

А.С. Петрухин

ДЕТСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ

УЧЕБНИК

ТОМ 2



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2018

Глава 2. ГИДРОЦЕФАЛИЯ

Гидроцефалия — неуклонно прогрессирующее полиэтиологичное состояние, проявляющееся аномальным увеличением объема ликворных пространств мозга, в первую очередь его желудочков, и, как правило, повышенным внутричерепным давлением (рис. 2.1). Не следует относить к гидроцефалии ситуации, при которых желудочки увеличены вследствие разрушения или атрофии вещества мозга (так называемая гидроцефалия ex vasuo).

Гидроцефалия обусловлена расстройствами циркуляции ЦСЖ и дисбалансом между его секрецией и резорбцией. ЦСЖ продуцируется в основном сосудистыми сплетениями желудочков мозга и перемещается в направлении подпаутинных пространств мозга, где происходит ее резорбция в кровь. Совокупный объем ЦСЖ у младенца составляет около 50 мл, у подростков — 120–150 мл. Скорость продукции ЦСЖ связана с ликворным и системным артериальным давлением.



Рис. 2.1. Внешний вид ребенка с гидроцефалией

Резорбция ликвора происходит в подпаутинном пространстве в теменно-затылочной области, по обе стороны от верхнего сагитального синуса, где лабиринт ворсин и лакун функционирует в качестве клапана, пропуская ЦСЖ только в одном направлении — в венозное русло. Таким образом, происходит постоянное обновление ЦСЖ. Ворсины имеются уже у плода, а грануляции и лакуны формируются только к 18-му месяцу жизни ребенка.

ЦСЖ регулирует мозговое кровообращение и защищает мозг как от внешних воздействий, так и от дислокации и вклинения.

Существует 2 формы гидроцефалии: сообщающаяся (открытая) и несообщающаяся (закрытая). При несообщающейся гидроцефалии субарахноидальные пространства сдавленные и узкие,



Рис. 2.2. НСГ ребенка 5 мес, внутренняя гидроцефалия (вентрикуломегалия)



Рис. 2.3. НСГ ребенка 4 мес, открытая наружная гидроцефалия

при сообщающейся форме — напротив, просторные и расширенные (рис. 2.2, 2.3). Фактически *все формы гидроцефалии обусловлены обструкцией, но отличаются локализацией блока.*

Кроме того, принято делить гидроцефалию в зависимости от этиологии и причин ее развития (постгеморрагическая, постинфекционная, посттравматическая), а также от стадии ее течения на прогрессирующую (активную) и хроническую (компенсированную).

Клиническая картина гидроцефалии зависит от возраста. У младенцев до 2 лет с податливыми и незакрытыми черепными швами она проявляется прогрессирующей макрокранией, у более старших детей очаговые симптомы процесса, который вызвал окклюзию, предшествуют и нередко перекрывают симптомы повышения внутричерепного давления.

Изложение отдельных клинических форм и патогенетических механизмов, которые лежат в основе их симптомов, полезно представлять во временной последовательности, начиная от периода внутриутробного развития и кончая подростковым возрастом.

Приблизительно в 80% случаев врожденная гидроцефалия сочетается с различными пороками развития ЦНС, в остальных случаях — осложняет внутриутробную инфекцию и другие фетопатии.

От периода новорожденности до 2 лет. Около 80% новорожденных с клинической картиной прогрессирующей гидроцефалии составляют младенцы с врожденными пороками развития и последствиями внутриутробной инфекции (цитомегалия, герпес, токсоплазмоз), которые приводят к стенозу водопровода мозга или другим расстройствам ликвороциркуляции. Частота встречаемости таких врожденных форм гидроцефалии составляет от 0,9 до 1,8 на 1000 выживших новорожденных.

В оставшихся 20% случаев гидроцефалия развивается вследствие перинатального кровоизлияния в герминативный матрикс и желудочки мозга, а также из-за бактериального, грибкового или вирусного неонатального менингоэнцефалита. Очень редко гидроцефалию вызывают опухоли мозга и сосудистые мальформации.

