

**Гидроцефалия как следствие
перенесенных внутрижелудочковых
кровоизлияний и ишемического
церебрального поражения
(перивентрикулярной лейкомаляции)**

**Гидроцефалия, как наиболее
распространенная патология в
детской
нейрохирургии стоит на
втором месте после
нейротравмы.**



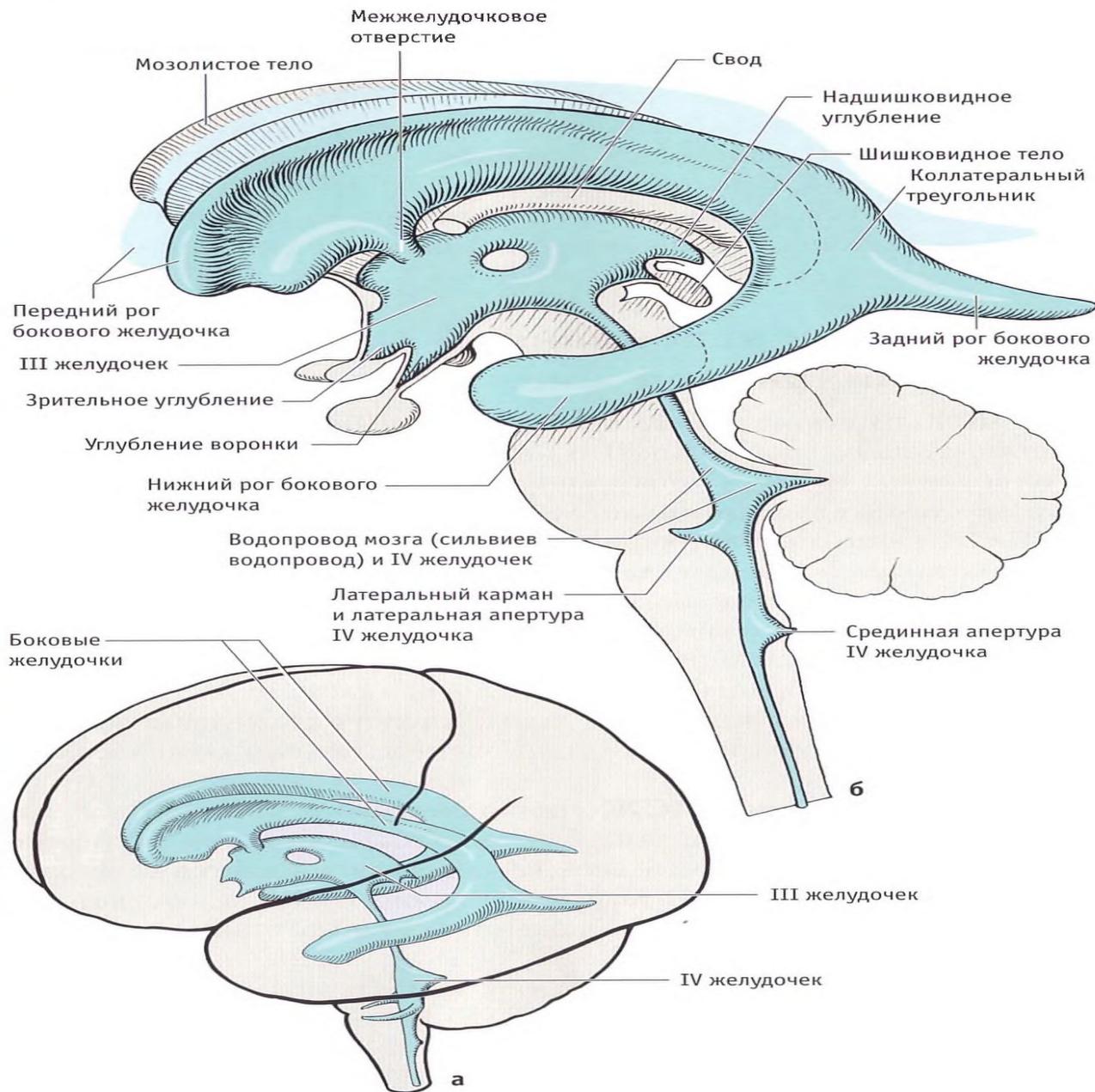
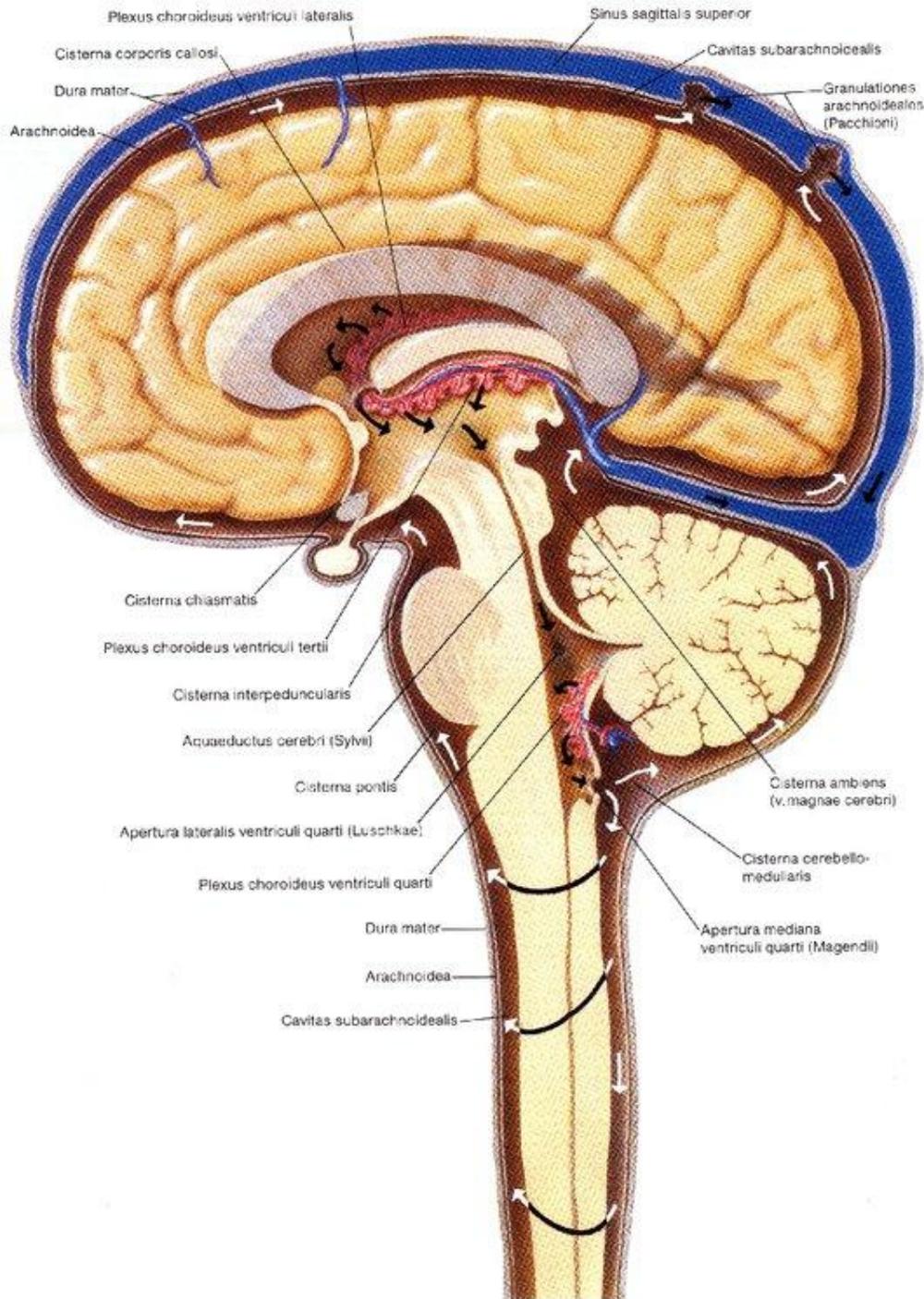


Рис. 10.3. Желудочковая система:

а — расположение желудочковой системы в головном мозге; б — строение желудочковой системы



Внутрижелудочковая я ликвороциркуляция

боковые желудочки



3 желудочек



4 желудочек



большая цистерна

Внежелудочковая ликвороциркуляция

большая цистерна



цистерны основания мозга



ликвороносные каналы и ячейки
выпуклой поверхности полушарий

большая цистерна



ликвороносные пространства
спинного мозга

Особенности физиологии ликворной системы новорожденных

- В физиологии спинномозговой жидкости выделяют три основных этапа: образование, циркуляцию и всасывание (абсорбцию).
 - Образование СМЖ* происходит в хориоидальных сплетениях стенок боковых желудочков и крыши III желудочка. Эмбрионально-хориоидальные сплетения происходят из невральноего эпителия. Хориоидальные сплетения состоят из эпендимы и мягкой мозговой оболочки и имеют ворсинки подобно щетке.
 - Циркуляция СМЖ* из боковых желудочков через отверстие Монро попадает в III желудочек, откуда через Сильвиев водопровод - в IV желудочек, затем через парные боковые отверстия Люшка и непарное отверстие Мажанди в базальные цистерны и субарахноидальное пространство.
 - Всасывание (абсорбция) СМЖ* происходит, в основном, в арахноидальных выростах и ячейках верхнего сагиттального синуса, основания мозга и спинальных корешков. Абсорбция осуществляется за счет разницы в давлении между СМЖ и содержимым венозного синуса. Среднее давление абсорбции составляет 68 мм вод. ст. При повышении давления абсорбция линейно нарастает.

- Обмен электролитов в целом происходит в *желудочках мозга*; обмен воды - в *цистернах*. 90% СМЖ образуется из крови, 10% - путем окисления глюкозы в головном мозге. У *взрослого* объем СМЖ 120 ± 30 мл (< 25 % находится в желудочках). Скорость образования - 0,35-0,4 мл/мин или около 0,5 л/сут, т.е. полная смена СМЖ происходит 3-4 раза в сутки.
- Количество СМЖ у **новорожденных** - 5-20 мл, у детей *грудного возраста* - 40-60 мл.
- В норме ЦСЖ составляет около 10% объема полости черепа, вещество мозга- примерно 85%, кровь- 5%.
- Избыточное накопление ЦСЖ вызывает прежде всего расширение желудочков мозга, т. е. *вентрикуломегалию*.
- У *взрослых* боковые желудочки содержат по 15 мл СМЖ, V3, V4, Сильвиев водопровод- 5 мл, субарахноидальные пространства головного мозга- 25 мл, спинного мозга - 75 мл. *Парциальное давление СМЖ(РСМЖ)* составляет 65-195 мм вод. ст.
- На эти цифры необходимо обратить особое внимание, поскольку трехкратное превышение максимальных показателей нормы над минимальными затрудняет оценку внутричерепного давления по абсолютным цифрам.
- У **новорожденных детей** (РСМЖ) в норме составляет менее 80 мм вод. ст.; у *детей старшего возраста* - менее 100 мм вод. ст..
- У **новорожденных детей** и *детей раннего возраста* высокая концентрация белка в ликворе.

Перивентрикулярная лейкомаляция (ПВЛ)

- Очаговый или распространенный некроз белого вещества головного мозга преимущественно перивентрикулярной локализации, возникающий вследствие гипоксических изменений. И хотя большинство авторов указывают на причинно-следственные взаимоотношения между гипоксией мозга и ПВЛ, этот вопрос остается в определенной степени спорным до сих пор.
- У недоношенных детей повреждение возникает из-за незрелости мозга. ПВЛ возникает внутриутробно, во время или после рождения. Риск инвалидности достигает до 93%.
- Частота проявления у недоношенных детей весом менее 1500 гр.- 12%, в последние годы 2-5%.
- ПВЛ выявляется у 88% новорожденных детей высокого риска. Причем одним из главных факторов риска является недоношенность – дети, родившиеся с массой тела от 900 до 2200 граммов.

