

## ГІДРОЦЕФАЛІЯ

### *Патогенез. Види гідроцефалій. Діагностика.*

#### *Сучасні методи хірургічного лікування*

Ліквор (спинномозкова рідина) відіграє надзвичайно важливу роль в обмінних процесах головного та спинного мозку, забезпечуючи також гуморальний прямий і зворотній зв'язок між різними їхніми відділами, а в разі травми виконує також і суто механічну інерційно-стабілізуючу роль при кінетичних зміщеннях мозку. В організмі постійно відбувається оновлення та циркуляція ліквору. Детальне вивчення спинномозкової рідини (СМР) стало можливим з того моменту, як Квінке в 1891 році виконав люмбальну пункцію. Загальна кількість спинномозкової рідини у дорослої людини сягає 150 мл, з котрих одна половина майже порівну розподіляється між шлуночками та підпавутинним простором головного мозку, а інша знаходиться в субарахноїдальному просторі спинного мозку. Щоденно судинними сплетеннями шлуночків з крові утворюється 500-800 мл ліквору. Переважно ліквор виробляється у бічних шлуночках, звідки через міжшлуночкові отвори (f. Monro) спинномозкова рідина потрапляє до третього шлуночка, з нього через водогін мозку до четвертого шлуночка. Далі ліквор через бокові парні отвори IV шлуночка (f. Magendie) та середній непарний отвір (f. Luschka) витікає під павутинну оболонку на поверхню головного та спинного мозку, де і всмоктується у кров. За день ліквор оновлюється 4-5 разів. За нормальних обставин існує чітка рівновага між продукуванням та всмоктуванням ліквору, яка забезпечує його постійний об'єм і, відповідно, тиск. Проте, коли порушується цей стан рівноваги, або виникають перешкоди нормальному руху спинномозкової рідини лікворними шляхами, відбувається надлишкове накопичення ліквору у порожнині черепа, підвищення внутрішньочерепного лікворного тиску і створюється патологічний стан, що називається **гідроцефалією**.

Залежно від механізму порушення ліквороутворення або ліквороциркуляції розрізняють такі **види гідроцефалії: відкриту** (таку, що сполучається), та **закрити (оклюзійну)**, таку, що не сполучається, коли є порушення циркуляції рідини на різних рівнях лікворної системи). В свою чергу **відкрита гідроцефалія**, при якій циркуляція ліквору шлуночковою системою відбувається нормально, може бути **арезорбтивною** (за рахунок зменшення всмоктування спинномозкової рідини) та **гіперсекреторною** (внаслідок підвищеної продукції ліквору судинними сплетеннями шлуночків мозку). Остання зустрічається досить рідко, перевалено при пухлинах судинного сплетення, гіпервітамінозі А. Оклюзійна гідроцефалія виникає при порушеннях відтоку на рівні міжшлуночкових отворів, третього шлуночка, водогону мозку, серединного та латеральних отворів четвертого шлуночка, мосто-мозочкової цистерни.

За місцем накопичення рідини гідроцефалію поділяють на зовнішню та **внутрішню**. При зовнішній гідроцефалії відбувається надмірне накопичення рідини переважно у підпавутинних просторах, а при внутрішній - у шлуночках мозку.

З практичної точки зору надзвичайно важливо розрізнити гідроцефалію **прогресуючу** (що наростає) та **стабілізовану**. Прогресуюча гідроцефалія переважно перебігає з підвищенням тиску ліквору, супроводжується стисненням та атрофією мозкової тканини, розширенням шлуночків. Проте розширення шлуночків та субарахноїдальних просторів головного мозку може відбуватись також внаслідок атрофії мозкової тканини після перенесеної тяжкої черепно-мозкової травми, ішемічного інсульту чи гіпоксії мозку. Таку гідроцефалію називають компенсаційною, стабілізованою, або **нормотензивною** (при збільшенні обсягів шлуночків та інших порожнин мозку і, відповідно, збільшенні об'єму ліквору, його тиск залишається у межах норми і подальшої атрофії мозку не спостерігається).

