется в венечной плоскости. Венечные плоскости получают при сканировании головы плода вдоль латерально-латеральной оси (рис. 6.6). При переднем венечном сечении мозолистое тело визуализируется в виде эхонегативного образования между передними рогами боковых желудочков и межполушарной щелью. Кроме оценки мозолистого тела, венечные плоскости оказывают существенную помощь в установлении лобарной формы голопрозэнцефалии, при которой происходит слияние передних рогов боковых желудочков.

Борозды и извилины конечного мозга визуализируются в разных плоскостях сканирования. Количество определяемых борозд увеличивается с возрастанием срока беременности [2, 5]. Однако в настоящее время надежные критерии диагностики их патологии не разработаны.

Важное дополнительное значение при врожденных пороках головного мозга у плода имеет сканирование в режиме ЦДK, которое позволяет оценить практически все основные сосуды головного мозга и установить сосудистый генез обнаруженных пороков,

**Позвоночник** плода необходимо оценивать на всем протяжении как в продольной, так и поперечной плоскостях. Большой диагностической ценностью обладает фронтальная плоскость сканирования, когда при spinа bifida возможна визуализация отсутствия задних дуг позвонков, кожи и мышц над дефектом. Сагиттальная плоскость используется для оценки изгибов позвоночника, служащих косвенным признаком spina bifida, и в случаях больших грыжевых образований при открытой форме порока - для оценки обширности поражения. Сканирование в поперечной плоскости позволяет оценить целостность позвоночных колец, нарушаемых при закрытой spina bifidа.

**Аномалии ЦНС плода**

Врожденные пороки развития центральной нервной системы плода по частоте встречаемости занимают одно из лидирующих мест в популяции, составляя 10 до 30% от всех пороков развития, доминируя в их структуре.

Последние годы отмечены возрастающим интересом исследователей к изучению ЦНС у плода, и это не случайно, так как заболеваемость и смертность вследствие врожденных пороков мозга в настоящее время занимает одно из первых мест среди всех пороков развития в младенческом возрасте. По нашему мнению, одной из основных причин такого положения является несвоевременность выявления и сложность точной дифференциальной диагностики ряда нозологических форм врожденных пороков развития мозга у плода.

Аномалии развития ЦНС- большая группа заболеваний, обусловленных разными причинами и имеющих различный прогноз для жизни и здоровья. Некоторые врожденные пороки развития ЦНС несовместимы с жизнью, другие аномалии приводят к тяжелым неврологическим нарушениям и инвалидности. В редких случаях аномалии ЦНС подлежат внутриyтpобному лечению.

**Анэнцефалия и акрания**

**Анэнцефалия** - является одним из наиболее частых пороков ЦНС, при котором отсутствуют полушария мозга и свод черепа. При **экзэнцефалии** отсутствуют также кости свода черепа, но имеется фрагмент мозговой ткани. **Акрания** характеризуется отсутствием свода черепа, при наличии аномально сформированного головного мозга. Частота анэнцефалии составляет 1 случай на 1000 новорожденных. Акрания является более редкой патологией, чем анэнцефалия.

Анэнцефалия является результатом нарушения закрытия рострального отдела нейропоры в течение 28 дней с момента оплодотворения. Патоморфологическая основа акрании неизвестна. Динамические ультразвуковые исследования позволили установить, что акрания, экзэнцефалия и анэнцефалия являются этапами развития одного порока. Этим, вероятно, объясняется то, что частота экзэнцефалии в ранние сроки беременности превышает частоту анэнцефалии и, наоборот, анэнцефалия доминирует над акранией и экзэнцефалией во II и III триместрах беременности [12].

При ультразвуковом исследовании плода диагноз анэнцефалии устанавливается при обнаружении отсутствия костей мозгового черепа и ткани головного мозга (рис. 6.8). В большинстве случаев над орбитами визуализируется гетерогенная структура неправильной формы, которая представляет собой сосудистую мальформацию первичного мозга. Диагноз акрании ставится в тех случаях, когда мозг плода не окружен костным сводом (рис. 6.9).

