

Е.И. Гусев, А.Н. Коновалов, В.И. Скворцова

Неврология и нейрохирургия

Учебник
в двух томах

4-е издание, дополненное



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2018

Е.И. Гусев, А.Н. Коновалов, В.И. Скворцова

Неврология и нейрохирургия

Под редакцией
акад. РАН А.Н. Коновалова, А.В. Козлова

Учебник
в двух томах

4-е издание, дополненное

Том 2. Нейрохирургия

Министерство образования и науки РФ

Рекомендовано ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный
медицинский университет имени И.М. Сеченова» в качестве
учебника для студентов учреждений высшего профессионального
образования, обучающихся по специальности 31.05.01 «Лечебное дело»
по дисциплине «Неврология, медицинская генетика и нейрохирургия»

Регистрационный номер рецензии 250 от 25 мая 2014 года
ФГАУ «Федеральный институт развития образования»



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2018

Глава 6

ГИДРОЦЕФАЛИЯ

Гидроцефалия (от греч. *hydros* — жидкость + греч. *kephale* — голова) — избыточное накопление цереброспинальной жидкости во внутричерепных пространствах — желудочках мозга, субарахноидальных щелях и цистернах (рис. 6.1). Причиной гидроцефалии является нарушение резорбции, циркуляции и изредка — продукции цереброспинальной жидкости.

В норме количество цереброспинальной жидкости в ликворных пространствах черепа и позвоночного канала отличается определенным постоянством (примерно 150 мл у взрослого). Цереброспинальная жидкость вырабатывается преимущественно (80%) сосудистыми сплетениями желудочков мозга, в первую очередь — боковых (как самыми массивными). Остальные 20% приходится на направленный транспорт молекул воды из нейронов в клетки выстилки (эпендимы) желудочков мозга и далее — в их полость; небольшое количество ликвора образуется в оболочках спинномозговых корешков. Скорость продукции ликвора — примерно 0,35 мл/мин, за сутки у взрослого вырабатывается около 500 мл.

Цереброспинальная жидкость резорбируется в основном на конвексительной поверхности мозга арахноидальными ворсинками и пахионовыми грануляциями и поступает в венозные синусы ТМО. Транспорт ликвора в венозное русло осуществляется по градиенту давления, т.е. давление в синусах ТМО должно быть ниже внутричерепного. В норме система ликворопродукции и резорбции находится в состоянии динамического равновесия, при этом внутричерепное давление может колебаться от 70 до 180 мм вод.ст. (у взрослого).

В патологических условиях, при несоответствии продукции и резорбции, а также в случае нарушения циркуляции цереброспинальной

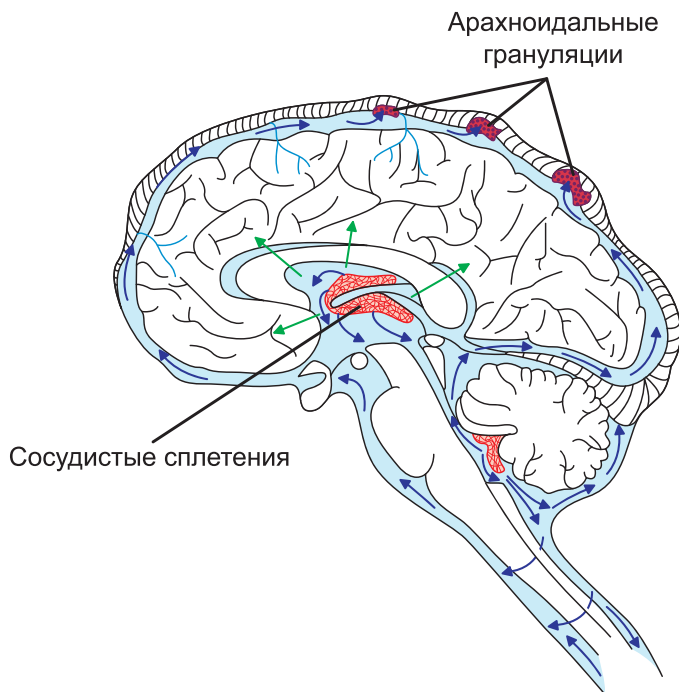


Рис. 6.1. Система ликвороциркуляции; ликвор образуется в желудочках мозга, через отверстия Мажанди и Лушки выходит в субарахноидальные пространства, где всасывается преимущественно через арахноидальные (пахионоы) грануляции

жидкости динамическое равновесие с резорбцией достигается при более высоких значениях внутричерепного давления. В результате объем внутричерепных ликворных пространств увеличивается, а объем мозга — уменьшается, вначале за счет эластичности, затем — за счет атрофии мозгового вещества.

Выделяют 2 основных формы гидроцефалии — *закрытую* (синонимы — несообщающаяся, обструктивная, окклюзионная) и *открытую* (сообщающуюся, необструктивную, арезорбтивную).

При *закрытой* (несообщающейся, окклюзионной) гидроцефалии существует препятствие оттоку цереброспинальной жидкости из желудочковой системы. Окклюзия может развиваться в разных отделах ликворной системы: в области межжелудочкового отверстия Монро (рис. 6.2), в области водопровода мозга (рис. 6.3) и вблизи отверстий Мажанди и Лушки, через которые цереброспинальная жидкость из IV желудочка

попадает в базальные цистерны и спинальное субарахноидальное пространство (рис. 6.4).

Причинами окклюзии могут быть сужение водопровода мозга, опухоли, кисты, кровоизлияния, атрезия отверстий Мажанди и Лушки и некоторые другие процессы, затрудняющие отток ликвора из желудочков мозга.

