

ПРОЕКТ

Клинические рекомендации по диагностике и лечению гидроцефалии у детей

Авторы:

Хачатрян В.А., Гузева О.В.

Содержание

- 2.1. Сокращения
- 2.2. Определение и патофизиология
- 2.3. МКБ-шифры
- 2.4. Частота
- 2.5. Этиология
- 2.6. Патогенез
- 2.7. Классификация
- 2.8. Клиника
- 2.9. Диагностика
- 2.10. Дифференциальный диагноз
- 2.11. Терапия

Приложение. Эмпирические формулы для расчета окружности головы у детей

Литература

2.1. Сокращения

ВЧД — внутричерепное давление

ЦСЖ — цереброспинальная жидкость

МсНС — multicategorical hydrocephalus classification

2.2. Определение и патофизиология

Гидроцефалия характеризуется расширением внутренних и/или наружных ликвороодержащих пространств. Как правило, гидроцефалия сопровождается расширением желудочков мозга и повышением внутричерепного давления (Левин О.С., Штульман Д.Р., 2011; Мументалер М., 2009., Groat J. et al., 2013).

Установлено, что у человека 70–90% ликвора образуется в сосудистом сплетении, оставшиеся 30–10% образуются в паренхиме головного мозга в результате обменных процессов с внеклеточным пространством мозга. Цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) у детей и взрослых ежедневно образуется около 500 мл.

У новорожденного объем ЦСЖ составляет около 50 мл (Айкарди Ж., 2013).

Гидростатическое давление ЦСЖ (синоним «внутричерепное давление») формируется из давления секреции спинномозговой жидкости и ее резистентности к циркуляции и резорбции. Нормальное внутричерепное давление у детей и взрослых в

положении лежа составляет 100–150 мм водного столба. У новорожденных давление ЦСЖ ниже и составляет около 40–50 мм водного столба.

Секреция ЦСЖ считается результатом двухступенчатого процесса. На первом этапе за счет гидростатического давления формируется ультрафильтрат плазмы через лишенный непроницаемых перегородок эндотелий капилляров сосудистой оболочки. Второй этап — трансформация ультрафильтрата за счет активных метаболических процессов внутри эпителия сосудистой оболочки.

Скорость образования ЦСЖ относительно независима от системного давления.

Скорость резорбции зависит от давления ЦСЖ и в диапазоне физиологического давления имеет относительно линейный характер.

Из боковых желудочков ЦСЖ оттекает через межжелудочковое отверстие Монро в III желудочек, далее через Сильвиев водопровод проникает в IV желудочек, откуда через срединное отверстие Мажанди и два боковых отверстия Люшка попадает, соответственно, в церебелломедуллярную цистерну и боковые цистерны моста. Примерно 1/5 часть ЦСЖ оттекает в перимедуллярное субарахноидальное пространство, а 4/5 — в систему базальных цистерн и в конечном итоге всасывается пахионовыми грануляциями верхнего сагиттального синуса, в результате чего составные компоненты ЦСЖ вновь попадают в кровь.

2.3. МКБ-шифры

G91 — Гидроцефалия

Исключена: гидроцефалия врожденная (Q03.-), вызванная врожденным токсоплазмосом (P37.1)

G91.0 Сообщающаяся гидроцефалия

G91.1 Обструктивная гидроцефалия

G91.2 Гидроцефалия нормального давления

G91.3 Посттравматическая гидроцефалия неуточненная

G91.8 Другие виды гидроцефалии

G91.9 Гидроцефалия неуточненная

G94.0 Гидроцефалия при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках (A00-B99)

G94.1 Гидроцефалия при опухолевых заболеваниях (C00-B48)

G94.2 Гидроцефалия при других болезнях, классифицированных в других рубриках

2.4. Частота

Данные о частоте гидроцефалии недостоверны. Обычно приводимая частота 3 на 1000 живых новорожденных касается только врожденной (или рано начинаящейся) гидроцефалии.

2.5. Этиология

Таблица 2.1 Основные причины гидроцефалии в различных возрастных группах (Айкарди Ж., 2013)

Гидроцефалия плода
<p><i>Мальформации¹</i></p> <p>Затрагивающие пути оттока ЦСЖ:</p> <ul style="list-style-type: none">— атрезия, стеноз или мембранные диафрагмы водопровода;— разветвление водопровода;— стеноз отверстия Монро;— мальформация Киари II типа;— мембранозная обструкция отверстия четвертого желудочка;— недоразвитие пахионовых грануляций (в редких случаях);— синдром Денди—Уокера². <p>Затрагивающие в большей степени головной мозг:</p> <ul style="list-style-type: none">— голопрозэнцефалия (в особенности безлобный вариант);— гидроанэнцефалия;— синдром Уокера—Варбурга и связанные с ним мальформации. <p>Воздействия во время беременности:</p> <ul style="list-style-type: none">— внутриматочные вирусные инфекции (токсоплазмоз, цитомегаловирус, парвовирус В19, лимфоцитарный хориоменингит);— внутриматочные бактериальные инфекции;— пренатальные кровотечения (интра- или перивентрикулярные);— травма.
<p>Гидроцефалия новорожденных</p>
<p>Поздняя манифестация или выявление пренатальных причин</p> <p>Перинатальное внутричерепное кровотечение, особенно тяжелое внутрижелудочковое</p> <p>Внутрижелудочковое кровотечение (III, IV степени)</p>

<p>Бактериальный менингит</p> <p>Химический менингит (разрыв крациофарингеомы или дермоидной кисты)</p> <p>Паразитарные инфекции, особенно цистицеркоз</p> <p>Аневризма вены Галена или другие аномалии сосудов, например, компрессии или тромбоз вен</p> <p>Мукополисахаридоз (синдром Гурлер)</p> <p>Синдром Денди—Уокера</p>
<p>Гидроцефалия детского возраста</p> <p>Опухоли задней черепной ямки, включая опухоли вокруг водопровода</p> <p>Супраселлярные и селлярные опухоли (крациофарингеомы, глиомы зрительного нерва, пинеаломы)</p> <p>Супраселлярные и инцизуральные кисты паутинной оболочки</p> <p>Инфекции и кровотечения</p> <p>Цистицеркоз и другие паразитарные инвазии</p> <p>Позднее выявление стеноза водопровода (до взрослого возраста)</p> <p>Позднее выявление мальформации Денди—Уокера</p> <p>Поздний рецидив токсоплазмоза</p>

¹Мальформации могут быть обусловлены генетически, иметь неизвестное происхождение или являться вторичными по отношению к патологии водопровода.

