

## Оглядові статті

УДК 616.831.9-008.811.1-053.2-037

Орлов Ю.А., Маловичко И.А., Марущенко Л.Л.

### Гидроцефалия критической степени у детей (состояние проблемы и перспективы)

Институт нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова НАМН Украины, отделение церебральной патологии детского возраста, г. Киев

Обобщены современные взгляды на проблему диагностики и лечения гидроцефалии критической степени у детей раннего возраста. Проведен сравнительный анализ особенностей течения, диагностики и хирургического лечения гидроцефалии критической степени врожденного, поствоспалительного и постгеморрагического генеза. Установлено, что хирургическое лечение критической гидроцефалии имеет свои особенности и связано с высоким риском возникновения послеоперационных осложнений, обусловленных, прежде всего, гипердренированием и гнойно-воспалительными процессами в мозге и окружающих тканях, что требует применения оптимальной хирургической тактики. Проанализированы факторы, влияющие на долгосрочный прогноз критической гидроцефалии, в частности, этиология вентрикуломегалии, гестационный возраст ребенка, сроки выполнения шунтирующей операции, количество повторных операций, инфицирование шунтирующей системы и т.д.

**Ключевые слова:** гидроцефалия критической степени, дети, отдаленный прогноз, качество жизни.

Гидроцефалия является одним из наиболее распространенных заболеваний нервной системы у детей раннего возраста [1–5]. Ее выявляют у 0,1–2,5% новорожденных [2, 4, 6]. Родовая и черепно-мозговая травма обуславливают возникновение гидроцефалии в 30–40% наблюдений, инфекционно-воспалительные и дегенеративные заболевания ЦНС — в 10–40% [2, 4, 7]. Стойкие нарушения ликвороциркуляции наблюдаются у 20–75% больных с опухолями головного мозга, у 5–30% — с цереброваскулярной патологией [2, 4, 8]. У 16–20% детей первого года жизни при прогрессирующей гидроцефалии неопухолевого генеза диагностируют так называемую гидроцефалию критической степени [6].

Термин «критическая гидроцефалия», который применяют в литературе, отображает не столько декомпенсацию клинического течения заболевания, сколько четкую морфометрическую характеристику изменений системы желудочков мозга и вещества мозга в целом с использованием компьютерной (КТ), магниторезонансной (МРТ) томографии и нейросонографии (НСГ) [9–13]. Гидроцефалию критической степени диагностируют, если по данным нейровизуализирующих исследований ширина боковых желудочков превышает 5 см, толщина мозгового плаща менее 1 см [6, 9]. В зарубежной литературе в такой ситуации используют термины “extreme”, “huge hydrocephalus” [10], а также “nontreatable, intractable hydrocephalus” (неизлечимая, трудноизлечимая гидроцефалия) [8, 10–14].

Основными этиологическими факторами прогрессирующей критической, в большинстве наблюдений декомпенсированной гидроцефалии неопухолевого генеза у новорожденных и детей первых лет жизни являются:

– врожденная гидроцефалия как изолированный порок развития нервной системы, так и в сочетании с другими аномалиями головного и спинного мозга;

– родовая травма, перинатальные гипоксически-ишемические и геморрагические нарушения кровообращения головного мозга;

– воспалительные заболевания ЦНС как в антенатальном и постнатальном периоде;

– частые повторные операции по поводу дисфункции ликворшунтирующей системы и/или послеоперационных инфекционно-воспалительных осложнений;

– несвоевременное обращение родителей в специализированные нейрохирургические центры или неадекватная коррекция нарушений ликворциркуляции.

Данные литературы свидетельствуют, что в последние годы удалось значительно улучшить раннюю диагностику и результаты хирургического лечения прогрессирующей гидроцефалии в целом, однако ведение детей с «критической» гидроцефалией является актуальной медико-социальной проблемой [7, 9].

**Классификация, этиология и патогенез гидроцефалии.** Существуют многочисленные классификации гидроцефалии (А.А. Арндт, 1948; Б.П. Симерницкий, 1989; Ю.А. Орлов, 1995; В.А. Хачатрян, 1998; W. Dandy, 1913, D.D. Matson, 1969; Т.Р. Naidich, 1976; A.J. Raimondi, 1987; K. Mori, 1991, 1995 и др.), в которых отражены различные взгляды на этиологию, патогенез и клинические формы заболевания [7, 10–18].

Большинство авторов по срокам возникновения и этиологическому фактору различают врожденную, приобретенную и идиопатическую (невьясненной этиологии) гидроцефалию. При этом, выделяют истинно врожденную как следствие формирования изолированного или сочетанного порока развития мозга на ранних этапах онтогенеза, и врожденную, приобретенную внутриутробно, чаще поствоспалительного, реже — опухолевого, сосудистого генеза и т.д. [5, 6, 13, 15–17]. Приобретенную гидроцефалию условно разделяют на интранатальную, обусловлен-

ную повреждением мозга в родах травматического и гипоксически-ишемического характера, и постнатальную — поствоспалительного, посттравматического, опухолевого, сосудистого генеза и т.д. [4, 19].

В зависимости от уровня давления спинномозговой жидкости (СМЖ) выделяют гипертензивную, нормотензивную и гипотензивную гидроцефалию, что важно учитывать при выборе хирургической тактики. По степени компенсации состояния больного и скорости прогрессирования нарушений ликвороциркуляции выделяют гидроцефалию в стадии компенсации, субкомпенсации и декомпенсации. По клиническому течению гидроцефалия может быть прогрессирующей и стабилизированной. По состоянию ликворопроводящих путей (морфологически) различают сообщающуюся (открытую) и несообщающуюся (окклюзионную, закрытую) гидроцефалию. В свою очередь, сообщающуюся водянку подразделяют на гиперсекреторную, арезорбтивную и смешанную (гиперсекреторно-арезорбтивную); при окклюзионной гидроцефалии выделяют степень окклюзии ликворных путей (полная, частичная), некоторые авторы также выделяют транзиторную окклюзию (например, при геморрагии) и, в зависимости от уровня окклюзии (на уровне межжелудочкового отверстия, III желудочка, водопровода мозга, отверстий IV желудочка), различают варианты гидроцефалии: моно-, би-, три- и тетравентрикулярную [1, 2, 5, 15].