За часом виникнення гідроцефалію розрізняють **відроджену** (котра розвивається ще до народження або з моменту народження) та **набуту**. Вроджена гідроцефалія виникає в наслідок неправильного розвитку мозку із звуженням або перекриттям лікворних шляхів, інфекції, перенесеної під час вагітності (ангіна, грип, токсоплазмоз, пневмонія тощо), інтоксикації, травми чи фізичного перевантаження. До вродженої відноситься також гідроцефалія, що виникла внаслідок родової травми з внутрішньочерепним крововиливом або асфіксією плоду.

Набута гідроцефалія розвивається внаслідок травми мозку, при пухлинах мозку, перенесених запальних процесах оболонок мозку (менінгіт, арахноїдит).

**Клініка.** Клінічні ознаки гідроцефалії значно відрізняються у дітей грудного віку, малюків та дорослих. Прогресуюча гідроцефалія у дітей грудного віку проявляється зміною розмірів та форми голови. Збільшення розмірів відбувається переважно у сагітальному напрямку, в результаті чого лобна кістка виступає над відносно малим лицевим скелетом. Кістки черепа потоншені, краї кісток розходяться з утворенням значних проміжків, особливо по лініях вінцевого та сагітального швів. Переднє та заднє тім'ячка напружені, іноді випирають, пульсація останніх зникає. Оскільки лицевий скелет значно відстає у рості, обличчя набуває трикутної форми і порівняно з великою кулеподібною головою здається маленьким, старечого вигляду, більше та зморшкувате. Шкіра на голові потоншена та атрофічна, спостерігається компенсаторне розширення шкірних вен голови, збільшення їхньої кількості.

Коли гідроцефалія розвивається у дітей старше року, то це проявляється **прогресуючим розширенням черепних швів**, при перкусії черепа виникає характерний звук **"горщика, що тріснув"**.

Багатогранна неврологічна симптоматика при гідроцефалії є наслідком підвищення внутрішньочерепного тиску, з процесів у мозку та черепномозкових нервах, а при оклюзивній гідроцефалії часто доповнюється вогнищевими симптомами основного захворювання.

У новонароджених та дітей грудного віку відмічається фіксоване зміщення очних яблук донизу (**симптом сонця, що заходить**), може розвиватись **зниження гостроти та звуження полів зору до настання сліпоти**. Часто порушується функція відвідного нерва, що призводить до **збіжної косоокості**, а рухові розлади — у вигляді **парезів**, які інколи поєднуються з **гіперкінезами**. Мозочкові розлади спричиняють **порушення статики та координації рухів**. Може спостерігатись значне **відставання інтелектуального та фізичного розвитку**, часто виявляється підвищена збудливість, дратівливість або в'ялість, адинамія, апатія.

Виникнення гідроцефалія у старших вікових трупях, **як** правило, є наслідком тяжких органічних уражень нервової системи і проявляється синдромом наростаючої внутрішньочерепної гіпертензії. З'являється **головний біль**, що турбує переважно зранку, нудота, блювання **на піку головного болю**, пригнічення діяльності кори головного мозку (розлади пам'яті, розірване мислення, порушення свідомості різного ступеня), **набряк дисків зорових нервів** з тенденцією до швидкого прогресування **вторинної атрофії** цих нервів із **зниженням гостроти та звуженням полів зору**, відповідні зміни в кістках склепіння черепа та турецького сидла.

**Симптоми оклюзійного нападу** пов'язані переважно із затримкою відтоку ліквору із шлуночкової системи, що швидко прогресує. Це призводить до зростання внутрішньо-шлуночкового тиску та стиснення **стовбура мозку**. Особливо яскравою клініка оклюзійного нападу буває при порушеннях ліквороциркуляції у нижніх відділах IV шлуночка, коли внаслідок наростаючого обсягу ліквору найбільшого тиску зазнає дно ромбовидної ямки та середній мозок. При цьому спостерігається **різкий головний біль, нудота, блювання, вимушене положення голови, рухова активність, поєднана із загальною загальмованістю, порушенням свідомості, наростання окорухових порушень, підсилення ністагму, вегетативні розлади у**

вигляді рясного потовиділення, і обличчя чи вираженої блідості, **брадикардія, аритмія, посилення пірамідних розладів, інколи тонічні судоми, зростання частоти дихання з порушенням його ритму аж до зупинки.** Наявність стовбурових симптомів — одна з найбільш важливих ознак оклюзійного нападу.

