



# Клинический случай врожденной патологии центральной нервной системы: мультикистозная трансформация полушарий головного мозга (энцефаломалиция), внутренняя гидроцефалия

А.В. Сerezhkina, И.Г. Хмелевская, Н.С. Разинькова, Т.А. Миненкова, И.И. Жизневская, А.А. Безыкина✉, М.С. Зубцова, Р.Е. Громов

ФГБОУ ВО «Курский государственный медицинский университет» Минздрава России, Курск, Россия

✉abezykina@gmail.com

## Аннотация

Представлен случай мультикистозной энцефаломалиции у умершего ребенка в возрасте 1 мес 17 дней. По данным разных авторов, инфицированность цитомегаловирусом составляет от 0,1 до 14% у новорожденных, а манифестация инфекционного процесса может наблюдаться в 10–15% случаев. В динамике описываются изменения общего состояния ребенка, морфофункциональные изменения головного мозга. Приведены тактика лечения и реанимационные мероприятия в динамике. Представлен редкий случай образования огромных кист обоих полушарий головного мозга у ребенка, родившегося с перенесенной внутриутробной цитомегаловирусной инфекцией. В данном наблюдении рассматривается связь перенесенной врожденной инфекции и гипоксического нарушения функций и морфологии больших полушарий головного мозга.

**Ключевые слова:** мультикистозная энцефалопатия, головной мозг, педиатрия, неонатология, клинический случай, врожденная патология, неврология.

**Для цитирования:** Сerezhkina А.В., Хмелевская И.Г., Разинькова Н.С., Миненкова Т.А., Жизневская И.И., Безыкина А.А., Зубцова М.С., Громов Р.Е. Клинический случай врожденной патологии центральной нервной системы: мультикистозная трансформация полушарий головного мозга (энцефаломалиция), внутренняя гидроцефалия. *Клинический разбор в общей медицине*. 2024; 5 (2): 63–66.

DOI: 10.47407/kr2023.5.1.00362

## Clinical case of congenital pathology of the central nervous system: multicystic transformation of the cerebral hemispheres (encephalomalacia), internal hydrocephalus

Alexandra V. Serezhkina, Irina G. Khmelevskaya, Natalya S. Razinkova, Tatyana A. Minenkova, Irina I. Zhiznevskaya, Anzhelika A. Bezykina✉, Maria S. Zubtsova, Rostislav E. Gromov

Kursk State Medical University, Kursk, Russia

✉abezykina@gmail.com

## Abstract

A case of multicystic encephalomalacia in a deceased child aged 1 month 17 days is presented. The dynamics describes changes in the general condition of the child, morphofunctional changes in the brain. The tactics of treatment and resuscitation measures in dynamics are given. A rare case of the formation of huge cysts of both hemispheres of the brain in a child born with an intrauterine cytomegalovirus infection is presented. In this observation, the relationship between a congenital infection and hypoxic dysfunction and morphology of the cerebral hemispheres is considered.

**Keywords:** multicystic encephalopathy, brain, pediatrics, neonatology, clinical case, congenital pathology, neurology.

**For citation:** Serezhkina A.V., Khmelevskaya I.G., Razinkova N.S., Minenkova T.A., Zhiznevskaya I.I., Bezykina A.A., Zubtsova M.S., Gromov R.E. Clinical case of congenital pathology of the central nervous system: multicystic transformation of the cerebral hemispheres (encephalomalacia), internal hydrocephalus. *Clinical analysis in general medicine*. 2024; 5 (2): 63–66 (In Russ.). DOI: 10.47407/kr2023.5.1.00362

## Введение

Мультикистозная энцефаломалиция (МЭ) – одна из форм поражения головного мозга (ГМ), которая представлена распространенными, множественными кистами в коре, белом веществе и подкорковых образованиях ГМ у эмбриона, новорожденного и у детей раннего возраста. Важно признать псевдокисты ГМ и МЭ самостоятельными формами поражения ГМ [1]. Кисты возникают в результате гипоксически-ишемических поражений нейронов мозговой ткани в перинатальном периоде, которые являются следствием перенесенных внутриутробных инфекций (среди них выделяют ви-