На основе данных нейровизуализирующих исследований гидроцефалию разделяют по степени выраженности на умеренно выраженную (при расширении боковых желудочков до 3 см и минимальной толщине мозгового плаща более 2 см), выраженную (при расширении желудочков до 4 см и толщине мозгового плаща от 1 до 2 см), резко выраженную (при ширине желудочков от 4 до 5 см и толщине мозгового плаща до 1 см) и критическую (при ширине желудочков более 5 см и толщине мозгового плаща менее 0,5 см) [4–6, 10–12, 15].

По данным многочисленных исследований установлены общие патогенетические механизмы изменений структуры вещества мозга при прогрессирующей гидроцефалии различной этиологии: расширение ликворосодержащих пространств с избыточным накоплением СМЖ вследствие нарушения ликвороциркуляции на фоне прогрессирования атрофии ткани мозга, более выраженного у новорожденных, чем у детей старшего возраста [1, 3, 5, 20, 21]. Возникновению стойких нарушений ликвороциркуляции при прогрессирующей гидроцефалии способствуют также анатомо-физиологические особенности развития мозга у детей раннего возраста, в частности, позднее формирование грануляций паутинной оболочки (в среднем до 18 мес постнатального развития) [9, 17]. При этом активными, с большей вероятностью, становятся другие пути абсорбции СМЖ, например, сосудистые сплетения, периваскулярные и периневральные пространства [17].

В последующем структурные изменения вещества мозга при прогрессировании гидроцефалии представлены вентрикуломегалией, разрывом эпандимы, перивентрикулярным отеком, аксональной деструкцией, позже — атрофией мозолистого тела и подкорковых узлов, вторичной демиелинизацией и конечным реактивным астроцитозом. Повреждения аксонов и миелина с последующим глиозом необра-

тими (или обратимы в незначительной степени) [5, 9, 15]. В основном на поздних стадиях гидроцефалии отмечают повреждение нейронов, преимущественно вследствие механической деформации мозга на фоне нарушения мозгового кровотока, который, однако, за счет развития коллатералей может частично компенсироваться [2, 7, 21].

Отдельной морфологической формой, обуславливающей формирование резко выраженной или критической гидроцефалии, у детей первых лет жизни является многоуровневая гидроцефалия с секвестрацией желудочков и формированием разобщенных ликворных полостей, которые не сообщаются одна с другой и имеют тенденцию к увеличению. Результаты исследований свидетельствуют, что такой вариант гидроцефалии чаще выявляют при поствоспалительном или сочетанном с геморрагией генезе вентрикуломегалии, при этом чаще — у недоношенных детей при возникновении внутрижелудочковых кровоизлияний; у детей при врожденной гидроцефалии как самостоятельном пороке развития или в сочетании с мальформацией Денди-Уоккера, шизэнцефалии, порэнцефалии и т.д. [12, 14, 22–24]. Формированию многоуровневой гидроцефалии способствуют также послеоперационные инфекционно-воспалительные осложнения, частая неэффективная ревизия ликворшунтирующей системы [24–26].

Одной из наиболее частых причин возникновения прогрессирующей вентрикулодилатации неопухолевого генеза у детей первого года жизни является врожденная гидроцефалия, ее частота 3–5 на 1000 новорожденных [2, 8, 9, 17, 27]. В 11% наблюдений выявляют хромосомные аномалии (трисомия 18, 21 хромосом, сбалансированные транслокации, аберрации, мозаицизм в 8, 9, 13, 15, 18, 21 хромосомах). В 2% наблюдений врожденной гидроцефалии у мальчиков диагностируют сцепленный с X-хромосомой стеноз водопровода мозга, обусловленный мутацией гена L1CAM, кодирующего L1 молекулу адгезии нейронов [3–5, 17].

У 20% больных причиной врожденной гидроцефалии могут быть перенесенные внутриутробно нейроинфекции, чаще вирусной этиологии, например, цитомегаловирусная инфекция, краснуха, герпес, эпидемический паротит, ветряная оспа, парагрипп, обуславливающие формирование базального арахноидита с последующим нарушением ликвороциркуляции [5, 15]. Выраженные изменения в головном мозге диагностируют также при инфицировании плода токсоплазмозом, вызывающим, кроме врожденного хореоретинита, вторичный стеноз водопровода мозга [4, 5]. Возможно также интранатальное заражение плода при контакте с возбудителями в области родовых путей, преимущественно хламидиоза, генитального герпеса [5, 6, 9, 11, 12].

Основными патогенетическими факторами формирования постгеморрагической гидроцефалии у детей являются родовая травма и перинатальная гипоксия, которые патогенетически связаны одна с другой и, как правило, сочетаются, причем, возникающие при этом внутричерепные кровоизлияния в одних ситуациях являются следствием тяжелой гипоксии, в других — ее причиной [3, 19, 20, 28–30]. Непосредственной причиной возникновения прогрессирующей постгеморрагической гидроцефалии являются перенесенные пери-интравентрикулярные кровоизлияния (ПИВК),

как правило III, IV степени, субарахноидальные, кровоизлияния в мозжечок, реже — субдуральные [3, 30]. У доношенных детей частота возникновения различных видов интракраниального кровоизлияния составляет 5,9 на 1000 родившихся живыми, у недоношенных — 40–70% [6, 34, 39], общая летальность при этом составляет от 27 до 57% [6]. У выживших детей частота постгеморрагической гидроцефалии составляет от 22 до 58%, у новорожденных с массой тела менее 1500 г — достигает 100% [3, 17, 25].

Формирование гидроцефалии в остром периоде кровоизлияния обусловлено блокадой путей ликворооттока излившейся кровью на уровне отверстия Монро, водопровода мозга, базальных цистерн, конвексальных субарахноидальных пространств [3, 6, 30]. Стойкое нарушение ликвороциркуляции обусловлено облитерацией субарахноидального пространства, реже — водопровода мозга вследствие реактивного асептического воспалительного процесса после внутричерепного кровоизлияния. Прогрессирующее течение гидроцефалии в поздние сроки после внутричерепного кровоизлияния обусловлено прогрессированием облитерирующего арахноидита [3, 4, 6, 7, 14, 28].

Исход внутричерепного кровоизлияния и, следовательно, прогноз течения постгеморрагической гидроцефалии и последующее психомоторное развитие детей во многом определяются сопутствующим гипоксически-ишемическим поражением (ГИП) ЦНС, возникающим вследствие снижения регионарного кровотока в мозге и системной гипоперфузии на фоне нарушения ауторегуляции мозгового кровотока [3, 6, 15, 22, 28, 31].