Клинические проявления прогрессирующей гидроцефалии похожи независимо от ее этиологии: опережающий прирост окружности головы и макрокrania являются самыми частыми симптомами до 1 года. Истонченные кости черепа, открытые швы, диспропорционально увеличенный лоб с нависающими надбровьями, напряженный, выбухающий родничок и застойные вены скальпа — типичный вид ребенка, больного гидроцефалией. Расходящееся косоглазие, синдром Грефе, парезы отводящих нервов, птоз, атрофия зрительных нервов с угнетением реакции зрачка на свет, мышечный гипертонус — по отдельности или в сочетании — нередкие находки при неврологическом обследовании.

В случае быстрого прогрессирования гидроцефалии, так же как при остром менингоэнцефалите любой этиологии, возникают рвота, сомноленция, беспокойство; судороги и сердечно-сосудистые нарушения появляются ранее общемозговых симптомов.

Дети после 2 лет. В этом возрасте основной причиной гидроцефалии являются опухоли задней черепной ямки и стенозы водопровода вследствие постгеморрагического или постинфекционного глиоза водопровода. Наиболее часто постинфекционную гидроцефалию у детей старше 2 лет вызывают туберкулез, грибы и паразиты.

Клинически заболевание проявляется симптомами внутричерепной гипертензии: утренними головными болями, рвотой, адинамией, застоем на глазном дне. Могут возникать эндокринные нарушения (отставание в росте, ожирение, гипогонадизм, гипотиреоз и сахарный диабет). Нередко наблюдаются спастический нижний паразетез, гиперкинезы и атаксия. Как правило, все эти симптомы медленно, но неуклонно нарастают.

Уровень окклюзии. Критическими пунктами на пути циркуляции ЦСЖ являются межвентрикулярные отверстия (Монро), водопровод, «выход» из IV желудочка (отверстия Мажанди и Люшка), базальные цистерны и парасинусные лакуны (рис. 2.4, 2.5).

При атрезии или стенозе одного из отверстий Монро возникает нарастающее расширение гомолатерального бокового желудочка. В неврологическом статусе у таких детей отмечается «сторонность» в

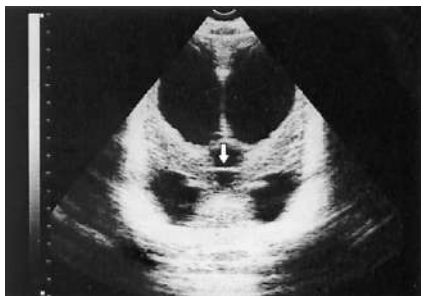


Рис. 2.4. НСГ ребенка 3 мес, окклюзионная гидроцефалия (стеноз водопровода мозга)

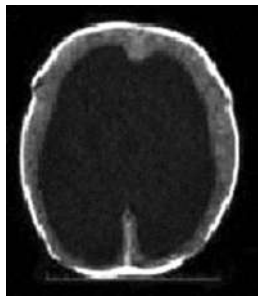


Рис. 2.5. МРТ головного мозга: окклюзионная гидроцефалия

виде повышения мышечного тонуса в противоположных конечностях. Чаще окклюзия в области межвентрикулярных отверстий обусловлена опухолями III желудочка или базальных ядер (краниофарингиомы, эпендимомы, глиомы). При этом блокируются оба отверстия Монро, что приводит к симметричному расширению обоих боковых желудочков.

Когда полностью блокирован водопровод мозга, у больных развивается симметричная тривентрикуломегалия с расширением обоих боковых и III желудочков. Окклюзия в области отверстий Мажанди и Люшка ведет к симметричному увеличению всей желудочковой системы и воспроизводит классическую картину несообщающейся внутренней гидроцефалии.

