

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
НЕЙРОХИРУРГИИ ИМЕНИ АКАДЕМИКА Н.Н. БУРДЕНКО»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

ШЕВЧЕНКО Кирилл Викторович

ГИДРОЦЕФАЛИЯ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ОБСТРУКЦИИ
ЛИКВОРНЫХ ПУТЕЙ У ВЗРОСЛЫХ: КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА,
ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

3.1.10. Нейрохирургия

3.1.25. Лучевая диагностика

Диссертация
на соискание ученой степени
доктора медицинских наук

Научные консультанты:
доктор медицинских наук, профессор Шиманский Вадим Николаевич
академик РАН,
доктор медицинских наук, профессор Пронин Игорь Николаевич

Москва – 2025

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	6
ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	18
1.1 История изучения и лечения гидроцефалии	18
1.2 Общая информация.....	28
1.3 Гидроцефалия вследствие идиопатической обструкции отверстия Монрое .	30
1.4 Гидроцефалия при идиопатической обструкции водопровода мозга	35
1.5 Гидроцефалия при идиопатической обструкции выходных отверстий из IV желудочка.....	43
1.6 Идиопатическая гидроцефалия вследствие обструкции на уровне цистерн основания задней черепной ямки	47
1.7 Идиопатическая нормотензивная гидроцефалия взрослых	50
1.8 Обобщенные данные по эндоскопической тривентрикулостомии	63
1.9 Осложнения хирургических операций	64
ГЛАВА 2 МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ	68
2.1 Общие данные	68
2.2 Классификация гидроцефалии при идиопатической обструкции ликворных путей	68
2.3 Распределение пациентов по возрасту в зависимости от уровня идиопатической обструкции ликворных путей	71
2.4 Распределение пациентов по полу в зависимости от уровня обструкции ликворных путей	72
2.5 Обследование пациентов	73
2.6 Сбор жалоб и анамнеза	73
2.7 Объективное обследование	74
2.8 Нейровизуализационное обследование	74

2.9 Методы инвазивной диагностики	77
2.10 Хирургическое лечение	82
2.11 Послеоперационное наблюдение	90
2.12 Статистическая обработка материала	91
ГЛАВА 3 КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ГИДРОЦЕФАЛИИ ПРИ	
ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ОБСТРУКЦИИ ЛИКВОРНЫХ ПУТЕЙ	94
3.1 Общая характеристика клинической картины заболевания	94
3.2 Клиническая картина заболевания у пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции отверстия Monro (Г1)	97
3.3 Клиническая картина заболевания у пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции водопровода мозга (Г2а).....	99
3.4 Клиническая картина заболевания у пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции выходных отверстий из IV желудочка (Г2б).....	104
3.5 Клиническая картина заболевания у пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции на уровне цистерн основания задней черепной ямки (Г3).....	106
3.6. Клиническая картина заболевания у пациентов с гидроцефалией при обструкции на уровне конвекситальных субарахноидальных пространств (Г4). 111	
3.7. Клиническая картина заболевания у пациентов с гидроцефалией без признаков обструкции ликворных путей (Г5).....	113
3.8 Сравнительная характеристика дооперационного состояния пациентов с различными формами гидроцефалии при идиопатической обструкции ликворных путей	115
ГЛАВА 4 НЕЙРОРЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКАЯ КАРТИНА ГИДРОЦЕФАЛИИ	
ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ОБСТРУКЦИИ ЛИКВОРНЫХ ПУТЕЙ	119
4.1. Гидроцефалия при идиопатической обструкции отверстия Monro (Г1)	119
4.2. Гидроцефалия при идиопатической обструкции водопровода мозга (Г2а)...	122

4.3 Гидроцефалия при идиопатической обструкции выходов из IV желудочка (Г2б).....	126
4.4 Гидроцефалия при идиопатической обструкции на уровне цистерн основания задней черепной ямки (Г3)	129
4.5 Гидроцефалия при идиопатической обструкции на уровне конвекситальных субарахноидальных пространств (Г4).....	133
4.6 Гидроцефалия без верифицированных признаков обструкции ликворных путей (Г5)	136
4.7 Сравнительная характеристика нейровизуализационных данных различных форм гидроцефалии при идиопатической обструкции ликворных путей	139
4.8 Применение бесконтрастной МРТ-ASL-перфузии при идиопатической обструкции ликворных путей у взрослых	141
ГЛАВА 5 ИНВАЗИВНАЯ ДИАГНОСТИКА ГИДРОЦЕФАЛИИ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ОБСТРУКЦИИ ЛИКВОРНЫХ ПУТЕЙ	143
5.1 Инвазивный мониторинг внутричерепного давления и инфузионные тесты .	143
5.2 Проба с эвакуацией ликвора (tap-тест)	148
ГЛАВА 6 РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ГИДРОЦЕФАЛИЕЙ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ОБСТРУКЦИИ ЛИКВОРНЫХ ПУТЕЙ	150
6.1 Результаты хирургического лечения пациентов с идиопатической обструкцией отверстия Монрое (Г1).....	150
6.2 Результаты хирургического лечения пациентов с идиопатической обструкцией водопровода мозга (Г2а).....	163
6.3 Результаты хирургического лечения пациентов с идиопатической обструкцией на уровне выходных отверстий IV желудочка (Г2б).....	184

6.4. Результаты хирургического лечения пациентов с идиопатической обструкцией цистерн основания задней черепной ямки (Г3)	193
6.5. Результаты хирургического лечения пациентов с идиопатической гидроцефалией при обструкции на уровне конвекситальных субарахноидальных пространств (Г4)	210
6.6. Результаты хирургического лечения пациентов с идиопатической гидроцефалией без признаков обструкции (Г5).....	219
6.10. Случаи многоуровневой идиопатической обструкции ликворных путей...	225
6.11. Результаты бесконтрастной МРТ-ASL-перфузии у пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции ликворных путей после операции	233
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	235
ВЫВОДЫ	273
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	275
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	277
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	279
СПИСОК ИЛЛЮСТРАТИВНОГО МАТЕРИАЛА	319
Приложение А	337
Приложение Б	344
Приложение В.....	348
Приложение Г	353
Приложение Е	355

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Гидроцефалия определяется, как увеличение объема желудочков мозга в результате нарушения ликвороциркуляции [267, 292, 298]. Под идиопатической обструкцией ликворных путей, вызывающей гидроцефалию у взрослых понимается состояние, когда этиология заболевания неизвестна, а начало его проявлений приходится на возраст старше 18 лет. [267] Классификация гидроцефалии развивалась параллельно с диагностическими и лечебными методами. Dandy разделил гидроцефалию на «сообщающуюся» и «несообщающуюся», а впоследствии Ransohoff выделил понятия гидроцефалии при «интравентрикулярной» и «экстравентрикулярной» обструкции ликворных путей [101, 291]. Наиболее важными критериями классификации является этиология, наличие и уровень обструкции [298]. Гидроцефалия при идиопатической обструкции ликворных путей (Г0) является понятием объемлющим, включающим как формы с внутрижелудочковой обструкцией, так и внежелудочковой обструкцией, в том числе нормотензивную гидроцефалию пожилых людей.

Идиопатическая обструкция отверстия Monroe (ИООМ) является редкой патологией с неустановленной частотой встречаемости. Описание этого заболевания ограничено единичными случаями [70, 132, 192, 218, 238, 262, 328, 361], поэтому и лечение его разнообразное, включает консервативные и хирургические методы. Показания к операции также не отличаются своей четкостью и стройностью. Некоторые авторы считают операцию необходимой только в случаях наличия внутричерепной гипертензии (ВЧГ) [262, 328]. Если же операция показана, то ее объем варьирует от эндоскопической септостомии до различных комбинаций эндоскопических и ликворошунтирующих вмешательств. Причем при одном и том же типе обструкции предлагается выполнение различных

операций [70, 132, 192, 218, 241, 262, 325, 328]. Например, при стенозе отверстия Монрое с двух сторон, предлагается как эндоскопическая фораминопластика, так и ликворошунтирующая операция (ЛШО), на которой ставится акцент в лечении пациентов [262].

Гидроцефалия при идиопатической обструкции водопровода мозга (ИОВМ) является самой частой и наиболее изученной окклюзионной формой заболевания, на примере которой подробно описаны патогенетические механизмы клинических проявлений водянки головного мозга [57, 63, 95, 99, 136, 156, 180, 223, 231, 302, 360]. «Золотым» стандартом лечения гидроцефалии при обструкции водопровода мозга является эндоскопическая тривентрикулостомия (ЭТВ) [92, 93, 165]. Однако, эффективность этой операции не превышает 80% и значительная часть пациентов нуждается в реоперации [91, 95, 145, 205, 345]. Реже используется эндоскопическая акведуктопластика, но она несет более высокий риск неврологических осложнений (глазодвигательных нарушений) [135, 319].

Идиопатическая обструкция выходных отверстий IV желудочка (ИОЧЖ) наряду с ИООМ является редкой патологией, и подавляющее большинство публикации посвящено пациентам детского возраста [55, 85, 119, 158, 159, 171, 177, 195, 196, 206, 233, 237, 264, 270, 276, 281, 284, 326, 337, 343, 373]. У взрослых заболевание встречается еще реже, чем у детей и обусловлено гидроцефалией и вклиниванием миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие (БЗО) [55, 85, 119, 158, 159, 171, 177, 195, 196, 233, 270, 276, 281, 284, 326, 373]. Во всех случаях, представленных в литературе, ИОЧЖ вызвана различным строением мембраны, расположенной в просвете отверстий Magendie и Lushka [158, 206, 233, 281]. Спектр хирургических вмешательств при ИОЧЖ представлен ЭТВ, эндоскопической пластикой отверстия Magendie, ЛШО, микрохирургической операцией, а также сочетанием различных методик. Ни одна из перечисленных операций не лишена недостатков и осложнений и не имеет доказательной базы ее эффективности [55, 85, 119, 158, 159, 171, 177, 195, 196, 206, 233, 237, 264, 270, 276, 281, 284, 326, 337, 343, 373].

Гидроцефалия при идиопатической обструкции на уровне цистерн основания задней черепной ямки (ИОЦЗЧЯ) – мало изученная форма нарушения ликвородинамики, при которой препятствия току ликвора внутри желудочковой системы не наблюдается. В литературе встречается несколько вариантов названий гидроцефалии, соответствующей по своим рентгенологическим характеристикам цистернальной обструкции. Единого алгоритма лечения пациентов с подобными случаями водянки нет. Встречаются публикации, указывающие на возможность выполнения стандартной ЭТВ [110, 134, 193, 198, 297]. Но в большинстве случаев применяется ЛШО. Эффективность лечения в обоих случаях не имеет доказательной оценки.

