

Оригінальні статті

УДК 616.831.38-008.811.1

Орлов Ю.А.¹, Маловичко И.А.¹, Марущенко Л.Л.¹, Шмелева А.А.²

¹ Отдел нейрохирургии детского возраста, Институт нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова НАМН Украины, г. Киев, Украина

² Отдел нейропатоморфологии, Институт нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова НАМН Украины, г. Киев, Украина

Качество жизни детей при гидроцефалии критической степени*

Вступление. В статье освещены современные взгляды на проблему лечения гидроцефалии критической степени (ГКС) у детей.

Материалы и методы. У 96 детей, включенных в исследование, произведено вентрикулоперитонеальное шунтирование. Световая микроскопия биоптатов применена в 10 наблюдениях. Катамнез прослежен в сроки от 2 до 17 лет.

Результаты. В 49% наблюдений после операции достигнуто хорошее (у 19%) и удовлетворительное (у 30%) качество жизни. По данным микроскопического исследования биоптатов головного мозга установлена корреляция между выраженностью деструктивных изменений и степенью тяжести гидроцефалии, обусловленной не только ликворной гипертензией.

Выводы. При ГКС изменения в ткани мозга больше касаются клеток глиального ряда. Сохранность значительной части нейронов и пролиферация нейроглии являются важными предпосылками репарации нервных клеток и восстановления церебральных функций. Неблагоприятное влияние имеют воспалительная и сосудистая этиология гидроцефалии.

Ключевые слова: гидроцефалия критической степени, ликворошунтирующие операции, результаты лечения, дети.

Гидроцефалия является одним из наиболее распространенных заболеваний нервной системы у детей раннего возраста. Данные литературы свидетельствуют, что в последние годы удалось значительно улучшить раннюю диагностику и результаты хирургического лечения прогрессирующей гидроцефалии, однако у 16–20% детей первого года жизни при прогрессирующей гидроцефалии диагностируют так называемую гидроцефалию критической степени (ГКС) [1].

Термин «критическая гидроцефалия» отображает не столько декомпенсацию клинического течения заболевания, сколько четкую НСГ, КТ и МРТ морфометрическую характеристику изменений системы желудочков мозга и его вещества в целом. Диагноз ГКС устанавливают, если по данным нейровизуализирующих методов исследования ширина боковых желудочков превышает 5 см, а толщина мозгового плаща менее 1 см [2–6]. В зарубежной литературе в таких ситуациях используют также термины «extreme», «huge hydrocephalus», «nontreatable, intractable hydrocephalus» — неизлечимая, трудноизлечимая гидроцефалия [1]. Термин «критическая гидроцефалия» введен для обоснования возможного отказа в хирургическом лечении заведомо неперспективным больным. Накопленный в последние десятилетия опыт лечения детей с ГКС показал необоснованность этого положения.

У детей при критической гидроцефалии после адекватной коррекции внутричерепного давления отмечают достаточное восстановление функций

головного мозга. В настоящее время не установлено, какие факторы являются определяющими в регенеративных процессах при данной патологии.

Целью работы было установление факторов, определяющих качество жизни детей, оперированных по поводу прогрессирующей ГКС.

Материалы и методы исследования. Прогнозированы результаты лечения 96 детей с прогрессирующей ГКС, первично оперированных в возрасте от 3 мес до 2 лет. В основном (79,2%) это были дети первого года жизни. Врожденная гидроцефалия отмечена у 18 (18,7%) детей, постгеморрагическая — у 47 (49%), поствоспалительная — у 31 (32,3%). Стандартный комплекс обследования включал исследование психоневрологического статуса, нейровизуализирующие технологии (УЗИ, КТ, МРТ). Всем детям произведена вентрикуло-перитонеостомия с использованием имплантируемых клапанных ликворошунтирующих систем ЛПШС-1, ЛПШС-2 (Украина), фирм «Medtronic» (США), «Codman» (США). В 10 наблюдениях проведено светооптическое микроскопическое исследование биоптата головного мозга по стандартной методике, полученного при имплантации вентрикулярного катетера.

