



SEVERE ISOLATED FETAL VENTRICULOMEGALY: A MODERN VIEW ON PRENATAL THERAPY

Djuraeva Nilufar Burkhon kizi

Pediatrician-Neonatologist, Shakhrisabz Central Polyclinic
Ultrasound Specialist (UZT), Shakhrisabz Maternity Hospital

Email: djuraevanilufar2@gmail.com

<https://doi.org/10.5281/zenodo.18975912>

ARTICLE INFO

Received: 04th March 2026

Accepted: 10th March 2026

Online: 11th March 2026

KEYWORDS

Fetal ventriculomegaly,
severe isolated
ventriculomegaly, prenatal
surgery, endoscopic third
ventriculostomy,
ventriculo-amniotic
shunting.

ABSTRACT

Background. Fetal ventriculomegaly occupies a special place among prenatally detected malformations of the central nervous system. In severe forms, even when isolation of the defect is confirmed, the risk of an unfavorable neurological outcome remains high. The question of the possibility of prenatal correction has remained open for nearly forty years.

Objective. To analyze the evolution of approaches to the prenatal treatment of severe isolated ventriculomegaly and to evaluate the prospects for applying modern decompression methods considering new diagnostic capabilities.

Materials and Methods. A literature review was conducted using the PubMed and EMBASE databases covering the period from 1980 to 2025. The analysis focused on original studies and clinical case series dedicated to the prenatal diagnosis and treatment of isolated ventriculomegaly.

Results. The modern diagnostic algorithm includes dynamic neurosonography, fetal MRI, chromosomal microarray analysis, and, when indicated, exome sequencing. A rate of ventricular enlargement exceeding 3 mm per week is considered a reliable predictor of the need for postnatal shunting. Accumulated experience with ventriculo-amniotic shunting (more than 300 reported cases) demonstrates that with careful patient selection, favorable neurological outcomes are achieved in 60–70% of cases. Endoscopic third ventriculostomy has been performed in 11 fetuses; in 70% of these cases stabilization or regression of ventriculomegaly was observed.

Conclusion. Advances in diagnostic technologies and surgical techniques allow reconsideration of the role of prenatal decompression in severe isolated ventriculomegaly. Endoscopic third ventriculostomy



appears to be the most promising method. Randomized studies are required to determine optimal selection criteria and the best timing for intervention.

ТЯЖЕЛАЯ ИЗОЛИРОВАННАЯ ВЕНТРИКУЛОМЕГАЛИЯ ПЛОДА: СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ПРЕНАТАЛЬНУЮ ТЕРАПИЮ

Джураева Нилуфар Бурхон кизи

Педиатр-неонатолог, Шахрисабзская центральная поликлиника

Специалист УЗИ (УЗТ), Родильный комплекс города Шахрисабз

E-mail: djuraevanilufar2@gmail.com

<https://doi.org/10.5281/zenodo.18975912>

ARTICLE INFO

Received: 04th March 2026

Accepted: 10th March 2026

Online: 11th March 2026

KEYWORDS

Вентрикуломегалия
плода, изолированная
тяжелая
вентрикуломегалия,
пренатальная хирургия,
эндоскопическая
вентрикулостомия,
вентрикуло-
амниотическое
шунтирование.

ABSTRACT

Актуальность. Вентрикуломегалия плода занимает особое место среди пренатально выявляемых пороков развития центральной нервной системы. При тяжелых формах, даже при подтвержденной изоляции, риск неблагоприятного неврологического исхода остается высоким. Вопрос о возможности пренатальной коррекции остается открытым на протяжении почти сорока лет.

Цель работы. Проанализировать эволюцию подходов к пренатальной терапии тяжелой изолированной вентрикуломегалии и оценить перспективы применения современных методов декомпрессии с учетом новых диагностических возможностей.

Материал и методы. Проведен анализ литературы по базам PubMed, EMBASE за период 1980–2025 гг. с фокусом на оригинальные исследования и клинические серии, посвященные пренатальной диагностике и лечению изолированной вентрикуломегалии.