Идиопатическая нормотензивная гидроцефалия (ИНТГ), или синдром Hakim-Adams – хорошо изученная форма гидроцефалии, возникающая у 0,4 – 2,9% пожилых людей, старше 65 лет. ИНТГ в настоящее время является самостоятельной нозологической формой. Для нее характерна триада симптомов: шаркающая, «магнитная» (или магнетическая), замедленная походка, недержание мочи и деменция; а также диспропорциональное расширение конвекситальных ликворных пространств. В некоторых исследованиях указывается на связь ИНТГ с артериальной гипертензией, церебро-васкулярными заболеваниями и сахарным диабетом [69, 147, 179, 216]. Лечение данной формы гидроцефалии до последних лет проводилось только ЛШО [42, 300, 367]. Основная причина безальтернативного использования ЛШО – это отсутствие доступных для устранения препятствий току ликвора и особенность патогенеза заболевания. Использование ЭТВ у пациентов с ИНТГ может быть подвергнуто сомнению, поскольку, вполне вероятно, что у них подразумевалась обструктивная гидроцефалия без признаков ВЧГ [142, 154, 248, 253, 259]. Определение показаний к ЛШО становится возможным после проведения пробы с эвакуацией ликвора (tap-тест) и улучшения показателей походки или когнитивных функций [191, 134, 178, 239, 300]. При сомнительно или отрицательном результате tap-теста рекомендуется проводить наружное люмбальное дренирование [134, 300, 365]. Методика выполнения и оценки пробы не имеет стандартного протокола.

ЭТВ превосходно зарекомендовала себя при обструкции водопровода мозга различной этиологии [62, 78, 81, 82, 83, 92, 93, 120, 127, 137, 141, 169, 172, 212, 344]. Однако, эффективность эндоскопических операций при других формах идиопатической обструкции ликворных путей не изучена, также как и не определены нейрорентгенологические критерии эффективности операции.

Внедрение эндоскопической техники в нейрохирургическую практику, в том числе при различных формах гидроцефалии, происходит стремительно с начала XXI века. И на это есть несколько причин. Простота выполнения эндоскопических операций, низкий риск развития интраоперационных и послеоперационных осложнений, отсутствие необходимости имплантации инородного тела, каким являются все без исключения шунтирующие системы, сподвигает на разумное расширение показаний к использованию нейроэндоскопии. Например, основным осложнением ЭТВ является отсроченная дисфункция вентрикулостомы, которая отмечается в 26% случаев, при том как частота дисфункции шунтирующей системы развивается в 42% [104]. Возможное неадекватное дренирование ликвора после ЛШО, а также вероятность различных поломок шунта делает пациента более зависимым от постоянной специализированной медицинской помощи [221].

Литературные источники, обобщающие данные об идиопатической обструкции ликворных путей на сегодня отсутствуют. При анализе публикаций, посвященных данной патологии, обнаруживаются данные об их большом множестве, проявляющихся различными клинико-рентгенологическими признаками, а потому и подходы к лечению самые разнообразные. Отсутствует их систематизация в какой-либо классификации. Как протокол диагностики, так и алгоритм лечения пациентов с различными формами идиопатической обструкции ликворных путей отсутствуют. В основном, не возникает сомнений в выборе операции при распространенных и изученных формах, таких как, например, обструкция водопровода мозга. При этом остается нерешенным вопрос о последовательности диагностических и лечебных мероприятий в случае неэффективности эндоскопической операции. Тактика ведения пациентов разнится

в различных клиниках не отличается единообразием и зависит от мнения отдельных нейрохирургов.

В связи с вышесказанным важно сформулировать алгоритм диагностики и лечения взрослых пациентов с идиопатической обструкцией ликворных путей, используя клинические и нейрорентгенологические данные в дооперационном и послеоперационном периодах, показать эффективность хирургического лечения на основании доказательной медицины.

В ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России собрана уникальная серия из 392 взрослых пациентов, с различными формами идиопатической обструкции ликворных путей, которая постоянно обновляется.

Степень разработанности темы

Проблемой лечения гидроцефалии занималось множество нейрохирургов и большинство ранних работ посвящено пациентам детского возраста. Среди отечественных нейрохирургов существенный вклад в развитие диагностики гидроцефалии и лечение пациентов с гидроцефалией внесли Ростоцкая В.И., Виноградова И.Н., Вознесенский С.Л., Салазкин М.А., Семерницкий Б.П., Меликян А.Г., Коршунов А.Е., Шахнович А.Р., Гаврилов Г.В., Хачатрян В.А. Их работы были связаны как освоением новых операций на ликворной системе мозга, так и изучением патофизиологии гидроцефалии, некоторые ученые продолжают изучение проблемы нарушений ликвороциркуляции. Работы позволили улучшить отбор пациентов как для хирургических вмешательств в целом, так и дифференцированно подходить к хирургическому лечению некоторых форм гидроцефалии [3, 4, 6 – 19, 21, 27 – 29, 32 – 35, 37, 38].

В зарубежной литературе внимание также уделяется как изучению физиологии и патофизиологии ликвороциркуляции, так и совершенствованию диагностики, объективизации показаний к хирургическому лечению [67 – 69, 91 – 96, 277 – 279, 297, 298].

За последние 15 лет была открыта и описана глимфатическая система головного мозга, внесены существенные изменения в понимание ликвородинамики

[46, 174, 175, 234, 235, 277, 368, 376]. Особое внимание уделяется изучению идиопатической нормотензивной гидроцефалии, как самостоятельной нозологической единицы [8 – 19, 42, 67 – 69, 134, 198, 266, 239]. Исследований, объединяющих различные формы водянки головного мозга, в результате идиопатической обструкции ликворных путей, нет.

Цель исследования

Определить и обосновать дифференцированную тактику хирургического лечения взрослых пациентов с идиопатической обструкцией ликворных путей на основании предложенной классификации, анализа неврологических симптомов, нейрорентгенологических данных, функционального статуса пациентов в послеоперационном периоде.

Задачи исследования:

1. Определение нейрорентгенологических особенностей различных форм идиопатической обструкции ликворных путей у взрослых, роли различных режимов магнитно-резонансной томографии в диагностике идиопатической гидроцефалии взрослых;
2. Создание классификации гидроцефалии при идиопатической обструкции ликворных путей у взрослых с учетом специфических диагностических признаков и их сочетаний;
3. Оптимизация вида эндоскопического вмешательства в зависимости от классификационной группы, определить место ликворошунтирующей операции при идиопатической обструкции ликворных путей у взрослых;
4. Анализ результатов хирургического лечения взрослых пациентов с идиопатической обструкцией ликворных путей в раннем и отдаленном послеоперационном периодах в зависимости от используемого метода лечения (эндоскопическая операция или ликворошунтирующая операция);
5. Определение исходов лечения пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции ликворных путей в зависимости от

нейрорентгенологических особенностей заболевания, метода хирургического лечения;

6. Создание автоматизированной электронной системы поддержки принятия решений по тактике хирургического лечения пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции ликворных путей у взрослых.

Научная новизна

Впервые, на основании принципов доказательной медицины и с учетом выявленных патогномоничных нейрорентгенологических признаков создана классификация гидроцефалии при идиопатической обструкции ликворных путей у взрослых пациентов. Впервые понятие «идиопатической нормотензивной гидроцефалии» интегрировано в классификацию гидроцефалии при идиопатической обструкции ликворных путей.

Впервые представлены клинические и нейрорентгенологические критерии эффективности хирургического лечения пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции ликворных путей на основании статистического анализа данных о пациенте в дооперационном и послеоперационном периодах.

Впервые проведено ретроспективное и проспективное когортное исследование, которое позволило проанализировать функциональные исходы хирургического лечения пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции ликворных путей у взрослых в зависимости от данных анамнеза, динамики нейрорентгенологических данных, вида и особенностей оперативных вмешательств.

Впервые определено понятие экстравентрикулярной идиопатической обструкции ликворных путей и представлена высокая эффективность эндоскопической операции в ее лечении.

Впервые предложен алгоритм диагностических мероприятий при обращении пациента с гидроцефалией при идиопатической обструкции ликворных путей у взрослых пациентов.

Теоретическая и практическая значимость

Определен объем предоперационного нейровизуализационного обследования, с необходимыми режимами магнитно-резонансной томографии.

Разработаны показания к эндоскопическим и ликворошунтирующим операциям на основании разделения пациентов на классификационные группы.

Определен объем выполнения эндоскопических вмешательств при гидроцефалии в зависимости от уровня обструкции (внутрижелудочковая или цистернальная). Определено место ликворошунтирующих операций при этих формах гидроцефалии.

Предложенное хирургическое лечение пациентов с идиопатической обструкцией ликворных путей позволило повысить функциональный статус пациентов в послеоперационном периоде, ускорить и упростить социальную и трудовую реабилитацию после операции, снизить необходимость связи «пациент-врач» за счет сокращения потребности в консультациях.

Результаты исследования позволили выработать алгоритм определения тактики ведения пациентов с идиопатической обструкцией ликворных путей на основании методов диагностики и лечения.

Основные результаты, положения и выводы диссертации используются в лекционных курсах и практических занятиях для подготовки ординаторов и аспирантов, а также курсах повышения квалификации специалистов.

Методология исследования

Методологической основой диссертационного исследования является анализ пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции ликворных путей, проходивших хирургическое лечение в ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России с 2007 по 2023 гг. В исследование вошли как проспективные, так и ретроспективные данные. Для удобства анализа пациенты разделены на 6 групп в зависимости от уровня обструкции ликворных путей. В ходе исследования применялись общенаучные методы обобщения, дедукции,

статистического и сравнительного анализов, табличные и графические приемы визуализации данных.

Положения, выносимые на защиту

1. Пациенты с гидроцефалией при идиопатической обструкции ликворных путей имеют неврологические проявления различной степени тяжести.

2. Инвазивный мониторинг внутричерепного давления показал наличие отклонений во внутричерепных взаимоотношениях даже у пациентов с бессимптомным течением заболевания, что позволяет рекомендовать применение эндоскопических операций у пациентов с внутрижелудочковой и экстравентрикулярной цистернальной обструкцией ликворных путей в качестве профилактических с учетом минимального риска их выполнения.

3. Возможности современной магнитно-резонансной томографии с использованием ликворографических (T2 3D CUBE и FIESTA / CISS) и ликвородинамических (фазово-контрастная магнитно-резонансная томография) режимов позволяют корректно установить уровень обструкции ликворных путей и распределить пациентов в различные классификационные группы. При этом показатели ASL-перфузии не коррелируют с функциональными исходами оперативного лечения.

4. Магнитно-резонансная томография и пробы с эвакуацией ликвора позволяют свести к минимуму инвазивный мониторинг при определении показаний к ликворошунтирующей операции.

5. Разработанная классификация гидроцефалии при идиопатической обструкции ликворных путей проста, логична и многообъемлющая, на ее основании возможно определение показаний к различным видам эндоскопических вмешательств или ликворошунтирующим операциям. В ней также предусмотрена позиция, предусматривающая случаи, при которых локализовать уровень обструкции в настоящее время невозможно.

6. При гидроцефалии в результате интравентрикулярной и экстравентрикулярной цистернальной обструкции предпочтение стоит отдавать

эндоскопическим вмешательствам, а ликворошунтирующие операции применять только при их неэффективности, предварительно выполнив пробу с эвакуацией ликвора (tap-тест). У пациентов с обструкцией на уровне конвекситальных ликворных пространств и тех, у кого не было найдено признаков обструкции, единственным видом хирургического вмешательства является ликворошунтирующая операция.

7. Отдаленные результаты лечения показывают, что у большинства пациентов наступает регресс неврологической симптоматики, позволяющий вернуться к прежней трудовой и социальной жизни.