Частой причиной возникновения прогрессирующей гидроцефалии неопухолового генеза в постнатальном периоде являются перенесенные инфекционно-воспалительные процессы ЦНС, при этом основными возбудителями нейроинфекций у детей младшего возраста являются цитомегаловирус, микоплазма, стафилококк и энтеровирус, у детей старше одного года наиболее часто выявляют стафилококк, менингококк и вирусные инфекции [6, 8, 17]. У детей старше 2 лет этиологическим фактором являются туберкулез, паразитарные заболевания и др. [5]. Патогенетические механизмы поствоспалительной приобретенной гидроцефалии сходны с таковыми при внутриутробно перенесенных инфекциях и в большинстве наблюдений обуславливают резко выраженную и критическую гидроцефалию, а также часто сопровождаются формированием секвестрации желудочков с образованием изолированных полостей на фоне спаечного процесса [24]. Прогноз поствоспалительной гидроцефалии ухудшается у недоношенных детей, особенно при наличии в анамнезе указаний на ПИВК [3].

Гидроцефалия, обусловленная постнатальной черепно-мозговой травмой, а также врожденной и приобретенной цереброваскулярной патологией, редко является критической. Основной патогенетической предпосылкой формирования посттравматической гидроцефалии является облитерирующий арахноидит, реже — нормотензивная вентрикулодилатация, при сосудистой патологии — окклюзия ликворопроводящих путей, нередко транзиторная, и нарушения резорбции СМЖ без выраженных структурных изменений в веществе мозга в последующем [14, 25].

Одной из причин возникновения гидроцефалии критической степени является несвоевременное (позже чем через 3 мес с момента прогрессирующего увеличения окружности головы) обращение родителей за специализированной нейрохирургической помощью или некомпетентность врачей первичного звена [3, 4, 6, 10]. Авторы отмечают, что лишь около 12–40% пациентов с прогрессирующей гидроцефалией госпитализируют в специализированные нейрохирургические отделения своевременно [3, 6], в том числе около 50% — из-за недостаточной квалификации врачей по месту жительства, около 30% — отказа родителей или не обращения, 20% — возникновения воспалительных изменений в СМЖ или соматического статуса ребенка [6].

**Клиника и диагностика прогрессирующей гидроцефалии у детей раннего возраста.** Клинические проявления прогрессирующей гидроцефалии включают симптомы первичного поражения мозга и вторичные, обусловленные собственно гидроцефалией. У детей раннего возраста объективным признаком гидроцефалии при первичном осмотре является превышение возрастных норм окружности головы [3–5, 28]. У детей первых лет жизни окружность головы при критической гидроцефалии может превышать норму на 10 см и более и составлять, по данным исследований, от 56 до 84 см, в среднем 67 см [1, 4, 10]. Важным признаком является динамика увеличения окружности головы. Так, у недоношенных новорожденных в первые месяцы жизни оно не должно превышать 1 см в неделю, у доношенных — показатели возрастной нормы [4, 15, 17]. Симптомами прогрессирующей гидроцефалии у детей первых месяцев жизни являются также деформация головы с характерной диспропорцией соотношения лицевого и мозгового черепа с преобладанием мозгового, взбухание переднего родничка, усиление венозного рисунка мягких тканей головы. Характерны также умеренно выраженные неврологические симптомы, в частности, различные нарушения тонуса мышц конечностей, повышенные или неравномерные сухожильные рефлексы, положительные симптомы Грефе и «заходящего солнца», тремор подбородка и конечностей, судороги, нарушения сна, поведения, аппетита и др. При повышении внутричерепного давления возникают рвота, эпизоды апноэ, брадикардия и др. У детей старше 2 лет преобладают симптомы внутричерепной гипертензии, нарушения функции черепных нервов и вегетативные нарушения [4, 5, 15, 16]. Судорожный синдром возникает чаще у детей при врожденной и постгеморрагической гидроцефалии [19, 25]. Степень задержки психомоторного развития детей раннего возраста зависит от тяжести первичного и вторичного поражения мозга [4, 5, 28].

Возможность ранней неинвазивной диагностики прогрессирующей гидроцефалии появилась благодаря активному внедрению в клиническую практику КТ, МРТ, ультразвуковых методов исследования, в частности, НСГ, транскраниальной доплерографии (ТКДГ) сосудов головного мозга [3, 6, 32–34].

Так, по данным литературы, НСГ является основным методом диагностики прогрессирующей гидроцефалии у детей грудного возраста с учетом его преимуществ позволяет определить степень гидроцефалии, ее морфологическую форму, уровень окклюзии ликворных путей, сопутствующую патологию, а так-

же оценить эффективность консервативной терапии, своевременно провести хирургическое лечение, оценить эффективность ликворшунтирующих операций, выявить возможные осложнения [3, 5, 19, 25]. НСГ с большей информативностью, чем КТ и МРТ, позволяет выявить тонкостенные мембраны, фрагментирующие полость желудочков, возникающие преимущественно при поствоспалительной гидроцефалии критической степени [41, 44]. Ультразвуковое исследование исключительно важно при антенатальной диагностике врожденной гидроцефалии и сопутствующих дефектов нервной трубки, начиная со II триместра беременности [9].

КТ — высокоинформативный диагностический метод, позволяющий определить форму, степень выраженности гидроцефалии, а в некоторых ситуациях — уточнить этиологию, а также оценить состояние структур мозга, костей черепа, мягких тканей головы [3, 5, 6, 8]. Приведены различные методы измерения системы желудочков по данным КТ [8, 15], при этом одним из наиболее часто используемых показателей является вентрикулярно/бипариетальный индекс (V/VP ratio) — отношение ширины желудочков, визуализирующихся на срединных срезах, к бипариетальному размеру головы и его модификация — индекс Еванса (Evan's ratio). Так, в соответствии со значениями вентрикуло/бипариетального индекса выделяют гидроцефалию легкую (V/VP 0,26–0,40), средней степени (V/VP 0,41–0,60), тяжелую (V/VP 0,61–0,90) и критическую, экстремальную (V/VP 0,91–1). Вентрикуло/бипариетальный индекс ниже 0,26 считают нормой [8, 10]. При резко выраженной и критической гидроцефалии наблюдают также перивентрикулярный отек, фестончатость контуров боковых желудочков, спонгиозные, атрофические изменения в белом веществе и истончение вещества мозга [3–5, 12, 13, 32].

