МОРФОГЕНЕЗ ГИДРОЦЕФАЛИИ, СОПРЯЖЕННОЙ С АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ ВОДОПРОВОДА МОЗГА, У НОВОРОЖДЕННЫХ

© *Проценко Елена Васильевна*

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Ивановский научно-исследовательский институт материнства и детства им. В.Н. Городкова» Министерства здравоохранения Российской Федерации. 153045, Иваново, ул. Победы, д.2. E-mail: procenko_e_v@mail.ru

Ключевые слова: гидроцефалия, аномалии развития водопровода мозга, новорожденные, морфогенез

Введение. По литературным данным [1], 43% внутренней водянки головного мозга, или гидроцефалии (ГЦ), у новорожденных обусловлено аномалиями развития водопровода мозга, этиологически связанными с рецессивным геном в Х-хромосоме. Благоприятный исход ГЦ, по мнению исследователей [2], определяют ранняя диагностика и своевременно начатое лечение с учетом морфогенеза структур головного мозга.

Цель исследования — установить морфогенез врожденной ГЦ, сопряженной с аномальным развитием водопровода мозга, у живо- и мертворожденных детей 22–40 недель гестации.

Материал и методы. Проведено гистологическое, иммуногистохимическое (с антителами к S-100, рилину, десмину, виментину, MMP-9) и электронномикроскопическое исследование неокортекса и герминативного матрикса головного мозга мертворожденных и погибших живорожденных детей гестационного возраста 22–40 недель. Основную группу составили новорожденные с дилатацией боковых желудочков (БЖ), превышающей 1,0 см, на фоне аномалий развития водопровода мозга (10): расщепления — 7 (70%), стеноза его дистального отдела — 2 (20%) и агенезии на фоне генетически подтвержденного синдрома Патау — 1 (10%). Группа контроля представлена образцами головного мозга (20) с щелевидными БЖ шириной не более 0,5 см. Исследуемый материал обеих групп для выявления динамики гестационных структурных преобразований неокортекса и герминативного матрикса разделили на подгруппы: 22–27, 28–32, 33–37 и 38–40 недель, представители которых с учетом массы и длины тела при рождении условно соответствовали новорожденным с экстремально низкой, очень низкой, низкой и нормальной массой тела.

Результаты. Согласно проведенным исследованиям, аномалии строения водопровода мозга сопровождались нарушением оттока церебро-спинальной жидкости и ее накоплением в проксимально расположенном отделе вентрикулярной системы, равномерной дилатацией полостей боковых и III желудочков и атрофией паренхимы головного мозга, включая кору. Атрофия неокортекса подтверждена достоверным (p=0,003) уменьшением толщины корковой пластинки и площади поперечного сечения ядер нейронов (p=0,003) по отношению к аналогам группы контроля. Настоящее исследование выявило незрелость неокортекса, проявившуюся с 22-й по 40-ю недели гестации нарушением подразделения I слоя на подслои, отсутствием признаков дифференцировки II-VI слоев с замещением таковых единым мономорфным блоком клеток, а также запоздалой, только с 33 недели гестации, дифференцировкой пирамидных клеток Беца [3]. На ультраструктурном уровне незрелость коры подтверждена гипоплазией органелл в цитоплазме нейронов: митохондрий, элементов гранулярного эндоплазматического ретикулума, фибрилл. У всех детей основной группы на органном уровне выявлены нарушения гирификации коры больших полушарий: микрополигирия — 80% (8) и нарушение последовательности формирования рельефа коры в виде несвоевременного появления и асимметрии борозд первого порядка — 20% (2). Нарушения дифференцировки неокортекса и гирификации больших полушарий мозга обусловлены отрицательной экспрессией рилина в нейронах коры, основной функцией которого является позиционирование окончательного расположения зародышевых матричных клеток в периоды фетального и раннего постнатального развития [4]. Отек паренхимы мозга, выявленный во всех отделах вентрикулярной системы, был наиболее выражен в перивен-

трикулярной области. Нарушая ликворный механизм трофики, отек способствовал повреждению нейронов и нейроглии: набуханию, некробиозу, некрозу и формированию зон опустошения с последующим глиозом белого вещества и неокортекса. Свидетельством заместительного глиоза является местное увеличение экспрессии S-100 пропорционально гестационному возрасту новорожденных, а также достоверность различий (p=0,006) по данному признаку между основной и контрольной группами. Прогрессированию отека с деструктивными изменениями мозга способствовали особенности сосудов перивентрикулярной области: отсутствие артериолярно-венулярного звена в системе кровоснабжения, подтвержденное отрицательной местной экспрессией десмина, и дефицит соединительнотканного компонента в составе базальных мембран, подтвержденный пониженной (p=0,006) экспрессией виментина. Кроме того, для ГЦ, сопряженной с аномалиями развития водопровода мозга, независимо от гестационного возраста новорожденных характерно отсутствие экспрессии матриксной металлопротеиназы-9 (ММР-9) в глиобластах перивентрикулярной области. Отрицательная экспрессия желатиназы закономерно сопровождается нарушением редукции герминативного матрикса, поэтому вне зависимости от гестационного возраста у всех новорожденных основной группы в разных регионах вентрикулярной системы мозга сохраняется морфологическая мономорфность перивентрикулярной области.

Заключение. Таким образом, морфогенез ГЦ, обусловленной аномалиями строения водопровода мозга, определяется отсутствием экспрессии рилина в нейронах неокортекса и ММР-9 в глиобластах перивентрикулярной области. Поэтому у новорожденных вне зависимости от гестационного возраста герминативный матрикс не подвергается редукции и сохраняет морфологическую мономорфность, а неокортекс характеризуется нарушениями гирификации (полимикрогирия, нарушение последовательности и сроков формирования борозд и извилин), дифференцировки цитоархитектонических слоев и непосредственно нейронов. Прогрессирующий отек с деструкцией мозговой паренхимы завершается астроцитарным глиозом белого вещества и неокортекса, что подтверждено увеличением экспрессии S-100 в клетках глии и нейронах. Прогрессированию тканевого отека способствует структура сосудов, лишенных гладкомышечного компонента (отрицательная экспрессия десмина) и отличающихся дефицитом соединительнотканного компонента базальных мембран (уменьшение местной экспрессией виментина).

Список литературы.

1. Corsello G. Congenital Malformations / J. Matern Fetal Neonatal Med. — 2012. — Vol. 25, № 1. — P. 25–29.
2. Volpe J. J. Neurology of the newborn / Philadelphia: Elsevier Health Sciences, 2008. — 1094 p.
3. Проценко Е.В., Васильева М.Е., Перетятко Л.П., Малышкина А.И. Морфологические изменения перивентрикулярной зоны и неокортекса больших полушарий головного мозга у плодов человека и новорожденных с 22-й по 40-ю недели пренатального онтогенеза. Онтогенез. — 2014. — Т. 45, № 5. — С. 349–355.
4. Алиханов А.А. Нейрорадиологическая модель различных вариантов нарушения нейронной миграции. Журнал неврологии и психиатрии. — 2004. — № 10.- С. 81-85.