8. Хирургическое вмешательство у пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции ликворных путей является единственным эффективным методом лечения.

Степень достоверности результатов

Достоверность, обоснованность результатов и выводов данного исследования подтверждается их соответствием, адекватно поставленным целям и задачам и подтвержденных статистической достоверностью данных.

Апробация работы

Основные положения и результаты диссертации доложены и обсуждены на: Основные положения и результаты диссертации доложены и обсуждены на: I Российско-Китайском конгрессе нейрохирургов (Уфа, 18 – 20 октября 2017 г.), VIII Всероссийском съезде нейрохирургов (Санкт-Петербург, 18–22 сентября 2018 г.), The 2nd meeting of neurosurgical academic committee of association of Sino-Russia Medical Universities (г. Харбин, Китай, 5-7 июля 2019 г.), XVIII Всероссийской научно-практической конференции «Поленовские чтения» (Санкт-Петербург, 15 по 18 апреля 2019 г.), IX Всероссийском съезде нейрохирургов (Москва, 15—18 июня 2021 г.), Всероссийской научно-практической конференции «Периоперационные осложнения в нейрохирургии и травматологии. Как я с этим справился.» (Красноярск, 25-26 сентября 2021 г.), конференции «Современная

нейрохирургия в Южном Федеральном округе» (Ялта, 14–15 октября 2021 г.), Конференции нейрохирургов Северо-Кавказского Федерального округа (Махачкала, 28–29 октября 2021 г.), XXI научно-практической конференции «Поленовские чтения» (Санкт-Петербург, 26 по 28 апреля 2022 г.), Третьем Сибирском Нейрохирургическом Конгрессе (Новосибирск, 11 по 16 июля 2022 г.), Всероссийской научно-практической конференции «Осложнения и ошибки в нейрохирургической практике» (Красноярск, 30 сентября — 1 октября 2023 г.), Конференции нейрохирургов Северо-Кавказского Федерального округа (Нальчик, 5 декабря 2023 г.); X Всероссийском съезде нейрохирургов (Нижний Новгород, 10-13 сентября 2024 г.), Всероссийском нейрохирургическом форуме (Москва, 18-20 июня 2025 г.); на расширенном заседании проблемной комиссии «Хирургия основания черепа» ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России 15.08.2025 года.

Внедрение результатов в практику

Результаты работы внедрены в практическую работу 5 нейрохирургического отделения (околостволовые опухоли) ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России, а также в учебный процесс кафедры Нейрохирургии с курсами нейронаук ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России.

Личное участие автора в получении результатов

Исследование осуществлялось автором лично: определены цель и задачи исследования, изучены данные литературы, выполнен сбор материалов, проведен анализ полученных результатов хирургического лечения взрослых пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции ликворных путей, сформулированы выводы и практические рекомендации; автор непосредственно принимал участие в лечении пациентов (автором проведены оперативные вмешательства 294 из 392 пациентов, в 18 операциях участвовал в качестве ассистента, выполнил сбор катамнеза; принимал непосредственное участие в

подготовке публикаций по теме диссертационной работы. Самостоятельно написал текст диссертации и автореферата.

Публикации

По материалам диссертации опубликовано 30 печатных работ, в которых полностью отражены основные положения, результаты и выводы диссертационного исследования. Из них 16 статей в научных рецензируемых журналах, входящих в перечень ВАК при Минобрнауки РФ, 11 работ - в виде статей и тезисов в материалах отечественных и зарубежных съездов, конгрессов и конференций, 1 глава в учебном пособии, зарегистрировано 2 патента РФ на изобретение (№ 2023105776, № 2789524) – в официальном Бюллетене Федеральной службы по интеллектуальной собственности (РОСПАТЕНТ).

Структура и объем диссертации

Диссертация изложена на 355 страницах текста, содержит 28 таблиц, 99 рисунков. Диссертация состоит из введения, 6 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка сокращений, списка литературы и 5 приложений. Список литературы включает 376 источник, из них 39 отечественных и 337 зарубежных.

ГЛАВА 1 ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1 История изучения и лечения гидроцефалии

В многовековой истории существования медицины в изучении и лечении гидроцефалии выделяется три этапа.

Античное время

В первой медицинской литературе гидроцефалия описывалась далеко нечасто, хотя о ее существовании и клинических проявлениях было уже известно. [168, 258] Доступные в то время лекарственные средства не приносили необходимого эффекта, а какие-либо хирургические манипуляции считались безнадежными.

Считается, что Hippocrates (V век до н. э.), «отец» медицины, был первым врачом, который предпринял попытку и задокументировал лечение гидроцефалии. [258] Hippocrates выполнял трепанацию черепа для лечения эпилепсии, слепоты и, возможно, гидроцефалии. По историческим данным, он упоминается первым, кто выполнил пункцию полостей мозга, получив прозрачную жидкость. Но вполне возможно, что он просто дренировал субарахноидальное пространство (САП). [258]

Упоминание гидроцефалии можно найти в работах Claudius Galenus (130–200 гг. н.э.). Он привел примеры, в которых описал уменьшение толщины полушарий головного мозга и истончение костей черепа, связанные с этим заболеванием. [130] Galenus обнаружил, что желудочки мозга сообщаются друг с другом, и считал, что «душа», содержащаяся в этих полостях, подвергается процессу очистки, а «отходы» откладываются в гипофизе. Он считал, что болезнь была вызвана экстрааксиальным (конвекситальным) скоплением жидкости, а не увеличением желудочков головного мозга. Вера в это утверждение привела к множеству ошибок в диагностике и лечении пациентов. Только экстрааксиальное скопление жидкости считалось пригодным для хирургического лечения. Операция заключалась в одном или нескольких разрезах, наложении трефинационных

отверстий и эвакуации жидкости. Рану сразу не закрывали, а оставляли открытой на 3 дня. После этого она ушивалась. Первые арабские врачи взяли от греческих врачей показания к операции и оперативную технику и модифицировали греческую концепцию гидроцефалии. [152] Имеются сообщения, что греческие врачи лечили гидроцефалию, обматывая кору дерева вокруг головы пациента и даже вставляли ее в трепанационные отверстия. [230]

В древности вскрытия тел умерших не проводились. Случаи отдельных анатомических открытий врачами древности трудно объяснимы, а полученные знания, вероятно, обязаны «нелегальным» секциям. По этой причине наука «патология», как составляющая медицины, отсутствовала, и возникновение гидроцефалии не связывалось с нарушениями движения жидкости в пределах желудочковой системы мозга. Считалось, что все формы гидроцефалии вызваны неправильным обращением акушерки с головой ребенка во время родов.

От эпохи Возрождения до конца первой половины XX века

В это время появилось понятие о циркуляции спинно-мозговой жидкости (СМЖ), было изучено ее движение в центральной нервной системе (ЦНС). Во многом такой прогресс в изучении медицинской науки произошел благодаря появлению возможности проводить вскрытия тел умерших. Однако, хирургическое вмешательство, по-прежнему, было смертельно опасным и почти неэффективным: только единицы выживали и излечивались.

В средние века арабский хирург Abu al-Qasim Khalaf ibn al-Abbas Al-Zahrawi (936–1013), известный в медицинской литературе как *Albucasis*, написал «Kitab al-Tasrif» (1000 г.). В этой тридцатитомной медицинской энциклопедии, по которой медицинская наука преподавалась в мусульманских и европейских медицинских школах до XVII века, он затронул многие аспекты нейрохирургии, в том числе диагностику и лечение гидроцефалии. Операция по эвакуации поверхностной (конвекситальной?) СМЖ у детей с гидроцефалией была впервые подробно описана Albucasis. [51, 258]

Abu Ali al-Husain ibn Abdallah ibn Sina, известный под своим латинским именем Avicenna, отделил травматические гематомы вне полости черепа (вероятно,

имелись в виду кефалогематомы) от термина «гидроцефалия». Avicenna также не связывал гидроцефалию с нарушением движения жидкости в желудочковой системе.

Арабский врач Haraf ed Din описал чрескожное дренирование желудочков в 1465 году, после которого ребенок быстро скончался от внезапного, неконтролируемого снижения давления. А немецкий хирург Hildananus описал такой же результат на рубеже XVII века [56].

Andreas Vesalius (1514–1564), фламандский анатом, описал, как единую патологию, сильно расширенную желудочковую систему головного мозга, заполненную жидкостью похожей на воду. Это в корне перевернуло представления древних врачей о гидроцефалии. [152] Вскрытие ребенка с гидроцефалией, проведенное Vesalius в Падуанском университете, прояснило многие анатомические и патологические характеристики заболевания. Он отметил, что «вода собралась не между черепом и его внешней окружающей мембраной, а внутри желудочков мозга» [348].

В 1664 году Thomas Willis (Villisius) (1621–1675), нейроанатом, был первым, кто предположил (но не смог этого доказать), что сосудистые сплетения производят СМЖ, и желудочки мозга содержат жидкость, а не пар, как полагали многие врачи, а возникновение болезни связано с уплотнением и сжиживанием пара, что происходило и после смерти, когда он, уплотняясь, заполнял пространство внутри и вокруг головного и спинного мозга. [232, 255, 258]

В 1701 году Antonio Pacchioni (1665–1726), итальянский учёный и анатом, описал арахноидальные грануляции, которые, как он ошибочно полагал, были источником продукции СМЖ. В 1761 году итальянский анатом Giovanni Battista Morgagni (1682–1771) написал в книге «Seats and Causes of Diseases», что гидроцефалия может возникать без сопутствующего увеличения головы, но он не знал источника избыточного количества жидкости при этом состоянии. [258]

Monro открыл и проиллюстрировал наличие парного межжелудочкового отверстия [258].

В «Observations on the Dropsy in the Brain», написанных в середине XVIII века, Robert Whytt (1714–1766) впервые описал гидроцефалию как заболевание, проиллюстрировав несколько случаев внутренней гидроцефалии, вызванной туберкулезным менингитом. [59] Из-за скудных данных о патофизиологии гидроцефалии, первоначальные попытки ее лечения были спорадическими и обычно заканчивались неудачей. Учитывая мрачные перспективы хирургического лечения, многие практикующие врачи полагались на консервативное лечение, которое включало прием нескольких лекарств (слабительных средств, таких как ревень, ялоп, каломель и масло, а также различные диуретики), инвазивные манипуляции (внутрижелудочковые инъекции йода, кровопускание) и обертывание головы. Сообщалось также об случаях перевязки сонной артерии. [245] Одна из идей лечения гидроцефалии заключалась в том, что внешнее давление на голову может уменьшить накопление СМЖ, поэтому к увеличенному в размерах черепу применялись различные средства сжатия. [258] Эластичные бинты обеспечивали более сильное натяжение и постоянное давление по сравнению с другими материалами. Однако, постоянное давление на кожу вызывало пролежни, а возникающее в результате нарушения венозного оттока повышение внутричерепного давления (ВЧД) порой приводило к усугублению симптоматики, иногда даже отмечались переломы костей свода черепа и судороги. [258].