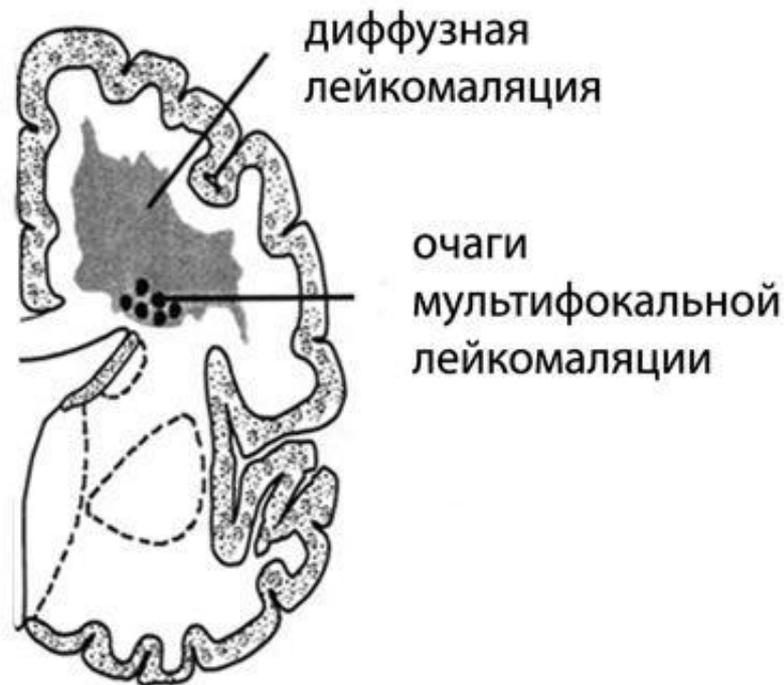
Этиология и патогенез

- **Полиэтиологическая природа ПВЛ:** патология беременности и родов, патология плаценты, инфекционные процессы, родовая травма черепа, приступы асфиксии и легочно-сердечной недостаточности после рождения, пневмопатии.
- **Патогенез.** Сосуды мозга на этой стадии развития не имеют возможности к ауторегуляции. Поражения при перивентрикулярной лейкомаляции обнаруживаются возле передних рогов боковых желудочков, в лучевом венце, в центральном полуовале, над треугольником боковых желудочков и в теменно-затылочной области. Поражаются преимущественно внутренняя и наружная капсулы, двигательная кора, кортико-спинальные пути, зрительная кора и центры речи. В некротических участках развиваются кисты; они могут быть отделены от желудочковой системы перегородкой или могут иметь сообщение с желудочковой системой.
- *Эти поражения приводят к развитию атрофии мозга.*
- *Негеморрагическая форма (2/3 случаев):* двусторонняя симметрия вокруг боковых желудочков.
- *Геморрагическая форма (1/3 случаев):* односторонние поражения при IV степени кровоизлияния.

перивентрикулярная лейкомаляция



желудочки
мозга



диффузная
лейкомаляция

очаги
мультифокальной
лейкомаляции

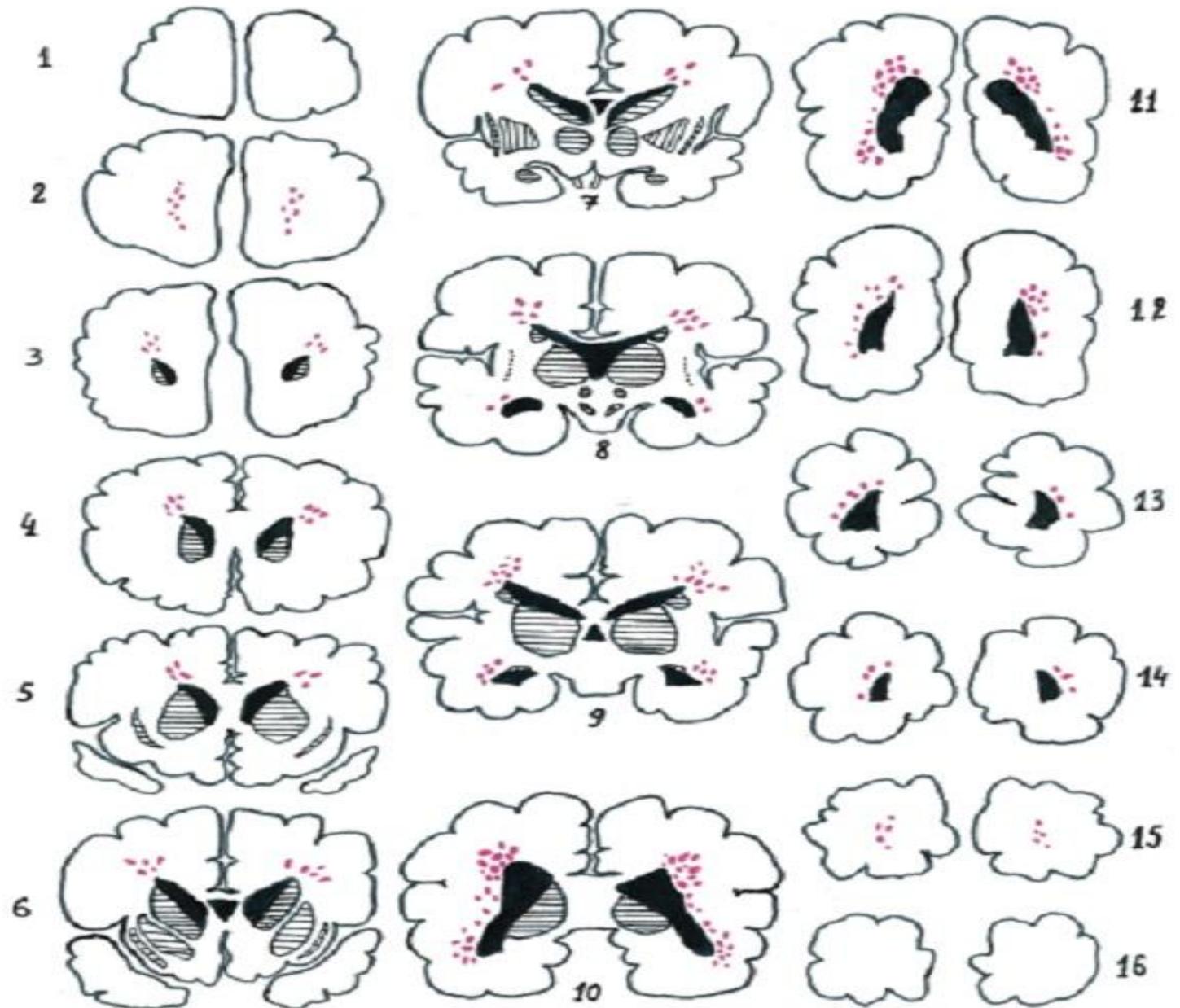
ишемия
мозга



поражение
белого
вещества

бедная
кислородом
кровь

Рис. Схема расположения очагов ПВЛ на 16 фронтальных срезах мозга (красные точки).



КЛАССИФИКАЦИЯ

- **Стадии:**
 - 1) Стадия некроза
 - 2) Стадия резорбции
 - 3) Стадия формирования глиального рубца или кисты
- **По степени тяжести:**
 - 1) Наличие в каждой полушарии по 1-4 среза с ПВЛ (легкая степень)
 - 2) Наличие 5-8 срезов с очагами ПВЛ (средняя)
 - 3) Наличие 9-13 срезов с очагами ПВЛ (тяжелая)
- **Степени тяжести, основанная на НСГ(по De Vries 1998) :**
 - 1) Повышение эхоплотности, сохраняющееся 7 дня жизни ребенка (85% выздоровлении)
 - 2) Формирование небольших эхонегативных теней в лобно- теменных долях (<5мм в диаметре)
 - 3) Формирование эхонегативных теней большего размера в лобно- теменных отделах
 - 4) Распространение повреждений на глубокие отделы белого вещества ГМ, в субкортикальные области, на затылочные доли и формирование больших эхонегативных теней (>5мм в диаметре)

КЛАССИФИКАЦИЯ

- **Классификация степени тяжести перивентрикулярной лейкомаляции Aicardi**

- ***I степень:*** перивентрикулярная лейкомаляция в области задних рогов.
- ***II степень:*** перивентрикулярная лейкомаляция в области передних и задних рогов.
- ***III степень:*** перивентрикулярная лейкомаляция вдоль латеральной стенки всего бокового желудочка.
- ***IV степень:*** III степень перивентрикулярной лейкомаляции в сочетании с кистами белого вещества мозга.

Клиническая картина

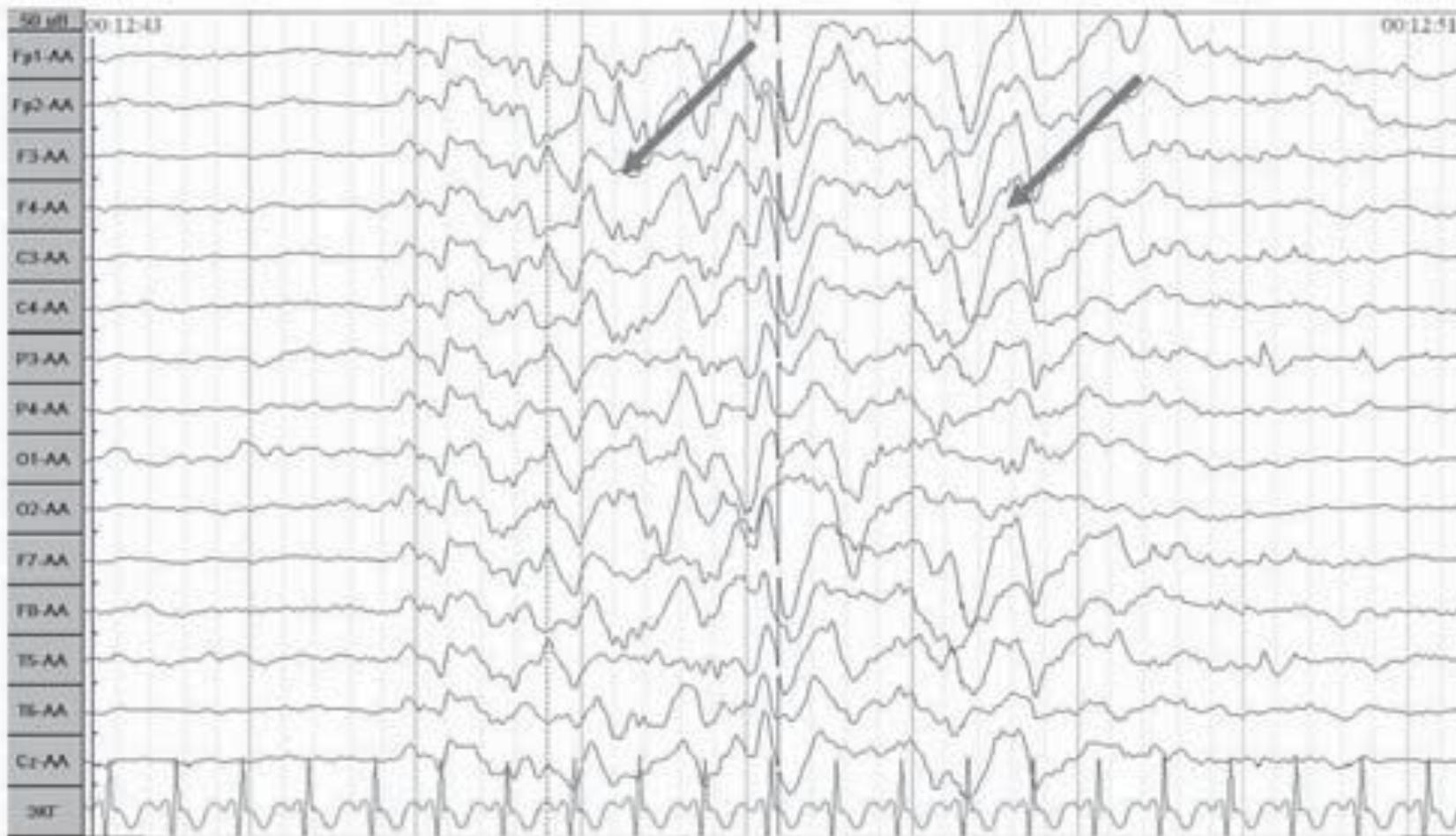
1. **Легкая степень** – признаки поражения нервной системы сохраняются до недели от момента рождения;
2. **Средняя тяжесть** – от 7 до 10 дней, возможны судороги, внутричерепная гипертензия, вегетативные нарушения;
3. **Тяжелая ПЛ** – глубокое повреждение с угнетением головного мозга, нередко-кома.
 - **Основные симптомы:**
 - a) Избыточная нервно-рефлекторная возбудимость или ее угнетение(чаще), задержка психомоторного развития, нарушения интеллекта, дефицит внимания, слабый крик;
 - b) Судорожный синдром (*к 6 мес.*)
 - c) Снижение тонуса нижних конечностей, возрастание тонуса в шейных разгибателях, спастические парезы и параличи (*чаще нижних конечностей*), неполный рефлекс Моро;
 - d) Стволовая симптоматика (нарушения глотания (*зондовое питание*), дыхательные расстройства);
 - e) Зрительные нарушения в виде косоглазия (*сходящееся*), ротаторный нистагм.

- Неврологическая симптоматика в остром периоде и до 3-5 месяцев жизни может быть невыраженной. Примерно у 90% детей после острого периода наступает *мнимое благополучие*, длящееся до 5 и даже 8-9 месяцев жизни. И только по прошествии такого длительного времени возникают признаки дефицита нервной деятельности на фоне атрофии мозговой ткани.
- Вокруг желудочков мозга сконцентрированы проводящие нервные пути, ответственные за двигательную функцию конечностей, поэтому основным признаком ПВЛ у детей становится детский церебральный паралич, но степень выраженности его зависит от массивности некроза.
- Чем больше размер полей некроза и, соответственно, кист, тем больше выражена мозговая недостаточность. Характер симптомов определяется локализацией очагов повреждения.
- Тяжелое поражение теменных и лобных долей влечет детский церебральный паралич с одновременным нарушением психического развития. Если вовлечены лишь проводящие пути, отвечающие за иннервацию конечностей, то паралич может не сопровождаться нарушением интеллекта и развития ребенка.
- Часто у детей, перенесших перинатальную гипоксию, среди симптомов фигурируют дефицит внимания и гиперактивность при сохранном моторном развитии. Это относительно благоприятный вариант патологии, который можно корректировать.