Дифференциальный диагноз анэнцефалии и экзэнцефалии в большинстве случаев, особенно в ранние сроки беременности, представляет значительные трудности. Отчетливое выявление фрагмента мозговой ткани позволяет предполагать наличие экзэнцефалии. Существенную помощь в дифференциальной диагностике этих пороков оказывает сканирование в режиме ЦДК. При анэнцефалии картина сосудистой системы головного мозга отсутствует из-за окклюзии на уровне внутренних сонных артерий. Многоводие может быть диагностировано как при анэнцефалии, так и при акрании.

Анэнцефалию можно диагностировать в I триместре беременности с помощью трансвагинального исследования, хотя в ранние сроки трудно отличить измененный первичный мозг от нормального мозга. Наиболее ранняя диагностика акрании, по данным литературы, была произведена в **11** нед. с помощью трансвагинальной эхографии. В связи с тем, что кости свода черепа плода в сроки 10-11 нед. кальцифицированы лишь частично, диагноз акрании необходимо ставить с осторожностью [13].

Анэнцефалия и акрания - пороки мультифакториальной природы. Анэнцефалия может входить в состав синдрома амниотических тяжей (рис. 3.93), сочетаться с хромосомными аберрациями (трисомия 18, кольцеваяхромосома 13), возникать в результате действия химиотерапии, на фоне диабета матери и гипертермии [1418]. Анэнцефалия входит в состав синдрома Меккеля-Грубера и гидролетального синдрома [14, 19]. Анэнцефалия часто сочетается с расщеплением губы и неба, аномалиями ушей и носа, пороками сердца, патологией желудочно-кишечного тракта и мочеполовой системы [20, 21]. Описано сочетание акрании с синдромом LL-амелии [22].

Пренатальное обследование при постановке диагноза анэнцефалии/акрании/экзэнцефалии должно включать кариотипирование и тщательное ультразвуковое исследование.

Описанные пороки относятся к абсолютно летальным порокам развития [1]. Если пациентка желает пролонгировать беременность; родоразрешение должно проводиться в интересах матери, без расширения показаний к кесареву сечению. В этих случаях родителей следует предупредить, что 50% плодов с анэнцефалией родятся живыми, 66%% из них проживут несколько часов, некоторые могут жить в течение недели [13].

**Цефалоцеле**

Цефалоцеле представляет собой выход мозговых оболочек через дефект костей, черепа. В случаях, когда в состав грыжевого мешка входит мозговая ткань, аномалия носит название энцефалоцеле. Наиболее часто дефекты располагаются в области затылка, но могут выявляться и в других отделах (лобном, теменном, назофарингеальном) (рис. 6.11) [13]. Частота встречаемости аномалии составляет 1 случай на 2000 живорожденных [23].

Цефалоцеле развивается в результате не закрытия дефекта нервной трубки и возникает на 4 нед. внутриутробной жизни. Дефект в черепе, через который могут пролабировать оболочки мозга и мозговая ткань, образуется в результате не разделения поверхностной эктодермы и подлежащей нейроэктодермыl [24]. Цефалоцеле может возникать и при синдроме амниотических тяжей, когда в ранние сроки беременности часть черепа вовлекается в процесс и ампутируется. В этих случаях дефект может располагаться в любой области черепа и не иметь связи с медиальной линией..

При эхографии цефалоцеле определяется как грыжевое образование, предлежащее к костям черепа. Около 75% цефалоцеле располагаются в затылочной области (рис. 6.12). Точный диагноз можно поставить только в тех случаях, когда четко виден дефект костей черепа. Он может быть очень маленьким, поэтому ультразвуковое исследование плода должно проводиться с особой тщательностью. Используя лицевые и мозговые структуры в качестве ориентиров, можно точно установить месторасположения дефекта. При менингоцеле в состав грыжевого мешка входит ликвор и образование будет содержать жидкость. При больших дефектах в состав грыжевого мешка может входить мозговая ткань, и тогда аномалия носит название менингоэнцефалоцеле (рис. 6.13). Если в состав грыжевого мешка входит часть желудочковой системы, используется термин «менингогидроэнцефалоцеле». В большинстве случаев при наличии дефекта костей черепа формируется именно энцефалоцеле...