В XIX веке значительно расширились познания анатомии ликворосодержащих пространств и физиологии ликвородинамики. Francois Magendie (1783–1855), французский физиолог, считается пионером экспериментальной физиологии. В 1825 году Magendie в нескольких статьях проиллюстрировал медиальное (центральное) отверстие в каудальных отделах мозжечка (IV желудочка), которое в последующем получило его имя, и в красках описал циркуляцию СМЖ в мозге. [255 – 257]

Продолжая исследования Magendie, немецкий анатом Hubert von Luschka (1820–1875) в 1859 году подтвердил наличие отверстий Magendie и описал два дополнительных боковых отверстия, позже названных его именем. Огромный

вклад в понимание циркуляции СМЖ внесли Key и Retzius. Авторы издали анатомический атлас, в котором они подробно описали мозговые оболочки, САП и цистерны, желудочки и паутинные ворсинки, - практически всю циркуляцию СМЖ от ее выработки до всасывания [5, 258].

Со временем стало понятно, что эффективность лечения неразрывно связана с асептикой, а также знанием патофизиологических процессов, которые были недоступны до конца XIX века. В 1881 году Carl Wernicke (1848–1905), немецкий врач-невропатолог и анатом, ввел стерильную вентрикулярную пункцию и наружное дренирование СМЖ. Параллельно с фундаментальными научными достижениями в изучении гидроцефалии, были инициированы и новые более рациональные и эффективные лечебные вмешательства. [258]

Heinrich Irenaeus Quincke (1842–1922) в 1891 году впервые описал люмбальную пункцию, как эффективный метод лечения гидроцефалии. [258]

В конце XIX – начале XX веков предполагалось, что устранение причины гидроцефалии (анатомической обструкции) в качестве первичного метода лечения гидроцефалии может восстановить нормальный ликвороток, но гораздо больше исследовались возможности непрерывного дренирования СМЖ и способы снижения продукции СМЖ. Так, между 1898 и 1925 гг. были впервые выполнены шунтирующие операции: люмбо-перитонеальные, вентрикуло-перитонеальные, вентрикуло-венозные, вентрикуло-плевральные и вентрикуло-мочеточниковые шунты. Но в большинстве случаев операции имели высокий уровень неудач из-за проблем в функционировании имплантов. [258]

William Williams Keen (1837–1932) приписывается первое описание непрерывного дренирования СМЖ из желудочков головного мозга. [258]

Johann von Mikulicz-Radecki (1850–1905) впервые предпринял попытку дренирования СМЖ из бокового желудочка в подпапоневротическое, субдуральное и САП с использованием золотых трубок и нитей из кошачьей кишки. Фактически, это была одновременно вентрикулостомия и дренирование в экстратекальное пространство. [258]

Gabriel Anton (1858–1933) и Friedrich Gustav von Bramann (1854–1913) в 1908

году представили субокципитальную пункцию и «метод Balkenstich» — процедуру, при которой перфорировалось мозолистое тело с последующим дренированием СМЖ в субдуральные пространства. Но эта процедура была встречена резкой критикой из-за высокой смертности, связанной с хирургическим вмешательством, и низкого уровня излечения [245].

Parkin and Glynn исследовали эффективность лизиса спаек задней черепной ямки (ЗЧЯ) и добились неоднозначного успеха. Ими были изучены попытки дренирования СМЖ через крышу глазницы (вентрикуло-орбитотомический доступ) и из височного рога бокового желудочка в клетчатку жирового тела щеки. [258]

В 1908 году Erwin Payr (1871–1946) провел дренирование СМЖ в сосудистую систему, используя венозные трансплантаты: из желудочка непосредственно в сагиттальный синус и яремные вены. В том же году Walther Kausch (1867–1928) использовал резиновый катетер для дренирования СМЖ из бокового желудочка в брюшную полость [258]. Однако эта концепция поначалу не вызвала особого энтузиазма. В это время Heile пытался выполнить дренирование СМЖ из спинномозгового канала в полость брюшины, пришивая серозную оболочку кишечника к твердой мозговой оболочке (ТМО). Соединение САП с брюшиной осуществлялось посредством аутовены или латекс-резиновые трубки с помощью шелкового шва. [163] Ему также приписывают операцию по дренированию СМЖ в мочевую систему. [258]

В начале XX века Lewis Weed описал эмбриологию сосудистого сплетения и подтвердил абсорбирующую способность арахноидальных ворсинок. Он первым составил схему движения СМЖ. [369]

Harvey Williams Cushing (1869–1939), американский нейрохирург и пионер хирургии головного мозга, особо отметил работу Heile по дренированию СМЖ в мочевую систему. Cushing разработал технику, при которой САП на поясничном уровне соединялось с брюшной полостью или забрюшинным пространством с помощью серебряных канюль, пропускаемых через отверстия в теле L4 позвонка. [258].

В 1914 году Walter Edward Dandy (1886–1946) и Kenneth D. Blackfan (1883–1941) разработали технику экспериментальной обструктивной гидроцефалии у собак путем помещения ватных тампонов в дистальную часть Сильвиева водопровода, вызывая тем самым расширение боковых и III желудочков. [312] Dandy показал, что при резекции сосудистого сплетения бокового желудочка и обструкции отверстия Monroe, желудочек не расширяется, а коллабируется, при этом отмечается расширение контрлатерального бокового желудочка. Так он пришел к выводу, что СМЖ вырабатывается исключительно сосудистым сплетением. Это побудило Dandy в 1918 году провести двустороннюю хороидальную плексэктомию для снижения выработки СМЖ. [2, 101]

Charles Putnam Symonds (1890–1978) и John Edwin Scarff (1898–1978) расширили эту технику и начали применять прижигание сосудистого сплетения через эндоскоп в 1930-х – 1940-х годах. [290, 311] Однако, у большинства пациентов желудочки прогрессивно расширялись с той же или даже большей скоростью до размеров больших, чем до операции. В связи с этим к 1950-м годам от этих операций практически все нейрохирурги отказались. [258]

Исследовались и другие варианты наложения внутричерепных ликворных анастомозов. Dandy предложил использовать перфорацию стенок III желудочка для лечения гидроцефалии, вызванной обструкцией водопровода мозга. Эдмин П.И. выполнял прокол крыши III желудочка [39] Позже Stookey и Scarff усовершенствовали его методику, предложив субфронтальную трепанацию, подход через *lamina terminalis* и межножковую цистерну к III желудочку, заканчивающийся перфорацией его дна. [336] Некоторыми хирургами для этого были применены эндоскопические технологии. Хотя операция была сопряжена с высокой вероятностью летального исхода, у выживших пациентов в 70% случаев удавалось добиться излечения. В завершении периода изучения обходных интракраниальных ликворных анастомозов Arne Torkildsen достиг наилучших результатов, разработав операцию, при которой шунт устанавливался из бокового желудочка в большую затылочную цистерну (вентрикулоцистерностомия). [349]

Изучение путей дренирования СМЖ за пределы ЦНС предопределило появление поток-регулирующих шунтирующих систем. Использование мочеточника у детей с гидроцефалией хоть и влекло высокую вероятность летальных исходов в связи с необходимостью выполнения нефрэктомии, но вместе с работами Рауг, который использовал вены в качестве шунта, стало толчком в поисках идей для разработки системы регулирования сброса ликвора. Дело в том, что в мочеточнике, как и в венах есть клапаны, проходя через которые поток ликвора замедлялся. Также предпринимались попытки дренирования СМЖ в другие пространства: сердце, яремную вену, грудной проток, плевральную полость, желчный пузырь, маточную трубу, подвздошную кишку и слюнные протоки. Со временем правое предсердие (венозное русло) и брюшная полость стали предпочтительными местами для установки шунтов. В это же время предпринимались попытки лекарственного лечения гидроцефалии. Были сообщения о применении экстракта щитовидной железы, диуретических средствах, но они потеряли популярность, поскольку стало очевидным, что успешное лечение этого заболевания может быть только хирургическим. [348]

Время ликворошунтирующих систем

Третий этап начался в 1950-х гг. с разработки силиконовых шунтирующих систем, в состав которых входил клапан. На этом этапе хирургическое вмешательство меняло прогноз для пациентов, но создавало огромное количество осложнений, связанных с работой ликворошунтирующих систем. Совершенствование методов асептики и антисептики, антибиотикопрофилактики, технологии изготовления имплантов и самих клапанов существенно сократило количество осложнений и неблагоприятных исходов в целом.

Введение радиоактивных индикаторов в САП пациентов в 1950-х годах позволило провести детальный анализ ликвородинамики. Метод перфузии Rarenheimer помог установить скорость продукции и всасывания СМЖ. В 1970 году Thomas Herrick Milhorat проиллюстрировал увеличение перивентрикулярной проницаемости и концепцию трансэпендимальной абсорбции при экспериментальной гидроцефалии. [255 – 257] Позже было обнаружено, что это

коррелирует с перивентрикулярным понижением плотности, наблюдаемом на компьютерной томографии (КТ), полученной у пациентов с гидроцефалией до ее лечения. Следующей вехой в понимании гидроцефалии стало открытие того, что острая гидроцефалия может развиваться в течение нескольких часов, а не недель или месяцев, как считалось ранее. [258]

В 1952 году появление поток-регулирующих клапанов в составе ликворошунтирующих систем, состоящих из биосовместимых синтетических материалов, ознаменовало начало новой эры в хирургии гидроцефалии. Frank Nulsen и Eugene Spitz, резиденты по нейрохирургии больницы Пенсильванского университета (США), работавшие совместно с John Holter, отцом ребенка с гидроцефалией, сообщили об успешном использовании вентрикуло-яремного шунта, поток ликвора через который регулировался при помощи клапана с пружиной и шариком. Примерно в то же время Pudenz изготовил односторонний щелевидный клапан из силикона. [288] Разработка клапанов в сочетании с применением новых биосовместимых материалов позволила исключить множество осложнений, связанных с неконтрольным дренированием СМЖ. В настоящее время существует множество вариантов клапанов, проксимальных и дистальных катетеров, антисифонных устройств (АСУ) для предотвращения избыточного дренирования и, с недавних пор, программируемых клапанов для точной настройки скорости дренирования СМЖ.

Нейроэндоскопия

Нейроэндоскопия стала развиваться как вспомогательная и / или альтернативная шунтирующим операциям методика лечения гидроцефалии, впервые появившаяся еще в 1950-х гг. [258] Отдельные операции применялись и несколько раньше, в 1930-х гг. [31] Из-за сложной и разнообразной патофизиологии различных форм заболевания история применения нейроэндоскопии полна больших ожиданий, больших разочарований и значительных достижений. Во многом неудачные исходы применения эндоскопической техники связано с недостаточным техническим оснащением и с незнанием механизмов развития болезни. [366]

В 1980-х – 1990-х годах использование эндоскопов снова нашло свое применение в нейрохирургии после неудачных попыток эндоскопических операций и отказа от них в первой половине двадцатого столетия. В 1990 г. началось использование и распространение в клинической практике эндоскопической тривентрикулостомии, заключающейся в создании альтернативного пути ликвороциркуляции путем перфорации дна III желудочка при помощи эндоскопической техники и специального микроинструментария, преимущества которой были неоспоримы в случаях гидроцефалии вследствие обструкции водопровода мозга любой этиологии. [124] Развитие эндоскопической техники и эндоскопических операций набирает обороты и по настоящее время, являясь перспективным направлением в хирургии ликвородинамических нарушений.