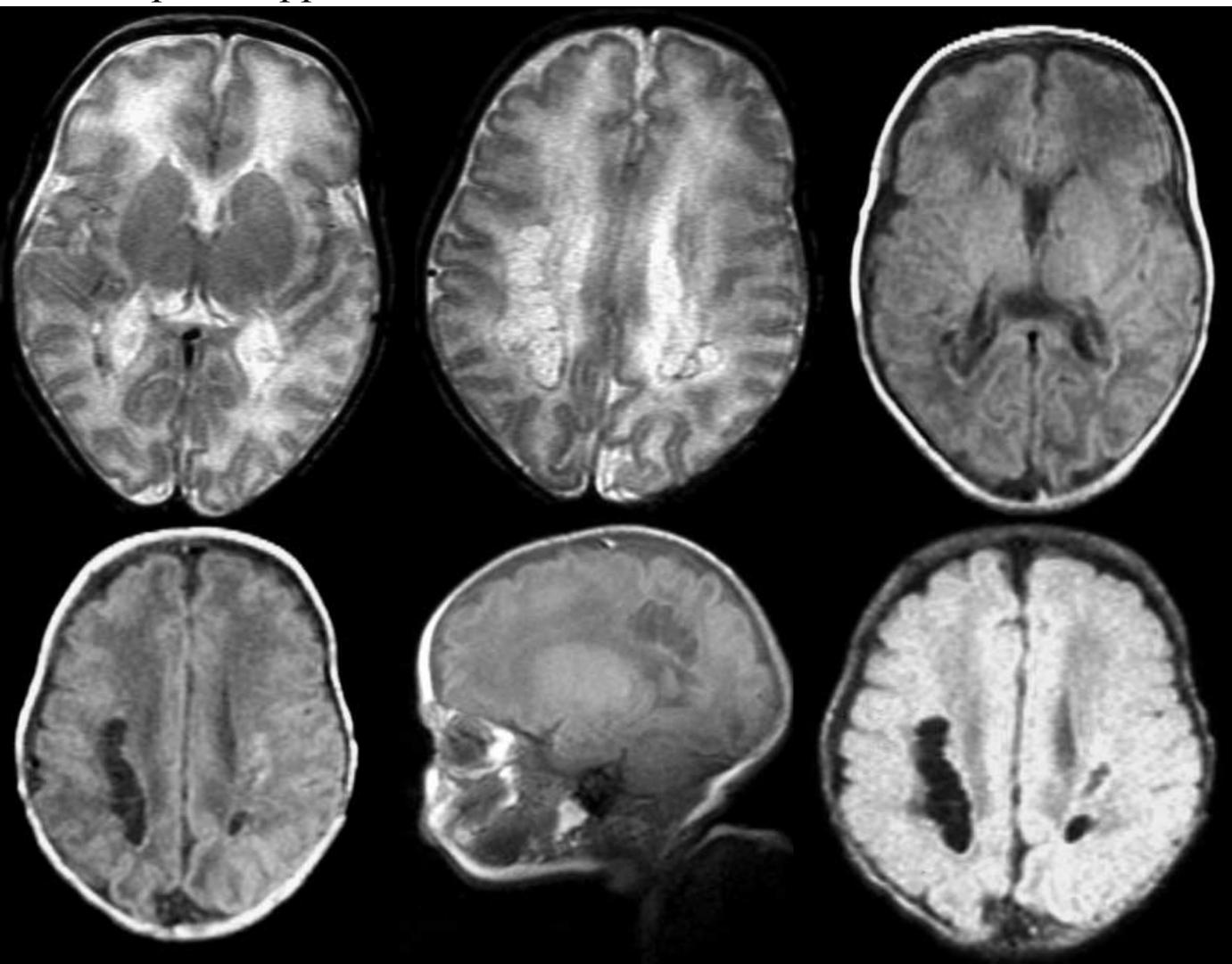
Диагностика

- 1. ЭЭГ** (*начальная стадия*- пароксизмальная активность и депрессия ЭЭГ, *при обширных повреждениях*- мощные колебания дельта- и тетрадиапазонов в нативной ЭЭГ, спектральная и фазовая межполушарная асимметрия, пики, острые волны, вспышки медленных колебаний). Данные ЭЭГ используют для прогноза последствий ПВЛ.
- 2. НСГ** (участки уплотнения вещества мозга, имеющие треугольную или неправильную форму, нечеткие границы, высокую плотностью, на месте выявляемых очагов образуются эхосвободные *кистозные ПВЛ* (средний срок- 19 дней от рождения). Особую трудность представляет диагностика ПВЛ в острой фазе, поскольку ореол повышенной перивентрикулярной эхоплотности в норме присутствует у недоношенных новорожденных, эти изменения могут исчезать в течение 2- 3 недель).
- 3. МРТ** (Проведение возможно только при стабильном состоянии ребенка. Гиперинтенсивные узловые и линейные перивентрикулярные участки, особенно на изображениях в импульсном режиме FLAIR. Боковые желудочки имеют нечеткий, волнистый контур. Очаговое или асимметричное расширение боковых желудочков. Сужение задней части мозолистого тела. Повышение T2 и снижение T1 в перивентрикулярном белом веществе мозга- соответствует развитию отека и некроза).
- КТ** (Участки пониженной плотности наблюдаются при *негеморрагической перивентрикулярной лейкомаляции*. Поражения с повышенной плотностью определяются при *геморрагической перивентрикулярной лейкомаляции*, сужение ликворных пространств, перивентрикулярные кистозные полости).
- ДЭГ** (паралич магистральных артерий мозга, с переходом в стойкую церебральную гипоперфузию, снижение диастолической скорости кровотока, изменение характера кривой, увеличение индекса резистентности).

- ЭЭГ ребенка Ц., гестационный возраст при рождении 30–31 нед, с диагнозом: перинатальное поражение ЦНС тяжелой степени, церебральная ишемия II–III степени (перивентрикулярная лейкомаляция, кистозная форма), неонатальные судороги.
- На ЭЭГ спокойного сна в возрасте от зачатия 39 нед: выраженная альтернация БЭА с извращением топографического распределения, удлинение межвспышечных интервалов более 10 с, полиморфные полифазные дельта-волны в передних отделах полушарий S>D (IV тип ЭЭГ-паттерна)



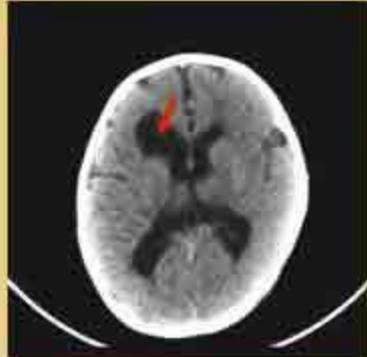
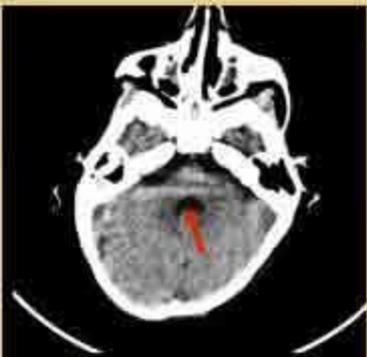
- Наблюдение ребенка с перивентрикулярной лейкомаляцией, родившегося на 30 неделе гестации с весом 1600 г. МРТ в режимах T2, T1 и FLAIR выявляет кистозные участки в перивентрикулярной области вокруг тел и задних рогов боковых желудочков мозга. Микроочаги повышения МРсигнала в режиме T1 и снижения в режиме T2, расположенные по периферии указанных кист, соответствуют остаточным микрогеморрагиям.



- КТ головного мозга ребенка 4 месяцев (гестационный возраст при рождении 34 нед) с диагнозом: последствия перенесенного гипоксически-ишемического поражения головного мозга (перивентрикулярная лейкомаляция, кистозная стадия); ДЦП, диплегическая форма. Определяются кисты у передних отделов тел боковых желудочков.



ГИП: Перивентрикулярная лейкомаляция (ПВЛ).
Исход ГИП: Нормотензивная атрофическая гидроцефалия.

<p><i>до 1 мес.</i></p>				
<p><i>от 1 мес. до года</i></p>	 <p>9 месяцев</p>			
<p><i>от года до 2 лет</i></p>				

Прогнозы и лечение

1. ДЦП (80%)
 2. Задержка психомоторного развития (66%)
 3. Выздоровление (20%)
 4. Судорожный синдром и эпилепсия (38%)
- ПВЛ сопровождается необратимыми изменениями нервной ткани, и какой-либо четкой схемы лечения этого состояния не разработано.
 - Комплексное этапное восстановительное лечение: I этап выхаживания (*реанимационное отделение (При РДС показаны препараты сурфактанта, позволяющие в части случаев отказаться от искусственной вентиляции)*) => II этап выхаживания (*отделение патологии новорожденных*) => III этап реабилитация (*отделения восстановительного лечения детей с перинатальной патологией, отделения патологии детей раннего возраста*) 21 дней (в среднем).=> IV этап диспансерное наблюдение в амбулаторно-поликлинических условиях и наблюдение у специалистов.

- В качестве основного компонента лечения применяют *ноотропные средства* (гопантеновая кислота, ацетиламиноянтарная кислота), *венотоническая терапия* (*винпоцетин*), *диуретики при ВЧГ* (ацетазоламид, глицерол), *метаболическая терапия* (калия и магния аспарагинат), Магне В6. При двигательных расстройствах с повышенным тонусом - *баклофен, мидокалм, реланиум*, а при пониженном тонусе - *массаж, специальные упражнения, физиотерапевтическое лечение*.
Задержка психомоторного развития и речи требует коррекции со стороны педагогов и дефектологов.
- **После года, когда на первый план выходят последствия перенесенной острой ПВЛ, лечение большей частью симптоматическое.**
- При нарушении сна назначаются *успокоительные растительные средства* (мелисса, валериана), *водные процедуры*.
- При отсутствии эффекта от диуретиков и при нарастании внутричерепной гипертензии проводятся *шунтирующие операции*.
- *Судорожный синдром* лечится с помощью карбамазепина, препаратов вальпроевой кислоты.

Дифференциальный диагноз

- **Мультикистозная энцефаломалиция**

- возникает у доношенных детей с тяжелой асфиксией в родах;
- диффузное генерализованное поражение мозга;
- множественные кистозные полости различных размеров;
- кисты могут иметь перегородки;
- обычно возникают в коре и расположенном рядом белом веществе;
- часто в лобных и затылочных долях.

- **Васкулит**

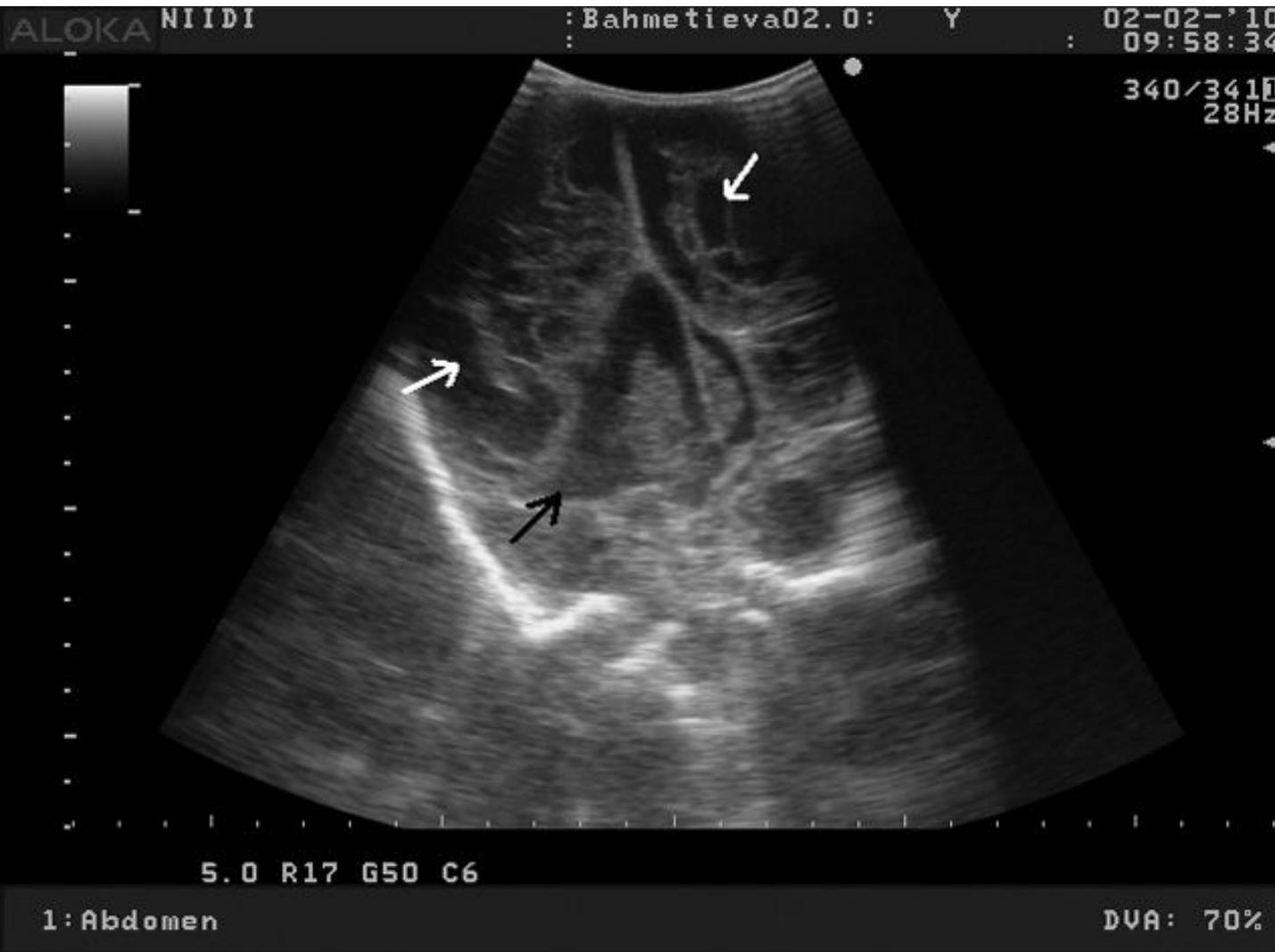
- встречается очень редко;
- множественные поражения коры и подкорковой области;
- могут сочетаться с кровоизлияниями;
- дефекты перфузии в острой стадии;
- иногда определяются участки повреждения гематоэнцефалического барьера.