Так называемый «изолированный IV желудочек» — одна из форм многоуровневой окклюзии, при которой, кроме выхода из IV желудочка, блокируется и водопровод мозга. Клинически развиваются симптомы поражения стволовых структур: угнетение сознания, бульбарные нарушения, дыхательные и глазодвигательные расстройства. Иногда изолированный IV желудочек сочетается с сирингомиелической кистой в шейных сегментах спинного мозга.

В случаях с блоком на уровне парасинусных лакун развивается картина открытой (сообщающейся) гидроцефалии, при которой расширены желудочки, цистерны и щели на поверхности мозга (рис. 2.6). Эти состояния называют наружной гидроцефалией. Наружная гидроцефалия нередко у недоношенных, но дети не отстают в психомоторном развитии, а размер черепа нормализуется к 2 годам, в связи с чем хирургического лечения не требуется. Причинами наружной гидроцефалии

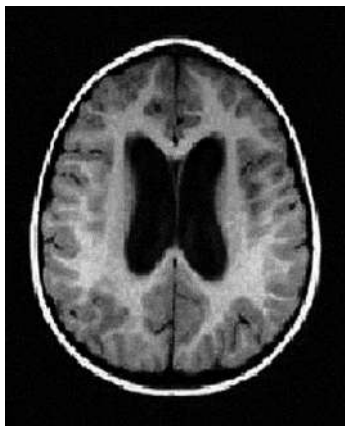


Рис. 2.6. МРТ головного мозга: гидроцефалия ex vacuo (вентрикуломегалия)

триутробного развития, родов, неонатального периода) для выявления внутриутробной инфекции, недоношенности, гипоксии-ишемии, а также инфекции и интоксикации в младенчестве. Первичный диагноз ставят при непропорционально быстром увеличении окружности головы. В случаях увеличения более чем на 2 стандартных отклонения от возрастной нормы назначают дополнительные обследования. «Золотым стандартом» в диагностике гидроцефалии в настоящее время является МРТ. Этот метод позволяет оценить размеры желудочков и цистерн мозга, его зрелость и внутреннюю структуру, составить представление о наличии, степени и распространенности отека мозговой паренхимы, а также выявить мальформации в строении мозга и его сосудов. КТ уступает МРТ по разрешению и информативности.

НСГ очень полезна в неонатологии для первичной диагностики и отчасти для послеоперационного мониторинга у младенцев, однако ее разрешения совершенно недостаточно для полноценного суждения о форме заболевания, а следовательно, определения показаний к хирургическому вмешательству и выбору оптимальной операции.

Определение внутричерепного давления (ВЧД) проводят, устанавливая наружный вентрикулярный дренаж. Для постоянной регистрации ВЧД к этой системе может подключаться электроманометр, и его показания выводятся на ленту самописца или архивируются в электронном виде.

могут быть незрелость парасинусных лакун, массивное субарахноидальное кровоизлияние после черепно-мозговой травмы.

Причиной повышения внутричерепного давления и гидроцефалии может стать нарушение венозного оттока из полости черепа. У взрослых это приводит к доброкачественной внутричерепной гипертензии, а у детей из-за незакрытых черепных швов могут развиться макрокrania и водянка.

Диагностика направлена на выяснение этиологии и формы заболевания. Важны анамnestические сведения (характер вну-

Максимально точная количественная характеристика продукции и резорбции ликвора возможна только путем так называемых инфузионно-дренажных тестов. Их проводят для уточнения показаний к операции у больных с открытыми формами гидроцефалии: больным с нормотензивной гидроцефалией операция нужна и помогает (у них сопротивление резорбции повышено); пациентам с атрофией и вентрикуломегалией ее васю хирургическое лечение бессмысленно и вредно. Широкого распространения эти тесты не получили из-за сложности и возникающих осложнений. Поэтому большинство хирургов ограничиваются обычно клиническими данными и МРТ. Также проводят люмбальную пункцию, ставят временный люмбальный дренаж.