²Мальформация сохраняется в течение беременности, но гидроцефалия развивается преимущественно в течение первого года жизни.

Генетические причины гидроцефалии встречаются достаточно редко, но важны с точки зрения генетического консультирования (табл. 2.2).

Таблица 2.2. Гидроцефалия генетического происхождения (Айкарди Ж., 2013).

Тип синдрома	Основные проявления	Наследование (ген, локус)
Стеноз водопровода (синдром Бикерса—Адамса, MASA-синдром, CRASH-синдром)	Трехжелудочковая гидроцефалия, сгибание-приведение больших пальцев рук, задержка умственного развития, параплегия, агенезия мозолистого тела, аномалии извилин	Рецессивное, сцепленное с Х-хромосомой (LICAM, Xq28)

Сцепленная с X-хромосомой гидроцефалия без стеноза водопровода	Задержка умственного развития, молоткообразный большой палец кисти, спастическая параплегия	Рецессивное, сцепленное с X-хромосомой
Несцепленная с X-хромосомой гидроцефалия ¹	Специфические проявления отсутствуют	Аутосомно-рецессивное
Синдром Уокера—Варбурга	Лиссэнцефалия, задержка умственного развития и тяжелые неврологические отклонения, аномалии глаз, мальформации мозжечка и кисты коры, энцефалоцеле в некоторых случаях	Аутосомно-рецессивное (<i>POMT1</i> , <i>POMT2</i> , 14q24.3)
Комплекс «бульжной мостовой» с мышечной дистрофией (COMS ² , болезнь мышц-глаз-мозга), врожденная дистрофия Фукуяма	Сходные с проявлениями синдрома Уокера—Варбурга мальформации головного мозга; сочетанная врожденная мышечная дистрофия. Несколько типов	Аутосомно-рецессивное
VACTERL ³ -синдром	Атрезия ануса, короткие кости верхних конечностей или их отсутствие; анемия Фанкони в некоторых случаях	Аутосомно-рецессивное, сцепленное с X-хромосомой (10q23–31)
Гидролетальный синдром ¹	Микроофтальмия, полидактилия, внешняя гидроцефалия, врожденные пороки сердца, гипоплазия легких, ранняя смерть	Аутосомно-рецессивное (<i>HYLS1</i> , 11q23–25)
Синдром Валера—Арскога ¹	Дисплазии ребер и позвоночника, деформация Шпренгеля, сообщающаяся	Аутосомно-доминантное?

	гидроцефалия	
Метаболические нарушения, которые могут привести к развитию гидроцефалии	Включают мукополисахаридоз, случаи дефицита пируватдегидрогеназы и некетотической гиперглицинемии	В основном аутосомно-рецессивное, в некоторых случаях рецессивное, сцепленное с X-хромосомой

¹*Редкие синдромы.*

²*COMS — церебро-окуло-мышечный синдром.*

³*VACTERL — (аномалии и атрезия позвоночника, мальформации сердца, трахеоопищеводный свищ, аномалии почек, аномалии конечностей) с гидроцефалией.*

Мальформации

Мальформация Киари, особенно II типа, ранее считалась причиной 20% или более случаев гидроцефалии, тем не менее, в настоящее время частота данной причины снижается. Гидроцефалия, связанная с мальформацией Киари II типа и менингомиелоцеле, может развиваться в пренатальном периоде, а результаты ультразвукового исследования свидетельствуют о том, что расширение желудочков может развиваться задолго до хирургического закрытия дефекта.

Механизм развития гидроцефалии имеет многофакторное происхождение. Опущение ствола мозга приводит к уплотнению задней черепной ямки с обструкцией устья четвертого желудочка и затруднением циркуляции спинномозговой жидкости вокруг ствола мозга в области большого затылочного отверстия.

Альтернативные механизмы могут включать атрезию отверстия четвертого желудочка или восходящую инфекцию. Гидроцефалия, связанная с мальформацией Киари II типа, нередко сочетается с поражением нижележащих черепных нервов и затруднениями дыхания или глотания, выраженность которых в некоторых случаях может быть уменьшена путем изолированного лечения гидроцефалии.

Стеноз или атрезия водопровода может быть связан как с мальформациями, так и иметь генетическое происхождение или развиваться в результате инфекции, кровотечения или других механизмов.

Патологические изменения имеют вариабельный характер и включают:

- простой стеноз;
- разветвление, характеризуемое разделением водопровода на два или несколько

каналов, большая часть которых заканчивается слепо;

- глиальные мембранны, расположенные на уровне интерколликулярной борозды, которые имеют особое отношение к нейрофиброматозу 1 типа;
- простой глиоз, окружающий стеноз водопровода.

В некоторых случаях отмечается выраженное расширение в верхней части водопровода. Данные аномалии необязательно представляют собой первичное отклонение, но могут быть результатом различных событий в пренатальном периоде или после рождения вследствие внутрижелудочкового кровотечения или бактериального менингита.

Мальформационный стеноз может быть связан с такими сочетанными аномалиями как сращение крыши четверохолмия, предполагающими наличие слабо выраженных форм дизрафии.

С началом применения МРТ стало ясно, что многие случаи так называемого идиопатического стеноза водопровода фактически связаны со сдавлением водопровода извне, в частности, медленно растущими опухолями четверохолмия или околоводопроводными и локальными опухолями ствола мозга.

Стеноз водопровода может встречаться в рамках семейных, сцепленных с Х-хромосомой заболеваний, таких как синдром Бикерса—Адамса, встречающийся только у мальчиков.

У пациентов обычно отмечается тяжелая умственная отсталость. У большинства пациентов большие пальцы рук находятся в положении сгибания и приведения, но данный признак не является постоянным и специфичным. Такое проявление встречается и в качестве изолированного симптома, а также при синдроме Уокера—Варбурга.