Мультикистозная энцефаломалиция (МЭ)

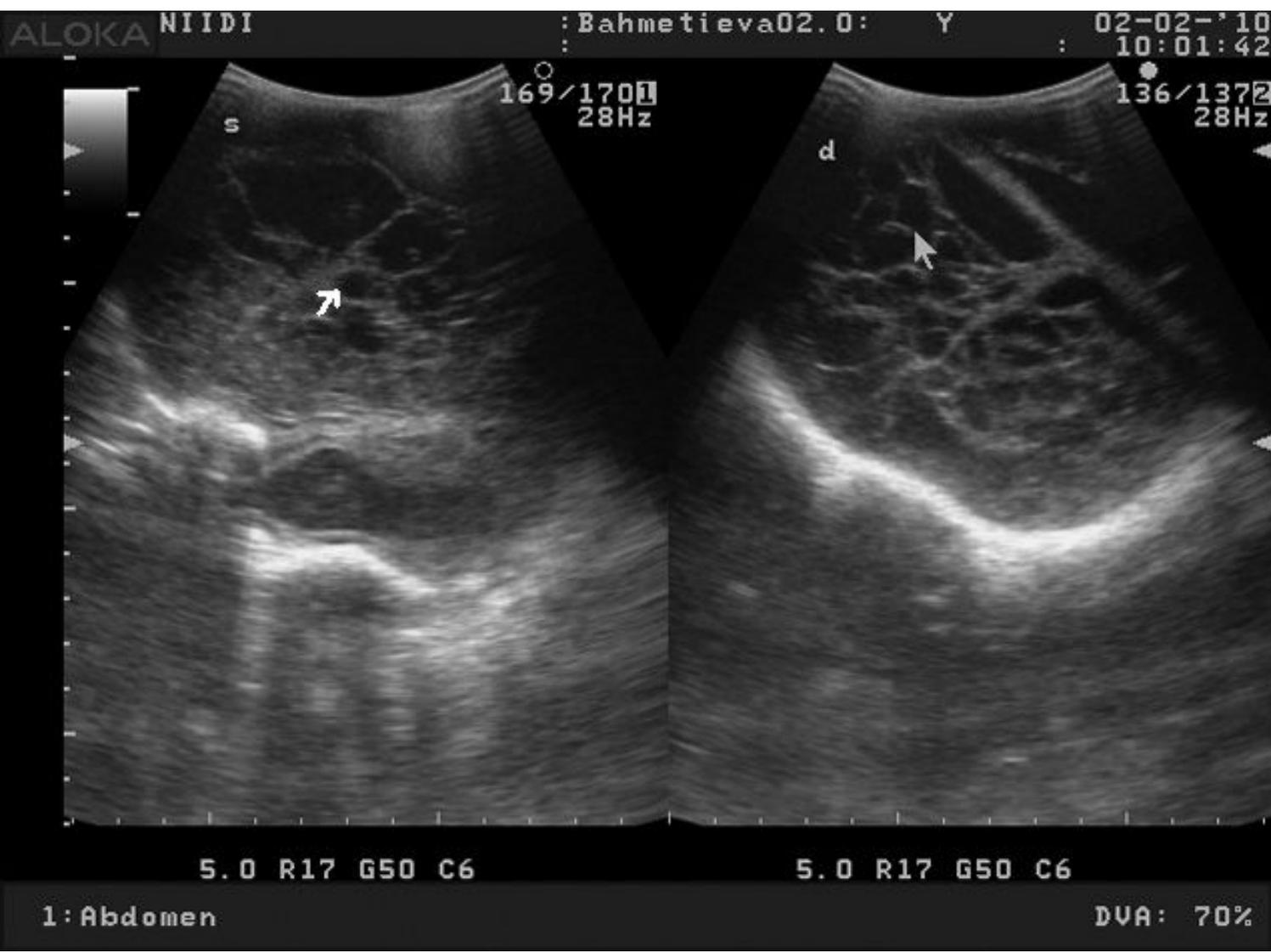
- Она описывалась и под другими терминами: «многоочаговая кистозная энцефаломалиция», «кистозная энцефаломалиция», «мультикистозная энцефалопатия», «поликистозная трансформация мозговой ткани».
- В настоящее время стоит проблема четкого разграничения МЭ с другими поражениями головного мозга, прежде всего с *перивентрикулярной лейкомаляцией* (ПВЛ), к которой иногда относят диффузные кистозные поражения белого вещества мозга с их распространением в субкортикальные области. Однако для ПВЛ как отдельной нозологической единицы, включенной в МКБ 10-го пересмотра, характерны только перивентрикулярные поражения больших полушарий мозга.
- МЭ возникает в результате многоочаговых некрозов мозговой ткани в перинатальном и детском возрасте. Имеются указания на связь МЭ с внутриутробной асфиксией и гипотонией, родовой травмой, тромбозом синусов, пороками развития сосудов, инфекциями, сепсисом и другими причинами. МЭ развивается в 20% случаев у второго близнеца при внутриутробной гибели первого. Среди инфекционных агентов, имеющих значение в возникновении МЭ, выделяют вирусы простого герпеса, цитомегалии, краснухи, токсоплазмы, энтеробактерии, золотистый стафилококк, *Pseudomonas aeruginosa*. В то же время значение инфекций в патогенезе МЭ и их связь с особенностями патоморфологии поражений головного мозга исследованы недостаточно.

- I. МЭ при **ВПГ 2-го типа** характеризуется колликвационным некрозом ткани мозга с глиальной реакцией и признаками воспаления преимущественно со стороны сосудов. Поражения больше захватывают лобные и височные доли мозга. Очаги поражений разных размеров, часто сливаются между собой, могут располагаться в продолговатом мозге, редко билатеральны и никогда – симметричными.
- II. МЭ может возникать **после тотальной гипоксии и ишемии головного мозга**, вызванной разными причинами (относительно равномерные и билатеральные поражения полушарий мозга с частым вовлечением коры и ядер ствола (иногда симметричные)).
- III. МЭ бывает при **генерализованной внутриутробной инфекции неуточненной этиологии** (множественные кисты в коре и белом веществе. В коре ряды мелких кист, имеющих вид сот (сотовидное повреждение), очаги свежих колликвационных некрозов. Обнаруженные изменения свидетельствуют о том, что кисты не возникают одновременно. На фоне существующего воспалительного процесса могут возникать новые некрозы и новые кисты).
- IV. У детей с **ДЦП** часто выявляют МЭ головного мозга (головной мозг уменьшен по своей массе, микрогирия, расширенные боковые желудочки, множественные кисты белого вещества. Отдельные кисты имеют щелевидную форму (спадающиеся), другие формируются вокруг сосудов).
- V. МЭ при **постгеморрагической окклюзионной гидроцефалии**. На НСГ- картина множественной мультикистозной дегенерации головного мозга, гидранэнцефалия).
- VI. МЭ при **вирусно-бактериальном менингоэнцефалите** на НСГ признаки отека головного мозга (феномен «пестрого» мозга)- на 1й неделе заболевания, на 2й- формирование признаков кистозной дегенерации очага. Уменьшение признаков отека головного мозга и формирование резидуального структурного дефицита

- Мультикистозная дегенерация.
- Гидранэнцефалия. Белыми стрелками показаны кисты с множеством перегородок, черной стрелкой – резко расширенный, деформированный третий желудочек.
- Плоскость сканирования F3



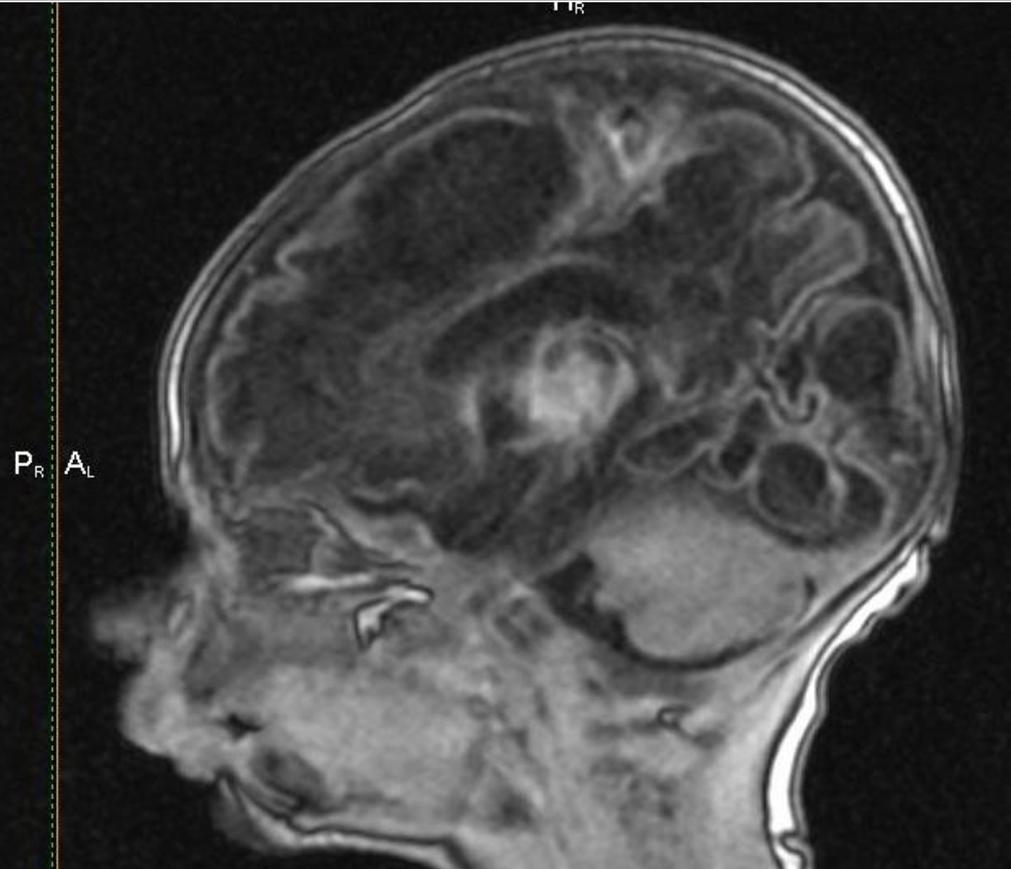
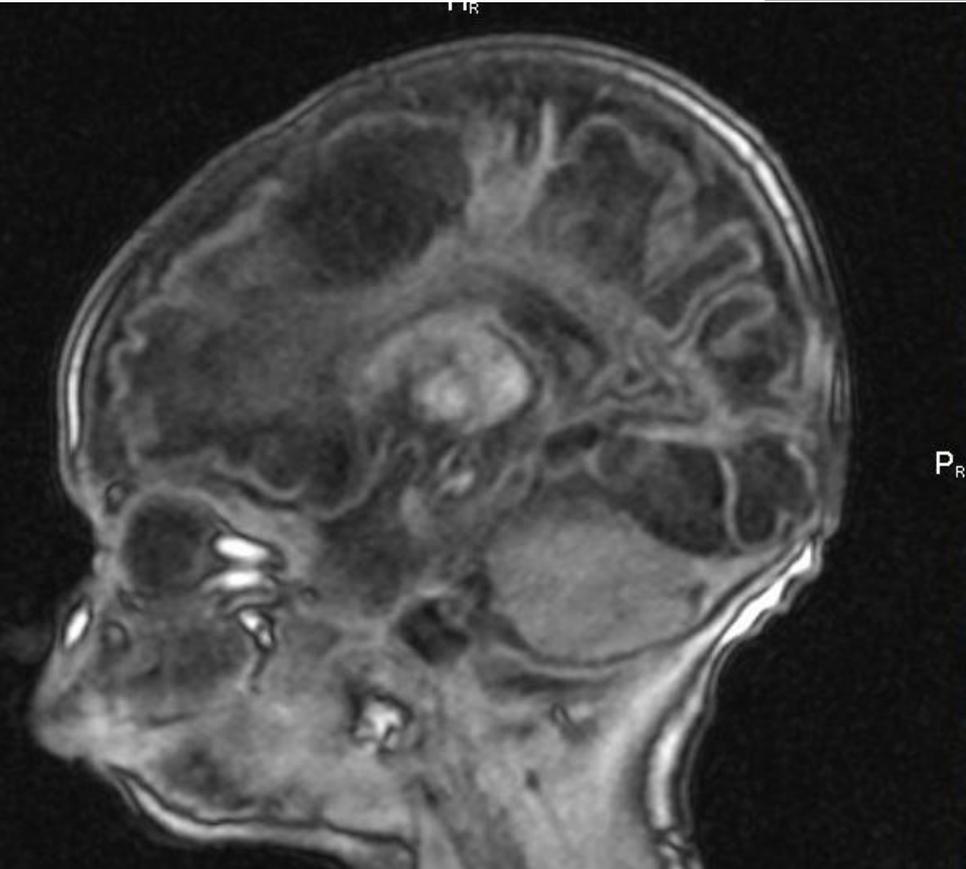
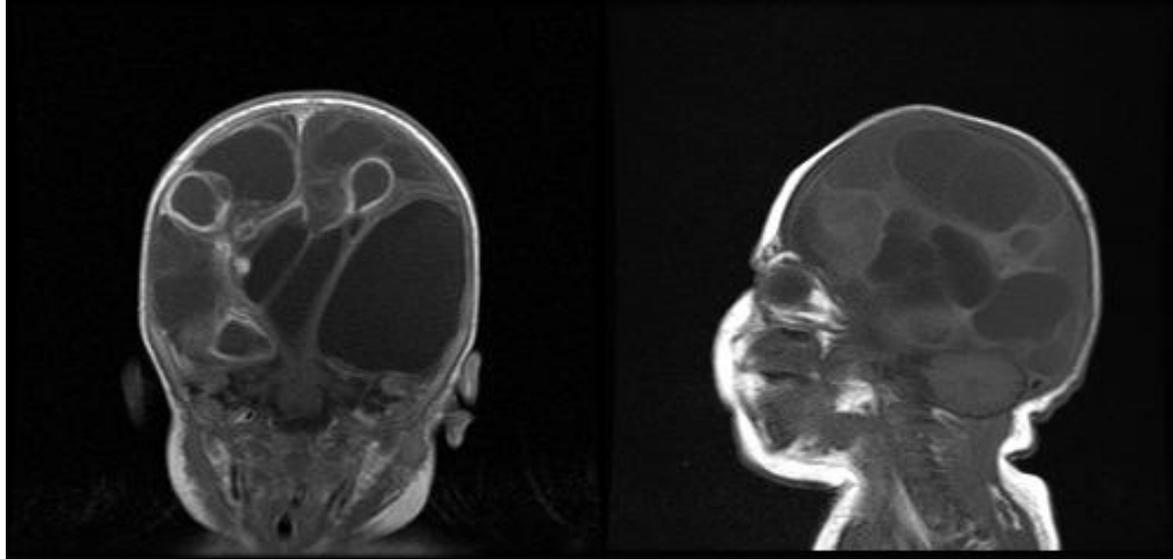
- Мультикистозная дегенерация.
- Гидранэнцефалия. Белыми стрелками показаны кисты с множеством перегородок в теменно-височной области с двух сторон в плоскости сканирования S3



