

ХОВОР ТОХИОЛДОЛ

Хүүхдэд тархины төрөлхийн гаж хөгжил илэрсэн ховор тохиолдол

(Эмнэлзүйн ховор тохиолдол)

Нарангэрэл М., Цэрэнпүрэв Э., Батдулам Б., Төгс-Эрдэнэ Б.,

Буянжаргал Л., Дашжанцан Г.

Өвөрхангай аймгийн Бүсийн оношилгоо, эмчилгээний төв

Abstract

A rare case of schizencephaly in a child

(Case report)

Narangerel M., Tserenpurev E., Batdulam B., Tugs-Erdene B.,

Buyanjargal L., Dashjantsan G.

Uvurkhangai aimag Regional Diagnostic and Treatment Center

Schizencephaly is an uncommon, congenital disorder showing developmental cerebral malformation characterized by clefts in the cerebral cortex, which extends from the ependymal surface of the ventricle through the white matter to the pial surface. Magnetic resonance was more sensitive than computed tomography in detecting the clefts [1]. Yakovlev and Wadsworth first coined the term “schizencephaly” in 1946, in their study on cadavers [2]. Schizencephaly is associated in some cases with microcephaly, hydrocephalus, or other malformations such as septo-optic dysplasia [1, 3]. This disorder can be detected in vivo by ultrasonography [4]. Here, we present a rare case of a 9-month-old female infant with underdevelopment of the right cerebral hemisphere.

Pp.40-42, Pictures 2, References 8

Танилцуулга

Шизэнцефали нь ховор тохиолддог, төрөлхийн эмгэг бөгөөд тархины хөгжлийн гаж хөгжлийг илтгэдэг. “Шизэнцефали” гэсэн нэр томъёог анх Яковлев болон Уодсворт нар 1946 онд хүний цогцос дээр хийсэн судалгаандаа ашиглажээ [2]. Зарим тохиолдолд шизэнцефали нь микроцефали, гидроцефали, эсвэл септо-оптик дисплази зэрэг бусад хөгжлийн гажилтай хавсардаг [1, 3]. Энэ эмгэгийг амьд биед хэт авиан шинжилгээгээр (ultrasonography) илрүүлэх боломжтой [4]. Дэлхий нийтэд энэ ховор төрөлхийн гаж хөгжлийн тархины эмгэгийн тохиолдол амьд төрсөн 1,000,000 хүүхдийн 1.5 орчим байдаг ба эпилепситэй хүүхдийн дунд 1:1650-ийн давтамжтай илэрдэг. Шизэнцефалид тодорхой хүйсний давуу тал ажиглагдаагүй ч, Stora нарын судалгаанд бага зэрэг эрэгтэйчүүд давамгайлж байгааг тогтоожээ. Шизэнцефали болон холбогдох гаж хөгжил, эмгэгийг оношлоход соронзон

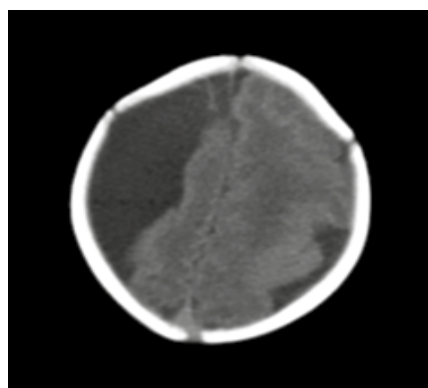
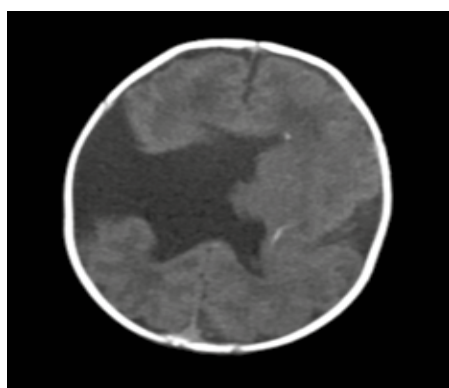
резонансын дүрслэл (MRI) нь хамгийн тохиромжтой шинжилгээний арга гэж үздэг байна [5].