В результате затруднения оттока цереброспинальной жидкости возникает повышение внутрижелудочкового давления и расширение желу-



Рис. 6.2. Опухоль межжелудочковой перегородки, блокирующая межжелудочковые отверстия (Монро) и вызывающая расширение обоих боковых желудочков; МРТ, T1-взвешенное изображение с контрастным усилением

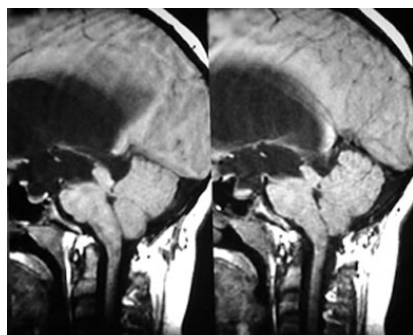


Рис. 6.3. Стеноз сильвиева водопровода, расширение III и обоих боковых желудочков, IV желудочек — маленький

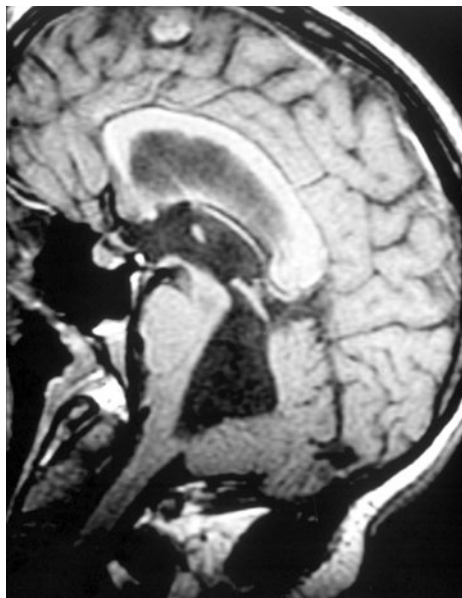


Рис. 6.4. Атрезия отверстий Мажанди и Лушки (аномалия Денди—Уокера). Расширены все отделы желудочковой системы; МРТ, T1-взвешенное изображение

дочковой системы выше места окклюзии. Расположенные дистально от места окклюзии отделы желудочковой системы не увеличиваются. Так, при блокаде межжелудочкового отверстия Монро возникает гидроцефалия одного бокового желудочка, при блокаде обоих отверстий Монро (например, в случае коллоидной кисты III желудочка) расширяются оба боковых желудочка, при блокаде водопровода мозга — боковые и III желудочки, при блокаде отверстий Мажанди и Лушки — все отделы желудочковой системы.

Развивающаяся при окклюзионной гидроцефалии внутричерепная гипертензия при нормальной всасывающей способности мозговых оболочек приводит к ускорению резорбции ликвора и уменьшению объема ликворных пространств на основании и выпуклой поверхности мозга. В тяжелых случаях могут развиваться дислокация стволовых отделов мозга и их ущемление в тенториальном или большом затылочном отверстии.

При *открытой (сообщающейся)* гидроцефалии, называвшейся ранее не вполне корректно *арезорбтивной*, нарушается всасывание цереброспинальной жидкости в оболочках мозга, и динамическое равновесие между ликворопродукцией и резорбцией достигается при повышенных значениях внутричерепного давления. При этом постепенно развивается диффузная атрофия мозга, и происходит расширение как желудочков, так и субарахноидальных пространств основания и выпуклой поверхности мозга.

Основной причиной нарушения резорбции цереброспинальной жидкости являются воспалительные процессы в оболочках мозга, приводящие к утолщению оболочек и склерозированию арахноидальных ворсин. Эти процессы бывают септическими (менингит, цистицеркоз) и асептическими (субарахноидальное или внутрижелудочковое кровоизлияние). Реже причиной нарушения резорбции ликвора становится диффузное поражение оболочек мозга метастатического характера или при саркоидозе.

Очень редко открытую гидроцефалию вызывает гиперпродукция ликвора опухолью сосудистого сплетения.

Гидроцефалия ex vacuo. Атрофия мозга вследствие различных причин (возрастных изменений, сосудистой, токсической энцефалопатии, болезни Крейцфельда—Якоба и др.) приводит к уменьшению его объема и компенсаторному расширению желудочков мозга и субарахноидальных пространств. При этом продукция и резорбция ликвора не нарушаются, и лечение при такой форме гидроцефалии не требуется. Единственным исключением, приводящим к формированию характерного клиниче-

ского синдрома (триады Хакима, см. ниже), является так называемая *нормотензивная гидроцефалия*. Это редкое заболевание, не сопровождающееся повышением внутричерепного давления. У некоторых пациентов с атрофией мозга и расширением желудочков в силу анатомических особенностей пульсация ликвора в момент систолы приводит к растяжению эпендимы и прогрессированию гидроцефалии. В этой ситуации возможно хирургическое лечение.

Наиболее часто гидроцефалия возникает в детском возрасте или внутриутробно.

По этиологии выделяют *врожденную* и *приобретенную* гидроцефалию.

Врожденная гидроцефалия возникает: 1) в результате дефектов развития нервной трубки (аномалии Киари 2-го и 1-го типов; атрезии отверстий Лушки и Мажанди при аномалии Денди—Уокера; Х-сцепленном стенозе водопровода мозга — синдроме Адамса); 2) вследствие внутриутробного или перинатального кровоизлияния в желудочки мозга и/или под эпендиму водопровода мозга; 3) вследствие внутриутробного инфицирования плода (паротит, другие вирусные инфекции, токсоплазмоз, сепсис с менингитом); 4) при аневризме большой вены мозга (Галена). Чаще врожденная гидроцефалия бывает закрытой (несообщающейся, окклюзионной).

Приобретенная гидроцефалия развивается чаще всего после перенесенного воспалительного процесса в оболочках мозга (менингита, менингоэнцефалита), субарахноидального или внутрижелудочкового кровоизлияния, реже — вследствие опухоли, сосудистой мальформации, паразитарных заболеваний или нейросаркоидоза.

При возникновении гидроцефалии в младенческом возрасте характерно увеличение окружности головы ребенка, ибо при незаросших швах и родничках внутричерепная гипертензия неизбежно приводит к увеличению размеров черепа. Для оценки соответствия размеров головы ребенка возрастным нормам существуют номограммы, представленные на рис. 6.5.

После заращения швов и родничков размеры головы ребенка или взрослого не являются определяющим диагностическим критерием.

Клинические проявления. Основным отрицательным последствием нарушения ликворооттока является повышение внутричерепного давления, а при окклюзионной гидроцефалии — и явления дислокации и ущемления ствола мозга.

Клинические проявления гидроцефалии различны у детей и взрослых.