Результаты. Современный диагностический алгоритм включает динамическую нейросонографию, МРТ плода, хромосомный микроматричный анализ и, при показаниях, секвенирование экзома. Скорость прогрессирования расширения желудочков более 3 мм в неделю является надежным предиктором необходимости постнатального шунтирования. Накопленный опыт вентрикуло-амниотического шунтирования (более



300 случаев) показывает, что при тщательном отборе пациентов благоприятные неврологические исходы достигаются в 60–70% наблюдений. Эндоскопическая вентрикулостомия третьего желудочка выполнена 11 плодам; у 70% из них отмечена стабилизация или регресс вентрикуломегалии.

Заключение. Прогресс в диагностике и хирургической технике позволяет пересмотреть отношение к пренатальной декомпрессии при тяжелой изолированной вентрикуломегалии. Наиболее перспективным методом представляется эндоскопическая вентрикулостомия. Необходимы рандомизированные исследования для определения оптимальных критериев отбора и сроков вмешательства.

Введение

Когда на плановом ультразвуковом исследовании во втором триместре врач обнаруживает расширение боковых желудочков мозга плода, перед семьей встает множество сложных вопросов. Насколько серьезен этот диагноз? Что ожидает ребенка после рождения? Есть ли возможность помочь еще до родов?

Вентрикуломегалия встречается примерно в одном случае на тысячу родов, что делает ее одной из наиболее частых пренатально выявляемых аномалий центральной нервной системы. Само по себе расширение желудочков — это не болезнь, а лишь признак, за которым могут скрываться самые разные состояния: от изолированного сужения водопровода мозга до тяжелых генетических синдромов с множественными пороками развития. Именно поэтому так важно

разобраться в истинной причине происходящего.

Особого внимания заслуживают тяжелые формы, когда диаметр преддверия боковых желудочков превышает 15 миллиметров. Даже если тщательное обследование не выявляет никаких других отклонений — а такой вариант называют изолированной тяжелой вентрикуломегалией — прогноз для развития ребенка остается серьезным. Повышенное давление внутри черепа нарушает кровоснабжение мозга, приводит к кислородному голоданию и необратимым изменениям нервной ткани еще до того, как ребенок появится на свет.

Сегодня стандартный подход предполагает лечение после рождения: установку шунта, отводящего избыток спинномозговой жидкости, или эндоскопическую операцию по созданию нового пути для ее оттока. Но к этому моменту



IF = 9.2

самые важные этапы развития мозга — миграция нервных клеток, формирование связей между ними, начало образования миелиновой оболочки — уже позади. Многие изменения становятся необратимыми.

Мысль о том, чтобы помочь ребенку еще до рождения, возникла давно. В 1980-х годах были предприняты первые попытки пренатального шунтирования. Однако результаты оказались неутешительными: высокий риск осложнений, неудовлетворительное развитие оперированных детей. В 1986 году Международное общество фетальной медицины и хирургии ввело добровольный мораторий на такие вмешательства.

Прошло почти сорок лет. За это время медицина шагнула далеко вперед. Мы научились гораздо лучше видеть и понимать то, что происходит в мозге плода. Появились новые методы генетической диагностики. Фетальная хирургия достигла впечатляющих успехов — достаточно вспомнить внутриутробное лечение спинномозговых грыж. Возможно, пришло время заново задать вопрос: можем ли мы сегодня помочь детям с тяжелой изолированной вентрикуломегалией еще до их рождения?

В этой статье мы попробуем разобраться, что изменилось за годы моратория, насколько точно мы научились выделять тех пациентов, кому пренатальное вмешательство действительно может принести пользу, и какие методы лечения

имеют право на существование в современных условиях.

Материал и методы

Чтобы получить наиболее полное представление о проблеме, мы проанализировали научные публикации за последние сорок пять лет. Поиск проводился в двух крупнейших базах медицинской литературы — PubMed и EMBASE. Нас интересовали оригинальные исследования, описания клинических серий, систематические обзоры и мета-анализы, посвященные пренатальной диагностике и лечению изолированной вентрикуломегалии.