На практике нередко приходится уточнять, сохранено ли сообщение между различными отделами ликворных путей. Это возможно осуществить путем интратекального введения позитивных водорастворимых контрастных веществ и КТ (КТ-миелоцистернография) или при радионуклидной миелоцистерносцинтиграфии. Оба исследования имеют свои достоинства и один общий недостаток — они инвазивны. В настоящее время появилась альтернатива этим методам — фазово-контрастная МРТ, которая регистрирует быстрые перемещения ЦСЖ и позволяет вычислить скорость и объем ее циркуляции в той или иной области. Это важно при диагностике стенозов водопровода, обструкции в области выхода из IV желудочка и на уровне краниовертебрального перехода, у больных с ликворными кистами.

Лечение гидроцефалии — исключительно хирургическое. Диагноз, показания к операции, ее тактика находятся в компетенции нейрохирурга. Консервативные приемы с использованием ацетазоламида (диакарба) или мочегонных возможны только в качестве временных средств и с целью маневра. Устоявшееся словосочетание «гипертензионно-гидроцефальный синдром», которым в качестве диагноза с необыкновенной легкостью «награждают» практически всех детей педиатры и даже неврологи и который служит объяснением поголовного назначения мочегонных препаратов, — выдумка, не имеющая никаких морфологических оснований. Гидроцефалии либо нет, либо она есть, но устанавливает это только нейрохирург.

Важнейшими вехами на пути дальнейшего развития методов лечения гидроцефалии считают люмбоперитонеальное шунтирование (Фергюсон, 1898), вентрикулоvenозное шунтирование (Пайр, 1908), вентрикулоперитонеальное шунтирование (Кош, 1908), коагуляцию сосудистых сплетений (Дэнди, 1918), вентрикулостомию III желудочка

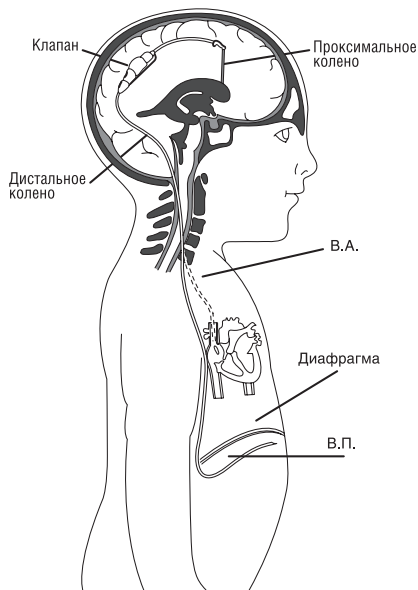


Рис. 2.7. Схема шунтирующей операции:

В.А. — вентрикулоатриальное шунтирование; В.П. — вентрикуло-перитонеальное шунтирование

ской техники возродился интерес к идее лечения гидроцефалии путем создания анастомоза между III желудочком и базальными цистернами. Однако эта операция эффективна только при наличии окклюзионных форм гидроцефалии, поэтому имплантация клапанных шунтов остается основным методом хирургического лечения гидроцефалии, и ежегодно во всем мире количество этих вмешательств достигает 200 000 (рис. 2.7).

Подробные сведения о конструкции различных шунтирующих систем и технике их имплантации, равно как и о других хирургических вмешательствах, которые применяются в настоящее время для лечения гидроцефалии, содержатся в специальных изданиях и руководствах по нейрохирургии. Здесь мы ограничимся кратким изложением их основных видов, уделив более пристальное внимание тому, с чем может столкнуться педиатр или невролог, наблюдающий такого ребенка после операции, — аспектам осложнений в отдаленном послеоперационном периоде.

(Дэнди, 1922) и вентрикуло-цистерностомию (Торкилдсен, 1939). Каждый из перечисленных методов отражал меняющиеся представления о патофизиологических механизмах гидроцефалии и существовавшие на тот период времени технологические возможности.

В 1949 г. Нулсен и Шпитц имплантировали первый клапанный шунт для дренирования ЦСЖ в сосудистое русло, и успешность применения этого устройства на многие десятилетия предопределила основные подходы к лечению гидроцефалии. В настоящее время известно множество вариантов шунтирования с имплантацией силиконовых клапанных систем, из которых наиболее часто используется вентрикулоперитонеальное.