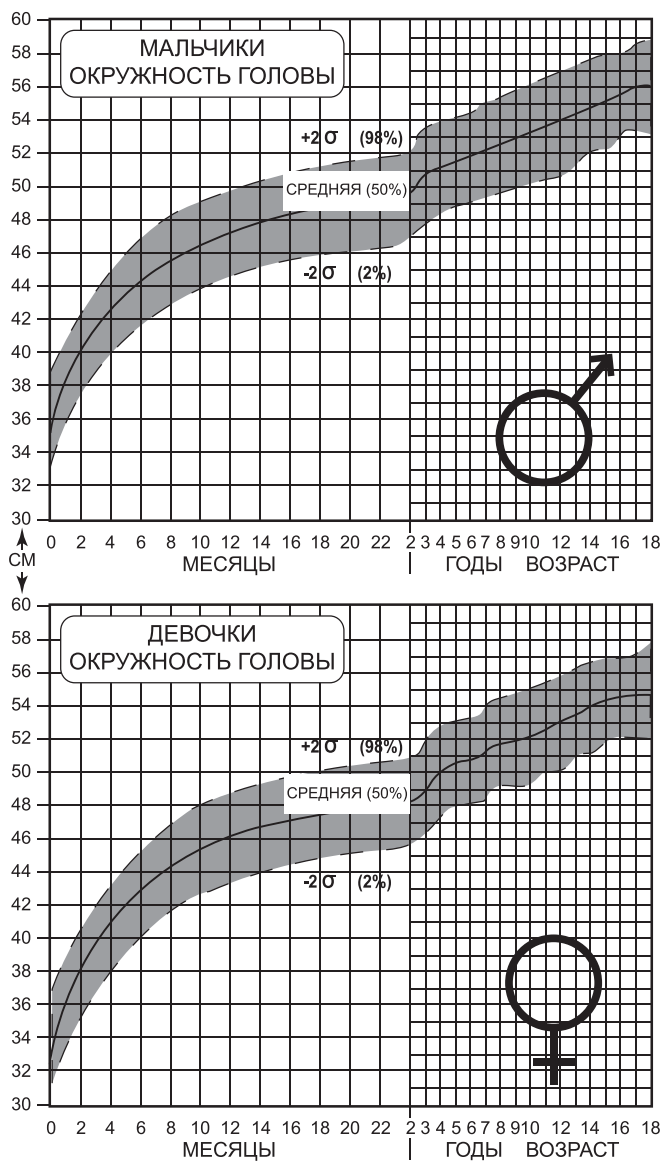


Рис. 6.5. Номограмма для определения соответствия окружности головы ребенка возрасту и полу



Рис. 6.6. Внешний вид ребенка с выраженной гидроцефалией

У грудных детей в связи с податливостью костей черепа по мере нарастания гидроцефалии увеличивается размер черепа, что в определенной степени нивелирует выраженность внутричерепной гипертензии. Обращает на себя внимание диспропорция между резко увеличенным мозговым и лицевым черепом (рис. 6.6). В тяжелых случаях из-за дислокации мозга в отверстии намета мозжечка сдавливаются глазодвигательные нервы и нарушается взор вверх, глаза ребенка ротированы вниз и обнажена верхняя часть склеры (симптом «заходящего солнца»). Роднички напряжены, выражен

рисунок подкожных вен головы, кожа приобретает синюшный оттенок. Наблюдаются срыгивание, рвота; ребенок становится вялым, плохо ест, замедляется психомоторное развитие, утрачиваются уже приобретенные навыки.

У детей старшего возраста и взрослых со сформированным черепом, когда увеличение его костных структур становится невозможным, нарастание гидроцефалии проявляется прогрессированием симптомов внутричерепной гипертензии (головная боль, рвота, стойкие явления на глазном дне с последующей атрофией зрительных нервов и снижением зрения, вплоть до слепоты).

При окклюзионной гидроцефалии, как было отмечено выше, могут развиваться симптомы дислокации мозга и вклинения стволовых отделов в тенториальное или большое затылочное отверстие.

Диагностика основывается на характерных изменениях головы у детей младшего возраста и описанных симптомах внутричерепной гипертензии.

Решающее значение в распознавании гидроцефалии, определении ее выраженности и формы имеют КТ и МРТ. При окклюзионной гидроцефалии эти методы позволяют выявить локализацию и причину окклюзии (опухоль желудочковой системы, стеноз водопровода мозга и пр.). Современная МРТ дает возможность не только изучить анатомическую картину, но и оценить ликвородинамику.

Следует иметь в виду, что во время выполнения МРТ ребенок должен быть неподвижен. Достигается это с помощью поверхностного наркоза. Современные томографы позволяют проводить МРТ и во внутриутроб-

ном периоде (рис. 6.7). КТ может быть выполнена без наркоза.

Во внутриутробном и раннем детском возрасте при незакрытых родничках важным методом распознавания гидроцефалии является УЗИ — нейросонография (рис. 6.8). Метод не связан с лучевой нагрузкой, не требует наркоза, однако не обеспечивает хорошей визуализации IV желудочка и ликворных пространств основания мозга. Нейросонография используется в первую очередь в качестве скринингового метода, ее данные требуют подтверждения с помощью КТ или МРТ.

Критерии гидроцефалии. При значительном расширении внутричерепных ликворных пространств необходимости в специальных вычислениях не возникает. При не столь очевидных изменениях, а также для объективизации динамики гидроцефалии рассчитывают так называемый межжелудочковый индекс (рис. 6.9). Для этого на аксиальном КТ- или МРТ-срезе, проходящем через передние рога боковых желудочков, определяют максимальное расстояние между наиболее удаленными друг от друга наруж-



Рис. 6.7. МРТ, T2-взвешенное изображение; исследование при сроке беременности 20 нед

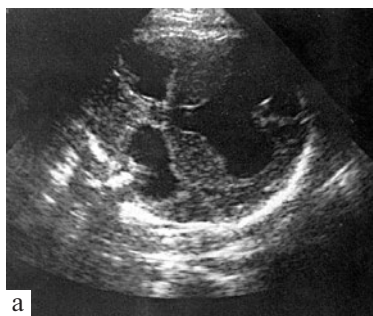


Рис. 6.8. Нейросонограммы (УЗИ головного мозга) при гидроцефалии: а — внутриутробное исследование (срок беременности — 21 нед); б — после рождения, через большой родничок

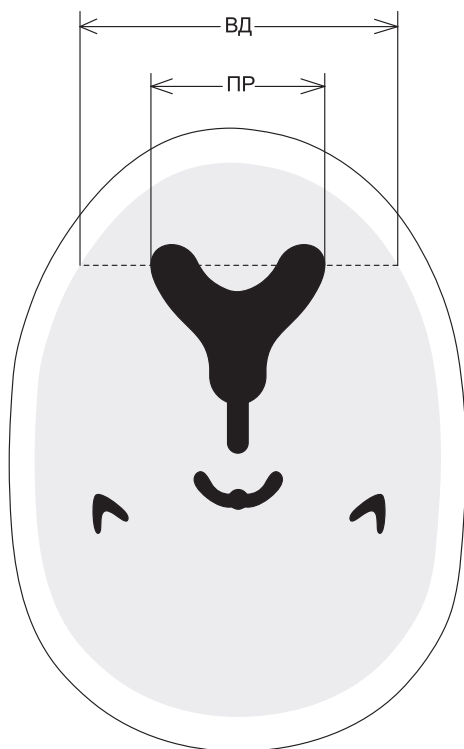


Рис. 6.9. Определение межжелудочкового индекса: ВД — внутренний диаметр; ПР — расстояние между передними рогами боковых желудочков