У родственников мужского пола пациентов с синдромом Бикерса—Адамса может отмечаться тяжелая задержка умственного развития без гидроцефалии. Другие типы гидроцефалии без стеноза водопровода могут иметь сходный сцепленный с Х-хромосомой механизм передачи вследствие множественных мутаций локуса гена Xq28 молекул адгезии L1-клеток. Образующиеся в результате аномальные молекулы клеточной адгезии приводят к аномальной миграции клеток ствола мозга.

Мутации того же гена могут проявляться в виде сцепленной с Х-хромосомой спастической параплегии без гидроцефалии (SPG1) или MASA-синдрома (врожденное слабоумие, афазия, шаткость походки, приведение больших пальцев рук), которая может существовать одновременно со сцепленной с Х-хромосомой гидроцефалией в рамках одной родословной (Jouet et al., 1994).

К состояниям, связанным с мутациями данного гена, отнесен так называемый

CRASH-синдром (агенезия мозолистого тела, задержка умственного развития, приведение больших пальцев рук, спастическая параплегия и гидроцефалия). Для синдрома характерна выраженная гетерогенность внутри одной семьи, возможно индивидуальное проявление отдельными изолированными синдромами (MASA, спастической параплегии или сцепленной с X-хромосомой гидроцефалии) или в полной форме. Сцепленная с X-хромосомой гидроцефалия в большинстве случаев диагностируется в пренатальном периоде. Тем не менее, могут возникать сложности в связи с поздним началом расширения желудочков и проявлениями, такими как выраженная асимметрия желудочков, предполагающими деструктивный процесс. Зарегистрировано несколько случаев аутосомно-рецессивного врожденного стеноза водопровода (Barros-Nunes и Rivas, 1993), поэтому при генетическом консультировании необходим тщательный сбор семейного анамнеза всех родственников.

Синдром Денди—Уокера представляет собой редкую причину гидроцефалии, касающуюся менее чем 2% случаев (Hirsch et al., 1984). Возможна пренатальная диагностика на основании отсутствия червя мозжечка. В большинстве случаев гидроцефалия при рождении отсутствует, а развивается в течение первого года жизни. Основания для подозрений возникают при форме головы с выпячиванием задней части, но для подтверждения необходимо использование методов визуализации.

Заболевание обычно не имеет семейного характера, но в некоторых случаях связано с хромосомными аберрациями; при этом необходимо особое внимание, чтобы не перепутать синдром Денди—Уокера с другими причинами агенезии мозолистого тела или недоразвития червя мозжечка, часто сопутствующими генетическим синдромам.

Синдром Уокера—Варбурга включает лиссэнцефалию II типа, врожденную гидроцефалию, тяжелые неврологические расстройства с первых дней жизни, дисплазию сетчатки, микрофтальмию и аномалии передней камеры глаза. Сочетание аномалий глаза и гидроцефалии может ошибочно трактоваться как следствие инфекции плода, но данное заболевание имеет семейный характер, а риск повторного рождения больного ребенка составляет 25%. Наличие аномалии Петерса, отслоение сетчатки или серповидная складка сетчатки повышают вероятность наличия синдрома, который также может включать аномалии задней черепной ямки, напоминающие синдром Денди—Уокера.

Другие мальформации, связанные с гидроцефалией, включают энцефалоцеле, почти столь же частое как мальформация Денди—Уокера, а также сочетания мальформационных синдромов, некоторые из которых имеют хромосомное происхождение, а некоторые генетически детерминированы.

Агенезия мозолистого тела часто сочетается с заметным расширением желудочков

и крупной головой. Тем не менее, практически ничего неизвестно о гидродинамике при данном отклонении; имеющийся опыт свидетельствует о том, что часто происходит стабилизация процесса, то есть шунтирование должно проводиться только в случае прогрессирования заболевания у пациента с агенезией мозолистого тела.

Агенезия пахионовых грануляций и ворсинок паутинной оболочки встречается очень редко.

Опухоли, за исключением приводящих к обструкции водопровода, редко становятся причиной гидроцефалии у младенцев по сравнению с высокой частотой у пациентов старшего возраста. Опухоли приводят к формированию гидроцефалии за счет различных механизмов, включающих блокаду путей циркуляции ЦСЖ за счет диссеминации или компрессии.

Врожденные опухоли могут сочетаться с гидроцефалией, хотя макроцефалия в таких случаях может быть связана непосредственно с объемом опухоли.

Краниофарингеомы и глиомы зрительного нерва обычно манифестируют позже. Ранее описаны опухоли водопровода, с трудом дифференцируемые от простого стеноза водопровода. Менингеальная лейкемия или глиоматоз, а также менингеальная диссеминация первичных опухолей мозга может приводить к гидроцефалии за счет базилярной обструкции или блокады цистерн паутинной оболочки. Некоторые мукополисахаридозы, особенно синдром Гурлер, часто бывают причиной умеренной гидроцефалии в сочетании с чрезвычайно выраженным расширением пространства Вирхова—Робена в связи с инфильтрацией менингеальных оболочек мукополисахаридами.

Кисты менингеальных оболочек и другие заболевания, при которых возможно уменьшение объема образования, в отличие от опухолей встречаются нечасто. Кисты задней черепной ямки, парамезенцефальные кисты паутинной оболочки и супраселлярные кисты могут приводить к развитию гидроцефалии. Кроме того, супраселлярные кисты часто бывают причиной специфического эндокринного синдрома. Другие заболевания, приводящие к уменьшению объема, например, ретроцеребеллярная субдуральная киста или гематома, редко приводят к формированию гидроцефалии.

Кровотечения могут быть причиной приобретенной гидроцефалии за счет двух независимых механизмов. В острой фазе внутрижелудочкового или субарахноидального кровотечения наличие тромба в водопроводе или большой цистерне или повышение сопротивления в результате увеличения вязкости спинномозговой жидкости за счет примеси крови приводят к расширению желудочков. После окончания острой фазы гидроцефалия может стабилизироваться или подвергаться регрессу. Тем не менее,

образование спаек менингеальных оболочек в выходе из четвертого желудочка, базальных цистернах спинномозговой жидкости или гранулярный эпендимит водопровода могут быть причиной сохранения или нарастания хронической гидроцефалии, приводя к необходимости формирования постоянного шунта.

Основными причинами кровотечения бывают преждевременные роды с кровоизлиянием в желудочки головного мозга, травма с субарахноидальным или субдуральным кровотечением или кровотечение из сосудистых мальформаций.