При наличии цефалоцеле нередко встречаются другие аномалии развития головного мозга: при больших размерах грыжевого мешка создаются условия для развития микроцефалии~ часто диагностируются вентрикуломегалия и гидроцефалия [25]. В 7-15% случаев выявляется spina bifida. Энцефалоцеле часто входит в состав многочисленных синдромов: Уокера-Варбурга, криптофтальмоза, диссегментарной дисплазии, Робертса, Гольденхараи др. [23,24].

Если цефалоцеле входит в состав синдрома Меккеля-Грубера, при эхографическом исследовании выявляется патология почек и постаксиальная полидактилия. Маловодие, которое часто развивается при этой патологии, существенно затрудняет диагностику.

Пренатальная диагностика энцефалоцеле во II и III триместрах беременности, как правило, не вызывает затруднений, но, к сожалению, при недостаточном опыте отмечаются случаи ложноотрицательной диагностики. Согласно результатам мультицентрового анализа в 11 странах Европы, в течение 3 лет пренатально были диагностированы l599 (96%) из 166 случаев энцефалоцеле, причем в 87% наблюдений до 24 нед. беременности, 142 (86%)случаях беременность была прервана [26]. В ранние сроки беременности ультразвуковая диагностика энцефалоцеле потенциально возможна с 11 нед., когда завершается оссификация костей свода черепа [27].

При выявлении цефалоцеле следует предложить прерывание беременности по медицинским показаниям. При пролонгировании беременности тактика родоразрешения зависит от размеров и содержимого грыжевого мешка. При больших размерах дефекта; пролабировании значительного количества мозговой ткани, а также при наличии микроцефалии и гидроцефалии прогноз для жизни и здоровья крайне неблагоприятный.

Родоразрешение путем операции кесарева сечения в таких ситуациях не показано. Кесарево сечение может быть рекомендовано при наличии маленького дефекта и маленьких размеров грыжевого мешка.

**Гидроцефалия**

Гидроцефалия- это собирательный термин, обозначающий избыточное расширение ликворосодержащих пространств головного мозга по сравнению с нормой. Это состояние, для которого характерно увеличение размеров желудочков мозга с одновременным нарастанием внутричерепного давления, сопровождающееся в большинстве случаев увеличением размера головы. Под вентрикуломегалией (рис. 6.14) подразумевают изолированное увеличение размеров желудочков, не сопровождающееся увеличением размеров головы.

Частота встречаемости гидроцефалии составляет от 0,1 'до 2.5 случаев на 1000 новорожденных [29], при этом изолированные формы диагностируются с частотой 0,39-0,87 на 1000 новорожденных [30], в 60% случаев, аномалия отмечается у мальчиков.

Гидроцефалия может быть следствием первичных пороков отдельных структур мозга, но может возникнуть вторично под влиянием многочисленных антенатальных интра- и постнатальных факторов (инфекции, тератогeнныe агенты, опухоли; травмы, гипоксия).