Рис. 6.10. Перивентрикулярный отек при гидроцефалии (указан стрелками): МРТ, FLAIR (T2 с подавлением сигнала от свободной воды)

ными стенками передних рогов и расстояние между внутренними костными пластинками на этом же уровне («внутренний диаметр»). Если отношение передних рогов к внутреннему диаметру превышает 0,5, диагноз гидроцефалии является достоверным.

Дополнительным критерием гидроцефалии является так называемый перивентрикулярный отек — повышенное содержание воды в окружающей желудочки ткани мозга. Эта зона характеризуется пониженной плотностью при КТ и высоким сигналом на T2-взвешенных МРТ-изображениях (рис. 6.10).

Существуют исследования, позволяющие определять скорость продукции ликвора, так называемые сопротивление резорбции ликвора, эластичность мозга и некоторые другие параметры. Эти инвазивные исследования проводят преимущественно в сложных случаях, и их результаты позволяют выбрать оптимальные методы лечения больного.

Лечение. При гидроцефалии, если она не является гидроцефалией *ex vacuo*, единственным эффективным способом лечения является хирургическое вмешательство.

Всегда следует понимать, что диуретики (ацетазоламид, фуросемид, маннит) могут уменьшить внутричерепное давление на несколько часов или дней, но не более.

При гидроцефалии, развившейся на фоне внутрижелудочкового, субарахноидального кровоизлияния или менингита, в период подготовки к операции могут выполняться повторные вентрикулярные или люмбальные пункции с выведением ликвора. Цель этих процедур — уменьшение внутричерепного давления на период санации геморрагического или гнойного ликвора.

ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТАКТИКА

Закрытая (несообщающаяся, окклюзионная) гидроцефалия

Экстренная помощь. В острой ситуации, когда нарастающая внутренняя гидроцефалия сопровождается симптомами дислокации и вклинения ствола мозга, как экстренная мера применяется *наружное дренирование желудочков*.

С этой целью под местной анестезией или под наркозом производят разрез кожи и накладывают фрезевое отверстие в правой лобной области на 1 см кпереди от коронарного шва по среднезрачковой линии, т.е. в 2–3 см от средней линии (точка Кохера). Рассекают ТМО и производят пункцию переднего рога бокового желудочка перфорированным по бокам силиконовым катетером на мандрене. Направление пункции — на линию, соединяющую наружные слуховые проходы, строго параллельно сагиттальной плоскости, глубина — до получения ликвора, но не более 8 см. При получении ликвора (при выраженной гидроцефалии — на глубине 2–4 см, при умеренной — 5–6 см) катетер продвигают без мандрена с тем, чтобы длина его внутричерепного отдела составила 7–8 см. Затем катетер проводят в туннеле под кожей головы обычно на 8–10 см, выводят через контрапертуру, фиксируют и соединяют с герметичным стерильным приемным резервуаром, в который поступает цереброспинальная жидкость. Рану зашивают, резервуар фиксируют на 10–15 см выше головы больного с целью поддержания нормального уровня внутричерепного давления.

У ребенка с незаросшими швами пункцию бокового желудочка иногда производят через край большого родничка или через коронарный шов. В менее ургентной ситуации определенные преимущества имеет дренирование заднего рога бокового желудочка, поскольку катетер в этом случае туннелируется в лобную область, что облегчает уход за ним.

При процессах, блокирующих оба межжелудочковых отверстия (Монро), вентрикулярную пункцию необходимо производить с двух сторон (во избежание поперечной дислокации под серп большого мозга).

При выполнении вентрикулярной пункции и последующем уходе за больным необходимо строжайшее соблюдение правил асептики. Резервуар при наполнении меняется на новый.

Если наружное дренирование бокового желудочка производилось с неполным соблюдением правил асептики (например, одновременно с реанимационными мероприятиями), катетер выводят вблизи раны или даже через шов, профилактически назначают антибиотики с учетом чувствительности госпитальной флоры; сразу после стабилизации состояния больного катетер удаляют и асептично устанавливают новый в другом месте.

ВИДЫ ПЛАНОВЫХ ОПЕРАЦИЙ

При закрытой (несообщающейся) гидроцефалии радикальным методом лечения является устранение окклюзии там, где это возможно. В этих случаях речь прежде всего идет об объемных процессах (опухолях, кистах, сосудистых мальформациях), блокирующих отток цереброспинальной жидкости из желудочков.

При многих опухолях и неопухолевых объемных процессах радикальное удаление приводит к нормализации циркуляции цереброспинальной жидкости и регрессу гидроцефалии. Столь же успешным может быть иссечение стенок кист, блокирующих пути оттока ликвора. При сосудистых мальформациях, в первую очередь — при артериовенозной аневризме большой вены мозга (Галена) эффективна эмболизация питающих аневризму артериальных сосудов.

При опухолях, характеризующихся инфильтративным ростом, прямое хирургическое вмешательство лишь в отдельных случаях позволяет добиться нормализации ликвороциркуляции; при продолженном росте радикально неоперабельной опухоли гидроцефалия возникает вновь.

В этих и других случаях окклюзионной гидроцефалии, которую нельзя устранить путем прямого хирургического вмешательства, с успехом применяются операции, заключающиеся в *создании обходных путей циркуляции цереброспинальной жидкости*. К числу таких операций относится создание сообщения между III желудочком и цистернами основания мозга путем *перфорации стенок III желудочка*. Раньше эта операция (Стуккея—Скарфа) выполнялась открытым способом и была достаточно травматичной. Сегодня она производится с помощью *вентрикулоскопа* и называется *эндоскопической вентрикулостомией III желудочка*.

При этой операции эндоскоп через фрезевое отверстие вводится сначала в передний рог правого бокового желудочка, затем через отверстие Монро — в III желудочек. С помощью специальных инструментов производится перфорация наиболее истонченной части задней стенки III желудочка и устанавливается сообщение с межножковой цистерной (рис. 6.11).