В ходе проспективных исследований продемонстрировано, что прогрессирующая постгеморрагическая гидроцефалия встречается реже, чем непрогрессирующая или регрессирующая дилатация желудочков после пери-интравентрикулярных кровоизлияний у недоношенных новорожденных.

Прогрессирующая гидроцефалия развивается в основном после кровотечений III и IV степени. Гидроцефалия, развивающаяся после кровотечения II степени выраженности, редко имеет стойкий характер и является относительно благоприятным исходом для неврологического развития.

Тем не менее, поздняя гидроцефалия может развиваться после стабилизации и разрешения постгеморрагической гидроцефалии новорожденных, поэтому необходимо постоянное наблюдение. Долгосрочный прогноз в большей степени зависит от наличия связанных с кровотечением повреждений паренхимы, чем непосредственно от гидроцефалии.

Инфекции

Бактериальные инфекции могут быть одной из основных причин развития гидроцефалии, так как адгезивный арахноидит или грануляции могут развиваться после бактериологического лечения острого менингита или в течение подострого или хронического менингита, особенно туберкулезного менингита. В последнем случае расширение желудочков часто является результатом атрофии головного мозга и повышенного давления спинномозговой жидкости.

Гидроцефалия может быть результатом менингита вследствие образования свища дермоидной кисты в задней черепной ямке или спинномозговом канале. Развившийся арахноидит также может быть компонентом сопутствующей инфекции. Грибковые инфекции включают криптококкоз и кандидозный менингит и встречаются у глубоко недоношенных детей или пациентов с иммуносупрессией.

Токсоплазмоз бывает частой причиной стеноза водопровода, выявляемого обычно вскоре после рождения. В редких случаях позднее обострение повреждения старой

околоводопроводной кисты приводило к стенозу водопровода во взрослом возрасте.

Гроздевидный тип нейроцистцеркоза может приводить к обструкции водопровода или полостей третьего и четвертого желудочков или базальных цистерн, вызывая развитие острой гидроцефалии.

Вирусные инфекции только в исключительных случаях становятся причиной стеноза водопровода. Зарегистрированы редкие случаи стеноза водопровода после эпидемического паротита и случаи отека мозжечка, связанные с ветрянкой, вирусом Эпштейна—Барр,пренатальным лимфоцитарным хориоменингитом и тропным к Т-лимфоцитам человека вирусом-1.

Редкие случаи гидроцефалии вследствие разных причин

Среди редких случаев гидроцефалии у младенцев особый интерес представляют венозные отклонения.

Обструкция в пределах вен и синусов или компрессия данных структур бывает причиной гидроцефалии в результате недостатка резорбции спинномозговой жидкости.

Считается, что повышение давления крови в синусах в зависимости от эластичности черепа может быть причиной синдрома доброкачественной внутричерепной гипертензии (или псевдоопухоли мозга) или гидроцефалии.

У младенцев с высокой эластичностью черепа результатом будет гидроцефалия, в то время как псевдоопухоль будет развиваться в случае практически нерастяжимого черепа. Фактически, уменьшение эластичности мозга бывает достаточным условием, вероятно, возникающим из-за увеличения объема крови в черепе с соответствующим усилением сопротивления. Аномальное повышение давления в синусе может быть результатом анатомического препятствия или воздействия функциональных факторов, которые включают стеноз венозного отверстия на основании черепа, встречающийся при ахондроплазии, определенные типы краиностеноза, опухоли, сдавливающие или проникающие в синусы и тромбоз яремной вены и верхней полой вены в результате операции или катетеризации. Такие случаи могут поддаваться лечению путем хирургического расширения отверстия в основании черепа.

Функциональные аномалии, приводящие к повышению давления в синусах, в большинстве случаев связаны с артериовенозными мальформациями, особенно вены Галена, способной оказывать воздействие за счет непосредственного сдавления водопровода.

В редких случаях более дистально расположенный артериовенозный шунт, например, образующий анастамоз правой легочной артерии и верхней полой вены при

лечении врожденного порока сердца, может привести к сходному повышению внутричерепного венозного давления.

Гидроцефалия, вызванная высоким венозным давлением, в целом характеризуется легкой или умеренной степенью выраженности, тем не менее, в некоторых случаях может потребоваться шунтирование. Венозный шунт между внутричерепным и внечерепным кровотоком также может привести к компенсации гидроцефалии, как например, в случае лечения артериовенозных мальформаций.

Гиперсекреция спинномозговой жидкости отмечается при папилломе или карциноме сосудистого сплетения. В таком случае кровотечение из опухоли и механическое нарушение циркуляции спинномозговой жидкости за счет образования внутри желудочков также может играть важную роль в развитии гидроцефалии. При этом диагноз легко подтверждается с помощью КТ или МРТ, а удаление опухоли может привести к устранению гидроцефалии, тем не менее, часто необходимо дополнительное шунтирование.

Гидроцефалия неизвестного происхождения может быть вызвана незамеченными кровотечениями или инфекцией или может быть поздним проявлением латентной мальформации.

2.6. Патогенез

Таблица 2.3. Основные механизмы формирования гидроцефалии (Айкарди Ж., 2013)

Механизм	Основные причины
Повышенная продукция ЦСЖ	Папиллома сосудистого сплетения ¹
Обструкция путей оттока ЦСЖ	
<i>Внутрижелудочковая обструкция²</i>	
Отверстие Монро	Опухоли (например, гигантская клеточная астроцитома)
Третий желудочек	Опухоли (например, краинифарингеома, коллоидная киста, супраселлярная киста паутинной оболочки ³)
Сильвиев водопровод	Опухоли четверохолмия, опухоли в области шишковидной железы, мальформации

	(разветвления, мембранны, глиоз), инфекции (например, токсоплазмоз, менингит, эпидемический паротит), постгеморрагический эпендимит
Четвертый желудочек	Опухоли, ретроцеребеллярные кисты, синдром Денди–Уоркера, мембранные обструкции отверстия Мажанди и Лушки ² , мальформации Киари I и II типа
<i>Внеджелудочковая обструкция²</i>	
Обструкция базальных путей	Сращение базальных цистерн постгеморрагического или постинфекционного происхождения, злокачественные опухоли менингеальных оболочек, опухоли (например, краинифарингеома, опухоли хиазмы), супраселлярные кисты паутинной оболочки ³ , мукополисахаридоз (синдром Гурлер)
Обструкция конвекситальных путей	Фиброзирование и сращение пространств резорбции спинномозговой жидкости
Отсутствие обструкции, но повышенное сопротивление циркуляции или резорбции спинномозговой жидкости в венозные синусы	Обструкция яремной вены или синуса
Обструкция или отсутствие/малое количество пахионовых грануляций	Необычные случаи, неизвестно
Венозная гипертензия, приводящая к снижению градиента давления спинномозговой жидкости и крови в синусах	Сдавление или тромбоз синусов внутри черепа или отверстий основания черепа или верхней полой вены
Неизвестные или многофакторные механизмы	Опухоли спинного мозга

¹Механизм точно неизвестен; кровотечение также может иметь значение.