- Тотальная энцефаломалация, смешанные гидроцефалические изменения заместительного характера у ребенка 1,5 месяцев (состояние после перенесенной интранатальной гипоксии). Различные сканы. Все вещество больших полушарий представлено совокупностью мелких кист.



- МРТ
- Мультикистозная дегенерация.



Постгеморрагическая гидроцефалия (ПГГ)

- Поражения центральной нервной системы (ЦНС) у новорожденных доминируют среди причин ранней заболеваемости, инвалидизации и смертности. Наиболее тяжелым и частым поражением головного мозга у недоношенных новорожденных являются внутрижелудочковые кровоизлияния (ВЖК). Они приводят к летальным исходам и развитию широкого спектра психоневрологических расстройств в детском возрасте.
- У недоношенных новорожденных ВЖК встречаются в 60-90% случаев. Чем меньше срок гестации и масса тела при рождении, тем чаще и тяжелее ВЖК.
- **Выделяют 3 группы факторов:**
 - 1) *Аntenатальные* (внутриутробная инфекция)
 - 2) *Интранатальные* (отслойка плаценты, стремительные роды, развитие ДВС-синдрома у матери)
 - 3) *Постнатальные* (ИВЛ с высоким положительным давлением на вдохе, массивные внутривенные инфузии гиперосмолярных растворов, множество инвазивных исследований, нарушение температурного, влажностного и охранительного режима)

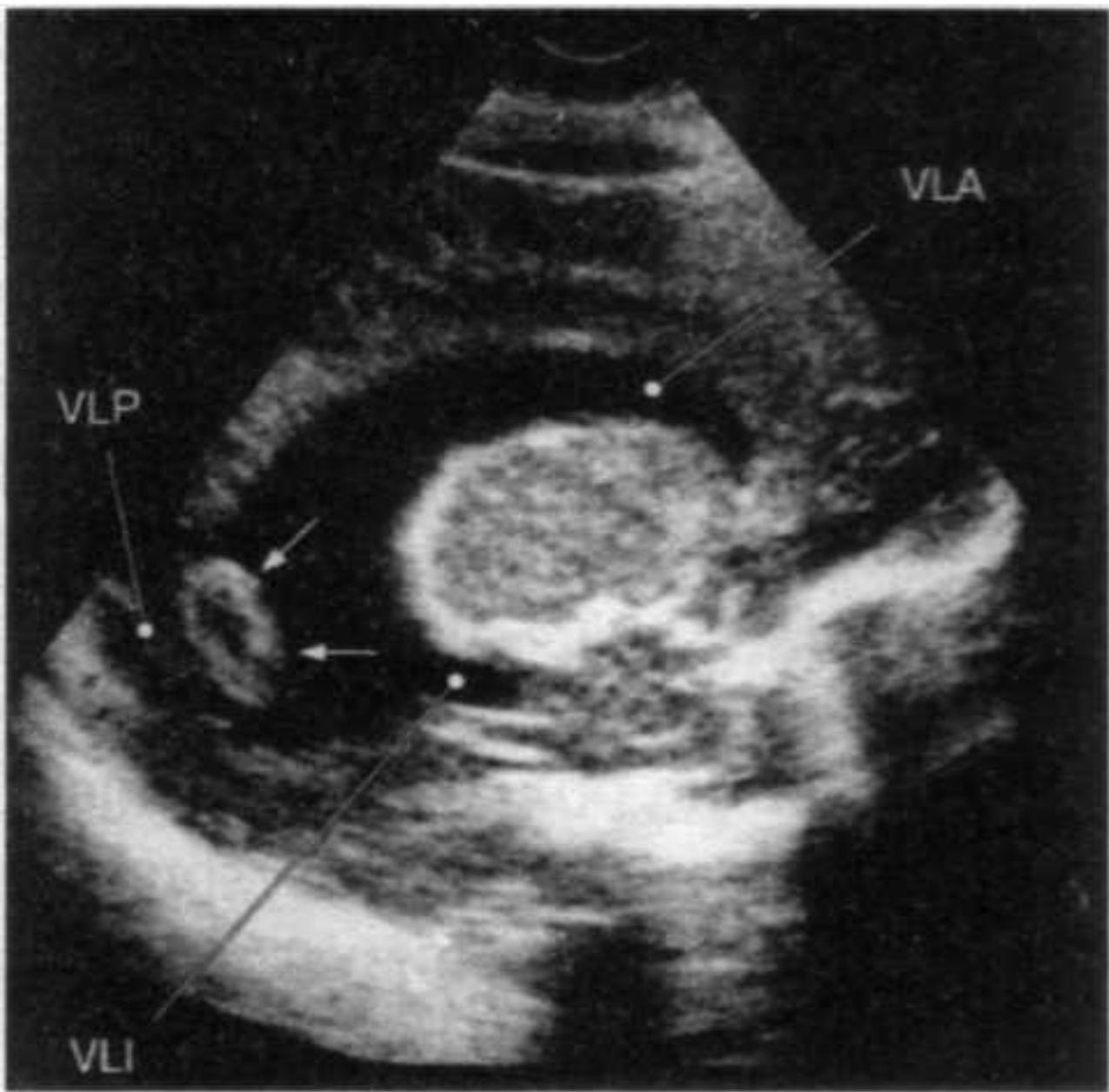
	Papile L. et al.	Levene M.J., Crespighny L.C.H., модификация Ватолина К.В.	Menkes J.H., Sarnat H.B.	РАСПМ
ВЖК 1	Одно- или двусторонние СЭК на уровне герминативного матрикса	Локализованное СЭК на уровне геминативного матрикса меньше 10 мм в наибольшем размере (одно- или двустороннее)	СЭК или ВЖК менее 50% просвета желудочка	СЭК
ВЖК 2	Прорыв кровоизлияния в полость желудочка без его расширения	Кровоизлияние больше 10 мм в наибольшем размере, но без расширения бокового желудочка выше антральной части	ВЖК более 50% просвета желудочка	СЭК в сочетании с ВЖК
ВЖК 3	ВЖК с расширением желудочковой системы	Визуализация тромба или тромбов в просвете желудочка с его расширением выше антральной части или на всем протяжении	ВЖК более 50% просвета желудочка + расширение желудочка	ВЖК в сочетании с паренхиматозным
ВЖК 4	Прорыв ВЖК в перивентрикулярную паренхиму	Комбинация ВЖК с паренхиматозным	Геморрагический перивентрикулярный инфаркт условно обозначается как	

- При обработке данных и историй болезней рекомендуется использовать классификацию внутрижелудочковых кровоизлияний по МКБ10

I. Б) Р 52 ВНУТРИЧЕРЕПНЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ

- Р 52.0 Внутрижелудочковое кровоизлияние I степени (субэпендимальное);
- Р 52.1 Внутрижелудочковое кровоизлияние II степени (субэпендимальное + интравентрикулярное);
- Р 52.2 Внутрижелудочковое кровоизлияние III степени (субэпендимальное + интравентрикулярное + перивентрикулярное).

- На парасагитальном срезе через левый боковой желудочек в заднем роге визуализируется тромб; желудочек расширен.



- Постгеморрагическая гидроцефалия (ПГГ) у недоношенных детей возникает как осложнение при ВЖК в результате обструкции путей оттока ЦСЖ. ПГГ – это прогрессирующее заболевание, возникающее как осложнение ВЖК, сопровождается прогрессирующим нарастанием размеров ликворной системы. ПГГ возникает вследствие нарушения баланса между продукцией и оттоком/резорбцией ликвора.
- **В отличие от ПГГ, гидроцефалия ex vacuo, которая возникает вследствие атрофии мозгового вещества, не сопровождается внутричерепной гипертензией и не имеет тенденции к нарастанию в динамике.**
- В Российской Федерации используется классификация, предложенная РАСПМ, согласно которой выделены 3 степени тяжести ВЖК. ПГГ развивается у 56-70% детей с ВЖК 3 степени, и нередко служит причиной высокой летальности и развития инвалидности в дальнейшем. Так, если среди детей с очень низкой массой тела при рождении, при отсутствии ВЖК, летальность составляет 6,5%, то при тяжелых кровоизлияниях, при развитии прогрессирующей гидроцефалии летальность достигает 70%.
- В 90% случаев основным патогенетическим механизмом гидроцефалии является развитие облитерирующего арахноидита в области ЗЧЯ в результате реактивного асептического воспаления на фоне ВЖК. Вследствие арахноидита нарушается резорбция ликвора в паутинной оболочке.

- Такие значимые симптомы, как напряжение и выбухание большого родничка, расхождение швов, быстрый прирост размеров головы, срыгивания или рвота фонтаном, типичные глазодвигательные нарушения могут длительное время не наблюдаться у недоношенных детей. Доказано, что длительное существование вентрикуломегалии может приводить к вторичной атрофии мозгового вещества.
- Используемые ранее медикаментозные методы лечения ПГГ (диакарб, фуросемид), на сегодняшний день отвергнуты. Неэффективность любых средств снижения продукции ликвора изначально тщетна в связи с тем, что основной причиной развития гидроцефалии является не повышение выработки ликвора, а снижение его оттока и резорбции.
- Среди методов хирургического лечения выделяют методы временного купирования повышенного внутричерепного давления (ВЧД) и постоянного. К временным методам относят: повторные люмбальные и вентрикулярные пункции, наружный вентрикулярный дренаж, вентрикулярное субгалеальное шунтирование, наружный вентрикулярный резервуар. Они оказываются эффективными у 20-80% детей.
- Постоянство контроля ВЧД обеспечивают системы, выводящие ликвор в одну из полостей организма: вентрикулоперитонеальное, вентрикулоатриальное шунтирование.