С помощью вентрикулоскопа возможно осуществление других операций, нормализующих циркуляцию цереброспинальной жидкости (перфорация межжелудочковой перегородки; вскрытие и опорожнение кист, блокирующих III желудочек и межжелудочковые отверстия, и некоторые другие).

Помимо минимальной травматичности, существенное достоинство эндоскопических операций — отсутствие необходимости в имплантации инородных тел.

Альтернативой эндоскопической вентрикулостомии III желудочка является *вентрикулоцистерностомия по Торкильдсену*. Суть операции — в создании сообщения между боковыми желудочками и большой затылочной цистерной через имплантируемый катетер (рис. 6.12). Ликвор из катетера поступает в обход окклюзии (которая может располагаться на уровне III желудочка, водопровода мозга и IV желудочка) в большую затылочную цистерну и из нее — как во внутричерепные, так и в спинальные субарахноидальные пространства.

Операция выполняется следующим образом. Из срединного разреза мягких тканей в шейно-затылочной области производится небольшая трепанация чешуи затылочной кости в области заднего края большого затылочного отверстия, резецируется задняя часть дуги атланта. Из того же или дополнительного разреза накладывается фрезевое отверстие в типичном месте для пункции заднего рога бокового желудочка (в точке Денди, на 2 см латерально от средней линии и на 3 см выше наружной бугристости затылочной кости, обычно справа), надсекается ТМО и осуществляется пункция заднего рога бокового желудочка катетером на мандрене в направлении наружного угла ипсилатеральной орбиты. После получения ликвора катетер без мандрены продвигается до глубины 8–10 см и фиксируется за манжетку. Затем катетер проводится

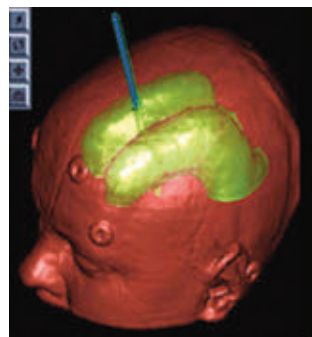


Рис. 6.11. Эндоскопическая вентрикулостомия дна III желудочка

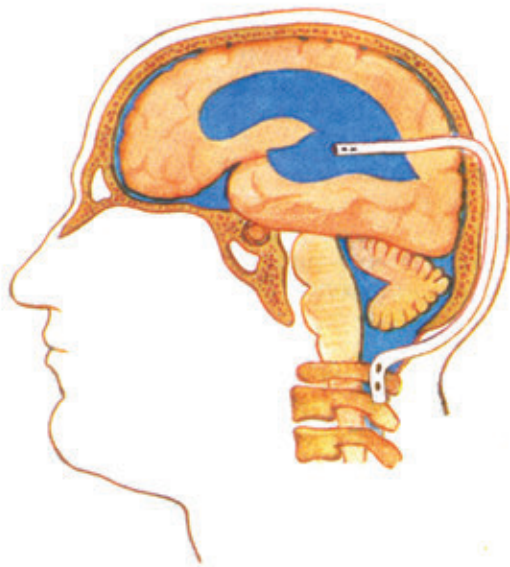


Рис. 6.12. Вентрикулоцистерностомия по Торкильдсену

поднадкостнично или в выточенной бором в наружной костной пластинке костной дорожке. ТМО в области краниовертебрального перехода вскрывается линейным разрезом, дистальный конец катетера помещается в спинальное субарахноидальное пространство, проводится на 2–3 см вниз и также фиксируется за манжетку к ТМО. Рана тщательно послойно зашивается. При окклюзии обоих межжелудочковых отверстий катетеры устанавливаются в оба боковых желудочка.

Указанные способы хирургического лечения ги-

дроцефалии эффективны только при закрытых ее формах, когда нет нарушений резорбции ликвора в оболочках мозга. При открытой гидроцефалии они неэффективны, а в достаточно нередких ситуациях сочетания окклюзии ликворных путей с нарушениями всасывания ликвора обеспечивают лишь частичный эффект.

ОТКРЫТАЯ (СООБЩАЮЩАЯСЯ) ГИДРОЦЕФАЛИЯ

Это состояние — всегда хроническое. Поскольку препятствия циркуляции ликвора по внутричерепным пространствам нет, дислокация мозга не развивается, и соответственно не возникает показаний к каким-либо urgentным вмешательствам.

С появлением в 50-х годах XX века клапанных имплантируемых шунтирующих систем открытая гидроцефалия перестала быть неизлечимым заболеванием. Сутью операции является отведение избытка цереброспинальной жидкости за пределы ЦНС в полости, где она может всасываться. Сегодня чаще всего, примерно в 95% случаев, осуществляют отвод ликвора из желудочков мозга в брюшную полость, такая операция называется *вентрикулоперитонеостомией*. Реже ликвор отво-

дят в полость правого предсердия (*вентрикулоатриостомия*) и крайне редко — в плевральную полость. Изредка для лечения сообщающейся гидроцефалии (но чаще — при доброкачественной внутричерепной гипертензии или назальной ликворее) производят *люмбоперитонеостомию* — отведение спинномозговой жидкости из поясничного субарахноидального пространства в брюшную полость с помощью клапанной или бесклапанной системы.

Имплантируемые клапанные шунтирующие системы для дренирования желудочков мозга

Поскольку внутричерепное давление в норме поддерживается в определенном диапазоне (от 70 до 180 мм вод.ст. у взрослого), неконтролируемый сброс ликвора через бесклапанный шунт не обеспечивает поддержания этого параметра. Более того, при переходе в вертикальное положение вследствие давления столба жидкости в катетере сброс ликвора резко усиливается, внутричерепное давление существенно снижается, в ряде случаев — до отрицательных значений. При этом, помимо головной боли, тошноты, вегетативных расстройств, из-за западения коры мозга и надрыва парасagitтальных вен могут возникать субдуральные гематомы — опасное для жизни осложнение.

Для предупреждения гипердренирования ликвора в шунтирующую систему включают высокотехнологичные клапанные устройства, обеспечивающие поддержание внутричерепного давления в нормальных или близких к нормальным пределах. Вся система изготавливается обычно из медицинского силикона, металлические детали (если они есть) в современных системах являются немагнитными.

Обычно клапан (рис. 6.13) содержит пружину или упругую мембрану, открывающую отверстие для оттока ликвора при давлении, превышающем заданное. После сброса необходимого количества ликвора внутричерепное давление снижается, и клапан закрывается. Система работает в автоматическом режиме.