В последнее время благодаря совершенствованию эндоскопиче-

Все хирургические вмешательства, которые выполняются при лечении гидроцефалии, можно разделить на две основные группы:

- 1) операции с дренированием (шунтированием) ликвора за пределы центральной нервной системы;
- 2) «внутреннее» шунтирование с установлением соустья между разобщенными сегментами ликворной системы.

К первым относятся все виды вмешательств, в которых используются клапанные шунтирующие системы (вентрикулоперитонеальные, вентрикулоатриальные, вентрикулоплевральные, вентрикулоуретральные и вентрикулоvenозные, с анастомозом между желудочками и поперечным синусом). Различия между перечисленными видами операций заключаются в мишени, естественной полости, в которую отводится ЦСЖ для ее резорбции. Чаще всего прибегают к вентрикулоперитонеальному шунтированию, все остальное — резерв.

Вентрикулоцистерностомия (или операция Торкильдсена) и эндоскопическая вентрикулостомия III желудочка относятся к вмешательствам 2-й группы. В первом случае осуществляют анастомоз между задним рогом бокового желудочка и большой затылочной цистерной путем имплантации силиконового катетера, проведенного под кожей на затылке. Эндоскопическая вентрикулостомия III желудочка (ЭТВ) предполагает анастомоз между межжелудочковой цистерной и III желудочком путем рассечения его «дна» в области серого бугра. Эти операции выполняют с целью создания соустья между разобщенными желудочками мозга и цистернами, когда имеется окклюзия в области водопровода мозга или в области IV желудочка.

К этой же группе операций следует отнести имплантации «внутренних» стентов (например, в водопровод мозга или в отверстие Мажанди), а также эндоскопическую пластику водопровода мозга и эндоскопическую фенестрацию межжелудочковой перегородки (у больных с атрезией отверстия Монро) или эндоскопическую фенестрацию кистозных ликворных мальформаций (последнее нередко сочетается с имплантацией кисто-перитонеальных шунтов).

В некоторых ситуациях устраняют окклюзию, например у пациентов с мальформацией Киари, декомпрессия краниоцервикальной области почти всегда приводит к стойкой ремиссии. А при мальформации Денди—Уокера фенестрация арахноидальных мембран в задней черепной ямке помогает более целесообразно проводить шунтирующие операции.

Осложнения в отдаленном периоде после хирургического лечения. Более половины всех детей, которым были имплантированы

клапанные шунтирующие системы, в течение первых 2 лет вынуждены оперироваться повторно. В большинстве случаев это обусловлено функциональной несостоятельностью шунтов. При этом выделяют: *недостаточное дренирование ЦСЖ* или его полное прекращение; и чрезмерный сброс ЦСЖ по шунту (*гипердренирование*).

Причина недостаточного дренирования — механическое препятствие в любом из компонентов шунта. Обструкция в пределах вентрикулярного катетера называется проксимальной обструкцией; препятствие в клапане или перитонеальном катетере — дистальной обструкцией.

Клинически неполное дренирование проявляется рецидивом гидроцефалии. Выраженность симптомов зависит от степени шунтозависимости данного пациента и несостоятельности шунта: в одних случаях за очень короткое время развивается кома, а в других — отмечается эпизодическая головная боль.

Изолированная обструкция клапана, как правило, сочетается с непроходимостью вентрикулярного катетера. Причиной этого служит попадание в него крови и тканевого детрита во время имплантации. Чаще возникает изолированный блок вентрикулярного катетера, обусловленный его неправильным положением, когда его конец пенетрирует в вещество мозга или прирастает к сосудистому сплетению. Отрыв и миграция вентрикулярного катетера — казуистика. При плохом функционировании системы уже в первые дни после операции может развиваться субгалеальное скопление ликвора за счет его подтекания по штихт-каналу вдоль катетера.