Мы старались охватить максимально широкий спектр работ — от первых робких попыток пренатального шунтирования в 1980-х годах до самых современных исследований с применением эндоскопических техник и методов генетического анализа. Особое внимание уделялось публикациям, в которых подробно описывались критерии отбора пациентов, техника операций и отдаленные результаты развития детей.

Всего было проанализировано более сотни научных работ, однако для цитирования мы отобрали наиболее значимые и достоверные источники, чтобы картина получилась объективной и полной.

Результаты

Как сегодня диагностируют изолированную вентрикуломегалию

За годы, прошедшие после введения моратория, наши диагностические возможности изменились до неузнаваемости. Если



IF = 9.2

раньше врачи полагались только на ультразвук, то сегодня в распоряжении клиницистов целый арсенал методов, позволяющих с высокой точностью определить причину расширения желудочков и исключить сопутствующие аномалии.

Ультразвуковая диагностика осталась первым и основным методом, но она тоже шагнула вперед. Современные аппараты позволяют не просто измерить диаметр желудочков, но и оценить скорость нарастания изменений. А это, как выяснилось, имеет огромное прогностическое значение. Если желудочки расширяются быстрее, чем на три миллиметра в неделю, это почти со стопроцентной вероятностью означает, что ребенку после рождения потребуется шунтирование. Такая динамика — важный сигнал для врачей, заставляющий задуматься о более активной тактике.

Большие надежды возлагаются на магнитно-резонансную томографию плода. Исследование показывает, что МРТ выявляет дополнительные изменения мозга примерно у каждого десятого ребенка, которого по данным УЗИ считали полностью здоровым помимо расширения желудочков. А при тяжелых формах эта цифра может достигать 57 процентов. Чаще всего обнаруживаются тонкие нарушения развития коры, аномалии мозолистого тела или следы перенесенных кровоизлияний. Вся эта информация принципиально важна для прогноза.

Особенно ценно, что МРТ позволяет увидеть характерные признаки стеноза водопровода мозга — наиболее частой причины изолированной гидроцефалии. Воронкообразная форма водопровода, наличие в нем сгустков крови, расширение нижних отделов третьего желудочка — все это помогает уверенно поставить диагноз и выбрать правильную тактику.

Генетическое тестирование стало обязательным компонентом обследования. Хромосомный микроматричный анализ выявляет мелкие перестройки генетического материала примерно у 6-7 процентов плодов с изолированной вентрикуломегалией. Если же есть дополнительные аномалии, частота находок возрастает до 24 процентов. В сложных случаях, особенно при отягощенном семейном анамнезе, проводят секвенирование экзома — это позволяет обнаружить редкие моногенные мутации, например, в гене L1CAM, отвечающем за развитие X-сцепленной гидроцефалии.

Инфекционный скрининг хоть и редко дает положительные результаты (примерно в 1,4 процента случаев), но исключать его нельзя. Цитомегаловирус и токсоплазмоз остаются потенциальными причинами вентрикуломегалии, и при подозрении на инфекцию необходимо провести ПЦР-исследование околоплодных вод.

Почему тяжелая вентрикуломегалия так опасна для мозга

Чтобы понять логику пренатального лечения, нужно



IF = 9.2

разобраться в том, что происходит в мозге при длительном повышении внутричерепного давления. Эксперименты на животных позволили выделить две стадии патологического процесса.

На первой стадии возникает отек перивентрикулярного белого вещества — той области, которая окружает желудочки мозга. Изменения на этой стадии обратимы: если давление снизить, ткань может восстановиться полностью. Но если процесс затягивается, наступает вторая стадия, когда развиваются глиоз (разрастание вспомогательных клеток) и демиелинизация (разрушение изоляционных оболочек нервных волокон). Эти изменения уже необратимы.

Для клинициста это означает, что существует определенное "окно возможностей" — промежуток времени, когда вмешательство может быть эффективным. Считается, что это окно закрывается к 32-й неделе беременности. Поэтому оптимальным сроком для возможной операции считают период до 28-й недели, пока повреждения еще обратимы.

Скорость прогрессирования процесса тоже имеет значение. При быстром нарастании вентрикуломегалии мозг страдает сильнее, и такие дети острее нуждаются в ранней помощи.