Выделяют 3 основных группы клапанов: низкого давления открытия (40–60 мм вод.ст.), среднего (70–90 мм вод.ст.) и высокого (100–120 мм вод.ст.). Эти показатели могут варьировать у различных производителей. Все клапаны маркируются рентгеноконтрастными метками в виде точки. Клапаны низкого давления имеют 1, среднего — 2, высокого — 3 точки в ряд.

Существуют клапаны, давление открытия которых может быть изменено неинвазивно с помощью внешнего программатора. Эти клапаны

имеют особую рентгеноконтрастную шкалу, напоминающую циферблат часов.

В некоторых системах регулируется не давление, а скорость оттока ликвора. В зависимости от уровня внутричерепного давления она может увеличиваться или уменьшаться. Массивный сброс ликвора через специальный канал происходит только в случае резкого повышения внутричерепного давления.

Давление открытия любого клапана устанавливается для положения больного лежа при давлении в дистальном катетере около 50 мм вод.ст. При переходе больного в вертикальное положение отрицательное гидростатическое давление столба жидкости в верхней части катетера приводит к возникновению сифонного эффекта — открытию клапана и сбросу ликвора при меньших, чем запрограммировано, показателях внутричерепного давления. Для предупреждения сифонного эффекта разработаны антисифонные устройства, либо интегрированные в современные клапаны, либо имплантируемые последовательно (дистально). В системах, регулирующих скорость оттока ликвора, сифонный эффект не столь выражен даже при отсутствии специальных антисифонных устройств.

Виды клапанов

Клапаны шунтирующей системы делятся на 2 основные группы: полусферические, имплантируемые во фрезевое отверстие (burr-hole) и располагающиеся по ходу катетера (contour-flex). Последние клапаны (цилиндрические, овальные, полусферические) располагают в вы-

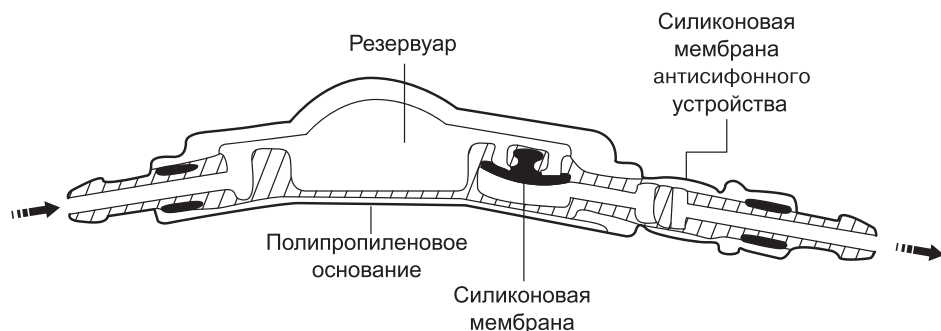


Рис. 6.13. Клапан шунтирующей системы

точенном бором костном ложе или под мягкими тканями затылочной области. Они обеспечивают лучший косметический эффект, но часто менее доступны для пальпации и пункции (что важно в случае дисфункции шунта).

Редкие компоненты шунтирующих систем

Щелевидный клапан. Если дистальный катетер устанавливается в полость правого предсердия, для предупреждения заброса крови он обязательно снабжается щелевидным клапаном с давлением открытия около 50 мм вод.ст. Перитонеальные катетеры вентрикулоперитонеальных шунтов также обычно снабжены аналогичным щелевидным клапаном, но его можно отсечь, что и делают многие хирурги, — это несколько снижает риск дисфункции системы.

Горизонтально-вертикальный клапан может быть включен в состав люмбоперитонеального шунта. Он обеспечивает значительное увеличение давления сброса ликвора при переходе больного в вертикальное положение, предотвращая тем самым гипердренирование. Имплантируется в подвздошной области.

Прекамера — резервуар, входящий в состав некоторых шунтирующих систем, который можно пунктировать для исследования ликвора и определения полноценности работы системы.

Окклюдеры входят в состав некоторых клапанов. Позволяют при давлении на проксимальную полусферу прекратить приток, а на дистальную полусферу — отток ликвора из клапана; при пункции средней части клапана можно промыть систему в нужном направлении. При нажатии на среднюю часть клапана и закрытом проксимальном окклюдере происходит также прокачивание системы, что иногда дает возможность восстановить ее функционирование (при закупорке белковыми наложениями, сгустком крови и т.д.). Особый вариант окклюдера входит в редко используемый клапан Portnoy, однократное нажатие на этот окклюдер блокирует работу шунта.

Фильтр для опухолевых клеток устанавливается перед клапаном. Значительно снижает надежность работы шунтирующей системы, в настоящее время используется крайне редко.

Принципы подбора шунтирующей системы

1. *Давление открытия клапана.* Заранее подобрать оптимальный клапан для каждого больного сложно. Дело в том, что в ответ на выведение цереброспинальной жидкости через шунт не только снижается

внутричерепное давление, но и меняются скорость продукции ликвора и другие параметры ликвородинамики, причем характер и степень этих изменений очень варьируют. Поэтому у некоторых больных для новых условий ликвородинамики может потребоваться клапанная система с другими характеристиками. Оптимальным представляется применение программируемых клапанов, однако широкое применение таких шунтов во многих странах сдерживается их высокой стоимостью.

Наиболее универсальным является клапан среднего давления, сегодня в России он имплантируется в большинстве случаев. Клапан низкого давления применяют у новорожденных, а также по специальным показаниям (например, для дренирования арахноидальных кист). Клапан высокого давления используют редко, преимущественно им заменяют ранее имплантированный клапан среднего давления при синдроме гипердренирования желудочков.

2. *Вид клапана* (устанавливаемый во фрезевое отверстие — burr hole или в стороне от него — contour-flex, см. рис. 6.13) принципиального значения не имеет.

3. *Размер клапана*. У новорожденных и детей используют клапаны меньшего диаметра и менее выступающие («низкопрофильные»). Для взрослых размер клапана принципиального значения не имеет.

4. *Место имплантации дистального катетера*. Чаще всего дистальный катетер имплантируют в брюшную полость, поскольку всасывающая способность брюшины в норме обеспечивает полное всасывание поступающего ликвора даже в случае его гиперпродукции. Немаловажно, что белки цереброспинальной жидкости поступают через воротную вену в печень и не попадают в системный кровоток, т.е. не вызывают аутоиммунных реакций.