В заключение анализа истории лечения гидроцефалии стоит отметить, что несмотря на достижения и успехи в лечении пациентов с гидроцефалией, далеко не все проблемы решены, а каждое новое открытие становилось насколько эффективным, настолько и непредсказуемым в отношении осложнений.

Таким образом, если ранее старания врачей, ученых были направлены на поиски различных вариантов эффективных операций, то сейчас – на корректность выбора вида оперативного лечения и способы борьбы с осложнениями и их профилактике (Рисунок 1).

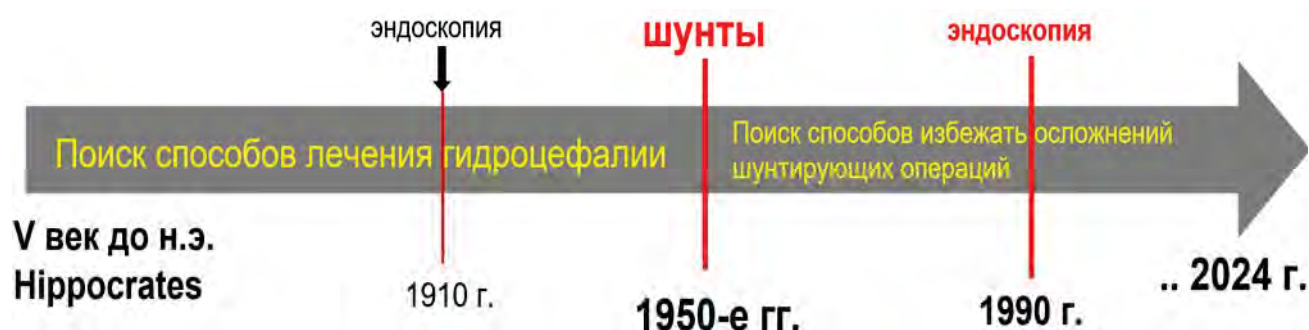


Рисунок 1 – Хронологическая последовательность в эволюции лечения гидроцефалии

Демонстрируется почти семивековой период до изобретения и внедрения в практику ликворошунтирующих систем, ставших краеугольным камнем в лечении гидроцефалии в 1950-х гг., после чего врачи-исследователи активно ищут способы избежать осложнений ликворошунтирующих операций. За 40 лет до этого впервые была использована нейроэндоскопия для коррекции ликвородинамических нарушений, которая в виду небезопасности из-за несовершенства эндоскопической техники перестала применяться. Вновь активное внедрение эндоскопических операций по поводу гидроцефалии началось в 1990 г. и показания к ним расширяются.

1.2 Общая информация

Определение

Под гидроцефалией понимается активное увеличение объема желудочков мозга в результате нарушения ликвороциркуляции [267, 292, 298].

Этиология гидроцефалии, диагностические критерии идиопатической гидроцефалии взрослых

Расширение желудочков головного мозга – гидроцефалия, встречается при опухолях полости черепа, черепно-мозговой травме (ЧМТ), различных внутричерепных кровоизлияниях, сосудистых заболеваниях, воспалительных процессах оболочек головного мозга, пороках развития ЦНС.

Этиология гидроцефалии устанавливается при обследовании пациента. В случаях, когда причину обструктивной гидроцефалии установить не удастся, она считается идиопатической, т.е. неизвестной [266, 267]. Термином «идиопатический» обозначается неизвестность. Он, как правило, используется для характеристики причины или механизма заболевания. Слово образовано от греческих «*idios*» (свой) и «*pathos*» (страдающий) и дословно означает «заболевание себе подобного». В качестве синонимов термину «идиопатический» используются «криптогенный», «эссенциальный». Каждый из терминов, обозначающий одно и то же, нашел применение в разных медицинских специальностях. Так, например, для гипертонической болезни характерно

использование «эссенциальная», для цирроза печени – «криптогенный». Для гидроцефалии традиционно используется обозначение «идиопатическая» [123].

Диагностическими критериями идиопатической гидроцефалии взрослых, или, точнее, идиопатической обструкции ликворных путей, являются:

- 1) заболевание проявляется и выявляется во взрослом возрасте у людей, ранее считавших себя здоровыми;
- 2) неустановленная причина гидроцефалии (нет указаний на опухоль, ЧМТ, субарахноидальное кровоизлияние, неонатальное внутрижелудочковое кровоизлияние, менингит, менингомиелоцеле или энцефалоцеле, а также отсутствие указаний на врожденную гидроцефалию) [267].

Классификация гидроцефалии при идиопатической обструкции ликворных путей (Г0)

Классификация гидроцефалии подсказывает выбор показаний и метода лечения. Наиболее важными классифицирующими признаками гидроцефалии являются этиология заболевания и уровень обструкции ликворных путей [298].

Классификация гидроцефалии развивалась параллельно с методами диагностики и лечения. Dandy в 1919 г. идентифицировал сосудистые сплетения боковых желудочков как основную структуру, продуцирующую ликвор. Затем, отметив возможность проникновения введенного в желудочки мозга контрастного вещества в спинальное субарахноидальное пространство, он разделил гидроцефалию на «сообщающуюся» и «не сообщающуюся». В 1960 г. Ransohoff предложил термины «экстравентрикулярная обструктивная гидроцефалия», обозначив им обструкцию ликворных путей за пределами желудочков, и «интравентрикулярная обструктивная гидроцефалия», означающий наличие препятствия внутри желудочковой системы [291, 298].

В течение последних 15 лет активно разрабатываются классификации для достижения максимально персонифицированного подхода к пациентам. Так, в 2010 г. Oi с соавторами сформулировали классификацию гидроцефалии (Multi-categorical Classification System), насчитывающую 10 категориальных групп и 54 подгруппы. В 2022 г. Milan с соавторами предложили классификацию ASPECT,

название которой является аббревиатурой слов-критериев: anatomy - анатомия, symptoms - симптомы, previous interventions – предыдущие операции, etiology - этиология, complications - осложнения, time – время начала болезни.

Идиопатическая обструкция ликворных путей может быть внутрижелудочковой и внежелудочковой. Литературные источники, обобщающие разновидности идиопатической гидроцефалии, либо идиопатической обструкции ликворных путей. К последней относят стеноз отверстия Monro, водопровода мозга, обструкцию выходов из IV желудочка и цистерн основания задней черепной ямки. Также, существует множество публикаций, описывающих классическую идиопатическую нормотензивную гидроцефалию (ИНТГ) [76, 86, 135, 166, 176, 208, 211, 215, 239, 240, 269, 338, 351, 357, 359].

Литературные данные относительно этиологии, патогенеза, клинической картины, диагностики и дифференциальной диагностики, а также принципах лечения различных форм Г0 представлены в следующих разделах.

1.3 Гидроцефалия вследствие идиопатической обструкции отверстия Monro

Эпидемиология

Идиопатическая обструкция отверстия Monro (ИООМ), является редкой причиной гидроцефалии. [70, 132, 192, 218, 238, 262, 328, 361] По некоторым данным она составляет всего 1% от всех окклюзионных форм гидроцефалии [262].

Небольшая серия из 4 взрослых пациентов с ИООМ была представлена Mizrahi в 2016 г., она же и самая многочисленная. [262]

При проведении диагностических компьютерных томографий (КТ) головного мозга Shapiro описал асимметричное расширение боковых желудочков у 10% пациентов, расценив это как вариант нормы. [324]

Причиной обструкции отверстия Monro могут быть поствоспалительные изменения, последствия внутрижелудочкового кровоизлияния, опухолевые образования боковых и III желудочков, коллоидные кисты III желудочка. В тех случаях, когда ни одного из перечисленных этиологических факторов в анамнезе

выявить не удастся, обструкция отверстия Monroe считается идиопатической. [70, 132]

Классификация

Неопухолевую обструкцию отверстия Monroe подразделяют на 4 типа:

тип А – стеноз отверстия Monroe;

тип В - морфологическая обструкция отверстия Monroe;

тип С - функциональная обструкция отверстия Monroe (возникает после ликворошунтирующих операций);

тип D – «открытое» отверстие (patent foramen) [70, 273, 278].

Клиническая картина заболевания

Клиническая картина заболевания у пациентов с ИООМ представлена гидроцефальной симптоматикой разной степени выраженности: длительной (более 5 лет) головной болью, сопровождающейся тошнотой и рвотой, эпизодами утраты сознания. На глазном дне могут присутствовать признаки ВЧГ, на фоне чего отмечается снижение зрительных функций. Помимо этого, у пациентов встречаются другие симптомы: эпилептические приступы, пирамидная симптоматика, головокружения и нарушение походки [70, 132, 192, 262, 328].

Нейровизуализационная диагностика

При односторонней окклюзии отверстия Monroe определяется расширение ипсилатерального бокового желудочка, дислокация прозрачной перегородки в сторону контрлатерального бокового желудочка. Вокруг расширенного желудочка может быть перивентрикулярный отек. При проведении магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга в режиме цистернографии (FIESTA, CISS) во фронтальной плоскости возможно визуализировать мембрану в просвете отверстия Monroe, или же вовсе отсутствие его просвета (стеноз / атрезия). При этом III и IV желудочки остаются нормальных размеров и формы [70, 132, 192, 262, 273].

Основные принципы лечения

ИООМ является редкой патологией, поэтому определенного алгоритма лечения пациентов не существует. Mizrahi с соавт. считает, что при отсутствии у пациента с данной патологией признаков ВЧГ с соответствующей гипертензионно-

гидроцефальной симптоматикой, операция вовсе не показана. Таким пациентам целесообразно проводить консервативное лечение, с регулярным применением мочегонных препаратов, а также противосудорожных препаратов при наличии эпилептических приступов. [262, 328] При двустороннем стенозе отверстия Monro показано проведение ликворошунтирующей операции (ЛШО). [262]

До 1989 г. для лечения пациентов с обструкцией отверстия Monro, в том числе с идиопатической, применялась микрохирургическая операция: выполнялась септостомия и / или пластика отверстия Monro с одномоментной имплантацией ликворошунтирующей системы [132, 192, 241, 325]. Предлагались различные ЛШО без микрохирургического этапа операции. [262] В 1989 г. Venkataramana была выполнена эндоскопическая септостомия, однако через 2 недели после успешно проведенной операции и регресса симптомов, пациент скончался. У него развилась децеребрационная ригидность и остановка дыхания. А с 1994 г. при этой форме гидроцефалии начала применяется эндоскопическая техника [218].

Объем эндоскопических манипуляций по данным литературы сильно отличается и определяется типом обструкции.

Координаты наложения фрезевого отверстия могут быть разными: одни авторы предлагают накладывать его на коронарном шве в 2 см от средней линии [192], другие – на 4 см латеральнее средней линии и на 3 см кпереди от коронарного шва. [218]

Некоторые хирурги проводят измерение ВЧД тотчас же при выполнении вентрикулопункции, мотивируя это необходимостью устанавливать соответствующие настройки клапана программируемого шунта [132, 325].

При мембранозной обструкции (тип В) отверстия Monro одни хирурги после вентрикулопункции выполняют септостомию и рассечение мембраны в просвете отверстия. [70, 192, 218, 328]. Другие хирурги ограничиваются только септостомией и инспекцией противоположного бокового желудочка и отверстия Monro с целью подтверждения его проходимости [262], или же только рассечением мембраны в просвете отверстия Monro [70].

