

ГОЛОПРОЗЭНЦЕФАЛИЯ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Мырзағұлов М.Т., Омирзак А.А., Ерниязов Р.

Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда,
Республика Казахстан

Ключевые слова: *клинический случай, новорождённые, вентрикуломегалия, голопрозэнцефалия, антенатальная диагностика*

Актуальность. Голопрозэнцефалия — тяжёлое нарушение формирования мозга, при котором фиксируется полное или частичное отсутствие разделения на полушария в сочетании с другими пороками развития головы и лица. Симптомами данного состояния являются аномальное формирование лица с развитием циклопии, хоботкообразного носа (или отсутствия носа), заячьей губы и расщелины твёрдого нёба. Встречаемость всех форм патологии по различным данным составляет 1 случай на 8000–16 000 родов, особенно часто такие пороки выявляются у выходцев из Пакистана, Гавайев и Юго-Восточной Азии. У девочек голопрозэнцефалия диагностируется примерно в 2 раза чаще, чем у мальчиков.

Описание клинического случая. Мальчик, от матери 35 лет, от 5-й беременности, 5-х самопроизвольных родов. Беременность протекала на фоне анемии средней тяжести. В анамнезе у матери особенностей не установлено. При антенатальном УЗИ выявлен врождённый порок развития центральной нервной системы (ВПР ЦНС). Выраженная вентрикуломегалия тяжёлой степени. Гидроцефалия. Гипоплазия мозолистого тела. Лиссэнцефалия. С мамой был проведён консилиум, решением консилиума провести родоразрешение на 4 уровне согласно регионализации. Ребёнок родился с массой тела 2860 г, длиной тела 50 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Состояние при рождении удовлетворительное. Закричал сразу. Приложен к груди, сосал активно. Учитывая антенатально выявленный ВПР ЦНС для дальнейшего обследования и наблюдения переведён в отделение патологии новорождённых. В течение 1-х суток жизни переведён на сцеженное молоко, назначен докорм адаптированной смесью, учитывая недостаточную лактацию. На 3-и сутки после дообследования выставлен диагноз: голопрозэнцефалия, лобарная форма, вентрикуломегалия. Консультирован невропатологом, даны рекомендации. В динамике выхаживался в палате с мамой. На 6-е сутки жизни ребёнка лактация у мамы нормализовалась, докорм смесью отменён. Соматический статус без особенностей. Привит по плану. На момент осмотра показаний к оперативному лечению не было. Ребёнок выписан домой с рекомендациями на 8-й день жизни.

Заключение. Голопрозэнцефалия имеет гетерогенную этиологию, включая тератогенную и/или генетическую основу. Целесообразно диагностировать голопрозэнцефалию внутриутробно и определить её тип для классификации тяжести, осложнений и выживаемости. Лобарная форма представляет сглаженный вариант голопрозэнцефалии. Родителей ребёнка с диагнозом «голопрозэнцефалия» следует предупредить о неблагоприятном прогнозе.

* * *