В подавляющем большинстве случаев (до 99%) вследствие различных причин формируется внутренняя гидроцефалия; для которой характерно расширение боковых других желудочков мозга (в отличие от наружной - расширение субарахноидальных пространств. Внутренняя гидроцефалия чаще всего является обструктивной, то есть обусловленной наличием препятствия на пути оттока ликвора(рис.6.15). К таким гидроцефалиям относятся гидроцефалии при синдромах Арнольда-Киари и Денди-Уокера. В 43% всех гидроцефалий причиной является стеноз водопровода мозга. Эхографическая картина характеризуется расширением боковых и III желудочка, IV желудочек при этом имеет нормальные размеры. Существуют сложности в определении гидроцефалии у плода во II триместре беременности, особенно начальных ее проявлений. По мнению С:М. Воеводина [32], наиболее информативным параметром для оценки количества ликвора в желудочках мозга плода являются измерения абсолютных размеров желудочков, а не индексов, которые используются большинством авторов и специалистов по ультразвуковой диагностике и.детально изложены в литературе. Высокочувствительным параметром является увеличение высоты тела желудочка на 2-З мм по сравнению с нормальными значениями этого показателя, который может быть измерен при получении парасагиттального среза мозга через боковой желудочек на уровне таламо-каудальной вырезки. Указанный размер обычно увеличен даже в тех случаях гидроцефалии, когда другие отделы желудочков не расширены и желудочковый индекс является нормальным.

По топическому признаку различают три основных варианта аномалии: 1) внутренняя гидроцефалия - увеличение желудочковой системы плода; 2) наружная гидроцефалия - увеличение (расширение) субарахноидальных пространств;3) смешанная гидроцефалия - одновременное расширение желудочков и субарахноидальных (подпаутинных) пространств мозга: При вовлечении в процесс обоих полушарий мозга гидроцефалия определяется как двусторонняя. Односторонняя гидроцефалия характеризуется поражением одного полушария. Обтурационная гидроцефалия образуется при наличии препятствий в трех основных уровнях: 1) на уровне межжелудочкового отверстия (отверстия Монро); 2) на уровне водопровода мозга (сильвиева водопровода); 3) на уровне центрального и боковых отверстий IV желудочка Более детальная классификация гидроцефалии представлена НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко (цит. по [33]).

Диагностика гидроцефалии основывается на выявлении жидкости в желудочках мозга (внутренняя гидроцефалия) и под твердой мозговой оболочкой (наружная гидроцефалия), сопровождающейся в большинстве случаев увеличением размера головы. При изолированном увеличении размеров желудочков, не сопровождающемся увеличением размеров головы и смещением сосудистых сплетений, говорят о вентрикуломегалии.

Оценку ширины тела бокового желудочка мозга плода следует проводить при поперечном сканировании головы на уровне измерения бипариетального размера. В среднем этот показатель составляет 7,6 мм. Ширина, тел бокового желудочка, превышающая 10 мм, свидетельствует о вентрикуломегалии. Следует помнить, что ширина боковых желудочков головного мозга практически не меняется с начала II триместра до конца беременности.

При гидроцефалии с увеличением размеров желудочков сосудистые сплетения смещаются латерально. С прогрессированием гидроцефалии нарастает ширина боковых желудочков, лобных и затылочных рогов, увеличиваются размеры III и.IV желудочков (рис. 6.17). В качестве основных эхографических признаков наружной гидроцефалии приняты [2]:.1) увеличение большой цистерны более 11 мм; 2) расширение межполушарной щели более 5 мм в области лобных долей в сочетании с резким снижением ее эхогенности (при фронтальном сканировании; 3) наличие субарахноидальных пространств, отсутствующих при нормальном развитии мозга в конкретном сроке гестации.

Обтyрацирнная гидроцефалия диагностируется на основании изолированного расширения отделов желудочковой системы, расположенных выше обтурации, Обтурационная гидроцефалия, обусловленная стенозом водопровода. мозга; характеризуется расширением III и обоих боковых желудочков, при этом расширенные боковые желудочки имеют равномерное пропорциональное расширение всех отделов рогов [2];

Коммуникантная гидроцефалия характеризуется наличием изолированного непропорционального расширения какого-либо отдела желудочковой системы и субарахноидального пространства [2].

Для избегaния ложноположительного диагноза – «гидроцефалия» необходимо соблюдать следующие методические правила [12]: ширину тела бокового желудочка необходимо измерять в полушарии, расположенном дальше отдатчика; необходима идентификация сосудистых сплетений; так как в.ряде случаев за латеральную стенку «увеличенного» желудочка принимается область островка. Нормальные размеры головы плода не исключают наличие вентрикуломегалии.