Гидроцефалия

- Полиэтиологичное заболевание, характеризующееся расширением ликворосодержащих полостей за счет уменьшения объема вещества головного мозга в результате нарушения ликвородинамики и избыточного накопления СМЖ.
- Термин употребляется очень широко. Однако, когда речь идет о гидроцефалии как о текущем патологическом процессе, всегда имеется ввиду прогрессирующее накопление жидкости, находящейся под повышенным давлением, и, как следствие этого- нарастающая атрофия ткани мозга от сдавления. Комплекс указанных патологических явления составляет основное содержание болезни, носящей название гидроцефалии.
- Поскольку мозг ребенка продолжает свое формирование после рождения, то развитие гидроцефалии может останавливать этот процесс, приводя к тяжелым последствиям в виде отставания в физическом и нервно-психическом развитии. Иногда последствия перенесенной гидроцефалии в детстве сопровождают человека всю жизнь, мешая полноценному существованию. Тщательное наблюдение ребенка педиатром и смежными специалистами (в частности *неврологом*) позволяет вовремя обнаружить начальные проявления гидроцефалии у детей и ликвидировать ее.

- **Распространенность гидроцефалии в первые 3 мес постнатального периода составляет 0,1-0,4%.**
- Частота врожденной гидроцефалии по данным литературы составляет 3-4 случая на 1000 живорожденных. В виде изолированного врожденного нарушения гидроцефалия возникает с частотой 0.9-1.5:1000 живорожденных.
- В сочетании с расщеплением позвонков (*spina bifida*) гидроцефалия наблюдается с частотой 1.3-2.9:1000 живорожденных; у 95% детей со *spina bifida* разовьётся гидроцефалия.
 - В целом, при гидроцефалии продуцируется меньше ликвора, чем в норме.
 - Выявлено, что при гидроцефалии снижен метаболизм в прилежащих тканях головного мозга.

Классификация

I. По признаку проходимости ликворных путей:

1. Окклюзионная (закрытая).

- а) моновентрикулярная (асимметричная)
- б) бивентрикулярная;
- в) тривентрикулярная;
- г) тетравентрикулярная;

2. Сообщающаяся (открытая)

- а) гиперсекреторная (только при наличии папилломы сосудистых сплетений и при острых воспалительных заболеваниях мозга и его оболочек). При наличии папиллом сосудистого сплетения выделяют *функциональную гидроцефалию*.
- б) гипорезорбтивная (арезорбтивная)
- в) гиперсекреторная-гипорезорбтивная

3. Гидроцефалия Ex vasco (Термин, в настоящее время **употреблять не рекомендуется** (Отличается от нормотензивной ГЦ, расширением не только желудочков, но и уменьшением ширины борозд)).

II. В зависимости от особенностей деформации ликворных путей:

1. Наружная;
2. Внутренняя;
3. Смешанная;

III. В зависимости от ликворного давления:

1. Нормотензивная
2. Гипертензивная (самая частая форма у детей)
3. Гипотензивная (редко)

IV. По этиологии:

1. Врожденная;
2. Послевоспалительная;
3. Опухолевая (окклюзионная и реактивная - гиперпродуктивная);
4. На почве сосудистых заболеваний головного мозга;
5. Идиопатическая.

V. По течению:

1. Прогрессирующая;
2. Стационарная;
3. Регрессирующая;

VI. По степени компенсации:

1. Компенсированная (стационарная, регрессирующая, нормотензивная, гипотензивная формы)
2. Декомпенсированная (гипертензивная гидроцефалия, окклюзионная гидроцефалия и прогрессирующая гидроцефалия)

VII. По активности:

1. Активная;
2. Пассивная;



Причины

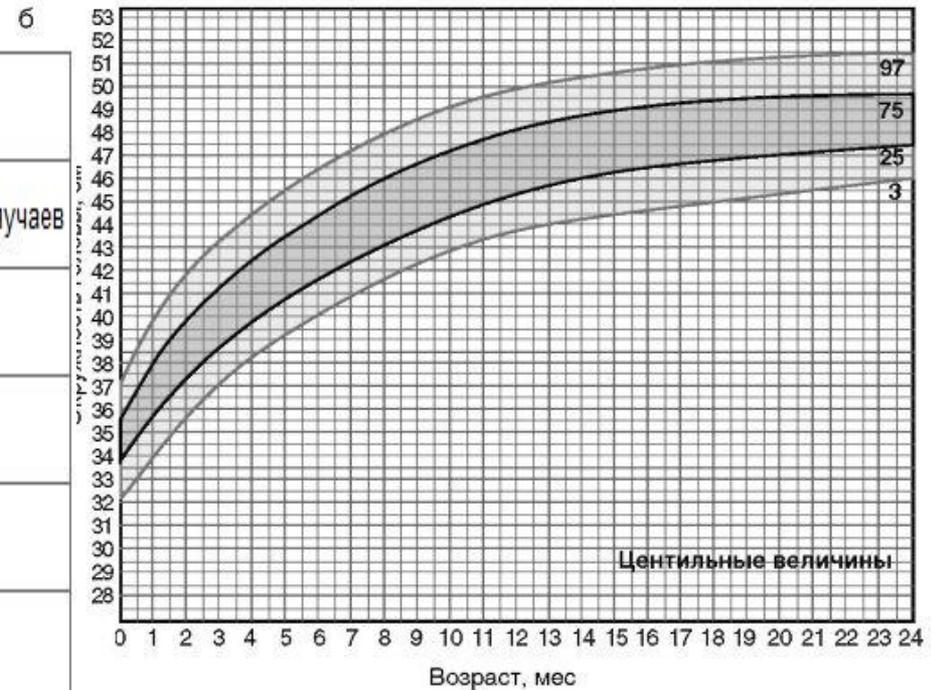
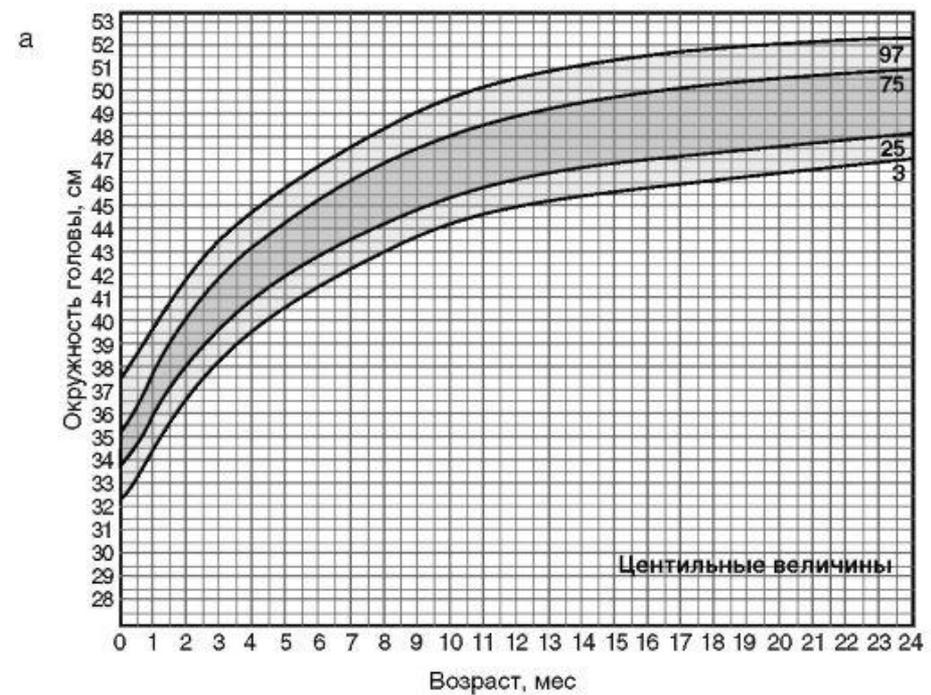
- *Более чем в 50% случаев вентрикуломегалия у плода является частью нераспознанных и более распространенных аномалий развития ЦНС:*
 - 1) Голопрозэнцефалия;
 - 2) Гидранэнцефалия;
 - 3) Кистозное менингомиелоцеле;
 - 4) Синдром фиксированного спинного мозга;
 - 5) Аномалия Денди-Уокера;
 - 6) Аномалия Киари 2 и др.
- *Почти у 20% пациентов врожденная гидроцефалия вызвана внутриутробной инфекцией:*
 - 1) Цитомегалия;
 - 2) Герпес;
 - 3) Токсоплазмоз и др.
 - 4) До 2% случаев у плода мужского пола врожденный стеноз водопровода обусловлен мутацией рецессивного гена 11 (так называемая X- сцепленная форма).

- **Дислокационная гидроцефалия** - развивается при выраженном смещении срединных структур мозга, вследствие каких-либо объемных процессов:
 - внутричерепных гематом;
 - очагов размягчения;
 - опухолевого роста и др.
- **Окклюзионная гидроцефалия.** Развивается при блокаде путей ликворооттока из желудочковой системы на различных уровнях вследствие:
 - внутрижелудочковых кровоизлияний;
 - вентрикулитов;
 - менингитов и др.
- **Дизрезорбтивная гидроцефалия (ДГ)**- активный прогрессирующий процесс избыточного накопления ЦСЖ в ликворных пространствах и веществе головного мозга, обусловленный нарушением циркуляции и резорбции ЦСЖ. Морфологически дизрезорбтивная гидроцефалия характеризуется увеличением желудочковой системы, перивентрикулярным отеком и облитерацией субарахноидальных щелей, ее развитие вызывают патогенетические факторы, ведущие к облитерации ликворных путей ликворооттока и блокированию резорбции ЦСЖ:
 - субарахноидальное кровоизлияние;
 - очаговые и диффузные повреждения головного мозга;
 - рубцово-спаечные процессы вследствие обширных краниотомий, резекционных трепанаций;
 - менингоэнцефалиты, менингиты;
 - процессы, структурно изменяющие ткани мозга и эпендиму желудочков.

Клиническая картина

- *Практически не зависит от этиологии.*
- **При осмотре определяются:**
 - a) опережающий рост окружности головы;
 - b) истончение костей черепа;
 - c) зияющие швы;
 - d) диспропорционально увеличенный лоб с нависающими надбровьями;
 - e) напряженный родничок;
 - f) расширение вен скальпа.
- **При неврологическом обследовании:**
 - a) *Общемозговые симптомы* (тошнота, рвота, беспокойство, сомноленция, судороги);
 - b) *Очаговые симптомы* (расходящееся косоглазие, симптом Грефе, парез отводящего нерва, птоз, увеличение тонуса или спастичность в разгибателях ног, иногда руках, опистотонус при увеличении тонуса в разгибателях спины, псевдобульбарные расстройства с затрудненным глотанием и фонацией, угнетение фотореакций, закатывание глаз вниз - симптом заката).
 - c) *Соматическая патология* (сердечно-сосудистые нарушения и др.)

- Центильные величины окружности головы а - мальчики; б - девочки



Интервалы	Трактовка показателя центильного графика
До 3 центилей	Область очень низких величин, встречающихся у здоровых детей в 3% случаев
3-25 центилей	Область величин «ниже среднего», свойственных 22% здоровых детей
25-75 центилей	Область «средних величин», свойственных 50% здоровых детей
75-90 центилей	Область величин «выше среднего», свойственных 22% здоровых детей
90-97 центилей	Область высоких величин, до 3% детей

Диагностика

- 1) Изучении анамнеза
- 2) Клиники
- 3) Лабораторных и инструментальных методах обследования.
- 4) Нейросонография, транскраниальная ультрасонография (ТУС);
- 5) Краниографические исследования;
- 6) Определение внутричерепного давления (ВЧД);
- 7) Офтальмоскопия;
- 8) Радионуклидная цистернография;
- 9) Инфузионно-дренажные тесты;
- 10) Компьютерная томография (КТ);
- 11) Магнитно-резонансная томография (МРТ);