русы простого герпеса, цитомегалии, краснухи, токсоплазмы, энтеробактерии, золотистый стафилококк, *Pseudomonas aeruginosa* [2–6]), кровотечений, гемолитической болезни, недоношенности, многоплодной беременности и др. Кисты могут отличаться по размерам: от мелких, видимых только в микроскоп, до крупных, занимающих почти всю поверхность полушарий ГМ.

Сегодня очень трудно отличить МЭ от других гипоксически-ишемических поражений ГМ, в том числе от перивентрикулярной и субкортикальной лейкомаляции (СЛ). Однако субкортикальная лейкомаляция наиболее характерна для доношенных детей и характери-

зуется кортикальными и субкортикальными некрозами, а к перивентрикулярной лейкомаляции относят распространенные кистозные поражения белого вещества ГМ вследствие особенностей его кровоснабжения [7] с их диссеминацией в субкортикальные области. В свою очередь, МЭ развивается в результате многоочаговых гипоксически-ишемических поражений мозговой ткани в эмбриональном и детском периоде, связанных с перенесенной внутриутробной инфекцией, в том числе цитомегаловирусной (ЦМВИ), герпетической и энтеровирусной, с пороками развития сосудов, родовой травмой, недоношенностью и др. Диагностировать МЭ можно на ранней стадии благодаря ультразвуковому исследованию. Прогноз для жизни зависит от размеров и локализации кист. В случае поражения жизненно важных образований ГМ сокращается продолжительность жизни ребенка. При формировании мультикистозов ствольных и корковых структур, а также полушарий ГМ летальный исход практически неизбежен.

В качестве примера приводим историю болезни Вероники Е., возраст 1 мес 17 дней, переведенную из отделения патологии новорожденных и недоношенных детей в отделение реанимации и интенсивной терапии ОБУЗ «Курская областная детская клиническая больница».

Ребенок от второй беременности, протекавшей на фоне дважды перенесенного COVID-19, вторых срочных самопроизвольных родов. Вакуум-экстракция. Первый период – 7 ч 30 мин, второй период – 10 мин. Безводный промежуток – 7 ч 40 мин. Околоплодные воды мекониальные. Оценка по Апгар 1/3/4 балла. Находилась в отделении патологии новорожденных и недоношенных детей 18 дней, откуда в связи с ухудшением состояния была переведена в отделение реанимации и интенсивной терапии. Состояние при рождении крайне тяжелое за счет перенесенной асфиксии, дыхательная недостаточность 3-й степени. Искусственная вентиляция легких (ИВЛ): пиковое давление на вдохе (PIP) 22 мбар, положительное давление в конце выдоха (РЕЕР) 6 мбар, время вдоха (Tin) 0,4 с, фракция кислорода на вдохе (FiO<sub>2</sub>) 1,0, частота дыхательных движений (ЧДД) 60/мин. Частота сердечных сокращений (ЧСС) 134/мин. Центральная гемодинамика стабилизирована, титрование дофамина 5 мкг/кг в минуту. Артериальное давление среднее (АДср) 81 мм рт. ст. Отмечаются клонические судороги, купированы введением диазепама, тиопентала натрия. Начата интенсивная терапия, антибактериальная терапия амикацином. Лактат при рождении 14,7. Вызвана бригада дистанционного консультативного центра ОБУЗ «Курский областной перинатальный центр». Учитывая критерии группы А, В, необходимо проведение терапевтической гипотермии. Ребенок переведен в ОБУЗ «Курский областной перинатальный центр» для дальнейшего лечения.