После операции катамнез прослежен в сроки от 2 до 17 лет. Он включал оценку психоневрологического статуса, контрольные НСГ, КТ, МРТ. Качество жизни детей после операции оценивали по шкале качества жизни на основе психоневрологического статуса и степени социальной адаптации [7]. Результаты обработаны статистически с помощью программы

© Орлов Ю.А., Маловичко И.А., Марущенко Л.Л., Шмелева А.А., 2012

* Результаты исследования доложены и обсуждены на III Всероссийской конференции по детской нейрохирургии (Казань, 2011)

STATISTICA 6,0 с использованием дискриминантного анализа (критерий χ^2), t-критерия Стьюдента (различия считали достоверными при $P < 0,05$). В течение 2 лет наблюдали 16 (16,7%), 3–6 лет — 31 (32,3%), 7–11 лет — 27 (28,1%), 12–17 лет — 22 (22,9%) пациентов.

Результаты исследования и их обсуждение. У всех больных диагностированы смешанные формы гидроцефалии — окклюзионно-гипорезорбтивные, что явилось основанием для отказа от выполнения эндоскопических вмешательств. Во время операции (клапанная вентрикулоперитонеостомия) использовали системы с величиной открытия клапанов более 60 мм вод. ст.

Данные, полученные при световой микроскопии материала биопсии (в 10 наблюдениях), свидетельствуют о морфологических изменениях коры и белого вещества головного мозга. Во всех наблюдениях обнаружено истончение слоев коры, нарушение цитоархитектоники, отсутствие четкого разделения коры на слои, образование зон выпадения клеток, появление клеток-теней с едва различимыми отростками. Характерны также выраженный перивентрикулярный отек, мозаичность изменений клеток глии и сохранность значительной части нейронов.

Деструктивные изменения в ткани мозга касаются в большей степени клеток глиального ряда и являются следствием механической деформации структур мозга наряду с нарушением его кровообращения (рис. 1, 2).

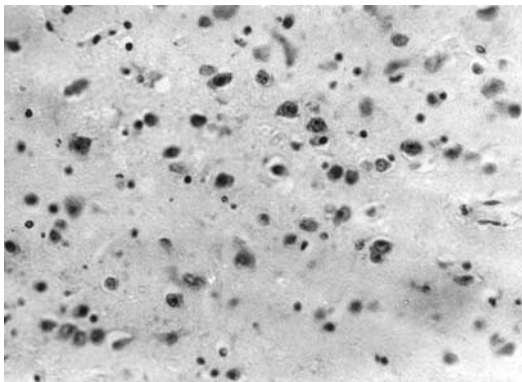


Рис. 1. Микрофото. Кора большого мозга. Признаки перивентрикулярного отека. Окраска по Нисслю. Ув.×200.

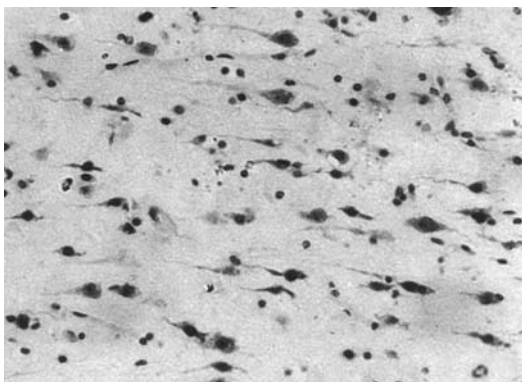


Рис. 2. Микрофото. Кора большого мозга. Сморщивание нервных клеток. Апикальные отростки штопороподобно извиты. Окраска по Нисслю. Ув.×200.