При одностороннем стенозе отверстия Monro применяется как

изолированная септостомия с инспекцией области противоположного отверстия Монрое, так и с дополняющей ее фораминопластикой [40, 192].

При двусторонней мембранозной обструкции отверстия Монрое выполняется септостомия и пластика (рассечение) мембраны одного из отверстий Монрое. [102, 132, 236] При ранней или отсроченной неэффективности эндоскопической операции используются ЛШО [132].

При двустороннем стенозе отверстий Монрое может быть выполнена эндоскопическая инспекция боковых желудочков с целью верификации нарушения целостности прозрачной перегородки и сообщения полостей боковых желудочков, а также для подтверждения самого факта стеноза отверстий Монрое. После этого пациенту устанавливается ВПШ [262]. Другими авторами предлагается выполнение септостомии и пластики отверстия Монрое с одной стороны [132, 192].

Дискутабельным остается вопрос в отношении целесообразности выполнения тривентрикулостомии после восстановления проходимости отверстия Монрое. Однако, следует отметить, что данный вопрос обсуждается только в случаях двустороннего стеноза отверстий Монрое [132, 192].

Среди осложнений эндоскопических операций выделяют: кровотечение из вен прозрачной перегородки, чему способствует измененная анатомия; повреждение свода мозга с последующими мнестическими нарушениями; повреждение (коагуляция) вен, образующих венозный угол, с нарушением кровообращения в соответствующей анатомической области, при проведении фораминопластики. [132, 192]

После операции у пациентов наблюдается полный или частичный регресс симптомов. [40, 70, 102, 132, 181, 192, 218, 236, 241, 262, 267, 273, 325, 328, 361].

Сводные данные о публикациях, посвященных ИООМ у взрослых, представлены в таблице 1.

Таблица 1 - Публикации, посвященные идиопатической обструкции отверстия Монрое у взрослых

Автор, год	Количество пациентов	Пол / возраст пациентов	Односторонняя / двусторонняя окклюзия отверстия Монрое	Операция
Marions and Boethius, 1986 [262]	2	М / 53 года Ж / 41 год	Двусторонний стеноз Двусторонний стеноз	Микрохирургия + ВПШ ВПШ
Maxwell and Stimac, 1992 [262]	1	Ж / 46 лет	Двусторонний стеноз	Микрохирургия
Javier-Fernandez et al., 2001 [Javer-Fernandez 2001]	1	М / 30 лет	Односторонняя окклюзия (мембрана)	Эндоскопическая
Freudenstein, 2002 [132]	2	М / 37 лет М / 62 года	Двусторонняя окклюзия (мембрана) Односторонняя окклюзия (мембрана)	Эндоскопическая + ВПШ Эндоскопическая
De Bonis et al., 2008 [102]	1	М / 41 год	Двусторонняя окклюзия (мембрана)	Эндоскопическая
Abderrahmen et al., 2008 [40]	2	М / 35 лет Ж / 35 лет	Односторонний стеноз Односторонний стеноз	Эндоскопическая Эндоскопическая
Sharifi et al, 2010 [325]	3	М / 32 М / 23 М / 52	Односторонний стеноз Односторонний стеноз Односторонняя окклюзия (мембрана)	Эндоскопическая Эндоскопическая Эндоскопическая
Kalhorn et al., 2011 [192]	1	Ж / 28 лет	Односторонняя окклюзия (мембрана)	ВПШ + эндоскопическая
Martinez-Berganza et al., 2011 [241]	1	Ж / 35 лет	Двусторонний стеноз	Эндоскопическая + ВПШ
Maldonado et al., 2012 [236]	1	Ж / 54 года	Двусторонняя окклюзия (мембрана)	Эндоскопическая
Sharifi et al., 2012 [262]	1	М / 38 лет	Односторонний стеноз + мембрана с другой стороны	Эндоскопическая + ВПШ
Raz et al., 2012 [294]	1	М / 42 года	Односторонняя окклюзия (мембрана)	Эндоскопическая
Schounauer et al., 2014 [315]	2	Ж / 20 лет М / 47 лет	Односторонняя окклюзия (мембрана) Односторонний стеноз	Эндоскопическая Эндоскопическая
Krucoff et al., 2015 [218]	1	Ж / 63 года	Односторонняя окклюзия (мембрана)	Эндоскопическая
Boruah et al., 2016 [70]	1 2	М / 35 лет < 18 лет	Односторонний стеноз -	Эндоскопическая -
Shukla, 2016 [328]	1	Ж / 21 год	Односторонняя окклюзия (мембрана)	Эндоскопическая
Mizrahi et al, 2016 [262]	4	М / 39 Ж / 27 Ж / 25 Ж / 40	Двусторонний стеноз Односторонний стеноз Односторонний стеноз Двусторонняя окклюзия (мембрана)	Эндоскопическая + ВПШ Эндоскопическая Наблюдение Наблюдение

ВПШ – вентрикуло-перитонеальное шунтирование

1.4 Гидроцефалия при идиопатической обструкции водопровода мозга

Эпидемиология

Гидроцефалия вследствие обструкции водопровода мозга является самой частой формой окклюзионной гидроцефалии. При этом частота идиопатической обструкции водопровода (ИОВМ) не указывается [95].

Этиология стеноза водопровода мозга

У 3/4 пациентов с обструкцией водопровода его этиология неизвестна [183]. В остальных случаях причина формирования обструкции водопровода может быть следующей:

1) Х-сцепленный генетический синдром Bickers-Adams-Edwards, описанный в 1949 и 1961 гг. характеризуется врожденной гидроцефалией вследствие стеноза водопровода мозга, отведением большого пальца и спастическим тетрапарезом). У пациентов с данным заболеванием неблагоприятный прогноз несмотря на ранее оперативное вмешательство, в связи с наличием других пороков развития нервной системы, таких, как аплазия мозолистого тела и пирамидных пучков в продолговатом мозге, нарушение дифференцировки корковых клеток. [95, 316]. Пренатальный диагноз гидроцефалии при стенозе водопровода устанавливается на 18 – 20 неделе гестации [322].

2) Инфекционно-воспалительная причина. Бактериальный менингит является самой частой причиной глиотической обструкции водопровода мозга [95, 183, 189, 364];

3) Кровоизлияние с распространением крови в желудочковую систему, в том числе после ЧМТ [95, 364];

4) Интоксикации и дефицит веществ. В экспериментах на животных доказано, что введения салицилатов самкам приводит к развитию стеноза водопровода мозга у потомства. Существует корреляция между недостатком витаминов А, В и фолиевой кислоты и частотой развития данной формы гидроцефалии [95, 183];

5) Сочетание с пороками ЦНС, такими как мальформация Chiari I и II типов, spina bifida, затылочное энцефалоцеле, мальформация Dandy - Walker, полимикрогирия [94, 183];

6) Функциональный стеноз водопровода мозга впервые был описан Raimondi с соавт. на пациентах, которым была выполнена ЛШО по поводу мальформации Dandy - Walker [95] На фоне избыточного дренирования ликвора у пациентов с постгеморрагической или постменингитической гидроцефалией возможно формирование изолированного IV желудочка [278, 333];

7) Венозная гипертензия. Повышение давления в венозной системе (особенно в верхнем сагиттальном синусе) приводит к снижению эластичности мозга, в ответ на что может происходить закрытие водопровода мозга. Эта ситуация более характерна для пациентов среднего и старшего возраста и названа «идиопатическим стенозом водопровода с поздним началом» («late onset idiopathic aqueductal stenosis», или LIAS). У более молодых пациентов наблюдаются симптомы, связанные с ВЧГ, а у пожилых – симптомы гидроцефалии нормального давления. [58, 95] Oi с соавт. назвали эту ситуацию «остановленной гидроцефалией», при котором состояние пациентов длительное время остается компенсированным [279].

8) Опухолевый стеноз водопровода мозга. Наиболее часто приходится дифференцировать с идиопатической обструкцией водопровода. Глиомы четверохолмной пластинки, опухоли pineальной области и среднего мозга могут вызывать прогрессирующий стеноз водопровода и симптоматику гидроцефалии, при этом не наблюдается очаговых симптомов. Как правило, эти опухоли могут оставаться стабильными в течение многих лет и лечение гидроцефалии несет благоприятные прогнозы для пациентов; [95, 287, 364]

9) Пороки развития сосудов. Редкое сочетание заболеваний. Сдавление четверохолмной пластинки и просвета водопровода мозга может быть аневризмой вены Galen и сосудами артерио-венозных мальформаций среднего мозга, а также крупными веретенообразными аневризмами основной артерии (ОА) (у взрослых) [95, 183].

Патогенез нарушения ликвороциркуляции при стенозе водопровода мозга

Последовательность нарушений ликвороциркуляции наиболее подробно была описана на примере идиопатического стеноза водопровода мозга.

В результате возникновения препятствия в водопровode мозга, меняется его размер и форма, поток ликвора в нем становится турбулентным. [95] Расширение боковых и III желудочков происходит без повышения ВЧД, турбулентный поток ликвора вызывает еще более повреждающее действие на стенки водопровода, что ведет к прогрессированию обтурирующего процесса [180].

В результате возникновения препятствия ликвороциркуляции в водопровode мозга, ликвор не достигает мест реабсорбции. Скапливающийся в изолированных боковых и III желудочках ликвор не может быть полностью абсорбирован их эпендимой, внутрижелудочковое давление увеличивается и желудочки увеличиваются в размерах. Расширение желудочков смещает мозговую ткань к внутренней поверхности черепа, сдавливая корковые вены, что в свою очередь приводит к нарушению оттока крови от мозга и к ВЧГ. Венозное полнокровие и отек мозгового вещества противодействуют расширяющимся желудочкам. В какой-то момент на более высоком ВЧД достигается новое равновесие между продукцией ликвора и его всасыванием стенками желудочков. Секреция ликвора постепенно снижается. Затем происходит восстановление венозного оттока и застойные венозные явления регрессируют. Таким образом, фактор, противодействующий расширению желудочков, исчезает. Емкостные сосуды (вены) при этом сжимаются. Помимо этого, возникает так называемый «windkessel»-эффект (не происходит должного уменьшения силы пульсовой волны от крупных артерий к капиллярам), сила пульсации СМЖ увеличивается, что приводит к постепенному еще большему расширению желудочков мозга, при том, что цифровое значение ВЧД остается в нормальных пределах. [95, 150]

В случаях хронической гидроцефалии с выраженным расширением желудочков мозга, длительная пульсация и уменьшение толщины некоторых участков стенки желудочков, может приводить к формированию спонтанных

вентрикулоцистерностомий. Самыми «слабыми» местами стенок желудочков мозга являются конечная пластинка и инфундибулярный карман [95] Расширение водопровода проксимальнее места обструкции приводит к растяжению задней спайки, воздействию на мозжечок сверху, в результате чего происходит смещение каудальных отделов мозжечка (миндалин) в большое затылочное отверстие. Эти изменения регрессируют после эндоскопической тривентрикулостомии (ЭТВ). [92, 93. 95, 223]

При длительно существующей и прогрессирующей гидроцефалии толщина стенок лобной пазухи и решетчатой пластинки постепенно уменьшается, что может приводить к развитию спонтанной назальной ликвореи [95, 223].