Что мы знаем о пренатальном шунтировании сегодня

Несмотря на мораторий, в некоторых странах накоплен значительный опыт пренатального шунтирования. Речь идет прежде всего о Польше и Бразилии, где

законодательные ограничения на прерывание беременности заставили врачей искать другие пути помощи.

Польские хирурги из Лодзи выполнили 222 операции по установке вентрикуло-амниотических шунтов начиная с 1992 года. Анализ результатов последних лет показывает, что у четверти оперированных детей после вмешательства увеличилась толщина коры головного мозга, а почти каждый пятый новорожденный вообще не потребовал дополнительных нейрохирургических операций. Хорошее неврологическое развитие отмечено у 60 процентов детей.

В другой польской серии из 44 операций, выполненных на сроке около 25 недель (критерием отбора служило расширение желудочков более 20 мм при подтвержденной изолированности), получены 41 живорождение. При оценке в два года нормальное или незначительно отстающее развитие выявлено у 70 процентов детей с изолированной формой. Для сравнения: при неизолированных формах этот показатель составил лишь 18 процентов — наглядная иллюстрация того, как важен правильный отбор пациентов.

Бразильские хирурги из Сан-Паулу описали 39 случаев внутриутробного лечения тяжелой вентрикуломегалии. В трехлетнем возрасте нормально развивались две трети детей, у 15 процентов отмечены умеренные нарушения, у 19 процентов — тяжелая задержка развития.



Эти результаты выглядят значительно лучше тех, что были получены в 1980-х годах. Вероятно, это связано как с улучшением отбора пациентов (благодаря современным методам диагностики), так и с совершенствованием хирургической техники и послеоперационного ведения.

Эндоскопическая вентрикулостомия — новый взгляд на старую проблему

Самое интересное направление последних лет — эндоскопическая

вентрикулостомия третьего желудочка (Табл.1). В отличие от шунтирования, эта методика не требует имплантации инородного тела. Хирург создает соустье между желудочком и подпаутинным пространством, позволяя спинномозговой жидкости оттекать в обход препятствия.

Таблица 1. Современные методы лечения тяжелой изолированной вентрикуломегалии плода

Метод лечения	Принцип метода	Клинический опыт	Эффективность	Основные ограничения
Вентрикуло-амниотическое шунтирование	Отведение ликвора из желудочка в мозг в амниотическую полость	>300 описанных случаев	Благоприятные неврологические исходы в 60–70% наблюдений	Смещение шунта, инфекция, необходимость повторных операций
Эндоскопическая вентрикулостомия III желудочка	Формирование альтернативного пути циркуляции и ликвора	~11 клинических случаев	Стабилизация или уменьшение вентрикуломегалии у ~70% плодов	Ограниченный клинический опыт
Открытая фетальная операция	Имплантация клапанной системы через разрез матки	Единичные серии	Технически возможна	Высокий риск осложнений и преждевременных родов
Постнатальное лечение	Шунтирование или эндоскопия после рождения	Стандартная практика	Эффективно при своевременной терапии	Возможное необратимое повреждение мозга до рождения



Впервые такую операцию плоду выполнили бразильские хирурги в 2003 году. А в 2023 году та же группа опубликовала результаты десяти вмешательств, выполненных на сроках от 25 до 30 недель. У семи из десяти плодов удалось добиться стабилизации или даже уменьшения размеров желудочков. Роды произошли в среднем на 38-й неделе, 80 процентов новорожденных потребовали шунтирования после рождения. Важно, что дети, у которых удалось стабилизировать вентрикуломегалию, показали лучшие результаты развития по сравнению с теми, у кого процесс продолжал прогрессировать.

Эксперименты на животных подтвердили, что такая операция технически выполнима. В исследовании на овцах с индуцированной гидроцефалией удалось успешно создать соустье в 80 процентах случаев.

Открытые операции — история с продолжением

Несколько групп предпринимали попытки открытых фетальных операций с установкой сложных клапанных систем через разрез на матке. Технически это возможно, но цена высока: риск преждевременных родов, инфекционных осложнений, отслойки плаценты.