МРТ, по мнению авторов, является наиболее информативным методом в ранней диагностике гидроцефалии, как антенатально, так и у детей разного возраста. МРТ позволяет диагностировать не только вид и степень выраженности вентрикуломегалии, но и наиболее точно — уровень окклюзии, этиологию заболевания [2, 4, 5]. МРТ наиболее информативна в диагностике перинатальных повреждений ЦНС травматического и гипоксически-ишемического генеза, начальной стадии перивентрикулярного отека, выявлении окклюзионных процессов в области задних отделов III желудочка, водопровода мозга, ликворосодержащих пространств задней черепной ямки, в том числе ствола мозга [2, 3, 5, 9, 20, 34].

В качестве дополнительного метода исследования в комплексе диагностического обследования новорожденных и детей при критической гидроцефалии применяют ТКДГ — неинвазивный метод оценки церебральной гемодинамики и внутричерепного давления [2, 28, 32, 33]. При его значительном повышении, характерном для критической гидроцефалии, увеличивается периферическое сопротивление сосудов мозга, уменьшается просвет внутримозговых артерий, что подтверждается уменьшением скорости кровотока, повышением пульсового индекса по данным ТКДГ [28, 32, 33]. Авторы утверждают, что ТКДГ можно применять для оценки эффективности ликворшунтирующих операций, поскольку нормализация пульсового индекса и уменьшение асимметрии

мозгового кровотока являются четкими критериями восстановления перфузионного давления вследствие адекватной хирургической коррекции нарушений ликворциркуляции, а также ранней диагностики дисфункции ликворшунтирующей системы [2, 32, 34].

**Лечение детей по поводу прогрессирующей гидроцефалии критической степени.** Лечение новорожденных и детей раннего возраста при критической гидроцефалии включает комплекс консервативных и хирургических мер, направленных на снижение внутричерепного давления, нормализацию перфузионного давления крови, коррекцию краниофациальной диспропорции и в конечном итоге — улучшение качества жизни пациента. Исход гидроцефалии критической степени во многом определяется своевременностью и адекватностью проведенной терапии.

Консервативное лечение с применением диуретиков у детей первого года жизни, как правило, проводят под контролем НСГ, при сообщающейся медленно прогрессирующей гидроцефалии оно оказывается достаточно эффективным, при этом необходим постоянный контроль водно-электролитного и белкового баланса, осмолярности крови. При массивных внутрижелудочковых и субархноидальных кровоизлияниях мочегонные препараты сочетают с серийными разгрузочными вентрикулярными и люмбальными пункциями [2, 16, 17, 20]. При выявлении подбололочной гематомы обязательно осуществляют эвакуацию крови из субдуральных пространств, уменьшая вероятность формирования асептического воспалительного процесса в оболочках мозга [3, 5, 9, 20]. Наиболее частыми осложнениями люмбальных и вентрикулярных пункций, по данным литературы, являются инфекционные, повторное внутричерепное кровоизлияние, порэнцефалия, энцефаломалия по ходу прокола, поэтому их длительное применение нецелесообразно [5, 16, 20].

При постгеморрагической и поствоспалительной гидроцефалии показано установление в желудочек мозга наружного дренажа, что позволяет нормализовать внутричерепное давление, контролировать состояние СМЖ в динамике, избежать возникновения окклюзионных кризов, отложить операцию раннего шунтирования [5, 16, 20, 28–30]. Некоторые исследователи отдают предпочтение вентрикуло-субгалеальному шунтированию в целях отсрочки выполнения более инвазивного вентрикулоперитонеального шунтирования и сопровождающегося малой частотой осложнений [8, 17, 19], однако эффективность метода при гидроцефалии критической степени не изучена.

Другие авторы рекомендуют детям при низкой массе тела устанавливать подкожный желудочковый резервуар (резервуар Оммайя) [14, 28, 30], позволяющий многократно аспирировать СМЖ в целях ее санации, контролировать внутричерепное давление и, тем самым, отсрочить выполнение шунтирующей операции, интракратально вводить антибиотики и фибринолитические препараты [8, 25, 28, 35].

В настоящее время ликворшунтирующие операции являются основным методом лечения прогрессирующей гидроцефалии, в том числе критической степени, у детей раннего возраста [2, 3, 6, 15, 36]. Внедрение в нейрохирургическую практику метода имплантации дренажных систем позволило снизить летальность вследствие прогрессирования гидроцефалии с 50 до 2–5%, обеспечило более чем у 50% детей

нормальное физическое и психическое развитие [7, 17]. Из всех видов шунтирования в последние годы отдают предпочтение вентрикулоперитонеостомии (ВПС) в связи с простотой ее выполнения и меньшей частотой послеоперационных осложнений [2, 3, 5, 6, 15, 26]. Адекватное дренирование СМЖ после установки шунтирующей системы способствует уменьшению размеров желудочков, исчезновению перивентрикулярного отека, утолщению вещества мозга, появлению субарахноидальных пространств [2–5, 16, 17, 26].

Однако, несмотря на высокую эффективность ликворшунтирующих операций, 80–95% больных становятся дренажезависимыми, при дисфункции шунта резко прогрессирует гипертензивно-гидроцефальный синдром [3–5, 13, 16, 27, 37, 38]. У 17–41% больных возникают послеоперационные осложнения, риск которых выше у детей моложе 1 года, пациентов при гидроцефалии критической степени, с тяжелыми соматическими заболеваниями, на фоне длительной дегидратационной терапии, частых повторных операций в анамнезе. Основными осложнениями ликворшунтирующих операций являются дисфункция шунтирующей системы, гнойно-воспалительные, синдром гипердренирования (СГД), судорожный синдром [2, 4, 9, 26, 38, 39].

Одним из наиболее частых осложнений является дисфункция ликворшунтирующей системы, ее частота составляет в первый год после операции 50–78%, в первые месяцы — 80–94%, она обусловлена, как правило, механической закупоркой шунта фибриновыми или кровяными сгустками [5, 13, 27, 28], чаще — у детей при постгеморрагической гидроцефалии и не зависит от вида шунтирующей системы [2, 5, 28].