Общее состояние ребенка при поступлении крайне тяжелое, относительно стабильное на фоне получаемой терапии. Тяжесть состояния обусловлена перенесенной острой интранатальной асфиксией, дыхательная недо-

статочность 3-й степени, НК 0-й степени. Температура тела при поступлении 34,0°C. Общее угнетение. Мышечный тонус снижен, рефлексы не вызываются, фото-реакции зрачков на свет нет. Отмечаются миоклонические судороги, проводится противосудорожная терапия. БР 1,5×1,5 см, швы сомкнуты. Кефалогематома теменной кости справа. Отек мягких тканей головы. Кожа чистая, розовая, холодная. Подкожно-жировая клетчатка развита достаточно, отеков нет. Ребенок на ИВЛ, режим SIMV, параметры: PIP 17 мбар, РЕЕР мбар, Tin 0,4 с, FiO<sub>2</sub> 0,5, ЧДД 50/мин. На этом фоне сатурация 99%. Аускультативно дыхание проводится равномерно, ослаблено, хрипы единичные. Тоны сердца приглушены, ритмичные, шума нет. ЧСС 122/мин. АДср 65 мм рт. ст. Симптом бледного пятна 3 с. Энтерально не кормился, по желудочному зонду чисто. Живот мягкий, не вздут. Перистальтика ослаблена. Печень +1,5 см из-под края реберной дуги, селезенка не увеличена. Стула при осмотре не было. Мочеиспускание по мочевого катетеру, мочи мало. Пупочный катетер функционирует, инфузионная терапия продолжена, начата стартовая антибактериальная терапия ампициллином сульбактамом и гентамицином в возрастных дозировках, продолжена противосудорожная терапия тиопенталом натрия, с целью купирования метаболического ацидоза начато титрование 2% гидрокарбоната натрия, Цитофлавина. По совокупности критериев группы А и В ребенку продолжена терапевтическая аппаратная контролируемая гипотермия. Учитывая тяжелую интранатальную асфиксию, с целью снижения апоптоза нервных клеток назначен эритропозтин.

При лабораторном обследовании в крови отмечался тромбоцитоз  $648 \times 10^9/\text{л}$ . Иммуноферментный анализ крови: выявлены антитела к ЦМВИ.

По данным компьютерной томографии (КТ) ГМ (рис. 1, 2) можно сделать вывод о соответствии картины

Рис. 1. КТ ГМ. МЭ.

Fig. 1. Computed tomography of the brain. Multicystic encephalomalacia.

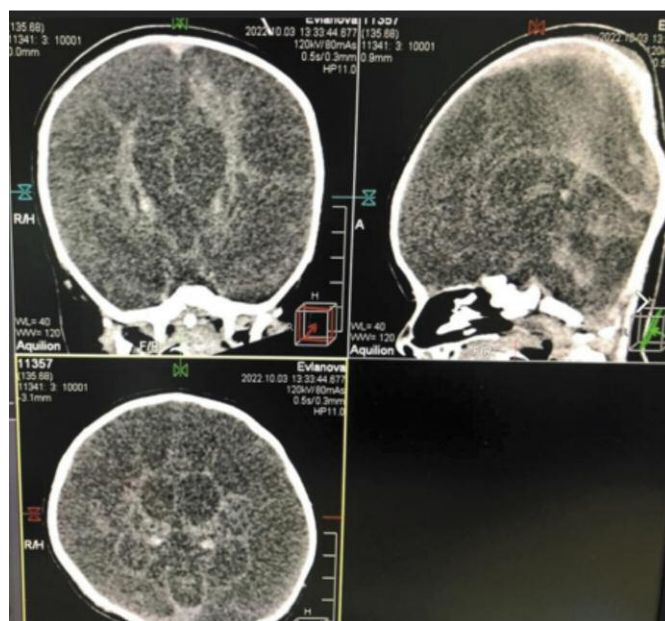
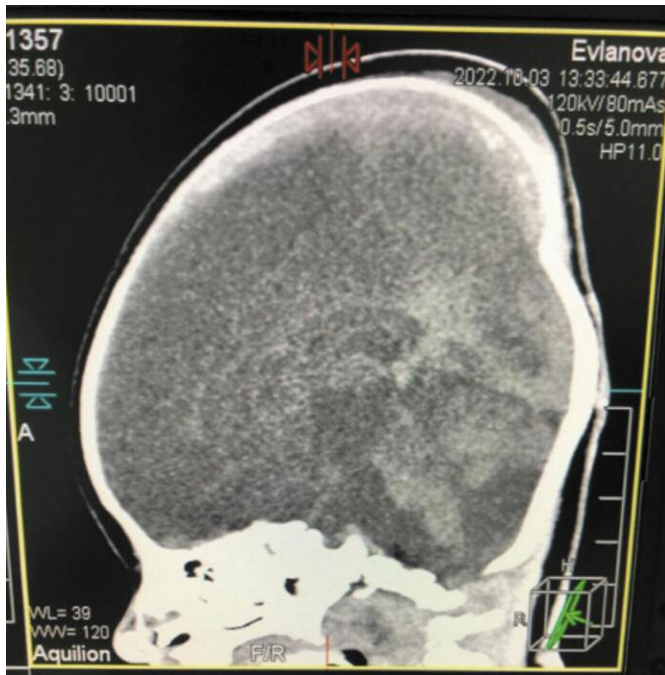