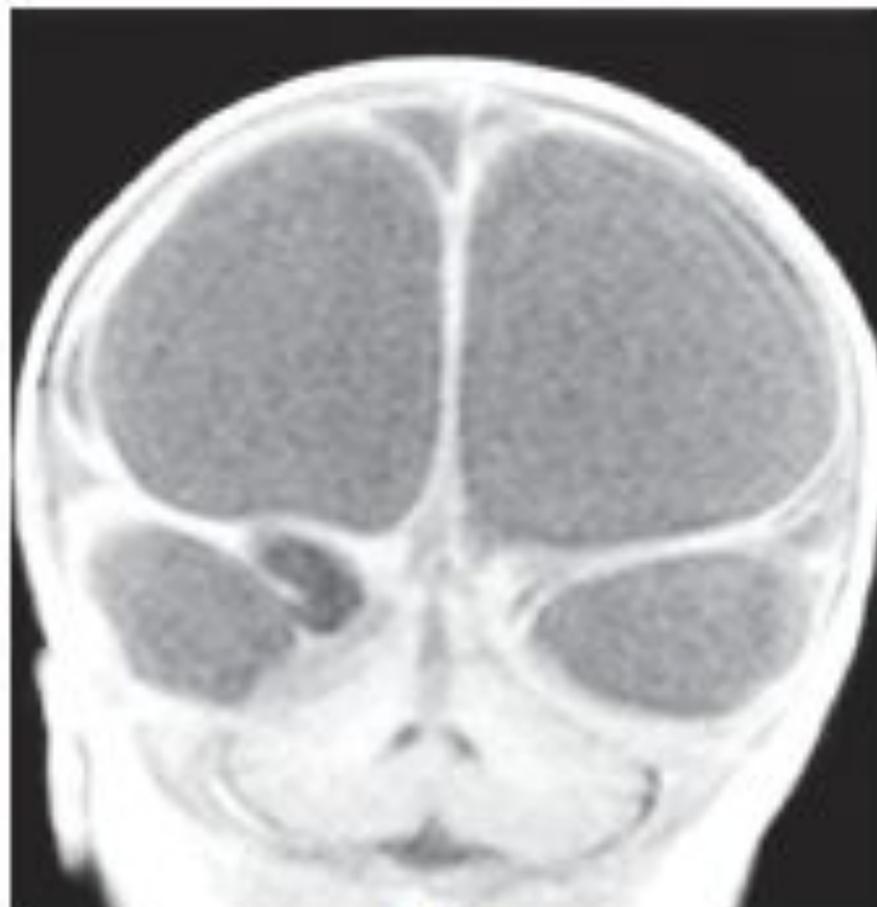
- I. **Ультрасонографическое исследование** - является единственным методом первичной диагностики и мониторинга состояния желудочковой системы и субарахноидальных пространств в режиме реального времени у плода, новорожденных и детей, более старшего возраста.
- II. **Краниографическими признаками** гипертензионной гидроцефалии следует считать:
 - 1) расхождение черепных швов;
 - 2) истончение костей черепа;
 - 3) усиление рисунка пальцевых вдавлений;
 - 4) увеличение размеров турецкого седла и остеопороз его спинки;
 - 5) уплощение основания черепа;
 - 6) увеличение степени пневматизации пазух основной кости;
 - 7) превалирование размеров мозгового черепа над лицевым.
 - Необходимо иметь в виду, что при врожденной окклюзии водопровода мозга или III желудочка борозда поперечного синуса смещена вниз, а при блокаде отверстий Мажанди и Люшка борозда поперечного синуса располагается ростральнее.
- III. **Офтальмоскопия.** При повышении внутричерепного давления затрудняется отток крови по венам глазного дна. Это приводит к появлению отека дисков зрительных нервов (застойные диски), мелких кровоизлияний в сетчатку. Наличие застойных дисков зрительных нервов на глазном дне является прямым признаком повышения внутричерепного давления. При длительно существующем отеке дисков развивается снижение зрения, которое приводит в далеко зашедших стадиях к необратимым последствиям, в том числе и к слепоте.

- Краниограмма черепа в прямой проекции (диспропорция мозгового и лицевого скелета)





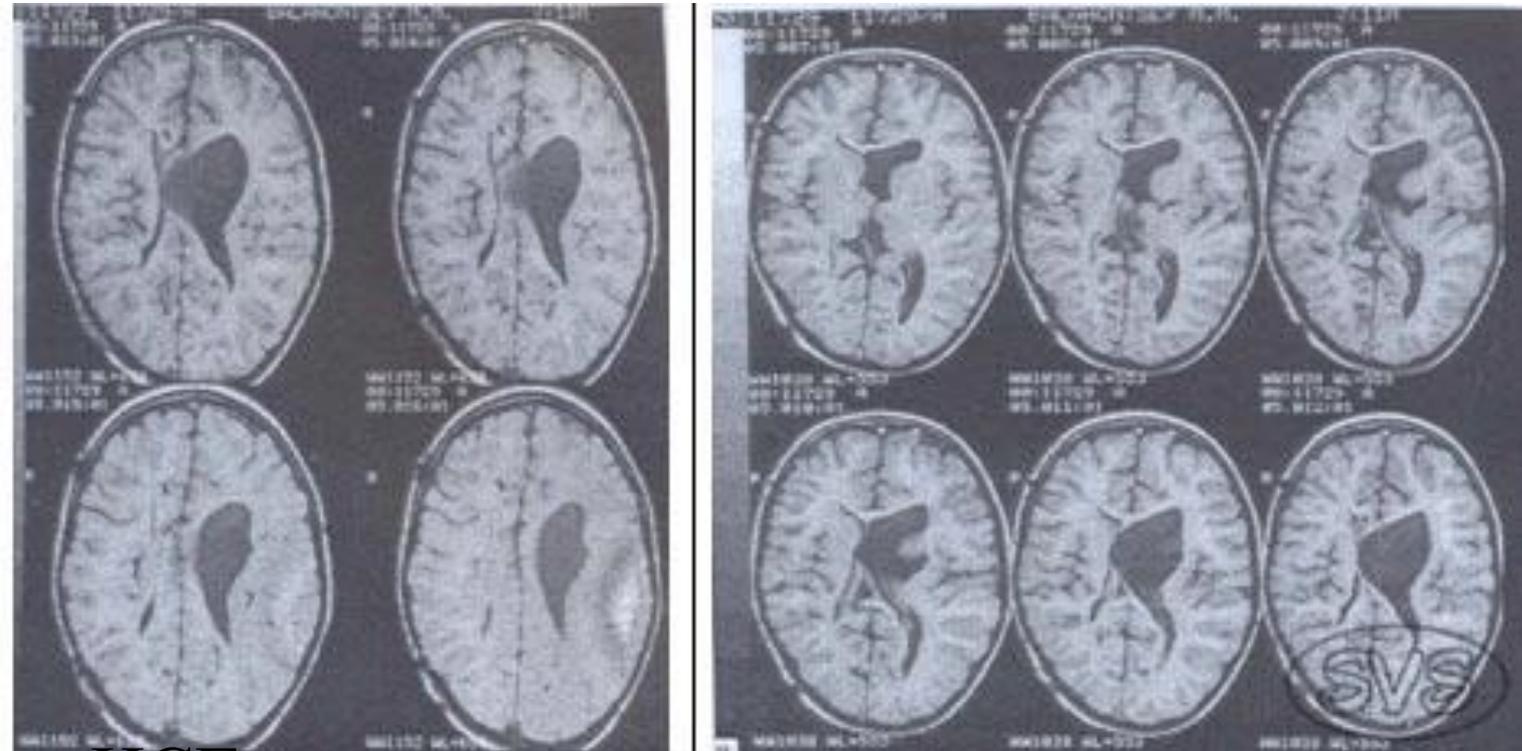
А



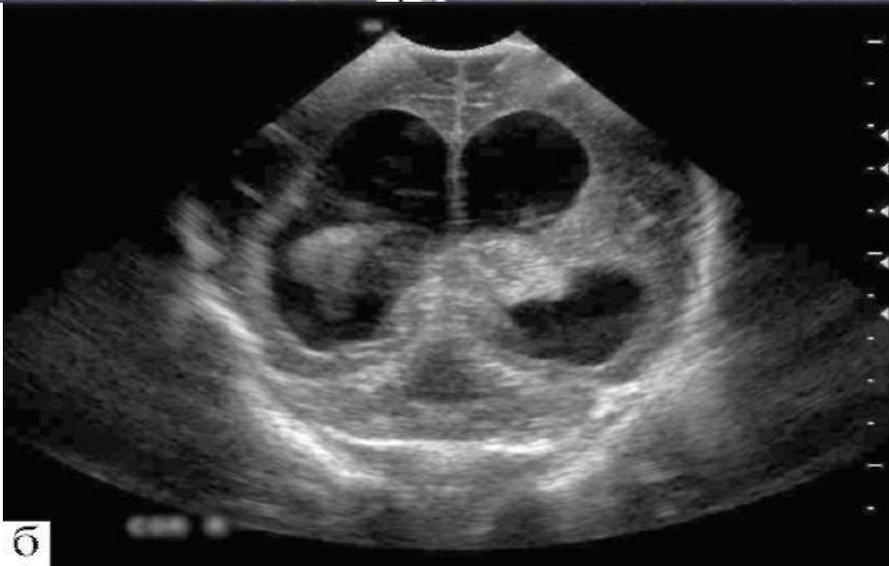
Б

Рисунок 1. Ребенок Р., 1,6 года: А — общий вид головы ребенка (окружность 65 см, большой родничок 5 x 7 см, напряжен); Б — МРТ головного мозга (критическая стадия гидроцефалии, мозговой плащ только местами достигает 0,5 см)

- МРТ, моноventрикулярная гидроцефалия.



- НСТ



- **Радионуклидная цистернография** позволяет оценить процессы оттока и резорбцию ЦСЖ. Характерным признаком внутренней сообщающейся ДГ является ранний или поздний желудочковый заброс радиофармпрепарата. При этом резко нарушается или отсутствует дренажная функция подбололочечного пространства головного мозга. Поздняя или длительная визуализация радиофармпрепарата в мочевом пузыре, что указывает на нарушение резорбции ЦСЖ.
- **Инфузионно-дренажные тесты.** Выявляют количественные параметры ликвородинамики и упругоэластические свойства ткани мозга (увеличение сопротивления резорбции ЦСЖ).
 - a) *Методика дренажного теста* заключается в дренировании люмбальной (терминальной) цистерны и снижению в ней давления до 40-50 мм. вод. ст. (соответствует давлению в синусах). Объем ЦСЖ, который потребуется отводить за единицу времени для сохранения люмбального давления на этих значениях, соответствует скорости ликворопродукции.
 - b) *Методика инфузионного теста* заключается в эндолюмбальной инфузии физиологического раствора, в ответ на которую эндолюмбальное давление сначала быстро возрастает, а затем медленно снижается. Затем по формулам вычисляют ряд параметров, в частности скорость продукции ликвора, сопротивление резорбции.
- Инфузионно-дренажные тесты призваны уточнить показания к операции у больных с открытыми формами гидроцефалии и отличить больных с нормотензивной гидроцефалией, которым операция нужна, от пациентов с атрофией и вентрикуломегалией ex vacuo. Широкого распространения эти исследования не получили в основном из-за *сложности и нередких осложнений*.

- 1. Компьютерная томография (КТ).** КТ используют в основном как скрининговый метод при первичной диагностике или в динамическом обследовании больных. Этот метод позволяют оценить состояние желудочков мозга и субарахноидальных внутричерепных пространств, их размеры, расположение и деформацию, а также содержание жидкости в толще мозгового вещества. На основании этого исследования можно достоверно определить наличие гидроцефалии и ее вид, что определяет тактику лечения.
- 2. Магнитно-резонансная томография (МРТ).** Является *«золотым стандартом»* в диагностике гидроцефалии.
 - *С его помощью можно определить:*
 - a) формы и выраженность гидроцефалии;
 - b) уровень окклюзии ликворопроводящих путей;
 - c) характер деформации желудочковой системы и субарахноидальных пространств;
 - d) степень декомпенсации ликворообращения;
 - e) этиологию заболевания
- 3. Фазово-контрастная МРТ.** Позволяет регистрировать быстрые перемещения ликвора и вычислить скорость и объем его циркуляции в той или иной области.

ЛЕЧЕНИЕ

- Лечение гидроцефалии зависит в первую очередь от причины развития заболевания и делится на два вида: *консервативное и хирургическое*.
- A. Гидроцефалия как **симптом** требует только наблюдения.
- B. Гидроцефалия как **синдром** требует *этиотропного лечения* (гидроцефальный синдром- начальный этап заболевания). Патогенетические способы применяются тогда, когда этиотропные методы неэффективны и их использование нецелесообразно.
- C. Гидроцефалия, как **болезнь** требует *хирургического лечения*.
- a) *При опухолевой* гидроцефалии хирургическое лечение направлено в первую очередь на удаление опухоли.
- b) *При окклюзионной* гидроцефалии воспалительного или другого генеза и гипертензионных видах *арезорбтивной* гидроцефалии лечение также хирургическое, поскольку консервативное медикаментозное лечение снижает внутричерепное давления лишь временно.
- Хирургическое лечение заключается в создании обходных анастомозов (шунтов).