В течение первых 3 лет наблюдения после операции позитивная динамика размеров желудочков мозга отмечена в 63,5% наблюдений: у 24 (25%) детей они восстановились до нормальных (рис. 3), у 37 (38,5%) — значительно уменьшились (рис. 4), у 35 (36,5%) — не изменились (рис. 5).

При оценке данных катамнеза установлено, что хорошее качество жизни достигнуто у 18 (19%) больных, удовлетворительное — у 29 (30%), плохое отмечено у 49 (51%). Установлена определенная зависимость качества жизни пациентов от этиологии гидроцефалии (табл. 1) и степени уменьшения системы желудочков (табл. 2).

По данным многочисленных исследований установлены общие патогенетические механизмы изменений структуры в веществе мозга при прогрессирующей гидроцефалии различной этиологии:

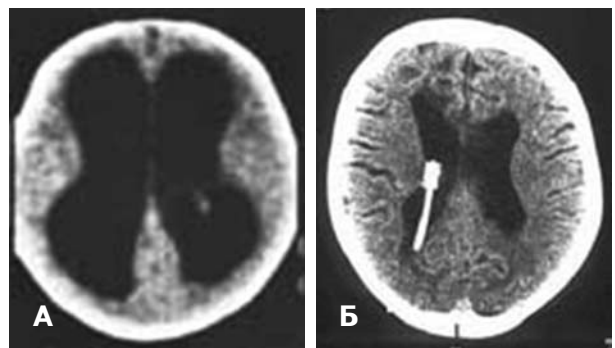


Рис. 3. КТ ребенка С., 7 мес. А — перед операцией; Б — через 5 лет.

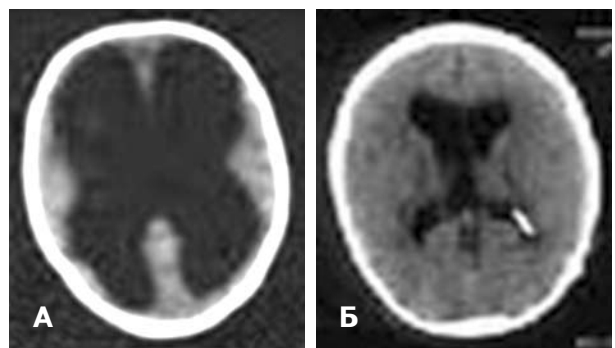


Рис. 4. КТ ребенка К., 6 мес. А — перед операцией; Б — через 8 лет.

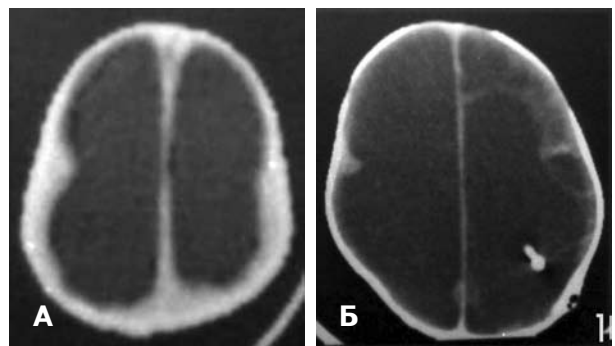


Рис. 5. КТ ребенка П., 4 мес. А — перед операцией; Б — через 2,5 года.

Таблиця 1. Зависимость качества жизни детей, оперированных по поводу ГКС, от этиологии гидроцефалии ($\chi^2=15,717$, число степени свободы $k=4$; $P=0,003$)

Этиология гидроцефалии	Качество жизни							
	хорошее		удовлетворительное		плохое		всего	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Врожденная	9	50,0	7	38,9	2	11,1	18	100
Постгеморрагическая	8	17,0	14	29,8	25	53,2	47	100
Поствоспалительная	1	3,2	8	25,8	22	71,0	31	100
Итого	18	18,8	29	30,2	49	51,0	96	100