Рис. 2. КТ ГМ. МЭ.

Fig. 2. Computed tomography of the brain. Multicystic encephalomalacia.



поликистозной энцефаломалиции, внутренней гидроцефалии, деформации свода черепа, признакам двустороннего отита.

Нейросонография. Паренхима: структуры сформированы правильно. Эхогенность средняя. Рисунок извилин и борозд смазан. Определяются множественные однородные анэхогенные образования с неровными контурами диаметром от 2,0 до 14,0 мм. Межполушарная щель в сечении через тела боковых желудочков 2,8 мм (норма – до 4 мм). Субарахноидальное пространство 2,0 мм (норма ~2 мм). Желудочковая система: боковые желудочки – глубина передних рогов в сечении через межжелудочковое отверстие справа 15,5 мм, слева 19,1 мм (норма ~4,0 мм). Затылочные рога расширены, справа 10,0 мм, слева 13,0 мм. Височные рога расширены, справа 12 мм, слева 14 мм. Третий желудочек в сечении через тела боковых желудочков 12,0 мм (норма ~3 мм). Четвертый желудочек в сагиттальном сечении 10,0 мм. Срединные структуры: полость прозрачной перегородки не расширена. Полость Верге, межжелудочковые отверстия, водопровод мозга не определяются. Сосудистые сплетения: контуры ровные, структура однородная. В области задней черепной артерии определяется анэхогенное однородное образование размерами 23,0×12,0 мм. Заключение: расширение внутренних ликворосодержащих пространств. Эхопризнаки перивентрикулярной лейкомаляции. Эхопризнаки гипоксически-ишемических изменений структур мозга.

КТ органов грудной клетки: снижение пневмотизации правого легкого (вероятнее за счет бронхообструкции, однако нельзя однозначно исключить инфильтративный компонент), очаговые изменения верхней доли левого легкого, признаки отека медиастинальной клет-

чатки, аксиллярной клетчатки, дополнительное образование правого надпочечника.

На электроэнцефалографии (ЭЭГ) отмечалось генерализованное подавление фоновой активности, свидетельствующее о глубоком угнетении коры и срединных структур: на протяжении всей записи регистрируется паттерн распада «малой электрической продукции». ЭЭГ-паттерн относится к прогностически неблагоприятным.

По данным электрокардиографии ритм синусовый с ЧСС 130/мин. Электрическая ось сердца не отклонена вправо. Удлинение интервала QT до 470 мс. Гипертрофии миокарда нет. Нарушений ритма нет. Перикард не изменен.

При осмотре окулистом были получены данные: OU ретинальные кровоизлияния, кератопатия, конъюнктивит, синдром сухих глаз.