После имплантации вентрикулоперитонеального шунта по мере роста ребенка дистальный катетер выскальзывает из брюшной полости; развивается картина дистальной обструкции шунта. При этом на передней брюшной стенке по ходу катетера можно иногда заметить безболезненную припухлость от подкожного скопления ЦСЖ.

Ранение стенок кишечника во время имплантации перитонеального катетера хотя и редкое, но очень опасное осложнение. Такой шунт должен быть извлечен, кишечник — ревизован, и лечение должно проводиться с соблюдением правил абдоминальной гнойной хирургии.

Дифференцировать обструкцию вентрикулярного катетера от окклюзии клапана или дистального катетера можно по тому, как ведет себя резервуар клапана при попытках прокачать его. Если блокирован вентрикулярный катетер, резервуар легко проминается, но «залипает» и расправляется очень медленно. При обструкции клапана и особенно дистального катетера резервуар напряжен и ригиден, прокачать его не

удается. Для объективного подтверждения рецидива гидроцефалии и исключения неправильного положения вентрикулярного катетера проводят КТ. Дистальная обструкция, отрыв или миграция дистального катетера, а также его неправильное положение могут быть выявлены путем обычной Р-графии шунта, так как все компоненты современных шунтирующих систем рентгеноконтрастны.

Основной причиной гипердренирования считается так называемый «сифонный» эффект, который выражается в том, что, открываясь при вертикализации больного, клапан устройства остается открытым, несмотря на быстрое снижение гидростатического давления. Такое одномоментное дренирование ликвора из желудочков мозга может привести к его коллапсу с формированием больших субдуральных скоплений ликвора или даже гематом.

В других случаях устойчивая внутричерепная гипотензия, обусловленная хроническим гипердренированием, сопровождается прогрессирующими патологическими изменениями тургора мозговой ткани и, в конце концов, может привести к так называемой шунтозависимости и синдрому «щелевидных желудочков». Такое сужение желудочков является предпосылкой для последующей обструкции проксимального катетера.

Поначалу гипердренирование проявляется только симптомами внутричерепной гипотензии в виде характерных постуральных головных болей, бледности, холодного пота, дурноты и тошноты, которые появляются при попытках встать и усиливаются в вертикальной позиции. Иногда больные приспосабливаются к новым условиям ликвороциркуляции, и указанные жалобы постепенно проходят. При этом на КТ могут выявляться субдуральные скопления, которые не требуют специального лечения. Более опасное осложнение — субдуральные гематомы. Если симптоматика, обусловленная ими (судороги, парезы, адинамия и т.д.), нарастает, требуется их закрытое наружное дренирование и, возможно, ревизия с целью замены клапана на другой — с меньшей пропускной способностью.

Резервуар шунтирующей системы у больных с гипердренированием при его прокачивании «залипает» и расправляется медленнее обычного. Эти маневры часто сопровождаются сильной головной болью.

Хроническая внутричерепная гипотензия у детей, растущих с функционирующим шунтом, может привести к раннему закрытию швов и краниостенозу. Обычно эти изменения не имеют существенного клинического значения, но в отдельных случаях возникают показания для декомпрессивной трепанации.

Синдром «шелевидных желудочков» — крайняя степень гипердренирования. Объем ликвора в полости черепа ничтожен, а мозг настолько ригиден, что сам по себе начинает препятствовать венозному оттоку. У больных выявляют застойные диски зрительных нервов и даже вторичную атрофию. Число ревизий у этой категории больных катастрофическое — может доходить до *нескольких десятков раз (!)*, и поводом для этого является, как правило, механическая обструкция проксимального катетера, который замурован в тесном желудочке.

Таким образом, несложно подобрать шунтирующую систему, адекватную сегодняшним потребностям пациента, но никто не может ручаться за их соответствие друг другу в будущем. Именно потому столь высок интерес к эндоскопической вентрикулостомии III желудочка (ЭТВ).