Нарушение функционирования шунтирующей системы может быть обусловлено также ее механическим разьединением, экстравентрикулярным расположением, выходом кардиального конца катетера из полости сердца, миграцией дистального катетера с перфорацией внутренних органов, формированием ликворных кист в брюшной полости и др. [2, 13, 26]. Риск возникновения дисфункции повышается у детей с многокамерными желудочками, высоким уровнем белка в СМЖ, у недоношенных новорожденных, детей с критической гидроцефалией независимо от ее этиологии [2, 4, 10, 26]. При нарушении функционирования шунтирующей системы диагностируют увеличение желудочков, появление или прогрессирование перивентрикулярного отека, что является показанием к ее ревизии в неотложном порядке [4, 5, 8, 16].

Инфекционные осложнения возникают у 3–15% детей, которым имплантировали ликворшунтирующие системы, риск их появления выше у недоношенных новорожденных, особенно при низкой массе тела, у детей грудного возраста после повреждения ЦНС в родах, пациентов с тонкой кожей, несформированной иммунной системой, что особенно актуально при критической гидроцефалии [8, 36, 40]. Инфицирование шунтирующей системы, по мнению большинства авторов, является показанием к ее удалению с последующей установкой внешнего вентрикулярного дренажа. Повторную ликворшунтирующую операцию выполняют только после санации СМЖ [2, 4, 16, 17].

На частоту возникновения инфекционно-воспалительных осложнений влияют также сроки имплантации ликворшунтирующих систем. Так, у 50% детей, оперированных в 1-й месяц жизни, возникают

различные инфекционно-воспалительные осложнения, поэтому от выполнения ликворшунтирующих операций в первые 3–6 нед жизни детей следует воздержаться [3, 5, 17, 28, 36]. Однако при гидроцефалии, обусловленной родовой травмой, после выполнения ВПС и в более поздние сроки инфекционные осложнения возникают чаще, чем у пациентов при врожденной, постинфекционной или посттравматической гидроцефалии [2–5, 16, 27, 28]. Ликворшунтирующие операции у новорожденных и детей с истонченной кожей требуют применения меньших дренажных систем и малотравматичной технологии их имплантации [2, 41].

СГД выявляют у 2–21% больных, в зависимости от возраста, формы и выраженности гидроцефалии, типа шунтирующей системы он может формироваться на протяжении месяцев или даже лет после ликворшунтирующей операции и проявляться в виде субдуральной гематомы, гидромы, преждевременного закрытия костных швов, деформации костей черепа, синдрома щелевидных желудочков, стеноза или полной окклюзии водопровода мозга и т.д. [13, 38, 39]. Предпосылкой к формированию СГД является первичное высокое давление СМЖ, особенно при резко выраженной и критической гидроцефалии, на фоне отрицательного давления в дистальных полостях, куда и происходит усиленное дренирование СМЖ после ликворшунтирующих операций [4, 38, 39]. Основными мерами профилактики СГД являются обеспечение антиортостатического положения больного или положения в кровати с опущенным головным концом, замена помпы или всей шунтирующей системы низкого и среднего давления на помпу или шунт высокого давления, применение антисифонного устройства и т.д. Наиболее перспективно применение клапанов с возможностью неинвазивной регуляции давления СМЖ [10, 38, 39].

Эпилептические припадки наблюдают у 5–15% больных после ликворшунтирующих операций, чаще — после частых повторных операций и при расположении вентрикулярного катетера в лобной или височной доле, что следует учитывать при выборе места имплантации проксимального конца шунтирующей системы. У 90% больных судорожный синдром наблюдали в первые 3 года после выполнения ликворшунтирующих операций [4, 16, 23, 28].

Наиболее перспективными направлениями в лечении прогрессирующей окклюзионной гидроцефалии у детей, в том числе критической степени, являются эндоскопические вмешательства, в частности, вентрикулостомия III желудочка, эндоскопическая пластика водопровода мозга, эндоскопическая трансептостомия (интервентрикулостомия) [22, 23, 42]. При вентрикулостомии III желудочка осуществляют перфорацию дна III желудочка и формируют анастомоз между полостью желудочков и базальными цистернами, что наиболее эффективно при приобретенном стенозе водопровода, опухолях, блокирующих отток СМЖ из III и IV желудочков мозга, несколько ниже эффективность метода при врожденном стенозе водопровода мозга и различных осложнениях шунтирующих операций, в том числе синдроме щелевидных желудочков. Операция малоэффективна в лечении постгеморрагической и поствоспалительной неокклюзионной гидроцефалии, являющейся наиболее частой причиной критической гидроцефалии [22, 43, 44]. Кро-

ме того, выполнение вентрикулостомии III желудочка у детей до 12–15 мес жизни, по мнению авторов, нецелесообразно, при прогрессировании гидроцефалии в этом возрасте рекомендуют устанавливать наружный вентрикулярный дренаж, подкожный резервуар или выполнять ликворощунтирующие операции. У детей старше 2 лет, при наличии показаний, предпочтение следует отдавать именно эндоскопическому методу, а шунтирование проводить только при его неэффективности [22, 23, 43–45]. При врожденных или приобретенных окклюзионных процессах на уровне межжелудочкового отверстия, обуславливающих его одностороннюю блокаду, осуществляют эндоскопическую транссептостомию с фенестрацией перегородки, ставшей причиной окклюзии, в самом широком месте на уровне отверстия Монро [23, 43, 44]. Если применение указанных эндоскопических методов, даже при наличии показаний, ограничено у детей первого года жизни, то при многоуровневой окклюзии и секвестрации желудочков с формированием разобщенных ликворных кист эндоскопическая фенестрация септ, учитывая ее преимущества, является методом выбора в любом возрасте [23, 43, 44].

В последние годы предложены методы лечения многоуровневой гидроцефалии: имплантация шунтирующей системы с несколькими проксимальными катетерами, эндоскопическая фенестрация перегородок (септ) секвестров или краниотомия с их микрохирургической фенестрацией [23, 36, 42]. Целью всех видов фенестрации является формирование сообщения между ликворными полостями для последующей установки единой шунтирующей системы, однако результаты исследований относительно преимуществ той или иной методики разноречивы. Так, по данным некоторых авторов, имплантация дополнительных проксимальных катетеров не всегда обеспечивает адекватное выведение СМЖ из изолированных полостей и повышает риск возникновения инфекционно-воспалительных осложнений. Эндоскопическая фенестрация септ наиболее эффективна в лечении единичных полостей, ее выполняют с использованием наименее травматичного доступа, однако она не обеспечивает полную визуализацию системы желудочков мозга и вещества мозга [23, 24, 43, 45].