Классификация стеноза водопровода мозга

Выделяется понятие «внутренний неопухолевый стеноз водопровода». Он может быть врожденным и приобретенным, первичным (идиопатическим) или вторичным, в зависимости от этиологии патологического процесса. Внутренний просвет водопровода выстлан одним слоем эпендимарных клеток. При микроскопическом исследовании показано, что иногда из стенки в просвет водопровода мозга могут выпячиваться участки глиальной ткани в виде небольших дивертикулов, или стенка его может быть представлена несколькими слоями эпендимарных клеток [95].

Согласно гистопатологической классификации Russell, неопухолевый стеноз водопровода бывает четырех типов:

1) Стеноз. Просвет водопровода сужен или облитерирован, а эпендима выстилает его просвет без формирования глиоза окружающей нервной ткани. Различают «простой стеноз» водопровода, при котором отмечается уменьшение площади его поперечного сечения без изменения микроскопического строения тканей стенок; а также «врожденную атрезию», при которой водопровод неразличим по МРТ головного мозга; [95, 183, 305]

2) Форкинг (от англ. «fork» - вилка). При этом водопровод разделен на два или более отдельных канала. Эти каналы могут связываться друг с другом, могут открываться в полость желудочков по-отдельности или заканчиваться вслепую.

При этом просвет водопровода мозга уменьшается и по нему нарушается ламинарный поток ликвора; [95]

3) Формирование перегородки, или мембраны. В этом случае просвет водопровода полностью или частично перекрыт мембраной, представленной глиальной тканью. Мембрана чаще располагается в дистальной 1/3 просвета. Для этого типа обструкции характерно выраженное расширение просвета водопровода проксимальнее мембраны; [95, 305, 354]

4) Глиоз. Глиоз водопровода характеризуется пролиферацией и гиперпродукцией глиальных клеток и глиальных волокон. Данный тип обструкции чаще возникает после попадания крови в желудочки мозга, нейроинфекции или интоксикации, и возникает как проявление эпендимита. Обструкцию водопровода в результате глиоза, в первую очередь, следует отличать от субэпендимальных астроцитом [95, 183].

Клиническая картина заболевания

Клиническое течение заболевания может отличаться в зависимости от возраста пациента и изменения анатомии желудочковой системы мозга. Врожденный стеноз водопровода ассоциируется с задержкой умственного и физического развития в 73% случаев, несмотря на оптимальное хирургическое лечение новорожденных. [95] У детей на первом году жизни заболевание обычно проявляется быстрым увеличением окружности головы. [302] Острое начало с головной болью, тошнотой и рвотой на пике головной боли, нарушениями зрения и сознания, судорожными приступами встречается у детей и взрослых (до 15% случаев) [95] Чаще всего пациенты имеют длительный анамнез головных болей, трудности в усвоении учебной программы в школе или высшем учебном заведении, эндокринные нарушения. После легкой ЧМТ, субарахноидального кровоизлияния или инфекционного процесса наблюдается стремительное прогрессирование и увеличение интенсивности симптомов. [26, 95, 136, 302]

Эпилепсия присутствует в 15% случаев заболевания. [156] Чаще наблюдаются височные и генерализованные эпилептические приступы. [231] Это связано с дистрессом коры головного мозга из-за повышенного ВЧД. После

операции приступы могут не регрессировать. [95]

У пожилых пациентов заболевание может дебютировать симптомами триады Хакима-Адамса (атаксия, деменция, недержание мочи). [95, 156, 231, 360]

Повышение ВЧД, увеличение III желудочка и длительное хроническое сдавление хиазмы может приводить к снижению остроты зрения, дефектам полей зрения и нечеткости (размытости) зрения. Глазодвигательные нарушения включают парез взора вверх, аномально более живая реакция зрачков на аккомодационный стимул, чем на световой, спазм конвергенции. [57, 63, 92, 93, 95, 223]

Эндокринные нарушения встречаются у 10% подростков и взрослых пациентов со стенозом водопровода. Их возникновение связано с хронической компрессией гипоталамо-гипофизарного пути увеличенным III желудочком. У мужчин чаще отмечаются ожирение, гипогонадизм, несахарный диабет, преждевременное половое созревание, реже гигантизм и акромегалия. Для женщин характерны аменорея, ожирение, несахарный диабет, гипертрихоз, акромегалия и карликовость. Часть симптомов обратима после проведения ЛШО. [156, 304]

При дальнейшем прогрессировании гидроцефалии в клинической картине заболевания могут отмечаться признаки поражения вентральной части среднего мозга, в англоязычной литературе более известные, как «глобальная дисфункция среднего мозга». Для нее характерно паркинсоноподобное состояние пациентов с тремором, брадикинезией, маскообразным лицом и нарушением мышечного тонуса по типу зубчатого колеса, тетрапарез и снижение уровня сознания. Развитие симптомов объясняется поражением черной субстанции и ее связей с подкорковыми узлами и корой, а также ретикулярной формации. Симптомы обратимы после ЭТВ. [57, 63, 92, 93, 95] Симптомы паркинсонизма связаны с дисфункцией различных нейронных сетей, прежде всего нигростриарной дофаминергической системой, составляющие элементы которой сдавливаются расширяющимся III желудочком и ростральными отделами водопровода мозга. Этим объясняется эффективность Леводопы у пациентов. Реже в процесс

вовлекается таламо-паллидарная система, в результате чего развивается устойчивый к Леводопе паркинсонизм. [95, 99, 360]

Нейровизуализационная диагностика

Томограммы показывают расширение боковых и III желудочков головного мозга, расширение водопровода мозга и наличие препятствия в его просвете. Срединные сагиттальные срезы в T2 является одним из основных в диагностике гидроцефалии вследствие стеноза водопровода мозга. В норме, в результате быстрых пульсаций ликвора сигнал по нему становится гиперинтенсивным, что является признаком его проходимости. При обструкции водопровода мозга этот симптом отсутствует. [79, 95, 199] Томограммы, выполненные в цистернографическом режиме позволяют более точно определить тип обструкции водопровода мозга, а также положение преамиллярной мембраны (ПММ). [95, 244] Фазово-контрастная МРТ - более чувствительный метод исследования, позволяющий количественно измерить показатели потока ликвора через водопровод мозга. [79, 95]

Хирургическое лечение пациентов с обструкцией водопровода мозга

Хирургическое лечение гидроцефалии при ИОВМ включает ЛШО и ЭТВ. Основные преимущества ЛШО состоят в том, что операция не требует высокотехнологичного оборудования, техника операции проста, а летальность очень низкая. Недостатки ЛШО стали преимуществом ЭТВ и заключаются в том, что она позволяет избежать проблем, связанных с механической дисфункцией шунта, его инфицированием или неадекватным объемом дренирования СМЖ. Необходимым условием адекватного функционирования вентрикулостомы является проходимость дистальных субарахноидальных пространств (САП), но объективно подтвердить это невозможно. Выполнение ЭТВ преследует две цели: создать альтернативный путь движения СМЖ и повысить эластичность стенки желудочков за счет уменьшения воздействия на них пульсирующего ликвора. [95, 111, 150]

К концу 1990-х гг. нейроэндоскопия стала основным методом лечения пациентов с гидроцефалией из-за стеноза водопровода неинфекционной этиологии.

[78, 92, 93, 95, 145, 165, 169, 341] Подчеркивается, что такие больные являются идеальными кандидатами для ЭТВ. [16, 92, 93, 165] Но несмотря на отбор пациентов, эффективность ее не превышает 80% и значительной части пациентов проводится ЛШО. [91, 95, 145, 205, 345]

Пациентам, имеющим сочетание гидроцефалии вследствие обструкции водопровода мозга с пороками развития нервной системы, рекомендуется проводить ЛШО. [95, 331]

В случаях развития обструкции водопровода после кровоизлияния, или менингита, ЭТВ эффективна примерно у 2/3 пациентов. [95]

Эндоскопическая акведуктопластика была предложена в качестве альтернативной ЭТВ методике хирургического лечения. Но она несет более высокий риск неврологических нарушений, а именно глазодвигательных нарушений [135, 140, 319].

Осложнения хирургического лечения и прогноз

Через 5 лет наблюдения частота дисфункции вентрикулостомы составила 26%, а частота дисфункции шунта – 42%. [104] Kulkarni с соавт. показали, что частота дисфункции вентрикулостомы изначально выше, чем шунта. Однако, через 3 месяца после операции риск дисфункции стомы становится ниже и через 2 года после операции риск закрытия вентрикулостомы в 2 раза меньше риска дисфункции шунта. [220] Пациентам, которые были оперированы эндоскопическим способом, реже требуется повторная операция, чем пациентам после ЛШО. Также период госпитализации короче у пациентов после ЭТВ. При этом у пациентов после ЭТВ сохраняются увеличенные в размерах желудочки мозга или они незначительно уменьшаются. После имплантации шунта характерно быстрое и значительное уменьшение желудочков мозга, что может повлечь серьезные осложнения в виде формирования гематом [221]

Прогноз для пациентов после проведения ЭТВ считается более благоприятным, чем после ЛШО. В основном это связано с более высокой частотой дисфункции шунтирующей системы и необходимостью ревизий. [95]

1.5 Гидроцефалия при идиопатической обструкции выходных отверстий из IV желудочка

Эпидемиология

Идиопатическая обструкция выходов из IV желудочка (ИОЧЖ) – редкая патология с неустановленной частотой встречаемости. В мировой литературе описание заболевания представлено только случаями из практики и небольшими сериями. Причем значительная часть данных публикаций посвящена пациентам детского возраста (до 18 лет) [55, 85, 119, 158, 159, 171, 177, 195, 196, 206, 233, 237, 264, 270, 276, 281, 284, 326, 337, 343, 373].

Этиология и патогенез заболевания

Причинами обструкции отверстий Magendie и Lushka могут быть воспалительные процессы в ЦНС, внутричерепные кровоизлияния, опухоли, располагающиеся в каудальных отделах III желудочка, врожденные аномалии развития центральной нервной системы (мальформация Dandy – Walker, киста кармана Blake). При отсутствии указаний на причину обструкции она считается идиопатической [55, 177, 237, 264, 284, 373].

Longatti с соавт. проанализировали группу из 10 человек с ИОЧЖ. Всем пациентам выполнялась ЭТВ, а также трансакведуктальная пластика отверстия Magendie. Во всех случаях была обнаружена мембранозная обструкция отверстия Magendie. Но макроскопическое строение мембран отличалось. Авторами выделено три варианта мембранозной обструкции выходов из IV желудочка:

- утолщенная плотная мембрана;
- паутиновидная тонкая мембрана;
- плотная мембрана со щелями, которые функционируют как клапаны. [233]

Hashimoto при анализе литературы отметил, что обструкция отверстия Magendie и Lushka может быть полной, либо частичной. [158]

В части случаев после микрохирургических операций фрагменты окклюдирющей выход из IV желудочка мембраны исследовались патоморфологом. Чаще она представлена плотной мембраной, состоящей из

соединительной ткани [206] или глиальной тканью (глиоз без признаков воспаления) [281].