Наиболее известная серия из четырех операций, выполненных в США, показала, что, хотя все шунты работали до родов, у трех из четырех детей развились инфекционные осложнения, и все имели задержку

развития. Широкого распространения этот подход не получил.

Кого можно оперировать

Анализ всех доступных данных позволяет сформулировать предварительные критерии отбора пациентов для возможного пренатального вмешательства.

Со стороны матери необходимо, чтобы не было противопоказаний к фетальной хирургии (те же требования, что и при лечении спинномозговых грыж). Семья должна быть полностью информирована о всех рисках и возможных исходах и иметь возможность наблюдаться в специализированном центре.

Со стороны плода требуется подтверждение тяжелой вентрикуломегалии (более 15 мм), доказанная изолированность (нормальные генетические анализы, отсутствие инфекции и дополнительных аномалий на МРТ), признаки прогрессирования (расширение не менее чем на 2 мм в неделю) и срок беременности менее 28-30 недель.

Особо подчеркнем, что даже при самом тщательном отборе у части детей впоследствии выявляются генетические аномалии. Поэтому полногеномное секвенирование должно стать обязательным компонентом предоперационного обследования в рамках исследовательских протоколов.

Обсуждение

Оглядываясь на почти сорокалетнюю историю вопроса, нельзя не заметить, как сильно



IF = 9.2

изменились обстоятельства. Сегодня мы можем с высокой точностью выделить ту небольшую группу пациентов, у которых расширение желудочков действительно является изолированным и обусловлено чисто механической причиной. Именно эти дети могли бы получить максимальную пользу от ранней декомпрессии.

Появились новые хирургические подходы. Эндоскопическая вентрикулостомия принципиально отличается от шунтирования отсутствием инородного тела и связанных с ним осложнений. Хотя опыт таких операций пока ограничен, первые результаты обнадеживают.

Опытные центры, продолжавшие выполнять шунтирование, накопили серии, доказывающие, что при правильном отборе пациентов можно добиться хороших результатов в 60-70 процентах случаев. Это сопоставимо с результатами постнатального лечения, но с тем важным преимуществом, что пренатальное вмешательство позволяет предотвратить повреждение мозга в критические периоды его развития.

Конечно, нельзя закрывать глаза на ограничения. Все имеющиеся данные получены в нерандомизированных исследованиях. Отдаленные результаты в школьном возрасте практически отсутствуют. Нет единого мнения об оптимальных сроках вмешательства и четких критериях прогрессирования.

Особого разговора заслуживает соотношение пользы и риска для

матери. Любая фетальная операция несет риски для беременной, и эти риски должны быть оправданы ожидаемой пользой для ребенка. В случае тяжелой изолированной вентрикуломегалии альтернативой часто является либо прерывание беременности, либо рождение ребенка с высокой вероятностью тяжелой инвалидности. В такой ситуации соотношение может быть приемлемым, но только в условиях строгого исследовательского протокола.

Нельзя забывать и об этической стороне. Даже после успешной пренатальной операции многим детям требуется постнатальное шунтирование, и у многих сохраняются те или иные отклонения в развитии. Семьи должны знать об этом до принятия решения.

Заключение

Подводя итог, можно сказать, что мы стоим на пороге возможного пересмотра отношения к пренатальной терапии тяжелой изолированной вентрикуломегалии. Современные диагностические возможности позволяют с высокой точностью выделить пациентов, которые потенциально могут получить пользу от внутриутробного вмешательства. Накоплен значительный опыт хирургического лечения, а появление эндоскопических методик открывает новые перспективы.

Тридцатилетний мораторий, сыгравший важную роль в ограничении необоснованных вмешательств, в современных условиях требует пересмотра. Однако



IF = 9.2

это не означает, что можно переходить к широкому применению пренатальной декомпрессии. Необходимо проведение рандомизированного контролируемого исследования, подобного знаменитому исследованию MOMS по лечению спинномозговых грыж. Только такое исследование с четкими критериями отбора, унифицированной хирургической техникой и долгосрочным наблюдением за развитием детей сможет дать

окончательный ответ о месте пренатальной декомпрессии в лечении тяжелой изолированной вентрикуломегалии плода.