²Возможно одновременное существование внутрижелудочковой и

внешелудочковой обструкции.

³Супраселлярные кисты и кисты вырезок могут блокировать как водопровод, так и базальные цистерны.

2.7. Классификация

Гидроцефалия представляет собой гетерогенную группу состояний, которые объединены только расширением коллекторов спинномозговой жидкости. Возможно использование нескольких систем классификации (Айкарди Ж., 2013, Groat J., 2013).

Одна из классификаций предполагает разделение на «сообщающуюся» и «окклюзионную» или «закрытую» гидроцефалию (Айкарди Ж., 2013, Groat J., 2013; Левин О.С. и др., 2011; Rizvi R., 2005). Согласно другой распространенной классификации выделяют врожденную и приобретенную гидроцефалию (Groat J. et al., 2013).

Обструктивная (несообщающаяся) гидроцефалия развивается в результате обструкции путей оттока ЦСЖ на уровне желудочковой системы. Необструктивная (сообщающаяся) гидроцефалия развивается вследствие нарушения всасывания ЦСЖ в субарахноидальном пространстве или гиперпродукции ЦСЖ (Левин О.С., 2011; Groat J. et al., 2013; Yadav Y. et al., 2012).

Также важно разделение гидроцефалии на острую и хроническую, так как обстоятельства постановки диагноза, исход и лечение существенно различаются в зависимости от данного критерия.

Тем не менее, гидроцефалия это развивающееся состояние, и скорость прогрессирования может изменяться с течением времени. Во многих случаях отмечается острое начало, сменяемое хроническим течением, в то же время хроническая гидроцефалия может сопровождаться обострениями, требующими значительных изменений тактики лечения.

Относительно новая классификация гидроцефалии (McHC — multicategorical hydrocephalus classification) включает 10 категорий (табл. 2.4) (Oi S., 2011):

Таблица 2.4. Классификация McHC (Oi S., 2010)

	I дебют заболевания (пренатальный / постнатальный период) возраст дебюта	врожденная/приобретенная фетальная, неонатальная инфантильная, детская, взрослая
--	---	--

Пациент	II этиология	первичная, вторичная, идиопатическая
	III основная причина:	дисгенетическая постгеморрагическая в результате перенесенного менингита посттравматическая опухоли, кисты, другие причины
	IV Клиника	
	Размер головы	Макроцефалия, нормоцефалия, микроцефалия
	Клинические проявления	Бессимптомная, наличие клинической симптоматики, выраженная клиническая симптоматика
	Степень сознания	кома; сопор;
	Интеллектуальное развитие	слабоумие; задержка умственного развития
ЦСЖ	Синдром	Гидроцефальный; паркинсонизм (J Groat, 2013)
	V Патофизиология	
	Циркуляция ЦСЖ: Наличие окклюзии	1. сообщающаяся; 2. несообщающаяся (Dandy W.E., 1919; 1914; Russell D., 1949; Hakim S. & Adams, 1965; : Sato O. et al., 1975; Di Rocco C. et al., 1975; Raimondi A.J., 1994); 3. необструктивная; 4. обструктивная
	Преимущественное скопление ЦСЖ	1. наружная; 2. внутренняя; 3. интерстициальная; 4. локализованная; 5. трансэпендимальная интрапаренхиматозная («minor

		pathway») (Oi, S., 1991; 1996; 1998; 2000; 2004; 2006; 2010)
	ЦСЖ в изолированных отделах	<ol style="list-style-type: none"> 1. унилатеральная; 2. изолированно в IV желудочке; 3. изолированная дилатация центрального канала; 4. гидроцефалия в двух компартментах; 5. диспропорциональное увеличение IV желудочка; 6. гидромиелическая гидроцефалия; 7. другие
	VI Уровень ВЧД	нормотензивная гипертензивная
	VII Течение	<ol style="list-style-type: none"> 1. острая; 2. хроническая; 3. стабилизированная: а. прогрессирующая; б. спонтанная остановка процесса
Лечен ие	VIII шунтирование IX эндоскопическая вентрикулостомия X другие	

Однако классификация McHC малоизвестна и редко используется, хотя обеспечивает наиболее точное описание клинического случая у пациента по мере прогрессирования заболевания (Groat J. et al., 2013).

Мументалер М. предлагает следующую классификацию (табл. 2.5):

Таблица 2.5. Виды гидроцефалии (Мументалер М., 2009)

Виды гидроцефалии	Характеристика
Внутренняя гидроцефалия	Расширены только желудочки
обструктивная (окклюзионная) гидроцефалия	Вызвана нарушением оттока ЦСЖ из желудочков (например, при стенозе водопровода)
сообщающаяся гидроцефалия	Отток ЦСЖ из IV желудочка сохранен
арезорбтивная гидроцефалия	Разновидность сообщающейся гидроцефалии, вызванная нарушением резорбции ЦСЖ (например, при сращении цистерн или нарушении функции пахионовых грануляций)
Наружная гидроцефалия	Расширение субарахноидального пространства (над поверхностью коры больших полушарий)
Наружная и внутренняя гидроцефалия	Сочетание признаков обоих гидроцефалия
Гидроцефалия <i>ex vacuo</i>	Расширение корковых борозд и мозговых желудочков (наружная и внутренняя гидроцефалия) вследствие атрофии мозга.