Таблиця 2. Зависимость качества жизни детей, оперированных по поводу ГКС, от степени регресса дилатации желудочков мозга ($\chi^2=25,178$; число степени свободы $k=4$; $P<0,001$)

Регресс дилатации желудочков мозга	Качество жизни							
	хорошее		удовлетворительное		плохое		всего	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Восстановление до нормы	12	50,0	10	41,7	2	8,3	24	100
Уменьшение	5	13,5	15	40,5	17	45,9	37	100
Без изменений	1	2,9	4	11,4	30	85,7	35	100
Итого	18	18,8	29	30,2	49	51,0	96	100

расширение ликворосодержащих пространств с избыточным накоплением спинномозговой жидкости (СМЖ) вследствие нарушения ликвороциркуляции на фоне прогрессирования атрофии ткани мозга, более выраженного у новорожденных, чем у детей старшего возраста. Возникновению стойких нарушений ликвороциркуляции при прогрессирующей гидроцефалии способствовали также анатомо-физиологические особенности развития мозга у детей раннего возраста, в частности, позднее формирование грануляций паутинной оболочки, в среднем до 18 мес постнатального развития [8]. При этом активными становятся другие пути абсорбции СМЖ — сосудистые сплетения, периваскулярные и периневральные пространства. В последующем структурными изменениями вещества мозга при прогрессировании гидроцефалии были вентрикуломегалия, разрыв эпендимы, перивентрикулярный отек, деструкция аксонов; позже — атрофия мозолистого тела и подкорковых узлов, вторичная демиелинизация и формирование реактивного глиоза. Повреждения аксонов и миелина с последующей пролиферацией глии необратимы (или обратимы в незначительной степени). В основном в поздних стадиях гидроцефалии повреждение нейронов обусловлено преимущественно механической деформацией мозга на фоне нарушений мозгового кровотока, который, однако, благодаря развитию коллатералей может частично компенсироваться [1, 9]. Наши данные подтверждают эти положения и при ГКС, причем больше повреждается глиальный компонент и меньше — нейрональный, что по-видимому, является важной предпосылкой формирования компенсаторных механизмов после устранения внутричерепной гипертензии.

К сожалению, и сегодня одной из причин формирования ГКС является несвоевременное (позже чем через 3 мес от начала прогрессирующего увеличения окружности головы) обращение родителей за специализированной нейрохирургической помощью

либо некомпетентность врачей первичного звена [10]. Авторы отмечают, что лишь 12–40% пациентов при прогрессирующей ГКС госпитализируют в специализированные нейрохирургические отделения своевременно [6, 9], при этом около 50% всех наблюдений позднего обращения обусловлены недостаточной квалификацией врачей, около 30% — отказом родителей или их необращением и лишь 20% — возникновением воспалительных изменений в СМЖ или соматическим статусом ребенка [2, 3, 7, 11, 12].

По мнению большинства авторов, на отдаленный прогноз гидроцефалии влияют различные факторы, в частности, этиология заболевания, скорость прогрессирования дилатации желудочков мозга, сопутствующие заболевания, особенности хирургического лечения. Отмечая неблагоприятную роль длительной исходной дилатации желудочков мозга, авторы акцентируют внимание на сроках выполнения оперативного вмешательства, своевременность которого может улучшить прогноз даже при критической вентрикуломегалии [4, 8, 12]. По результатам исследований, лучшие перспективы психомоторного развития наблюдают у детей при врожденной гидроцефалии как изолированном пороке развития, худшие — при хромосомных аномалиях и сочетанных дефектах невралной трубки [12]. По данным исследователей, у 30–50% детей при врожденной гидроцефалии отмечают удовлетворительное интеллектуальное развитие, до 60% из них — учатся в обычных школах [8, 12]. У детей при гидроцефалии, обусловленной перинатальными повреждениями, перспективы интеллектуального развития ниже, чем при врожденной гидроцефалии. При постгеморрагической гидроцефалии лишь у 15–41% детей наблюдают нормальное развитие, у 35–85% диагностируют различные двигательные расстройства, у 50% — эпилепсию, у 22% — нарушения зрения, у 50–84% — отставание в психическом развитии [8, 12, 13]. При сочетании постгеморрагической гидроцефалии

с гипоксически-ишемическим поражением мозга у детей отмечают очень низкое умственное развитие и выраженный неврологический дефицит [2, 14]. Это подтверждают и наши данные, свидетельствующие о значении первичного повреждения ткани мозга воспалительной и гипоксической природы для качества жизни детей при ГКС после ликворшунтирующих операций.