При наличии противопоказаний (спаечный процесс после многочисленных операций на брюшной полости, перитонита и т.д.) катетер (снабженный щелевидным клапаном) устанавливают в полость правого предсердия. Эта операция была широко распространена, но в связи с выявлением характерной триады осложнений, появляющихся через 10–15 лет функционирования шунта, — миокардиопатии, микроэмболии со створок щелевидного клапана и нефропатии — сегодня она производится очень редко.

Отведение ликвора в плевральную полость, в почечную лоханку или мочеточник, в желчный пузырь используют крайне редко, при невозможности выполнения вентрикулоперитонеостомии или вентрикулоатриостомии.

Техника имплантации клапанной шунтирующей системы

Вентрикулоперитонеостомия. Под наркозом широко обрабатывают операционное поле — голову, шею, грудь, живот, отграничивают простынями и обычно заклеивают прозрачной хирургической пленкой область предполагаемого проведения катетера и разрезов. Производят разрез кожи передней поверхности брюшной стенки, выделяют брюшину, берут на держалку (или пунктируют брюшину троакаром, через который погружают в ее полость перитонеальный катетер). Производят разрез кожи на голове, накладывают фрезевое отверстие (обычно в 3 см выше и кзади высшей точки ушной раковины для клапана *bugt hole* или в другом месте, например в точке Кохера, для других систем; в последнем случае производят дополнительный разрез в заушной области). Специальным длинным проводником с оливообразным наконечником формируют туннель в подкожной клетчатке и проводят в нем перитонеальный катетер из раны на животе в рану на голове. Пунктируют боковой желудочек катетером на мандрене, устанавливают катетер вблизи межжелудочкового отверстия (Монро). Вентрикулярный катетер укорачивают, соединяют с помпой, к ней же присоединяют перитонеальный катетер и проверяют функционирование системы (из перитонеального катетера должен поступать ликвор). Если используется клапан *contourflex*, предварительно бором в кости вытачивают ложе для него и катетеров или помещают клапан под мышцы затылочной области. Надсекают брюшину и погружают перитонеальный катетер в ее полость на 20 см. Раны послойно зашивают наглухо.

При *вентрикулоатриостомии* цереброспинальная жидкость из желудочков мозга отводится в правое предсердие (рис. 6.14). С этой целью через фрезевое отверстие, наложенное в теменной или лобной области, устанавливается вентрикулярная часть дренажной системы. Далее катетер проводится под кожей головы и шеи. Кардиальный конец шунтирующей системы вводится через небольшой разрез по краю грудино-ключично-сосцевидной мышцы справа в лицевую или внутреннюю яремную вену и продвигается под рентгенологическим контролем в предсердие, располагающееся на уровне VII шейного — I грудного позвонков.

Техника люмбоперитонеостомии

Больной лежит на боку, обычно — на правом (рис. 6.15). Производят небольшой разрез кожи в межостистом промежутке на поясничном уровне (обычно между позвонками L_{IV} — L_V). Выполняют люмбальную пункцию толстой иглой с боковым срезом (игла Туохи), через которую

в спинальное субарахноидальное пространство устанавливают тонкий перфорированный силиконовый катетер. Производят разрез кожи в левой подвздошной области и выделяют брюшину. Катетер в подкожной клетчатке переводят из раны на спине в рану на животе и погружают в полость брюшины на 15–20 см. Если используется горизонтально-вертикальный клапан, он соединяется с люмбальным и перитонеальным катетерами (и обычно прекамерой) и строго вертикально подшивается к апоневрозу в подвздошной области. Раны зашивают наглухо.

Противопоказанием для применения дренажных систем при лечении гидроцефалии являются бактериальный менингит нетуберкулезной этиологии, а также крайняя степень гидроцефалии. Относительное противопоказание — высокое содержание белка в цереброспинальной жидкости, поскольку в этом случае даже специально разработанные для таких условий системы часто выходят из строя.

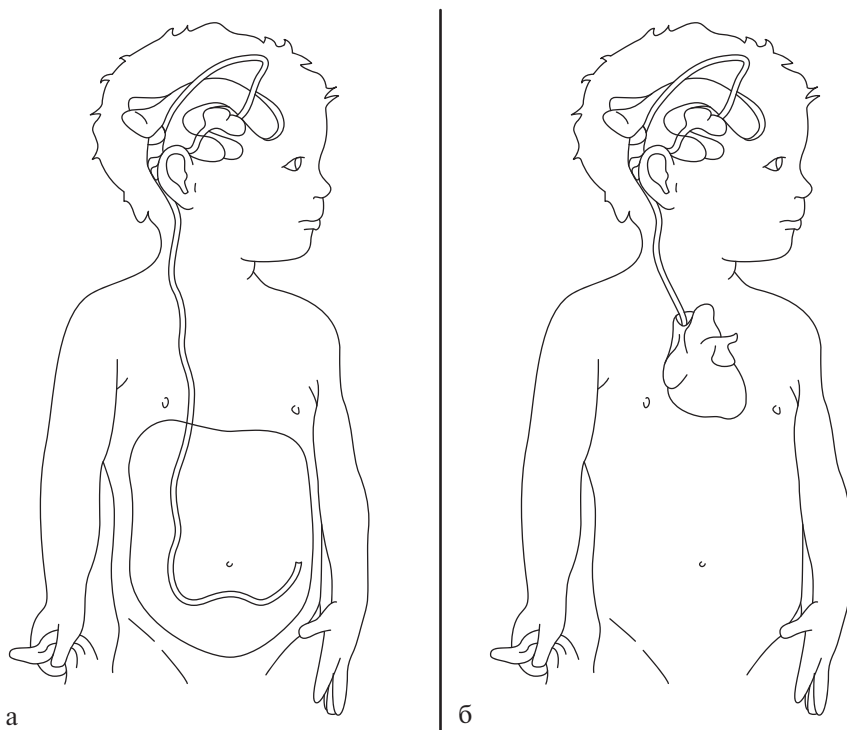


Рис. 6.14. Шунтирующие операции: а — вентрикулоперитонеостомия; б — вентрикулоатриостомия

Осложнения. Процент основных осложнений — «дисфункций шунтирующей системы», особенно при операции в раннем детском возрасте, достаточно велик. В течение 1-го года после имплантации шунтирующей системы повторное вмешательство по поводу ее дисфункции производят примерно у 20% больных. На протяжении жизни повторные вмешательства, иногда многократные, требуются 40–50% пациентов с имплантированными шунтами.