2.8. Клиника

Основным и наиболее убедительным симптомом гидроцефалии служит аномально быстрое увеличение объема черепа. При быстро прогрессирующих случаях могут отмечаться рвота, раздражительность, анорексия и сонливость (Айкарди Ж., 2013).

Иногда отмечается задержка развития, что может быть первым поводом для тревоги в случае, если макроцефалия выражена умеренно и не привлекла внимания родственников (Айкарди Ж., 2013).

Объем черепа определяется путем измерения затылочно-лобной окружности головы (см. приложение). Интерпретация роста головы может быть затруднительна у недоношенных детей, так как размер желудочков может увеличиваться без соответствующего увеличения головы. В таких случаях целесообразно сравнение с

данными ультразвукового измерения объема желудочков (Айкарди Ж., 2013).

Макроцефалия обычно имеет симметричный характер. Развитие лицевых костей отличается от нормального и проявляется формой головы в виде перевернутого треугольника. Передний родничок в положении сидя обычно большой и напряженный или заполненный. Возможно определяемое при пальпации расширение швов свода черепа. Кожа черепа может выглядеть аномально тонкой с расширенными венами, особенно когда ребенок плачет.

Важны для диагностики проявления со стороны глаз. Феномен «заходящего солнца» представляет собой нисходящее содружественное отклонение взора таким образом, что радужка становится частично покрыта нижним веком, в то время как между верхним веком и радужкой виден участок склеры. Это следствие ретракции верхнего века.

Механизм возникновения феномена «заходящего солнца» связан со сдавлением покрышки среднего мозга, неспецифичен для гидроцефалии и наблюдается также у детей с субдуральной гематомой. Более того, ретракция верхнего века изредка отмечается у здоровых младенцев в покое и у новорожденных может возникнуть при неожиданном переходе из вертикального положения в горизонтальное или при удалении яркого источника света, который ранее располагался перед глазами.

Атрофия зрительного нерва встречается в далеко зашедших случаях, а отек сосочка зрительного нерва отмечается редко, за исключением случаев стремительного развития гидроцефалии, как при папилломе сосудистого сплетения.

Припадки типичны для гидроцефалии. Они могут быть связаны с непосредственным влиянием гидроцефалии, с ишемией головного мозга в результате повышения внутричерепного давления, с сочетанными мальформациями головного мозга или такими осложнениями как инфекции.

Интересен симптом «качающейся головы куклы» из-за расширения третьего желудочка или супраселлярной кисты, представляющий собой колебательные движения головы с частотой 2–3 Гц, обычно в сочетании с задержкой развития.

2.9. Диагностика

Современные методы визуализации коренным образом изменили подходы неврологии и нейрохирургии, а методы диагностики гидроцефалии претерпели существенные изменения. Ультразвуковое исследование через передний родничок является простым и безопасным методом диагностики при открытом родничке. Данный метод особенно подходит в случае повторных исследований с целью наблюдения.

Ультразвуковое исследование лучше сочетать с другими методами визуализации (КТ или МРТ) для дальнейшего наблюдения после закрытия родничка и определения причины расширения желудочков.

ЭЭГ может быть нормальной или замедленной, а при высоком внутричерепном давлении независимо от причины возможны комплексы передних дельта-волн.

Вызванные слуховые потенциалы часто имеют аномальный характер, что, вероятно, указывает на особую чувствительность данной части мозга к повышению ВЧД.

2.10. Дифференциальный диагноз

У младенцев и маленьких детей сложность обычно заключается в наличии большой головы или ее увеличении при отсутствии каких-либо других симптомов.

Причины макроцефалии, за исключением гидроцефалии и околомозгового скопления жидкости, представлены в таблице 2.6 и легко диагностируются при нейровизуализации.

Околомозговое скопление жидкости представляет собой наиболее распространенную причину большого размера головы у младенцев и детей. В связи с широким распространением методов нейровизуализации данное заболевание распознается как при наличии симптомов, так и в бессимптомных случаях и может быть разделено на две группы: симптоматические случаи в сочетании с разрушением головного мозга или генетическими синдромами, и криптогенные случаи, которые обозначаются как доброкачественные субдуральные скопления, доброкачественная наружная гидроцефалия и доброкачественные экстракеребральные и экстрааксиальные скопления. Большинство бессимптомных случаев могут считаться вариантами нормального развития, представляя собой простое увеличение субарахноидального пространства.

Фактически, затруднения возникают только в трех случаях. Во-первых, в случае атрофии головного мозга, хотя в таких случаях должна быть микроцефалия, что не всегда соответствует действительности, и окружность головы может быть нормальной или немного увеличенной. Во многих случаях невозможно определить связь с предшествующим повышением ВЧД. Результаты нейровизуализации свидетельствуют о том, что растяжение желудочков преобладает в передних рогах, в то время как при истинной гидроцефалии, как минимум в начале заболевания, расширение практически всегда более заметно в височных и затылочных рогах.

Вторым обстоятельством, вызывающим серьезные диагностические трудности, служит внутричерепное кровотечение у младенцев и состояние после острого

бактериального менингита у младенцев и детей. Для дифференцировки временного расширения желудочков и прогрессирующей гидроцефалии может потребоваться повторное ультразвуковое исследование или КТ.

Значимое расширение желудочков может отмечаться у недоношенных детей с обструктивной гидроцефалией до выявления увеличенной окружности головы.

Третью диагностическую трудность представляет дифференцировка стабилизированной и медленно прогрессирующей гидроцефалии. Для решения данной проблемы могут понадобиться многократные осмотры, повторная нейровизуализация и в некоторых случаях мониторинг ВЧД. Однако у младенцев ВЧД может оставаться относительно нормальным даже в случае прогрессирующей гидроцефалии в связи с высокой эластичностью головного мозга и незаращением швов черепа. Таким образом, многие случаи гидроцефалии этого возраста являются «гидроцефалией с нормальным давлением». Несмотря на то, что у детей были зарегистрированы случаи, сходные с проявлениями у взрослых, представления, касающиеся взрослых с нарушением контроля сфинктеров, нарушением способности в передвижению и прогрессирующей деменцией, не применимы к детям.