При осмотре неврологом было дано заключение: врожденная патология центральной нервной системы – мультикистозная трансформация полушарий ГМ (энцефаломалиция), внутренняя гидроцефалия. Генерализованная внутриутробная инфекция (COVID-19, краснуха, цитомегаловирус). Кома III.

Из сопутствующей патологии отмечено: внутриутробная двусторонняя пневмония тяжелой степени, затяжное течение. Дыхательная недостаточность 3-й степени. Кровоизлияние в надпочечники. Реактивный гепатит. OU ретинальные кровоизлияния. Кератопатия. Конъюнктивит, синдром сухих глаз. Открытое овальное окно. Двусторонний отит. Деформация костей свода черепа. Позиционные отеки. Диффузные изменения поджелудочной железы, паренхимы почек.

Во время пребывания в стационаре девочка находилась на искусственном питании, вскармливалась смесью Нутрилак 1 по 60–80 мл 8 раз в день. Получала терапию: ТиелВел 125 мг 4 раза в день внутривенно капельно, флуконазол 20 мг 1 раз в три дня внутривенно капельно, фуросемид по 0,5 мл 2 раза в день внутривенно струйно, дексаметазон 0,3 мл 3 раза в день внутривенно струйно, гепарин 1000 МЕ/сут внутривенно капельно, витамин D<sub>3</sub> по 2 капли 1 раз в день, верошпирон 25 мг по ¼ таблетки 2 раза в день, местно в оба глаза Окомистин по 1 кап 4 раза в день, Вексипин по 1 капле 6 раз в день, Корнерегель по 1 капле 4 раза в день.

На фоне проводимой терапии, искусственной вентиляции легких, инфузионной терапии произошла асистолия. Проводились реанимационные мероприятия согласно протоколу. Несмотря на проводимые реанимационные мероприятия, была констатирована биологическая смерть ребенка.

## Заключение

По результатам лабораторных исследований у ребенка были выявлены антитела к ЦМВИ, что свидетельствует о внутриутробном проникновении вируса от матери к плоду. Врожденная ЦМВИ явилась причиной развития у пациента тяжелой формы поражения ГМ, в том числе образования множественных кист в коре, бе-



лом веществе и подкорковых образованиях мозга. Состояние ребенка оставалось крайне тяжелым и нестабильным на протяжении всего время пребывания в стационаре за счет неврологической симптоматики, дыхательной недостаточности. Двигательная активность отсутствовала. Ребенок вскармливался смесью, получал необходимую терапию в виде глюкокортикостероидов, витаминов, антибиотиков, диуретиков, антикоагулянтных средств. Проводились реанимационные мероприятия. Исход летальный.

Таким образом, внутриутробное инфицирование ЦМВИ может привести к серьезным гипоксически-

ишемическим поражениям ГМ, в частности к МЭ. Наиболее опасным представляется первичное инфицирование цитомегаловирусом во время беременности [8]. Анализ историй болезни, собранных на протяжении 34 лет, показал, что в 6 из 7 случаев были осложненные роды и родоразрешение [9]. Состояние плода после рождения крайне тяжелое. Прогноз для жизни и здоровья новорожденного неблагоприятный.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Conflict of interests.** The authors declare that there is not conflict of interests.