Выводы. Сохранность значительной части нейронов, реакции глии позволяет достичь хорошего (у 19%) и удовлетворительного (у 30%) качества жизни детей после ликворшунтирующих операций даже при критической гидроцефалии.

При гидроцефалии врожденного генеза возможно формирование хорошего качества жизни ($P < 0,01$), перенесенные инфекционно-воспалительные и ишемические заболевания ЦНС ухудшают прогноз.

Улучшение качества жизни после операции чаще сочетается с уменьшением желудочков ($P < 0,001$), однако положительная динамика развития ребенка возможна и без изменения объема мозгового плаща, однако отсутствие регресса дилатации желудочков мозга в первый год после операции ассоциируется с ухудшением качества жизни ребенка ($P < 0,001$).

Список литературы

- Jouibari M. Huge hydrocephalus: definition, management and complication / M. Jouibari, N. Baradaran, R. Amiri // Childs Nerv. Syst. — 2010. — V.26, N2. — P.702-709.
- 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; НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН. — М., 2010. — 42 с.
- Орлов Ю.О. Результати 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.
- 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. Вип. I (IV). Зб. наук. праць. — К.: Інтермед, 2007. — С.84-89.
- Drake J. The surgical management of pediatric hydrocephalus / J. Drake // Neurosurgery. — 2008. — V.62, N [SHC Suppl.2]. — P.633-640.
- Drake J.M. The surgical management of pediatric hydrocephalus / J. Drake // Neurosurgery. — 2008. — V.62, N [SHC Suppl.2]. — P.33-42.
- Орлов Ю.А. Оценка качества жизни пациентов с поражениями нервной системы / Ю.А. Орлов // Укр. нейрохірург. журн. — 2001. — №1. — С.89-94.
- Chazal J. Management of hydrocephalus in childhood / J. Chazal // Practical Handbook of Neurosurgery From Leading Neurosurgeons; ed. prof. dr. M. Sindou. — 2009. — V.2. — P.525-540.
- Sgouros S. The International Infant Hydrocephalus Study: Concept and Rationale / S. Sgouros, A.V. Kulkarni, S. Constantini // Childs Nerv. Syst. — 2006. — V.22, N4. — P.338-345.
- Росин Ю.А. Допплерография сосудов головного мозга у детей / Ю.А. Росин. — СПб.: Изд. дом СПбМАПО, 2006. — 120 с.
- Марущенко Л.Л. Нарушения мозгового кровообращения у новорожденных как причина развития гидроцефалии (аналитический обзор) / Л.Л. Марущенко, И.И. Проценко, И.А. Маловичко // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2008. — №1-2. — С.116-122.
- Abhaya V. Quality of the life in childhood hydrocephalus: a review / V. Abhaya, A. Kulkarni // Childs Nerv. Syst. — 2010. — V.26, N6. — P.737-743.
- Owens R. Intraventricular hemorrhage in the premature neonate / R. Owens // Neonat. Netw. — 2005. — V.24, N3. — P.55-71.
- Futagi Y. Neurodevelopmental outcome in children with posthemorrhagic hydrocephalus / Y. Futagi, Y. Suzuki, Y. Toribe // Pediatr. Neurol. — 2005. — V.33, N1. — P.26-32.