Таблица 2.6. Причины макроцефалии иные, чем при гидроцефалии (Айкарди Ж., 2013)

Внечерепного происхождения или в связи с наличием чужеродной ткани
Перицеребральный выпот посттравматического или неизвестного происхождения (доброкачественный субдуральный выпот, наружная гидроцефалия)
Врожденная аномалия внутри- и внемозговых вен (аневризма вены Галена; другие аномалии венозного дренажа)
Ахондроплазия и другие дисплазии скелета: остеопетрозис, болезнь Пайла, танатофорический нанизм
Дефектный остеогенез (особенно III тип)
Опухоли врожденные и приобретенные
Внутричерепные кисты, особенно гигантские арахноидальные кисты у новорожденных
Агенезия мозолистого тела ¹
В связи с увеличением объема головного мозга и оболочек

Мегалэнцефалия анатомического происхождения

Опухоли (диффузные астроцитомы или глиоматоз)

Факоматозы:

- нейрофиброматоз тип 1
- туберозный склероз²
- синдром Протея
- синдромы Клиппеля, Стерджа—Вебера, Баннаян—Райли—Рувалькаба
- синдром Коудена
- синдром макроцефалии-мраморной кожи

Дисморфические синдромы:

- церебральный гигантизм (синдром Сотоса)
- Беквита—Видеманна синдром
- макроцефалия и расширенные пространства Вирхова—Робина
- макроцефалия-умственная отсталость-низкий рост

Первичная мегалэнцефалия (обычно несемейная, связанная с патологией структуры мозга, включая гемимегалэнцефалию³)

Варианты нормы (часто семейные и не связанные с аномалиями головного мозга)

Метаболическая мегалэнцефалия

Лейкодистрофия (Канавана ванн-Богарта и болезнь Александера, мегалэнцефалическая лейкодистрофия с кистами)

GM2 гангиозидоз (болезнь Тея—Сакса, Сандгоффа)

Мукополимахаридоз

Органическая ацидурия, особенно глутаровая ацидурия тип I и II, 2-оксиглутаровая ацидурия

Макроцефалия неизвестного происхождения

Аутизм и расстройства языкового развития

¹ обычно классифицируется как гидроцефалия, часто непрогрессирующая

² макроцефалия нехарактерна, в отличие от нейрофиброматоза I типа

³ гемимегалэнцефалия часто является результатом аномалий развития нервной системы, чем макроцефалия

2.11. Терапия

Медикаментозное лечение

Эффективного препарата для лечения гидроцефалии не существует.

Ацетазоламид (Диакарб) (до 100 мг/кг/сут) и фуросемид могут снизить продукцию ЦСЖ у человека приблизительно на 30%. Изосорбид также увеличивает осмотическую резорбцию ЦСЖ. Данные препараты применяются, в основном, в виде временных мер, особенно в случаях, когда решение о хирургическом лечении не принято и может быть отложено.

Показания к лечению. Медикаментозное лечение применяется редко, за исключением случаев медленно прогрессирующей гидроцефалии и специфических случаев постгеморрагической гидроцефалии у недоношенных детей (Whitelaw A. et al., 2001; Groat J., 2013).

Хирургическое лечение

Целесообразно отложить операцию у детей старше 3-х лет в случае стабильной гидроцефалии, когда интеллектуальное развитие не отличается от нормы и протекает стабильно. У детей младшего возраста отмечается тенденция к шунтированию в связи с опасностью нарушения нормального развития под воздействием персистирующей гидроцефалии.

Лечение гидроцефалии у детей, перенесших внутрижелудочковое кровоизлияние, представляет сложную проблему. Хирургическое лечение у таких маленьких детей рискованно.

Для младенцев с прогрессирующей гидроцефалией (по результатам еженедельного ультразвукового исследования и/или при увеличении головы более 2 см в неделю) сочетанное применение ацетазоламида и фуросемида представляется лучшим вариантом лечения (Айкарди Ж., 2013).

В последнее время значительное улучшение хирургических методик и осознание того, что шунт служит источником множества частых тяжелых осложнений, способных развиваться спустя годы после операции, привело к распространению методов внутреннего отведения жидкости, в частности, вентрикулоцистерностомия, которая в настоящее время рассматривается как операция выбора во всех возможных случаях.

Вентрикулоцистерностомия. Любая форма гидроцефалии, имеющая исключительно обструктивное происхождение, с одним или несколькими участками обструкции, расположенными между третьим желудочком и околомостовыми цистернами, лечится эндоскопической вентрикулостомией третьего желудочка.

Частота успешной вентрикулостомии по литературным данным варьирует в

широком диапазоне, составляя в среднем 68% (Cinalli, 2004).

Осложнения вентрикулостомии включают интраоперационные осложнения, такие как брадикардия, асистолия и кровотечение, а также повреждение свода, которое обычно имеет минимальные последствия.

Шунтирование. Цель данной методики — направление тока ЦСЖ, которая не может достичь места резорбции, к другому месту оттока. Это обеспечивается однонаправленной системой клапанов с определенным уровнем давления открытия между катетером, расположенным в системе желудочков (или другим пространством скопления жидкости), и дистальным катетером, который обеспечивает отток через клапан к месту дренирования.

В табл. 2.7 приведены основные осложнения шунтирования. Наиболее частые осложнения: инфекция, несостоятельность шунта и сочетанные состояния, такие как поломка и смещение катетера (Айкарди Ж., 2013).

Таблица 2.7. Основные осложнения шунтирования желудочков

<p>Инфекция:</p> <ul style="list-style-type: none">— септицемия (только в случае вентрикулоатриального шунта);— менингит;— перитонит;— шунтовый нефрит (только в случае вентрикулоатриального шунта);— раневая инфекция.
<p>Первичное смещение:</p> <ul style="list-style-type: none">— внутричерепное;— внутрибрюшное;— внутрисосудистое;— функционная порэнцефалия.
<p>Обструкция и недостаточность дренажа:</p> <ul style="list-style-type: none">— проксимальная обструкция сосудистым сплетением, тканями головного мозга, менингеальными оболочками, эпендимой, патологическими тканями или инородными включениями;— дистальная обструкция абдоминального или атриального катетера, формирование интраабдоминальных кист, асцит из ЦСЖ.