## Литература / References

- Власюк В.В. Патология головного мозга у новорожденных и детей раннего возраста. М.: Логосфера, 2014.  
Vlasyuk V.V. Pathology of the brain in newborns and young children. Moscow: Logosphere, 2014 (in Russian).
- Сорокина М.Н., Скрипченко Н.В. Вирусные энцефалиты и менингиты у детей. М.: Медицина, 2004 (in Russian).  
Sorokina M.N., Skripchenko N.V. Viral encephalitis and meningitis in children. Moscow: Medicine, 2004.
- Сорокина М.Н., Безух С.М. Поражения нервной системы при герпетической инфекции. СПб., 1996.  
Sorokina M.N., Bezukh S.M. Damage to the nervous system due to herpetic infection. Saint Petersburg, 1996 (in Russian).
- Deshmukh CT et al. Hydranencephaly multicystic encephalomalacia: association with congenital rubella infection. *Indian Pediatr* 1993;30(2):253-7.
- Lyen K et al. Multicystic encephalomalacia due to fetal viral encephalitis. *Eur J Pediatr* 1981;37(1):11-6.
- Leonard JR et al. MR imaging of herpes simplex type 1 encephalitis in infants and young children: a separate pattern of findings. *Am J Roentgenol* 2000;174(6):1651-5.
- Юсупова Э.Ф., Гайнетдинова Д.Д. Перивентрикулярная лейкомаляция: этиология, патогенез, клиника, исходы. *Вопросы современной педиатрии*. 2010;9(4).  
Yusupova E.F., Gainetdinova D.D. Periventricular leukomalacia: etiology, pathogenesis, clinical picture, outcomes. *Issues of modern pediatrics*. 2010;9(4) (in Russian).
- Германенко И.Г., Кудин А.П. Цитомегаловирусная инфекция у детей. Учебно-методическое пособие. Минск: БГМУ, 2009; с. 11-12, 28.  
Germanenko I.G., Kudin A.P. Cytomegalovirus infection in children. Educational and methodological manual. Minsk: BSMU, 2009; p. 11-12, 28 (in Russian).
- Weidenheim KM, Bodhireddy SR, Nuovo GJ et al. Multicystic encephalopathy: review of eight cases with etiologic considerations. *J Neuropathol Exp Neurol* 1995;54(2):268-75.

## ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

**Серезжкина Александра Владимировна** – ассистент каф. педиатрии ФГБОУ ВО «Курский ГМУ»

**Хмелевская Ирина Григорьевна** – д-р мед. наук, проф. каф., зав. каф. педиатрии ФГБОУ ВО «Курский ГМУ»

**Разинькова Наталья Сергеевна** – канд. мед. наук, доц. каф. педиатрии ФГБОУ ВО «Курский ГМУ»

**Миненкова Татьяна Александровна** – канд. мед. наук, ассистент каф. педиатрии ФГБОУ ВО «Курский ГМУ»

**Жизневская Ирина Ивановна** – канд. мед. наук, доц. каф. педиатрии ФГБОУ ВО «Курский ГМУ»

**Безыкина Анжелика Александровна** – студентка 5-го курса педиатрического фак-та ФГБОУ ВО «Курский ГМУ». E-mail: abezykina@gmail.com

**Зубцова Мария Сергеевна** – студентка 6-го курса фармацевтического фак-та ФГБОУ ВО «Курский ГМУ»

**Громов Ростислав Евгеньевич** – студент 3-го курса стоматологического фак-та ФГБОУ ВО «Курский ГМУ». E-mail: RostisLove24@ya.ru

Поступила в редакцию: 18.12.2023

Поступила после рецензирования: 29.12.2023

Принята к публикации: 11.01.2024

## INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

**Alexandra V. Serezhkina** – Assistant, Kursk State Medical University

**Irina G. Khmelevskaya** – Dr. Sci. (Med.), Professor, Kursk State Medical University

**Natalya S. Razinkova** – Cand. Sci. (Med.), Associate Professor, Kursk State Medical University

**Tatyana A. Minenkova** – Cand. Sci. (Med.), Assistant, Kursk State Medical University

**Irina I. Zhiznevskaya** – Cand. Sci. (Med.), Associate Professor, Kursk State Medical University

**Anzhelika A. Bezykina** – Student, Kursk State Medical University. E-mail: abezykina@gmail.com

**Maria S. Zubtsova** – Student, Kursk State Medical University

**Rostislav E. Gromov** – Student, Kursk State Medical University. E-mail: RostisLove24@ya.ru

Received: 18.12.2023

Revised: 29.12.2023

Accepted: 11.01.2024