**Прогнозирование отдаленных результатов хирургического лечения прогрессирующей гидроцефалии критической степени у детей раннего возраста.** Разработаны различные критерии и шкалы оценки отдаленного прогноза течения прогрессирующей гидроцефалии у детей с учетом регресса вентрикулодилатации и увеличения толщины вещества мозга с использованием нейровизуализирующих исследований, показателей 10-летней выживаемости, оценки интеллектуального развития в соответствии с уровнем IQ и др. По мнению многих авторов, наиболее информативной и удобной при оценке психомоторного развития детей в послеоперационном периоде является разработанная нами шкала «качества жизни» (Ю.А. Орлов, 2001) [2–4, 15], основанная на оценке двух блоков адаптации человека к окружающей среде: блок социальной адаптации и блок оценки психоневрологического статуса. Каждая качественная характеристика объекта оценки имеет количественное выражение, а сумма этих показателей отражает качество жизни пациента: хорошее, удовлетворительное, средней тяжести, плохое.

По мнению большинства авторов, отдаленный прогноз гидроцефалии зависит от множества факторов: этиологии гидроцефалии, скорости и темпов прогрессирования вентрикулодилатации, сопутствующей патологии, особенностей хирургического лечения. Отмечая отрицательную роль длительной исходной вентрикулодилатации, авторы акцентируют внимание на сроках выполнения оперативного вмешательства, своевременность которого может улучшить прогноз даже при критической вентрикуломегалии [5, 15, 17].

По результатам исследований, лучшие перспективы психомоторного развития наблюдают у детей при врожденной гидроцефалии как изолированного порока развития, худшие — у детей при хромосомных аномалиях и сочетанных дефектах невральная трубки [5, 31, 37]. У 30–50% детей при врожденной гидроцефалии отмечают удовлетворительное интеллектуальное развитие, до 60% из них учатся в обычных школах [2, 5, 8, 31, 37]. У детей при гидроцефалии, обусловленной перинатальными повреждениями, перспективы интеллектуального развития хуже, чем у детей при врожденной гидроцефалии. После постгеморрагической гидроцефалии только у 15–41% детей отмечают нормальное развитие, у 35–85% — диагностируют различные двигательные расстройства, у 50% — эпилепсию, у 22% — нарушения зрения, у 50–84% — отставание в психическом развитии [3, 8, 14, 28, 30, 37]. Установлено, что при сочетании постгеморрагической гидроцефалии с ГИП мозга у детей наблюдают очень низкое умственное развитие и выраженный неврологический дефицит [3, 19, 28]. При многоуровневой гидроцефалии почти у 90% детей качество жизни плохое: выраженное отставание в психомоторном развитии, выраженная спастичность, судорожный синдром, вегетативный статус [10, 24].

На отдаленный прогноз развития детей при гидроцефалии влияют также сроки выполнения шунтирующей операции [2, 3, 5, 9, 19]. Неблагоприятного прогноза течения гидроцефалии следует ожидать при исходной толщине вещества мозга менее 1 см [2, 6, 8]. Важными критериями при определении долгосрочного прогноза являются также число повторных операций и инфицирование шунтирующей системы [2, 3, 5]. При этом дисфункции невоспалительного генеза, повлекшие за собой необходимость выполнения повторной операции, в меньшей мере влияют на дальнейшее психомоторное развитие детей, тогда как инфицирование шунтирующей системы и его последствия имеют крайне неблагоприятный прогноз [19, 26]. Большинство авторов утверждают, что благоприятный исход гидроцефалии с регрессом клинических симптомов и уменьшением системы желудочков в послеоперационном периоде по данным КТ, МРТ чаще наблюдают у доношенных новорожденных, без сопутствующих пороков развития ЦНС, ГИП мозга, инфекционно-воспалительных заболеваний нервной системы в анамнезе. И, соответственно, малый гестационный возраст, низкая масса тела ребенка при рождении являются плохими прогностическими признаками исхода гидроцефалии, в большей степени постгеморрагического генеза [2–5, 16].

Таким образом, гидроцефалия критической степени является актуальной медико-социальной проблемой. Течение данного заболевания имеет свои особенности и сопряжено с высоким риском возникновения послеоперационных осложнений, обуслов-

ленных, прежде всего, СГД, гнойно-воспалительными процессами в мозге и мягких тканях головы. Высокий риск послеоперационных осложнений и плохое качество жизни детей в отдаленном послеоперационном периоде обуславливают необходимость применения оптимальной хирургической тактики и прогнозирования последующего психомоторного развития. Детальное изучение особенностей этиологии, патогенеза, клиники, диагностики и лечения гидроцефалии критической степени позволит улучшить ее профилактику, диагностику и лечение.