Инфицирование шунтирующих систем наблюдается реже, чем механическая несостоятельность и гипердренирование — в среднем в 5–7% наблюдений; в 10% и более — у недоношенных младенцев. Обычно это бактериальный или, реже, грибковый менингит или венитрит, развивающийся в первые 2 мес после операции. Главной причиной его возникновения считается контаминация ран и компонентов самого шунта во время имплантации, с последующей колонизацией возбудителя на элементах устройства. При инфицировании отмечаются лихорадка, интоксикация, симптомы раздражения брюшины из-за повышенного количества альбуминов ЦСЖ, попадающих в брюшную полость. Подострое и затяжное течение инфекции может привести к эндокардиту, хроническому гломерулонефриту. Затяжное течение венитрита с повторными обострениями приводит к перивентрикулярному энцефалиту с исходом в рубцово-атрофический процесс и секвестрацию желудочков. Лечение состоит в удалении инфицированного шунта и антибактериальной терапии. При адекватном и своевременном лечении прогноз благоприятен.

Частота осложнений после ЭТВ составляет, по различным данным, 5–9% — в основном в раннем послеоперационном периоде. Это неспецифические (небактериальные) реактивные венитриты, лихорадка и гипертермия, реже — кровоизлияния и внутричерепные гематомы. В отдаленном периоде после ЭТВ иногда (в 1–2%) отмечаются переходящие обменно-эндокринные расстройства (булимия, несахарный диабет). Обычно эти явления постепенно регрессируют без специального лечения, в отдельных случаях прибегают к гормонально-заместительной терапии.

Более серьезной проблемой, с которой может столкнуться врач, наблюдающий ребенка после ЭТВ, является несостоятельность этой

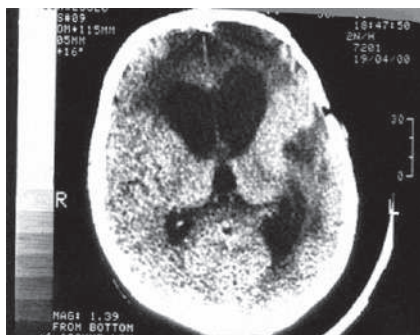


Рис. 2.8. КТ больного с гидроцефалией, развившейся в результате разрыва аневризмы и массивного субарахноидального кровоизлияния (баллонообразная дилатация передних рогов, перивентрикулярный лейкоцереоз, сглаженность и сужение конвексительных борозд и субарахноидальных щелей)

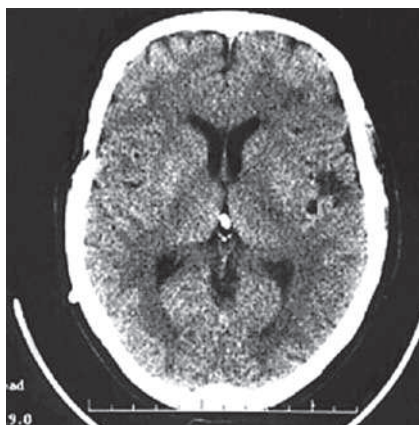


Рис. 2.9. КТ того же больного через 2 нед после операции — имплантации вентрикулоперитонеального шунта

операции и рецидив гидроцефалии. Для выяснения причин этого проводят МРТ с последующими различными операциями: от повторной эндоскопической до имплантации экстравентрикулярного или люмбоперитонеального шунтирования.

Вентрикулоцистерностомия (операция Торкильдсена) аналогична ЭТВ, так как предполагает формирование соустья между желудочковой системой мозга и его цистернами. Различия заключаются в инвазивности (для вентрикулоцистерностомии требуется эксплорация задней черепной ямки) и наличии инородного тела (катетера, который связывает боковой желудочек и большую затылочную цистерну). Осложнения возникают из-за некорректного положения катетера и проявляются раневой ликвореей, что требует немедленной ревизии.

Вентрикулит — редкое осложнение вентрикулоцистерностомии, для лечения которого проводят немедленное извлечение всех инородных тел (катетера).

Прогноз гидроцефалии благоприятный, если лечение начато как можно раньше (рис. 2.8, 2.9).