Тохиолдлын тайлан

Өвөрхангай аймгийн 9 сартай охин, суухгүй, мөлхөхгүй, эргэж хөрвөөхгүй, зүүн гарын чангарсан саатай, зүүн хөлийн хөдөлгөөн одоогоор ердийн, чангарал ажиглагдахгүй, хөдөлгөөний хоцрогдолтой. Одоогоо таталт илрээгүй, баруун нүд хялар харна. 1 сар 5 хоногтойд зулайн ЭХО-д харуулан өөрчлөлттэй гарсан тул толгойн КТГ хийлгээд тархины баруун тал бөмбөлөг төрөлхийн дутуу гаж хөгжил оношлогдсон. 8 сартайд ЭХЭМҮТ мэдрэлийн кабинет-д үзүүлэн Хүүхдийн тархины саа-Зүүн талласан саа онош тавигдсан. 17 настай эхийн Gr I-I тээлтийн 35 долоо хоногтойд 2660 гр, 48 см урттай хэвийн төрөлтөөр бүтэлтгүй төрсөн. Эх жирэмсний хяналтанд жирэмсний 5 сартайд хожуу орсон.

Үзлэгт: Хүүхдийн биеийн байдал дунд ч өвчний хувьд хүнд, ухаантай, орчны харьцаатай ч хөдөлгөөний идэвхи султай, албадмал байрлалтай. Зүүн гарын чангарсан саатай, царайны илрэл ердийн. Арьс цэвэр, чийглэг, эмгэг тууралтгүй. Захын тунгалгийн булчирхай тэмтрэгдэхгүй. Арьсан доорх өөхөн эдийн хөгжил ердийн. Зүрхний авиа тод, хэм жигд, эмгэг шуугиангүй. Уушги 2 талдаа цулцангийн амьсгалтай, хэвлий зөөлөн эмзэглэлгүй. Элэг, дэлүү томгүй, шээс, баасны гарц ердийн, захад хавангүй, хүүхэд ухаантай,

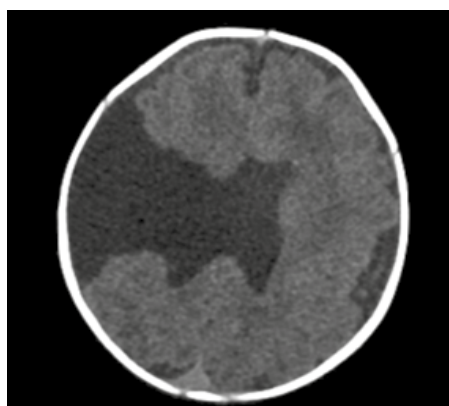
глазго 14 балл. Толгойн тойрог-42.5 см, зулай битүүрч буй, заадсууд нийлсэн. Толгойгоо 3 сартайд даасан, 6 сартайгаас зүүн гар чанга байгааг анзаарсан. Одоо зүүн гарын чангарсан саатай, зүүн гарын атгалт чанга, тонус ихэссэн, шөрмөсний рефлексүүд зүүнд өндөрссөн. Хүүхэн хараа 2 талд ижил зөв дугариг хэмжээтэй, гэрлийн урвалтай, баруун нүд дотогш хялар, мэнэнгийн шинжгүй, 2 хөлийнхөө улаар бүтэн гишгэж зогсоно, цогихгүй, зүүн гараа дээшээ өргөж чадахгүй, суухгүй, баруун тал руу эргэх гэж оролдож байгаа, мөлхөхгүй.



Picture 1. Diagnose: T scan of the head, Dec 2024

Их тархины баруун чамархай хэсэг хөгжөөгүй, хоосон зайд ТНШ /задалж бичих/ харагдана. Баруун ховдлын хэлбэр алдагдсан, ТНШ-тэй шууд холбоотой.

Тархины бор, цагаан эдийн ялгаа тархмал буурсан. Хажуу ховдлууд жигд бус өргөссөн. Гавлын дунд хонхорт 0.8 см хүртэл.



Picture 2. CT: Gurvan Gal hospital, Aug 29, 2025. Suspected congenital brain developmental anomaly open lip type of schizencephaly more likely. Asymmetrical lateral ventricles.

Оношилгоо. Гавал тархины СРТ, КТГ, тархины цахилгаан бичлэгээр оношилно. Зулай нээлттэй үед зулайн ЭХО-оор харж болно.

Онош: Шизэнцефал и-Schizencephaly (Тархины төрөлхийн гаж хөгжил), ICD-10 Q04.6.

Ялган оношилгоо: Арахнойд уйлхан-хайгаас ялган оношилно.

Эмчилгээ: Сэргээн засах эмчилгээ: Хөдөлгөөн засал, танин мэдэхүйн хөгжлийг сайжруулах, таталтын эсрэг эм орно. Гавлын дотоод даралт ихсэлтийн шинж эрчимтэй илэрсэн үед тархи усжилтын ВАШ /задалж бичих/ мэс заслын эмчилгээ хийгдэнэ.