### Список литературы

1. Арндт А.А. Гидроцефалия и ее хирургическое лечение / А.А. Арндт. — М.: Изд-во АМН СССР, 1948. — 200 с.
2. Гидроцефалия (патогенез, диагностика, хирургическое лечение) / В.А. Хачатрян, В.П. Берснев, Ш.М. Сафин [и др.]. — СПб.: Изд-во РНХИ им. проф. А.Л. Поленова, 1998. — 234 с.
3. Марущенко Л.Л. Діагностика та хірургічне лікування прогресуючої гідроцефалії у дітей, зумовленої перинатальними пошкодженнями головного мозку: автореф. дис. ... канд. мед. наук: спец. 14.01.05 — нейрохірургія / Л.Л. Марущенко — К., 2001. — 19 с.
4. Орлов Ю.О. Результаты хірургічного лікування гідроцефалії, спричиненої перинатальним ураженням головного мозку у дітей / Ю.О. Орлов, Л.Л. Марущенко, І.П. Проценко // Укр. нейрохірург. журн. — 2009. — №2. — С.75–79.
5. Хачатрян В.А. Патогенез и хирургическое лечение гипертензионной гидроцефалии: автореф. дис. ... д-ра мед. наук: спец. 14.00.28 — нейрохирургия / В.А. Хачатрян. — Л., 1991. — 36 с.
6. Проценко І.П. Хірургічне лікування гідроцефалії у дітей в віці до одного року: автореф. дис. ... канд. мед. наук: спец. 14.01.05 — нейрохірургія / І.П. Проценко. — К., 2002. — 19 с.
7. Sgouros S. The international infant hydrocephalus study: Concept and rationale / S. Sgouros, A.V. Kulkarni, S. Constantini // Child's Nerv. Syst. — 2006. — V.22, N4. — P.338–345.
8. Drake J.M. The surgical management of pediatric hydrocephalus / J.M. Drake // Neurosurgery. — 2008. — V.62, suppl.2. — P.33–42.
9. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода: пер. с англ. / Р. Ромеро, Дж. Пилу, Ф. Джентилі [и др.]. — М.: Медицина, 1994. — 448 с.
10. Jouibari M. Huge hydrocephalus: definition, management and complications / M. Jouibari, N. Baradaran, R. Amiri // Child's Nerv. Syst. — 2010. — V.26, N2. — P.702–709.
11. Mori K. Hydrocephalus — revision of its definition and classification with special reference to “intractable infantile hydrocephalus” / K. Mori // Child's Nerv. Syst. — 1990. — V.6. — P.198–204.
12. Mori K. Current concept of hydrocephalus: Evolution of new classifications / K. Mori // Child's Nerv. Syst. — 1995. — V.11. — P.523–532.
13. Raimondi A.J. Shunts, indications, problems and characteristics / A.J. Raimondi // Child's Nerv. Syst. — 1988. — V.4. — P.321–324.
14. Choudhury R.A. Infantile hydrocephalus: Management using CT assessment / R.A. Choudhury // Child's Nerv. Syst. — 1995. — V.11. — P.220–226.
15. Орлов Ю.А. Гидроцефалия / Ю.А. Орлов. — К.: ВМУ, 1995. — 87 с.
16. Симеоницкий Б.П. Хирургическое лечение гидроцефалии у детей при помощи имплантируемых дренажных систем: автореф. дис. ... д-ра мед. наук: спец. 14.00.28 — нейрохирургия / Б.П. Симеоницкий. — М., 1989. — 16 с.
17. Chazal J. Management of hydrocephalus in childhood // M. Sindou Practical Handbook of Neurosurgery From Leading Neurosurgeons / M. Sindou. — N.Y.: Springer Verlag, 2009. — V.2. — P.525–540.
18. Dandy W.E. The diagnosis and treatment of hydrocephalus resulting from structures of the aqueduct of Silvius / W.E. Dandy // Surg. Gynec. Obstet. — 1920. — V.31. — P.310–346.
19. Futagi Y. Neurodevelopmental outcome in children with posthemorrhagic hydrocephalus / Y. Futagi, Y. Suzuki, Y. Toribe // Pediatr. Neurol. — 2005. — V.33, N1. — P.26–32.
20. Марущенко Л.Л. Нарушения мозгового кровообращения у новорожденных как причина развития гидроцефалии (аналитический обзор) / Л.Л. Марущенко, И.П. Проценко, И.А. Маловичко // Нейрохирургия и неврология дет. возраста. — 2008. — №1–2. — С.116–122.
21. Hakim S. The physics of cranial cavity hydrocephalus and normal pressure hydrocephalus: mechanical interpretation and mathematical model / S. Hakim, J. Venegs, J. Burton // Surg. Neurol. — 1976. — V.5. — P.187–210.
22. Endoscopic third ventriculostomy vs cerebrospinal fluid shunt in the treatment of hydrocephalus in children: a propensity score-adjusted analysis / A.V. Kulkarni, J.M. Drake, J.R.W. Kestle [et al.] // Neurosurgery. — 2010. — V.67. — P.588–593.
23. Analysis of the success and failure of endoscopic third ventriculostomy in infants less than 1 year of age / A.J. Balthasar, H.O. Kort, E.M. Cornips [et al.] // Child's Nerv. Syst. — 2007. — V.23, N2. — P.151–155.
24. Sandberg D. Craniotomy for fenestration of multilocalized hydrocephalus in pediatric patients / D. Sandberg, J. McComb, M. Frieger // Neurosurgery. — 2005. — V.57, suppl.1. — P.100–106.
25. Drake J. The surgical management of pediatric hydrocephalus / J. Drake // Neurosurgery. — 2008. — V.62, suppl.2. — P.633–640.
26. Drake J.M. CSF shunts 50 years on past, present and future / J.M. Drake, J.R. Kestle, S. Tuli // Child's Nerv. Syst. — 2000. — V.16, N10–11. — P.800–804.
27. Коршунов Н.Б. Рациональная тактика хирургического лечения окклюзионной гидроцефалии различной этиологии у детей: автореф. дис. ... канд. мед. наук: спец. 14.00.28 — нейрохирургия / Н.Б. Коршунов. — СПб., 2005. — 25 с.
28. Зиненко Д.Ю. Клинико-патогенетическая характеристика постгеморрагической гидроцефалии, оптимизация ее диагностики и лечения у недоношенных детей: автореф. дис. ... д-ра мед. наук: спец. — 14.01.19 — детская хирургия, 14.01.18 — нейрохирургия / Д.Ю. Зиненко. — М., 2010. — 42 с.
29. Hydrocephalus after intraventricular hemorrhage in preterm and low-birth weight infants: Analysis of associated risk factors for ventriculoperitoneal shunting / S. Kazan, A. Güra, T. Uçar [et al.] // Surg. Neurol. — 2005. — V.64, suppl.2. — P.77–81.
30. Owens R. Intraventricular hemorrhage in the premature neonate / R. Owens // Neonat. Netw. — 2005. — V.24, N3. — P.55–71.
31. The long-term outlook for hydrocephalus in childhood / A.T.H. Casey, E.J. Kimmings, A.D. Kleinlugtebeld [et al.] // Pediatr. Neurosurg. — 1997. — V.27. — P.63–70.
32. Росин Ю.А. Допплерография сосудов головного мозга у детей / Ю.А. Росин. — СПб.: Изд. дом СПбМАПО, 2006. — 120 с.
33. Шахнович А.Р. Неинвазивная оценка венозного кровообращения мозга, ликвородинамики и краниовертебральных объемных соотношений при гидроцефалии / А.Р. Шахнович, В.А. Шахнович // Клин. физиология. — 2009. — №3. — С.5–15.
34. Glenn O.A. MR imaging of the fetal brain / O.A. Glenn // Pediatr. Radiol. — 2010. — V.40, N1. — P.68–81.
35. Kan P. Lack of efficacy of antibiotic-impregnated shunt systems in preventing shunt infections in children / P. Kan, J. Kestle // Child's Nerv. Syst. — 2007. — V.23. — P.773–777.