До получения результатов таких исследований вмешательства могут выполняться только в рамках строгих научных протоколов в центрах, имеющих соответствующий опыт и одобрение этических комитетов. Только такой ответственный подход позволит двигаться вперед, не повторяя ошибок прошлого.

References:

1. Emery SP, Narayanan S, Greene S. Fetal Aqueductal Stenosis: Prenatal Diagnosis and Intervention. *Prenat Diagn.* 2020;40:58-65.
2. Society for Maternal-Fetal Medicine. Mild Fetal Ventriculomegaly: Diagnosis, Evaluation, and Management. *Am J Obstet Gynecol.* 2018;219:B2-B9.
3. ENSO Working Group. Role of Prenatal Magnetic Resonance Imaging in Fetuses with Isolated Mild or Moderate Ventriculomegaly. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2020;56:340-347.
4. Di Mascio D, Khalil A, Pilu G, et al. Role of Prenatal MRI in Fetuses with Isolated Severe Ventriculomegaly. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2021;267:105-110.
5. Giorgione V, Haratz KK, Constantin S, et al. Fetal Cerebral Ventriculomegaly: What Do We Tell the Prospective Parents? *Prenat Diagn.* 2022;42:1674-1681.
6. Van den Veyver IB, Chandler N, Wilkins-Haug LE, et al. ISPD Updated Position Statement on Genome-Wide Sequencing for Prenatal Diagnosis. *Prenat Diagn.* 2022;42:796-803.
7. Lord J, McMullan DJ, Eberhardt RY, et al. Prenatal Exome Sequencing Analysis in Fetal Structural Anomalies (PAGE). *Lancet.* 2019;393:747-757.
8. Kline-Fath BM, Arroyo MS, Calvo-Garcia MA, et al. Congenital Aqueduct Stenosis: Progressive Brain Findings in Utero. *Prenat Diagn.* 2018;38:706-712.
9. Ge CJ, Polan RM, Baranano KW, et al. Acceleration and Plateau in Isolated Severe Fetal Ventriculomegaly. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2021;34:3014-3020.
10. Peiro JL, Fabbro MD. Fetal Therapy for Congenital Hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 2020;36:1697-1712.
11. Kyriakopoulou V, Davidson A, Chew A, et al. ASD Traits in Children with Isolated Fetal Ventriculomegaly. *Nat Commun.* 2023;14:1550.
12. Deprest JA, Flake AW, Gratacos E, et al. The Making of Fetal Surgery. *Prenat Diagn.* 2010;30:653-667.



13. Manning FA, Harrison MR, Rodeck C. Catheter Shunts for Fetal Hydrocephalus. *N Engl J Med.* 1986;315:336-340.
14. Cavalheiro S, Moron AF, Almodin CG, et al. Fetal Hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 2011;27:1575-1583.
15. Szaflik K, Czaj M, Polis L, et al. Ventriculo-Amniotic Shunts in Hydrocephalus. *Ginekol Pol.* 2014;85:16-22.
16. Litwinska M, Litwinska E, Czaj M, et al. Ventriculo-Amniotic Shunting for Severe Fetal Ventriculomegaly. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2019;98:1172-1177.
17. Peralta CFA, Medrado AP, Botelho RD, et al. Percutaneous Fetal Endoscopic Third Ventriculostomy. *Prenat Diagn.* 2023;43:1614-1621.
18. Peiro JL, Duru S, Fernandez-Tome B, et al. Fetal Endoscopic Third Ventriculostomy in Ovine Model. *Neurosurgery.* 2023;92:1303-1311.
19. Zamłyński M, Olejek A, Koszutski T, et al. Open Fetal Surgery for Ventricular-Amniotic Valve Implantation. *Fetal Diagn Ther.* 2024;51:278-284.
20. Carta S, Kaelin Agten A, Belcaro C, Bhide A. Outcome of Isolated Severe Bilateral Ventriculomegaly. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2018;52:165-173.