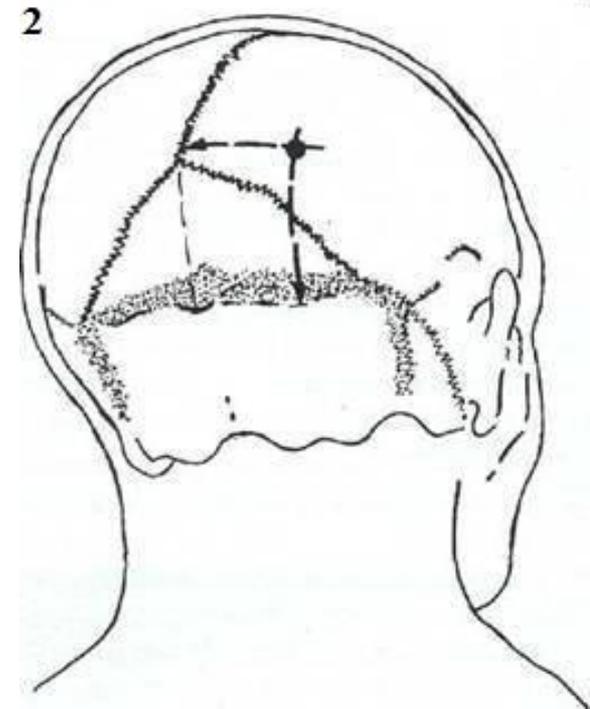
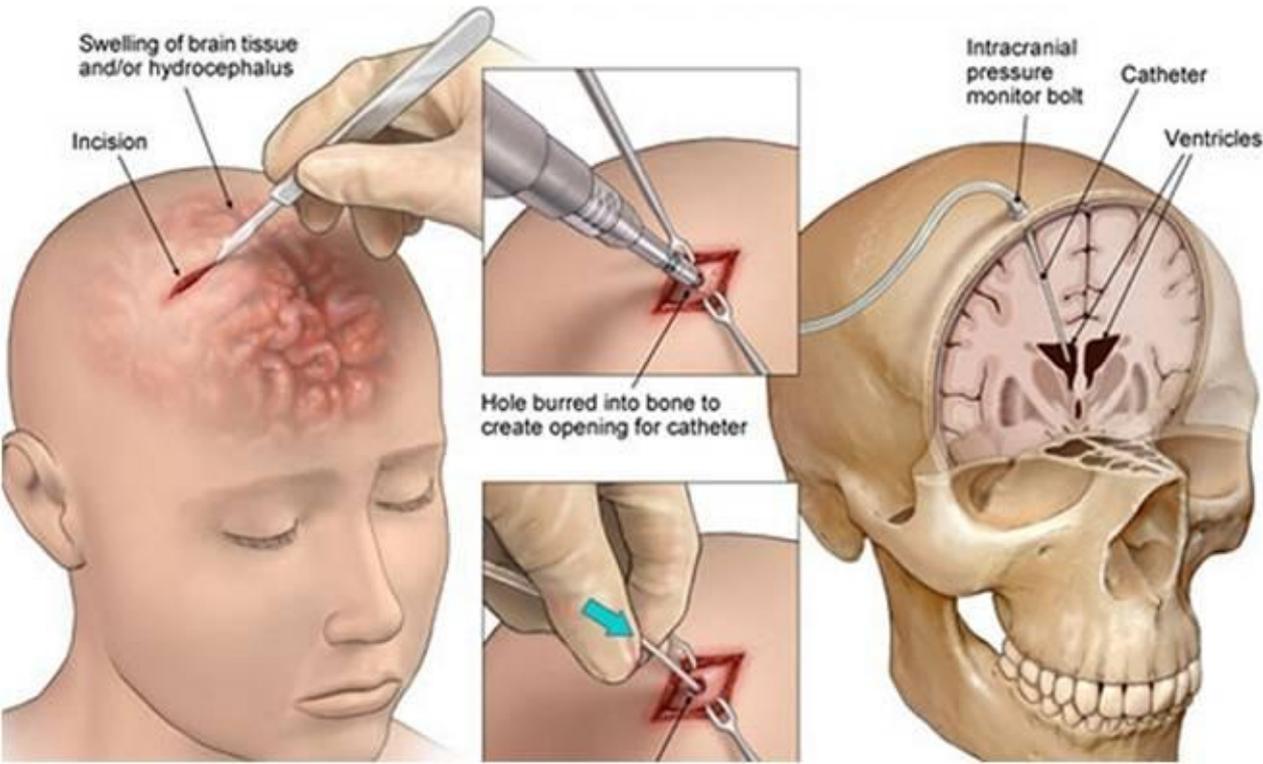
- **Консервативное лечение**
- Лечение комплексное. Назначают препараты, снижающие внутричерепное давление (*диуретики*). Препаратом выбора является диакарб.
- Консервативное лечение направлено на ликвидацию воспалительного процесса, повлекшего развитие гидроцефалии (антибиотики, десенсибилизирующая терапия). В случае прогрессирования процесса и возникновения окклюзии показано хирургическое лечение.
- В разные периоды развития нейрохирургии отдавали предпочтение ликворошунтирующим операциям, целью которых, являлось устранение окклюзии ликворных путей, а также методам, в основе которых лежит создание искусственных путей ликворооттока из желудочков мозга в субарахноидальное пространство (вентриулосубарахноидальные анастомозы, вентрикулостомии).

- **Методики хирургического лечения:**
 - 1) Подкожный вентрикулярный резервуар Оттава (используют для проведения химиотерапии)
 - 2) Вентрикулосубгалеальное дренирование
 - 3) Люмбоперитонеальное шунтирование;
 - 4) Вентрикулоvenозное шунтирование;
 - 5) Коагуляция сосудистых сплетений;
 - 6) Вентрикулоперитонеальное шунтирование;
 - 7) Эндоскопическая вентрикулостомия III желудочка
 - 8) Вентрикулоатриальное шунтирование
 - 9) Эндоскопическая пластика водопровода мозга (при мембранозной окклюзии водопровода)
 - 0) Эндоскопическая транссептостомия (интервентрикулостомия)- при моновентрикулярной гидроцефалии, в возрасте до 12—18 мес малоэффективна
 - 1) Вентрикулоцистерностомия

- В настоящее время известно множество вариантов шунтирования с имплантацией силиконовых клапанных систем, из которых наиболее часто используют **вентрикулоперитонеальное**. Чаще всего ликвор дренируют в брюшную полость или сосудистое русло, в правое предсердие. Другие полости организма, например плевральная или мочевого пузырь, являются «резервными» и используются крайне редко, когда невозможно применить стандартные методы.
- Клинически неполное дренирование проявляется рецидивом гидроцефалии.
- Выраженность симптомов зависит от степени шунтозависимости данного пациента и несостоятельности шунта. На практике это означает, что в одних случаях состояние больного может быстро ухудшиться вплоть до комы, а в других - больные отмечают лишь эпизодическую головную боль и дискомфорт.
- У каждого третьего пациента, в основном в течение первого года жизни возникает риск повторных дисфункций в течение года после ревизии.

1) Точка Кохера для пункции переднего рога бокового желудочка

2) Точка Денди для пункции заднего рога бокового желудочка.



Боковой желудочек

Шунтирующая система

Третий желудочек

Четвертый желудочек

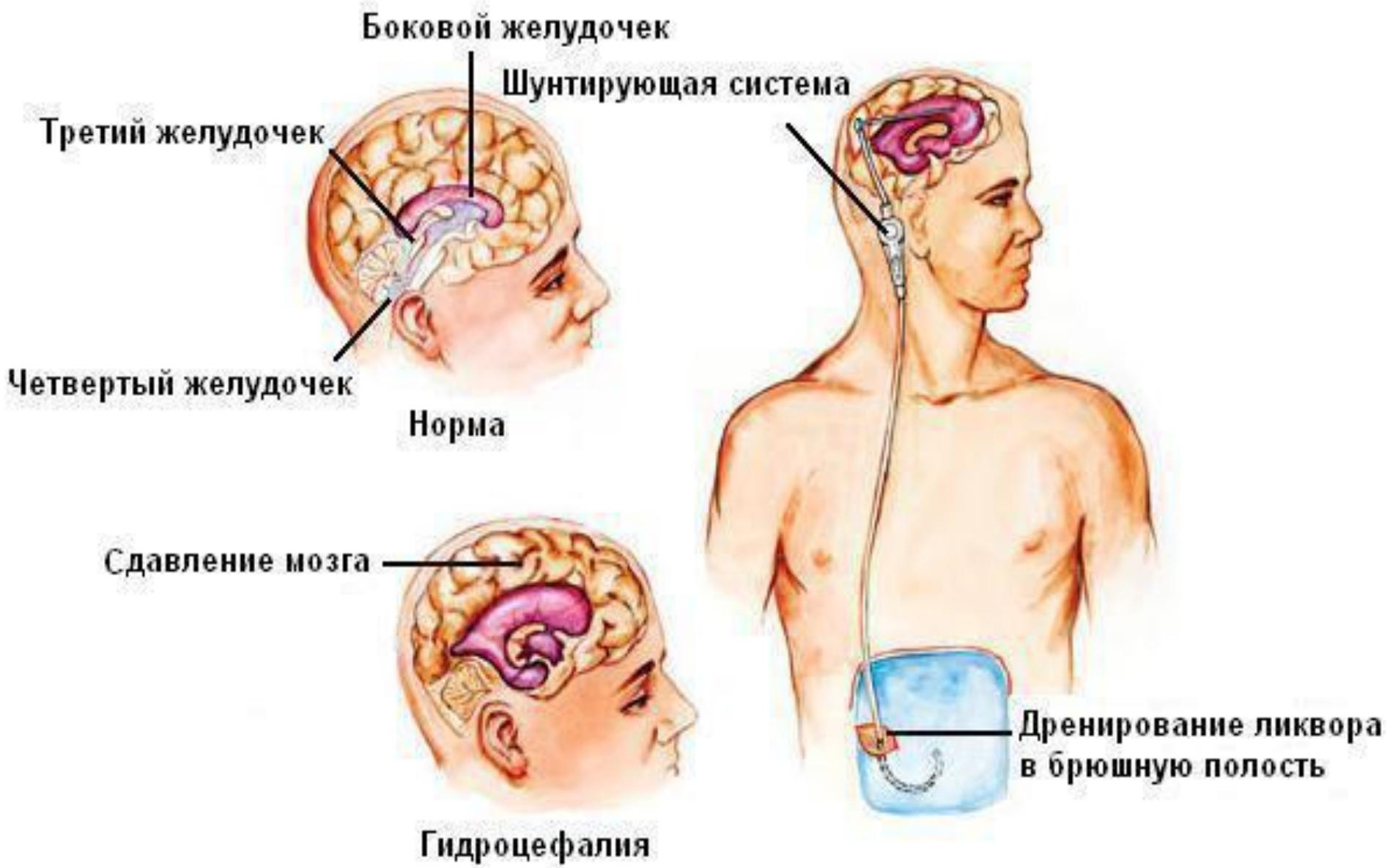
Норма

Сдавление мозга

Гидроцефалия

Дренажирование ликвора
в брюшную полость

Вентрикулоперитонеальное шунтирование



ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ

- Ранние послеоперационные осложнения отмечаются в 48%, поздние в 52%. Всего 47%. *Ранние* характеризуются в большей степени воспалительными изменениями, а *поздние* формированием фибринозных сгустков. Инфекционные осложнения встречаются в виде бактериальных (реже грибковых) менингитов, венитрикулитов в 5 – 7% случаях, достигая 10% и более у недоношенных детей. Эндокардита и хронического гломерулонефрита - при инфицировании венитрикулоатриального шунта. Перивенитрикулярного энцефалита - при затяжном течении венитрикулита, с повторными обострениями и вспышками.
- Осложнения после эндоскопической венитрикулостомии III желудочка составляют 5—9%. Как правило, это неспецифические (небактериальные) реактивные венитрикулиты (у 4—6%), вызванные антисептиками, остающимися на инструментах в случаях использования жидкостной стерилизации и больших объемов жидкостей с целью ирригации. Лихорадка и гипертермия, которые могут быть обусловлены реакцией гипоталамических структур на их прогревание мощным световым потоком от эндоскопа. Кровотечение - 2—3 % (внутрижелудочковые и оболочечные гематомы).
- Преходящие эндокринно-обменные расстройства (обычно булимия) и несахарный диабет.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.

- Недоношенным детям и младенцам в обязательном порядке следует проводить **транскраниальную ультрасонографию** в *первые сутки* после рождения для исключения внутрижелудочковых кровоизлияний и врожденных пороков развития центральной нервной системы, а при верификации внутрижелудочкового кровоизлияния **нейросонографический мониторинг** следует проводить *ежедневно*.
- В случаях нарастания вентрикуломегалии ребенок должен находиться на реанимационной койке палаты недоношенных и формально переводиться за отделением нейрохирургии с целью создания комфортных условий по уходу, питанию и лечению ребенка.
- У больных с транзиторными формами окклюзии ликворопроводящих путей целесообразно применять вентрикулосубгалеальное дренирование в режиме болюсной эвакуации ликвора до полной санации.

- При воспалительных изменениях на фоне внутрижелудочкового кровоизлияния или нейроинфекции методом хирургической коррекции гипертензионно-гидроцефального синдрома следует также считать *вентрикулосубгалеальное* дренирование. Возможно наружное дренирование по Арендту в специализированные емкости с нейросонографическим и ликворологическим контролем. При санации ЦСЖ и быстро нарастающей вентрикуломегалии в обоих случаях следует считать вентрикулоперитонеостомию.
- При последствиях ВЖК и нейроинфекций всегда присутствует эффект гипорезорбции в связи с этим, эндоскопические методы лечения не могут дать полноценного эффекта и в последующем приходится прибегать к традиционному *вентрикулоперитонеальному шунтированию*.
- В случае невозможности радикального удаления новообразования головного мозга и сохраняющейся окклюзионной гидроцефалии следует применять искусственные способы коррекции гидроцефалии (тривентрикулостомию, вентрикулоцистерностомию по Торкильдсену) и в последнюю очередь прибегать к ликворошунтирующим операциям.

ТАКТИКА МЕДИЦИНСКОГО ПЕРСОНАЛА И РОДИТЕЛЕЙ

- при наличии **общемозговой симптоматики** (беспокойство, сонливость, срыгивание, рвота, головная боль, судорожные состояния, напряжение и выбухание родничка, усиление венозного рисунка мягких тканей головы, запрокидывание головы);
- при появлении вышеуказанной симптоматики на фоне фебрильной температуры и без нее;
- при появлении ликвора в области помпы, по ходу шунта, на передней брюшной стенке;
- при появлении признаков воспаления по ходу шунта- уплотнение, гиперемия;
- при залипанию или невозможности прокачать помпу;
- **Необходима экстренная консультация нейрохирурга !**

Спасибо за внимание

Учите неврологию