Поломка катетера или соединяющих деталей
Смещение катетера: — в полые органы (кишку, желудок, мочевой пузырь); — в паховый канал с гидроцеле; обвитие вокруг кишки с формированием обструкции кишки.
Изолированные желудочки, в особенности ущемление IV желудочка с вторичным стенозом Сильвиева водопровода.
Избыточное дренирование: — внутричерепная гипотензия; — опущение шунта; — постшунтовое околомозговое скопление жидкости; — синдром слипания желудочков; — постшунтовой краниостеноз; — стеноз спинномозгового канала.
Эпилепсия (Bourgeois M. et al., 1999; Groat J., 2013)

Приложение

Эмпирические формулы для расчета окружности головы у детей первого года жизни (Юрьев В.В. и др., 2007):

В 6 мес. — 43 см

На каждый месяц до 6 мес. вычитают по 1,5 см

На каждый месяц свыше 6 прибавляют по 0,5 см

Эмпирические формулы для расчета окружности головы у детей старше 1 года (Юрьев В.В. и др., 2007):

В 5 лет — 50 см

На каждый года до 5 лет вычитают по 1 см

На каждый год свыше 5 лет прибавляют по 0,6 см

Литература

- Айкарди Ж.* Заболевания нервной системы у детей. / Пер. с англ. // Под ред. А.А. Скоромца. — М.: Бином и Издательство Панфилова, 2013. — 568 с.
- Левин О.С., Штульман Д.Р.* Неврология: Справочник практического врача 7-е изд. — М.: Медпресс-информ, 2011. — 1024 с.
- Мументалер М., Маттле Х.* Неврология. / Пер. с нем. // Под ред. О.С. Левина. — 2009. — 920 с.
- Юрьев В.В., Симаходский А.С., Воронович Н.Н., Хомич М.М.* Рост и развитие ребенка. 3-е изд. — СПб.: Питер, 2007. — 272 с.

A Proposal of «Multi-categorical Hydrocephalus Classification»: Mc HC-Critical Review in 72, 576, 000 Patterns of Hydrocephalus. // Journal of hydrocephalus. — 2010. — Vol.2. — №.1. — P.1–31.

Raimondi A.J. A Unifying Theory — Extraparenchymal and Intraparenchymal Fluid Accumulation. // Child's Nerv Syst. — 1994. — № 10. — P. 2–12.

Barros-Nunes P., Rivas F. Autosomal recessive congenital stenosis of aqueduct of Sylvius. // Genet Couns. — 1993. — №4. — P.19–23.

Bourgeois M., Sainte-Rose C., Cinalli G. et al. Epilepsy in children with shunted hydrocephalus. // J. Neurosurg. — 1999. — Vol. 90. — P.274–281.

Dandy W.E. & Blackfan K.D. Internal hydrocephalus: an experimental, clinical and pathological study. //Am J Dis Child. — 1914. — №8. — P. 406-482.

Dandy W.E. Experimental Hydrocephalus. //Ann Surg. — 1919. — Vol. 70. — P.129–142.

Di Rocco C. et al. Ventriculomegaly induced by Pulse Pressure. // J Neurosurg. — 1975. — Vol. 42. — P. 683–689.

Hirsch J.F., Pierre-Kahn A., Renier D. et al. The Dandy–Walker malformation. // J. Neurosurg. — 1984. — Vol. 61. — P. 515–22.

Groat J., Neumiller J. Review of the Treatment & Management of Hydrocephalus. // US Pharmacist. — 2013. — Vol. 38(3)

Jouet M., Rosenthal A., Armstrong G. et al. X-linked spastic paraparesis (SPG1), MASA syndrome and X-linked hydrocephalus result from mutations in the L1 gene. // Nat Genet. — 1994. — №7. — P. 402–7.

National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Hydrocephalus fact sheet. www.ninds.nih.gov/disorders/hydrocephalus/detail_hydrocephalus.htm. Accessed January 30, 2013.

Hakim S. & Adams R.D. Normal Pressure Hydrocephalus. // J.Neurol. Sci. — 1965. — №2. — P.307–327.

Oi S., Di Rocco C. Evolution Theory of CSF Dynamics and Minor Pathway Hydrocephalus. // Child's Nerv Syst. — 2006. — Vol. 22. — P. 662–669.

Oi S. et al. Experimental Models of Congenital Hydrocephalus and Compatible Clinical Types. // Child's Nerv Syst. — 1996. — Vol. 12. — P. 292–302.

Oi S. et al. Hydrocephalus-Parkinsonism Complex. // Child's Nerv Syst. — 2004. — Vol. 20. — P. 37–40.

Oi S. et al. Hydromyelic Hydrocephalus. // Journal of Neurosurgery. — 1991. — Vol. 74. — P. 371–379.

Oi S. et al. Long-standing Overt Ventriculomegaly in Adults [LOVA]. // Journal of Neurosurgery. — 2000. — Vol. 92. — P. 933–940.

Oi S. Multi-categorical Hydrocephalus Classification (Mc HC). // Journal of hydrocephalus. — 2010. — Vol. 2. — №1.

Oi S. Classification of hydrocephalus: critical analysis of classification categories and advantages of «Multi-categorical Hydrocephalus Classification» (Mc HC). // Childs Nerv Syst. — 2011. — Vol. 27. — P.1523–1533.

Oi S. et al. Perspective Classification of Congenital Hydrocephalus. // Journal of Neurosurgery. — 1998. — Vol. 88: 685,

Rekate H.L. Dynamics of CSF as a Hydraulic Circuit. // Semin Pediatr Neurol. — 2009. — Vol. 16. — P. 9–15.

Rizvi R., Anjum Q. Hydrocephalus in Children. // J Pak Med Assoc. — 2005. — Vol. 55. — №11. — P. 506–507.

Russell D. Observations on the Pathology of Hydrocephalus. //Medical research council. Special report series №265. — 1949. — His Majesty's Stationery Office. London. — P.112–113.

Sato O., Bering E.A. Bulk flow in CSF system. // Acta Neurol Scand. — 1975. — Vol. 51. — P. 1–11.

Yadav Y., Parihar V., Pande S. et al. Endoscopic third ventriculostomy. // J. Neurosci Rural Pract. — 2012. — №3. — P. 163–173.

Whitelaw A., Kennedy C.R., Brion L.P. Diuretic therapy for newborn infants with posthemorrhagic ventricular dilatation. // Cochrane Database Syst Rev. 2001(2):CD002270