Вогнищеві неврологічні симптоми залежать від характеру та локалізації основного патологічного процесу та рівня оклюзії. Найчастіше спостерігаються два синдроми: 1) при оклюзії на рівні сільвієвого водогону - синдром ураження середнього мозку (порушення погляду вздовж вертикальної осі, розлади зіничного рефлексу, птоз, спонтанний збіжний ністагм, розлади слуху); 2) при оклюзії на рівні IV шлуночка - симптоми ураження мозочка та стовбура мозку.

**Діагностика.** Діагноз гідроцефалії ставиться на підставі характерних клінічних проявів та даних додаткових методів обстеження. Важливо визначити характер гідроцефалії (прогресуюча чи стабілізована) - проводиться динамічне спостереження за дитиною. Рівень оклюзії визначається за допомогою **пневмоенцефалографії, вентрикулографії** (у сучасних умовах використовується досить рідко), **комп'ютерної томографії (КТ) чи магнітно-резонансної томографії (МРТ).** Найпростішим, неінвазивним, високоінформативним методом діагностики гідроцефалії є **ультразвукове дослідження головного мозку (УЗД) — нейросонографія.** Метод дозволяє діагностувати гідроцефалію вже на сьомому місяці вагітності. Нейросонографія широко використовується для обстеження дітей молодшого віку, коли ще не заросли кісткові шви черепа та тім'ячка. В результаті обстеження встановлюються розміри шлуночків мозку, уточнюється рівень та причини оклюзії. Обстеження зручне для динамічного спостереження за пацієнтом, оскільки є нешкідливим для організму.

**Магнітно-резонансна томографія (МРТ)** головного мозку — метод діагностики, не пов'язаний із радіаційним навантаженням на організм, застосовується для уточнення причин, характеру та виразності гідроцефалії, переважно у тих випадках, коли даних попередніх методів обстеження недостатньо і характер патології залишається не досить з'ясованим.

**Лікування.** На сьогоднішній день не існує консервативного медикаментозного лікування, яке було б ефективним при прогресуючій гідроцефалії. Існуючі засоби як рослинного походження (плоди ялівця, "ведмежі вушка", насіння кропу), так і більшість сильні фармакологічні препарати (діакарб, фуросемід, лазикс, новурит, урикс, гіпотіазид), забезпечують лише тимчасове зменшення кількості ліквору та зниження внутрішньочерепного тиску. Вони застосовуються на початкових стадіях гідроцефалії або з метою поліпшення стану хворого при підготовці до хірургічного лікування, тобто значною мірою є паліативом або суто симптоматичним заходом. З метою поліпшення стану хворого, особливо у випадках різкого підвищення внутрішньочерепного тиску, що може ускладнитись оклюзійним нападом, показана також вентрикулярна пункція з виведенням ліквору. У випадках розвитку гідроцефалії при інфекційних захворюваннях у гострій та підгострій стадіях застосовують антибактеріальне лікування (сульфаніаміди, антибіотики, симптоматичне лікування). Після лікворошунтуючих операцій у випадках компенсованої гідроцефалії медикаментозне лікування використовують з метою поліпшення обмінних процесів мозку (ноотропіл, актовенін, вітамін Е тощо), поліпшення кровообігу (кавінтон, трентал і т. п.). Переважно гідроцефалія лікується хірургічними методами. Незалежно від патогенетичних особливостей гідроцефалії основна мета хірургічних втручань полягає у створенні умов, що забезпечують

відведення надлишку цереброспінальної рідини з лікворних просторів головного мозку, та підтримці лікворного тиску на нормальному рівні. Для забезпечення цієї мети проводяться: 1) операції, спрямовані на відведення ліквору шляхом створення обхідних шляхів (різні види лікворошунтуючих операцій);

2) операції, спрямовані на усунення оклюзії лікворних шляхів (видалення пухлин, що передавлюють, чи перекривають різноманітні ділянки лікворних шляхів, розсікання хробака мозочку при оклюзії на рівні отвору Мажанді, а також перфорація кінцевої пластини та прокол мозолистого тіла).