36. Cochrane D.D. The influence of surgical operative experience on the duration of first ventriculoperitoneal shunt function and infection / D.D. Cochrane, J.R. Kestle // *Pediatr. Neurosurg.* — 2003. — V.38. — P.295–301.
37. Kulkarni A.V. Quality of the life in childhood hydrocephalus: a review / A.V. Kulkarni // *Child's Nerv. Syst.* — 2010. — V.26, N6. — P.737–743.
38. Rekatte H.L. The slit ventricle syndrome: Advances based on technology and understanding / H.L. Rekatte // *Pediatr. Neurosurg.* — 2004. — V.40. — P.259–263.
39. Лубнин А.Ю. Синдром чрезмерного дренирования как осложнение при хирургическом лечении гидроцефалии у детей / А.Ю. Лубнин, В.И. Комаров // *Журн. Вopr. нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко.* — 1999. — №1. — С.31–35.
40. Management of shunt infection: a multicenter pilot study / J.R. Kestle, H.J. Garton, W.E. Whitehead [et al.] // *J. Neurosurg.* — 2006. — Vol. 105, suppl. 3 — P. 177–181.
41. Орлов Ю.О. Якість життя дітей з гідроцефалією, оперованих в грудному віці / Ю.О. Орлов, І.П. Проценко, Л.Л. Марущенко // *Соціальна педіатрія і реабілітологія.* — 2007. — Вип.І (IV). — С.84–89.
42. Endoscopic aqueductoplasty and placement of a stent in the cerebral aqueduct in the management of isolated fourth ventricle in children / G. Cinalli, P. Spennato, L. Savarese [et al.] // *J. Neurosurg.* — 2006. — V.104. — P.21–27.
43. Drake J.M. Endoscopic third ventriculostomy versus ventriculoperitoneal shunt in pediatric patients: a decision analysis / J.M. Drake, A.V. Kulkarni, J. Kestle // *Child's Nerv. Syst.* — 2009. — V.25, N4. — P.467–472.
44. Endoscopic third ventriculostomy in the treatment of childhood hydrocephalus / A.V. Kulkarni, J.M. Drake, C.L. Mallucci [et al.] // *J. Pediatr.* — 2009. — V. 155. — P. 254–259.
45. Sagan L.M. Endoscopic aqueductal stent placement for the treatment of a trapped fourth ventricle / L.M. Sagan, I. Kojder, W. Poncyjusz // *J. Neurosurg.* — 2006. — V.105, suppl.4. — P.275–280.

Поступила в редакцію 31.10.11  
Принята к публикации 17.11.11

**Адрес для переписки:**

Марущенко Леонід Леонідович  
04050, Київ, ул. Платона Майбороди, 32  
Институт нейрохирургии  
им. акад. А.П. Ромоданова НАМН Украины,  
отделение церебральной патологии  
детского возраста,  
e-mail: marushl@ukr.net

**Орлов Ю.О., Маловічко І.А., Марущенко Л.Л.**

**Гідроцефалія критичного ступеня у дітей  
(стан проблеми й перспективи)**

Институт нейрохирургии  
им. акад. А.П. Ромоданова НАМН Украины,  
відділення церебральної патології дитячого віку, м. Київ

Узагальнені сучасні погляди на проблему діагностики й лікування гідроцефалії критичного ступеня у дітей раннього віку. Проведений порівняльний аналіз особливостей перебігу, діагностики та хірургічного лікування гідроцефалії критичного ступеня вродженого, постзапального і постгеморагічного генезу. Встановлено, що хірургічне лікування критичної гідроцефалії має свої особливості і пов'язане з високим ризиком виникнення післяопераційних ускладнень, зумовлених, передусім, гіпердренуванням і гнійно-запальними процесами в мозку та навколишніх тканинах, що потребує застосування оптимальної хірургічної тактики. Проаналізовані чинники, що впливають на довгостроковий прогноз критичної гідроцефалії, зокрема, етіологія вентрикуломегалії, гестаційний вік дитини, строки виконання шунтувальної операції, кількість повторних операцій, інфікування шунтувальної системи тощо.

**Ключові слова:** гідроцефалія критичного ступеня, діти, віддалений прогноз, якість життя.

Надійшла до редакції 31.10.11  
Принята до публікації 17.11.11

**Адреса для листування:**

Марущенко Леонід Леонідович  
04050, Київ, вул. Платона Майбороди, 32  
Институт нейрохирургии  
им. акад. А.П. Ромоданова НАМН Украины,  
відділення церебральної патології дитячого віку,  
e-mail: marushl@ukr.net

**Orlov Yu.O., Malovichko I.A., Marushchenko L.L.**

**Hydrocephalus of critical degree in children  
(status of problem and prospects)**

Institute of Neurosurgery  
named after acad. A.P. Romodanov NAMS Ukraine,  
Pediatric Cerebral Pathology Department,  
Kiev, Ukraine

Modern views on the problem of diagnostics and treatment of hydrocephalus of critical degree at young children were summarized. A comparative analysis of clinical course, diagnostics and surgical treatment of critical degree hydrocephalus of congenital, postinflammatory and posthemorrhage origin was conducted. It was established that surgical treatment of critical degree hydrocephalus had its own specific features and is associated with a high risk of postoperative complications, primarily caused by overdrainage, pyo-inflammatory processes in the brain and surrounding tissues, which requires the application of an optimal surgical tactic. Factors influencing a long-term prognosis of critical hydrocephalus were analyzed, in particular, etiology of ventriculomegaly, child's gestational age, terms of bypass surgery, number of repeat operations, infection of the bypass system infecting, etc.

**Key words:** hydrocephalus of critical degree, children, long-term prognosis, quality of life.

Received October 31, 2011  
Accepted, November 17, 2011

**Address for correspondence:**

Leonid Marushchenko  
04050, 32 Platon Mayboroda St, Kiev, Ukraine  
Institute of Neurosurgery  
named after acad. AP Romodanov NAMS Ukraine,  
Pediatric Cerebral Pathology Department  
e-mail: marushl@ukr.net