Главные виды осложнений — механическая дисфункция (70%), шунт-инфекция (15%), гидродинамическая дисфункция (10%) и субдуральные гематомы (5%).

Механическая дисфункция чаще всего обусловлена нарушениями техники имплантации шунтирующей системы — перегибами катетеров, их отсоединением, проколами и т.д. Другими причинами механической дисфункции могут быть закупорка отверстий вентрикулярного катетера спайками, если он соприкасается с сосудистым сплетением бокового желудочка, блокада клапана отложениями белка, скоплением опухолевых или воспалительных клеток, кровяным сгустком, спаечный процесс в брюшной полости. По мере роста ребенка перитонеальный катетер подтягивается и затем выходит из брюшной полости, иногда ликвор продолжает оттекать по сформировавшемуся

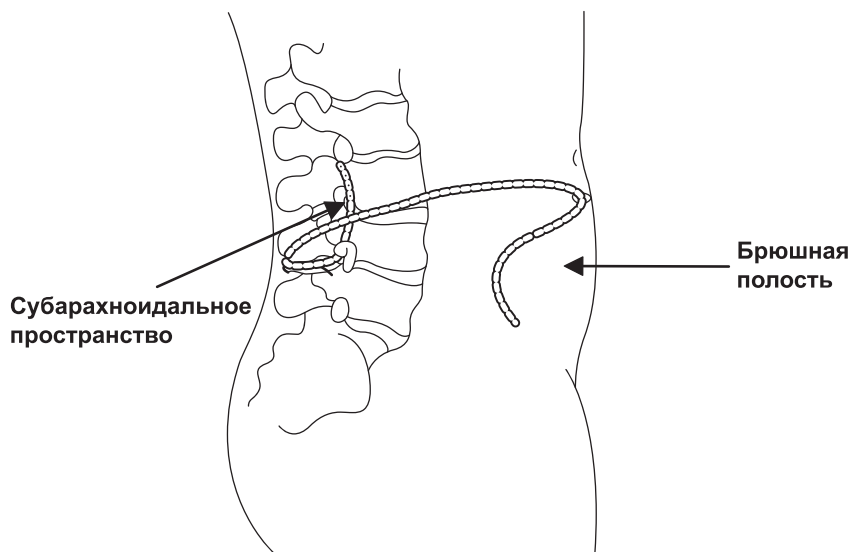


Рис. 6.15. Люмбоперитонеальное шунтирование

вокруг катетера каналу, но чаще требуется удлинение перитонеального катетера. Заранее имплантировать длинный перитонеальный катетер нельзя, поскольку при длине внутрибрюшинной части свыше 20 см повышается риск петлеобразования и кишечной непроходимости.

Шунт-инфекция чаще всего обусловлена интраоперационным инфицированием имплантируемой системы или нарушением техники зашивания ран. 75% шунт-инфекций возникают в 1-й месяц, в 90% случаев патогенами являются *Staphylococcus epidermidis* или *S. aureus*. В некоторых случаях инфицирование шунтирующей системы происходит при обострении вялотекущего воспалительного процесса в оболочках мозга. В отдаленном периоде возможно гематогенное инфицирование шунта, в первую очередь — вентрикулоатриального. Поэтому пациентам с вентрикулоатриальным шунтом рекомендуют профилактический прием антибиотиков при возникновении любых воспалительных процессов (панариций, фурункул и т.д.), при лечении зубов, цистоскопии и т.д. Консервативное лечение шунт-инфекции малоэффективно, практически всегда приходится удалять всю шунтирующую систему и реимплантировать новую после санации воспалительного процесса.

Гидродинамическая дисфункция. Как уже говорилось, предсказать степень и характер изменения параметров ликворопродукции после имплантации шунтирующей системы трудно. Поэтому в некоторых случаях шунтирующая система не обеспечивает поддержания внутричерепного давления в физиологических рамках. Эти отклонения могут носить характер гипо- или гипердренирования; проблема решается заменой клапана на клапан более низкого или высокого давления соответственно либо при наличии имплантированного программируемого шунта неинвазивным изменением параметров сброса ликвора. Особый вариант гидродинамической дисфункции — *синдром щелевидных желудочков*, редкое состояние, обусловленное не столько неправильной работой шунтирующей системы, сколько изменением эластических свойств мозга на фоне шунта. Характеризуется непереносимостью даже незначительных колебаний внутричерепного давления, что проявляется головными болями, тошнотой, рвотой, снижением уровня сознания. Желудочки мозга при этом выглядят спавшимися, щелевидными. Определенную пользу может принести изменение параметров работы программируемого шунта или замена клапана на обеспечивающий несколько большее давление открытия, но часто ситуация бывает малокурабельной.

Гипердренирование в вертикальном положении особенно характерно для бесклапанных люмбоперитонеальных шунтов. Для

предупреждения такого осложнения целесообразно применение горизонтально-вертикального клапана, стоимость которого сопоставима со стоимостью программируемого вентрикулоперитонеального шунта. Поэтому люмбоперитонеальные шунты используют редко.

Субдуральные гематомы после имплантации шунтирующей системы развиваются у 3–4% детей и 10–15% взрослых, причем для пациентов в возрасте 60 лет и старше этот показатель может достигать 25%. Основной причиной развития субдуральных гематом, как и хронических субдуральных гематом при ЧМТ (см. главу 11), является атрофия мозга, приводящая к натяжению и обрыву парасагиттальных вен. В отличие от ЧМТ, субдуральные гематомы на фоне шунта в большинстве случаев бывают небольшими, не прогрессируют и не вызывают симптоматики. Клинически значимые субдуральные гематомы возникают преимущественно у больных с выраженной гидроцефалией и с синдромом гипердренирования (в частности, на фоне сифонного эффекта).

В отношении асимптомных субдуральных гематом принята консервативная тактика — диспансерное наблюдение за больным, МРТ- или КТ-контроль.

При субдуральных гематомах, вызывающих клиническую симптоматику, проводят закрытое наружное дренирование гематомы (см. главу 11) и одновременно уменьшают пропускную способность шунта (заменой или перепрограммированием клапана на более высокое давление).

Несмотря на определенные проблемы, использование клапанных шунтирующих систем является методом выбора в лечении открытой гидроцефалии. На сегодня сотни тысяч детей, которым были имплантированы такие системы, выросли нормальными людьми, активными и иногда — высокопоставленными членами общества.