Ефективність лікування гідроцефалії якісно поліпшилась з впровадженням у практику клапанних дренажних систем різних конструкцій, що вживлюються до організму (Денвера, Пуденса, Холтара, Хакіма та ш.). Принципова схема систем, що випускаються, забезпечує перетік рідини лише в одному напрямі і вмикається при рівнях спинномозкового тиску, що перевищує заданий. Система складається з центрального катетера, через який поступає ліквор з шлуночка мозку, однонаправленого клапанного пристрою з помпою, та периферичного катетера для відводу рідини. Клапанні пристрої випускаються у різних модифікаціях для трьох режимів: низького тиску ліквору (15-49 мм вод. ст.), середнього (50- 49 мм вод. ст.) та високого (100-150 мм вод. ст.) тиску. Пристрій пропускає рідину через клапан, коли тиск у центральному катетері починає перевищувати передбачений. При зниженні тиску клапан "зачиняється". Вибір режиму тиску обирається залежно від віку хворого, виду гідроцефалії та особливостей клінічного перебігу. Помпа призначена для штучного швидкого скидання рідини та для контролю прохідності самої лікворошунтуючої системи. Помпа працює при натисканні на неї через шкіру. Виготовляються лікворошунтуючі системи із інертних матеріалів, переважно із силікону чи силастіку, які не викликають алергізації, відторгнення організмом, забезпечують довготривале дренування ліквору, є еластичними, міцними та не змінюють своїх властивостей протягом тривалого часу. Найчастіше з лікворошунтуючих операцій використовують вентрикулоперитонеальне шунтування:

- вентрикулокардіальне шунтування;
- люмбоперитонеостомію;
- вентрикулоцистерностомію.

**Вентрикулоперитонеостомія.** Операція складається із краніального та абдомінального етапів. Точку для пункції заднього рогу бокового шлуночка позначають на шкірі голови на 3 см вище і на 4-5 см латеральніше від зовнішнього потиличного виступу. Навколо цієї точки виконують дугоподібний розріз через усі шари, разом із окістям (надкiсницею), накладають фрезивий отвір, розтинають тверду мозкову оболонку, коагулюють кору мозку та проводять пункцію бокового шлуночка центральним катетером лікворошунтуючої системи. Виділення ліквору свідчить про потраплення катетера до шлуночка. В подальшому проводиться абдомінальний етап операції. Здійснюється виділення та розтин очеревини, накладання кисетного шва на краї розрізу очеревини. Між двома розрізами у підшкірній клітковині передньобочкової поверхні шиї та передньої поверхні грудної клітки за допомогою провідника, через невеликі додаткові розрізи, проводять абдомінальний катетер, проксимальний кінець якого під'єднується до дистального кінця клапана, місце з'єднання фіксується шовковою лігатурою. При правильному монтажі системи з дистального кінця абдомінального катетера починає виділятися спинномозкова рідина. Після цього абдомінальний катетер занурюють через отвір в очеревині до черевної порожнини, фіксують катетер, пошарово зашивають рану.

**Вентрикулокардіостомія** відрізняється від попередньої операції розміщенням дистального кінця лікворошунтуючої системи. Останній після виділення та перерізу

лицевої вени, занурюється у її проксимальний відрізок і через неї та яремну вену підводиться до правого передсердя.