Хэлцэмж

Шизэнцефали-Schizencephaly (Тархины төрөлхийн гаж хөгжил) ОУӨА-10 Q04.6 нь жирэмсний тээлтийн 2-5 сарын хооронд үүсдэг төв мэдрэлийн тогтолцооны төрөлхийн гаж хөгжил юм. Их тархины бүрхүүл болон ховдлуудын хооронд ТНШ нэгдсэн холбоос үүсдэг. Духны дэлбэнгийн дутуу хөгжил нийтлэг тохиолддог. 1887 онд Вилмарт анх судалсан. 1946 онд Яаколев, Вадсворд нар дээрх эмнэлзүйн шинжтэй 5 өвчтөнд судалгаа хийн I, II хэлбэрийг илрүүлсэн. 100000 төрөлтөд 1.54 тохиолддог ба эпилепсийн уналт таталт, оюуны хомсдолоор илэрдэг [5-7]. Тэгш хэмт (60%) болон тэгш бус хэмт (20%) хоёр хэлбэрээр тохиолддог. Тэгш хэмт гаж хөгжил нь нийтлэг тохиолддог. Шалтгаан нь шизэнцефали үүсэх шалтгаанд ЦМ Вирусын халдвар, умай дахь үрэвслийн процесс, тархины дунд артерийн цус харвалтаас үүснэ [8]. Өсвөр насны жирэмслэлт, 20 наснаас доош, жирэмсний эхний 3 сарын хяналт сул, согтууруулах ундаа, мансууруулах бодис, зарим эмийн бодисын хэрэглээ (цус шингэлэх эм), ЕМХ2 генийн мутацитай тус тус холбоотой болно. ЕРГ5 генд мутаци үүссэн тохиолдолд корпус каллозумын дутуу хөгжил, албинизм, дархлаа дутмагшил, кардиомиопати, харааны мэдрэлийн хатингаршлыг дагуулдаг. Эпилепсийн таталт болон хөдөлгөөний хоцрогдол илэрдэг.

Дүгнэлт. Өрх, сумын эрүүл мэндийн төвийн эмч нар нь өсвөр насны охидод жирэмслэлтээс сэргийлэх аргын талаар сургалт зохион байгуулах, нярайд илрэх хэвийн бус шинж тэмдэг, хөгжлийн хоцрогдлыг илрүүлж дараагийн шатлалын эмч нарт холбон илгээх нь эрт үеийн

оношилгоо, эмчилгээг цаг алдалгүй хийж хүүхдийн амьдралын чанарыг мэдэгдэхүйц сайруулах боломжтой юм. Эмч нар ялган оношилгооны нэг нь тархины төрөлхийн гаж хөгжил гэдгийг мэддэг байх хэрэгтэй. Цаашид жирэмсний хяналтын үеийн хэт авиан шинжилгээг сайжруулах, генетикийн оношилгоог нэвтрүүлэх шаардлагатай байна.

Санхүүгийн дэмжлэг

Байхгүй.

Сонирхлын зөрчил

Ашиг сонирхлын зөрчилгүй болно.

Номзүй:

1. Barkovich AJ, Norman D. MR imaging of schizencephaly AJR Am J Roentgenol. 1988;150:1391–6
2. Yakovlev PI, Wadsworth RC. Schizencephalies; a study of the congenital clefts in the cerebral mantle; clefts with hydrocephalus and lips separated J Neuropathol Exp Neurol. 1946;5:169–206
3. Denis D, Chateil JF, Brun M, Brissaud O, Lacombe D, Fontan D, et al Schizencephaly: Clinical and imaging features in 30 infantile cases Brain Dev. 2000;22:475–83
4. Klingensmith WC 3rd, Cioffi-Ragan DT. Schizencephaly: Diagnosis and progression in utero Radiology. 1986;159:617–8
5. Stopa J, Kucharska-Miasik I, Dziurzynska-Bialek E, Kostkiewicz A, Solinska A, Zajac-Mnich M, et al Diagnostic imaging and problems of schizencephaly Pol J Radiol. 2014;79:444–9
6. Bansal N, Maini B, Bhardwaj AK et al (2012) Schizencephaly of open and closed lip in the same patient: an extremely rare occurrence. J Pediatr Neurosci 7(2):109–110
7. Barkovich AJ, Kjos BO (1992) Schizencephaly: correlation of clinical findings with MR characteristics. AJNR 13:85–94
8. Barkovich AJ, Kuzniecky RI, Jackson GD (2001) Classification system for malformations of cortical development. Neurology 57:2168–2178