Поступила в редакцию 05.01.12
Принята к публикации 11.04.12

Адрес для переписки:

Орлов Юрий Александрович
04050, Киев, ул. Платона Майбороды, 32
Институт нейрохирургии
им. акад. А.П. Ромоданова НАМН Украины,
отдел нейрохирургии детского возраста,
e-mail: proforlov2010@rambler.ru

Орлов Ю.О.¹, Маловичко І.А.¹, Марущенко Л.Л.¹, Шмельова А.А.²

¹ Відділ нейрохірургії дитячого віку, Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України, м. Київ, Україна

² Відділ нейропатоморфології, Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України, м. Київ, Україна

Якість життя дітей з гідроцефалією критичного ступеня

Вступ. У статті висвітлені сучасні погляди на проблему лікування гідроцефалії критичного ступеня у дітей.

Матеріали і методи. У 96 дітей, включених у дослідження, виконане вентрикулоперитонеальне шунтування. Світлова мікроскопія біоптатів здійснена у 10 спостереженнях. Катамнез простежений протягом від 2 до 17 років.

Результати. У 49% спостережень після операції досягнуто хорошу (у 19%) та задовільну (у 30%) якість життя. За даними мікроскопічного дослідження біоптатів головного мозку встановлено кореляцію між вираженістю деструктивних змін та ступенем тяжкості гідроцефалії, що зумовлене не лише лікворною гіпертензією.

Висновки. За критичної гідроцефалії зміни у тканині мозку більше стосуються клітин гліального ряду. Збереження значної частини нейронів та проліферація нейроглії є важливою передумовою репарації нервових клітин і відновлення церебральних функцій. Несприятливий вплив мають запальна та судинна етіологія гідроцефалії.

Ключові слова: гідроцефалія критичного ступеня, лікворошунтувальні операції, результати лікування, діти.

Надійшла до редакції 05.01.12
Прийнята до публікації 11.04.12

Адреса для листування:

Орлов Юрій Олександрович
04050, Київ, вул. Платона Майбороди, 32
Інститут нейрохірургії
ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України,
відділ нейрохірургії дитячого віку
e-mail: proforlov2010@rambler.ru

Orlov Yu.A.¹, Malovichko I.A.¹, Marushchenko L.L.¹, Shmeliova A.A.²

¹ Pediatric Neurosurgery Department, Institute of Neurosurgery named after acad. A.P. Romodanov NAMS Ukraine, Kiev, Ukraine

² Neuropathomorphological Department, Institute of Neurosurgery named after acad. A.P. Romodanov NAMS Ukraine, Kiev, Ukraine

Quality of life at children with critical hydrocephalus

Introduction. In article modern views at a problem of treatment of critical hydrocephalus at children were analysed.

Materials and methods. The purpose of research was to study the results of shunt operations of 96 children with critical hydrocephalus. Age of patients was from three months to two years. Ventriculoperitoneostomy was performed in all children. Histological research of biopsy materials of cerebral tissue were conducted in 10 cases. A catamnesis was followed for 2–17 years.

Results. In 49% cases after operation good (in 19%) or satisfactory (in 30%) quality of patients' life was achieved. At microscopic research of brain tissue the correlation of destructive changes rate and hydrocephalus severity, caused not only by hypertension, was established.

Conclusions. At critical hydrocephalus changes in brain tissue mostly concern damage of glial cells. Maintenance of considerable part of neurons and glial cells proliferation are important pre-condition for neural cells reparation and cerebral functions renewing. Inflammatory and vascular etiology of hydrocephalus have negative influence.

Key words: critical hydrocephalus, ventriculoperitoneal shunt operations, results of treatment, children

Received January 05, 2012

Accepted April 11, 2012

Address for correspondence:

Yuri Orlov
04050, 32 Platon Mayboroda St, Kiev, Ukraine
Institute of Neurosurgery
named after acad. A.P. Romodanov NAMS Ukraine,
Pediatric Neurosurgery Department
e-mail: proforlov2010@rambler.ru