**Люмбоперитонеостомія** (поперекове підпавутинно-перитонеальне шунтування) також здійснюється у два етапи. Після проведення абдомінального етапу виконують ламінектомію дуги третього поперекового хребця. При безклапанному шунтуванні між двома розрізами за допомогою довгого пінцета проводять силіконовий катетер. На тверду мозкову оболонку спинного мозку накладають кисетний шов і в центрі його виконують невеликий точковий розріз твердої та павутинної оболонок, через котрий субарахноїдальної до термінальної цистерни спинного мозку у напрямку до крижової кістки на глибину 3-4 см вводиться люмбальний кінець катетера. Затягується провізорний шов на твердій оболонці навколо катетера. Після того, як з абдомінального кінця катетера починає витікати рідина, його вводять до черевної порожнини та затягують навколо нього кисетний шов, пошарово зашивають рану.

**Вентрикулоцистерностомія** (операція Торкільдсена). При оклюзійній гідроцефалії, коли усунути безпосередню причину перекивання хірургічним шляхом неможливо, застосовують операції вентрикулоцистерностомії, запропоновану Торкільдсеном у 1939 р. Серединним поздовжнім розрізом в шийно-потиличній області оголюють луску потиличної кістки та задню дугу I шийного хребця, за допомогою кусачок проводиться резекція заднього краю великого потиличного отвору та задньої дуги I шийного хребця. У типовому місці за допомогою додаткового розрізу накладають фрезований отвір та здійснюють введення силіконового катетера у задній ріг бокового шлуночка. Дистальний кінець катетера занурюють у мозочково-мозкову цистерну під дугу II шийного хребця та фіксують. Пошарово зашивають рану.

При оклюзії на рівні міжшлуночкового отвору чи III шлуночка виконують двостороннє шунтування, оскільки бокові шлуночки можуть бути роз'єднаними.

**Надхізмальна перфорація кінцевої пластини.** Проводиться трепанація в лобній області справа, як при типовому підході до хізмальної області підковоподібним розрізом, основою до сагітального синуса розтинається тверда мозкова оболонка, лобову частку прикривають вологими ватними смужками та обережно відводять дозаду. Розрізають хізмальну цистерну, над перехрестом зорових нервів виявляють потоншену кінцеву пластинку, що видається назовні. Після перфорації кінцевої пластини відбувається витікання ліквору з порожнини третього шлуночка до хізмальної цистерни, яка сполучається з іншими відділами субарахноїдального простору головного мозку. У подальшому проводять герметичне зашивання твердої мозкової оболонки, вкладання кісткової латки на місце, пошарові шви на рану.

**Результати лікування гідроцефалії.** Впровадження в практику клапанних дренажних систем дозволило знизити смертність при гідроцефалії з 23% до 1%. Інфекція ускладнення є одними із найчастіших та найнебезпечніших при будь-яких хірургічних втручаннях, проте їх відсоток зростає при необхідності вживлення сторонніх предметів, проведена операції у новонароджених та дітей грудного віку, при важному загальному стані та виснаженні хворого. Інколи запальні ускладнення вдається усунути протизапальною терапією. За відсутності ефективності лікування шунтуючу систему доводиться видаляти. Іншим ускладненням при застосуванні лікворошунтуючих систем є їх закупорювання. Останні можуть виникнути на будь-якому рівні. Центральний катетер може закупорюватися білком, що знаходиться у лікворі, тканинами мозку чи судинного сплетення. Дистальний катетер, що знаходиться в черевній порожнині може закупорюватись очеревиною, кишечником, відкладами фібрину.

При вентрикулоперитонеальному шунтуванні у дітей молодшого віку через 2-4 роки після операції у зв'язку з ростом дитини відбувається вихід абдомінального кінця катетера з черевної порожнини, що приводить до припинення роботи дренажа та швидкого погіршення стану хворого.

Віддалені наслідки оперативного лікування гідроцефалій різного генезу із застосуванням лікворошунтуючих систем залежать, у першу чергу, від ступеня їх виразності, тобто, ступеня порушення структури і функції різних відділів мозку. При відносному збереженні мозкової мантії (тканини великих півкуль) понад 2-3 см можна прогнозувати нормальний фізичний і психічний розвиток дитини.