Клиническая картина

Клиническая картина заболевания у пациентов представлена разной длительности головной болью, шаткостью походки, снижением памяти на текущие события, недержанием мочи [158, 159, 195, 264, 276, 284, 326, 337, 343, 373].

В случаях острого развития симптомов отмечается гипертензионно-гидроцефальная симптоматика (головная боль с тошнотой и рвотой на пике головной боли, снижением уровня сознания), при офтальмологическом осмотре – признаки ВЧГ на глазном дне [55, 85, 177, 196, 233, 237, 270].

По некоторым данным, у пациентов женского пола может быть нарушение менструального цикла (аменорея). Редкими симптомами являются недостаточность отводящих нервов, проявляющаяся диплопией, снижение остроты зрения, эпилептические приступы [55, 85, 119, 158, 159, 171, 177, 195, 196].

Нейровизуализационная диагностика

При МРТ визуализируется увеличение размеров боковых, III и IV желудочков головного мозга, расширение водопровода мозга. Кроме того, по сагиттальным изображениям в случаях ИОЧЖ оценивается положение миндалин мозжечка. Они нередко пролабируют в большое затылочное отверстие ниже линии McRae. При анализе сагиттальных томограмм шейного отдела позвоночника и спинного мозга пациентов, в части случаев наблюдается сирингомиелия. [55, 85, 196, 233, 276, 281, 284, 326, 337, 343]

Хирургическое лечение

Гидроцефалия при ИОЧЖ является редкой формой заболевания и единой тактики лечения пациентов нет. Поэтому используются:

1) Срединная субокципитальная трепанация ЗЧЯ и микрохирургическая пластика отверстия Magendie; [55, 171, 196, 237, 373]

А. Возможно применение стента, соединяющего полость IV желудочка с большой затылочной цистерной (БЗЦ); [159, 281]

2) Эндоскопическая операция:

А. ЭТВ [85, 128, 158, 177, 195, 233, 264, 284, 337, 343];

Б. ЭТВ в сочетании с эндоскопической трансакведуктальной пластикой отверстия Magendie [264, 276];

3) ЛШО [206, 270, 326];

4) Комбинация методик при неэффективности первой операции:

А. Микрохирургическая пластика отверстия Magendie с последующей ЛШО; [119]

Б. ЛШО с последующей микрохирургической пластикой отверстия Magendie [206, 270];

В. ЭТВ с последующей ЛШО [264, 276];

Г. ЛШО с последующей эндоскопическим стентированием водопровода мозга [326].

Orakdogan утверждает, что микрохирургическая операция при ИОЧЖ является лучшей методикой лечения, поскольку при эндоскопической операции встречаются случаи уникальной необычной анатомии желудочковой системы мозга, что не позволяет провести полноценное оперативное вмешательство [281].

В более многочисленных сериях пациентов, куда включались случаи с различной этиологией заболевания, была отмечена высокая частота окклюзии тривентрикулостомы у пациентов с ИОЧЖ [233, 264].

При эндоскопической трансакведуктальной инспекции и пластике отверстия Magendie возможны такие осложнения, как повреждение свода головного мозга, повреждение четверохолмной пластинки и задней нижней мозжечковой артерии (ЗНМА) [281]. Осложнения при ЭТВ описаны ранее в разделе по ИОВМ.

Немногочисленные литературные источники по данной форме гидроцефалии утверждают о полном или почти полном регрессе симптоматики после проведения операции [55, 85, 119, 158, 159, 171, 177, 195, 196, 206, 233, 237, 264, 270, 276, 281, 284, 326, 337, 343, 373] (Таблица 2). В ряде случаев первоначально выполненные операции имели отсроченную неэффективность. Этим пациентам были проведены либо повторная аналогичная операция (это касается только ЭТВ) [158, 177], либо другая операция (микрохирургическая или ЛШО) [119, 206, 264, 270, 276, 326], после которой симптомы регрессировали.

Таблица 2 - Сводные литературные данные по хирургическому лечению гидроцефалии при ИОЧЖ

Автор	Количество пациентов	Пол и возраст	Вид операции	Причина обструкции	ВЧГ	Расширение всех желудочков	Опущение миндалин мозжечка	Синингомиелия	Катамнез
Bai, 2019 [55]	1	М – 15 лет	МХ	Идиопатическая – мембрана	-	+	+	-	12 месяцев
Carpentier, 2001 [85]	1	Ж – 58 лет	ЭТВ	Идиопатическая – мембрана (по МРТ)	-	+	+	-	12 месяцев
Duran, 2017 [119]	1	Ж – 19 лет	МХ, ЛШО в последствии	Идиопатическая – мембрана	+	+	-	-	Нет данных
Hashimoto, 2014 [158]	1	М – 1 год 8 месяцев	ЭТВ, повторная ЭТВ через 16 месяцев	Идиопатическая – мембрана (по МРТ)	+	+	-	-	16 месяцев
Hashish, 2008 [159]	2	35 лет 68 лет	МХ + стент	Идиопатическая – мембрана	- -	+	-	-	5 лет 7 лет
Huang, 2001 [171]	1	Ж – 15 лет	МХ	Идиопатическая – мембрана	-	+	-	-	Нет данных
Ishi, 2015 [177]	1	М – 3 года	ЭТВ, повторная ЭТВ через 12 месяцев	Идиопатическая – мембрана (по МРТ)	-	+	-	-	1 год + 20 месяцев
Karachi, 2003 [195]	3	21 год 53 года 68 лет	ЭТВ	Идиопатическая – мембрана (по МРТ)	+	+	-	-	В среднем 36 месяцев
Kasapas, 2015 [196]	1	Ж – 37 лет	МХ	Идиопатическая – мембрана	+	+	+	-	Нет данных
Kinouchi, 1987 [206]	1	М – 30 лет	ЛШО → изолированный IV желудочек → МХ	Идиопатическая – мембрана	+	+	-	-	6 месяцев
Longatti, 2009 [233]	10	Нет данных	ЭТВ + инспекция IV желудочка	Идиопатическая – мембрана	+	+	+	+	Нет данных
Maloney, 1954 [237]	2	Ж - 6 лет Ж - 13 лет	МХ	Идиопатическая – мембрана	+	+	-	-	12 часов – mors 4 года
Mohanty, 2008 [264]	12	Нет данных	ЭТВ ± ЛШО	Идиопатическая – мембрана (по МРТ)	Нет данных	+	-	-	1 – 8 лет, средний 4,2 года
N'da, 2017 [270]	1	Ж – 20 лет	ЛШО → изолированный IV желудочек → МХ	Идиопатическая – мембрана	-	+	-	-	5 месяцев после первой операции
Oertel, 2010 [276]	20	Нет данных	ЭТВ + трансакведуктальная инспекция IV желудочка ЛШО после ЭТВ – 5 случаев	Идиопатическая – мембрана	-	+	+	-	Нет данных
Orakdogan, 2015 [281]	4	Ж – 2 М – 2 21 – 45 лет	МХ + стент	Идиопатическая – мембрана	-	+	+	+	1 – 3 года
Perez, 2019 [284]	1	Ж – 41 год	ЭТВ	Идиопатическая – мембрана	-	+	–	+	6 месяцев
Shimoda, 2017 [326]	1	Ж – 66 лет	ЛШО → изолированный IV желудочек → ЭТВ + стент	Идиопатическая – мембрана (по МРТ)	-	+	-	-	Нет данных
Suehiro, 2000 [337]	1	Ж – 27 лет	ЭТВ	Идиопатическая – мембрана (по МРТ)	-	+	+	+	Нет данных
Tine, 2015 [343]	1	Ж – 40 лет	ЭТВ	Идиопатическая – мембрана (по МРТ)	-	+	+	+	20 месяцев
Yoshioha, 1985 [373]	3	4 – 68 лет	МХ	Идиопатическая – мембрана	-	+	Нет данных	Нет данных	Нет данных

1.6 Идиопатическая гидроцефалия вследствие обструкции на уровне цистерн основания задней черепной ямки

Этиология и патогенез

В 1960 г. Ransohoff при экспериментальной «сообщающейся» гидроцефалии во всех случаях обнаружил препятствия ликворотоку. Он предложил термин «экстравентрикулярная» обструктивная гидроцефалия, обозначив им обструкцию ликворных путей за пределами желудочков [291, 298].

Li с соавт. в опыте на животных показали вероятность развития гидроцефалии при введении коалина в область цистерн ЗЧЯ и конвекситальных субарахноидальных пространств (САП-К) [229].

Указаний на механизм развития обструкции при ИОЦЗЧЯ в мировой литературе нет.

Клиническая картина

Клиническая картина заболевания у пациентов с ИОЦЗЧЯ скудно представлена в доступной литературе.

Пациентов могут беспокоить общемозговые симптомы (головная боль и головокружения), атаксия, снижение памяти на текущие события и нарушение мочеиспускания [134, 198].

Нейровизуализационная диагностика

МРТ головного мозга демонстрирует тетраэвентрикулярную гидроцефалию [43, 150, 222]. Сагиттальные проекции демонстрируют позицию ПММ, разделяющей III желудочек и межножковую цистерну. Считается, что её пролабирование в вентральном направлении косвенно свидетельствует о наличии постоянного градиента давления между этими ликворосодержащими пространствами и указывает на наличие обструкции ликворных путей. Этот признак надежно предсказывает эффективность ЭТВ при данной форме гидроцефалии [112, 198].

Kehler, Kageyama и Dincer описали случаи панвентрикуломегалии с расширенными водопроводом мозга и выходами из IV желудочка, определив их как обструкцию на уровне цистерн ЗЧЯ [110, 190, 198].

Хирургическое лечение

Если эндоскопическая операция в случаях интравентрикулярной обструктивной гидроцефалии доказала свою эффективность и широко используется нейрохирургами по всему миру [43, 45, 112, 193, 342], то использование ЭТВ в случаях сообщающейся гидроцефалии у взрослых пациентов, а именно при обструкции на уровне цистерн основания ЗЧЯ, остается малоизученным. Встречаются единичные исследования, с небольшими сериями взрослых пациентов, которым была выполнена эндоскопическая операция (не более 5 пациентов). Исход лечения расценивался, как положительный [87, 110, 134, 193, 198, 297].

Сводные литературные данные по лечению пациентов с гидроцефалией при обструкции на уровне цистерн основания задней черепной ямки отражены в таблице 3.

Таблица 3 – Перечень публикаций, отражающих лечение пациентов с гидроцефалией вследствие обструкции на уровне цистерн основания задней черепной ямки

Автор, год	Пол, количество пациентов	Возраст	Расширение всех желудочков и водопровода мозга	Увеличение большой затылочной цистерны	Дополнительная мембрана в цистернах ЗЧЯ	Макро цефалия	Катамнез, мес.	Этиология	Операция, количество	Уменьшение желудочков в динамике
Al-Hakim, 2014 [45]	М – 11 Ж - 10	1 мес – 11 лет 9 мес	100%	76,2%	8 (38,1%) – есть 10 (47,6%) - подозревается	11 случаев	40,7 ± 30 (5 – 102 мес)	Идиоп.	ЭТВ – 21 реЭТВ – 2 ЛШО - 6	100%
Azab, 2014 [54]	М – 5 Ж – 1	1 мес – 69 лет	100%	100%	Нет данных	Нет данных	17 мес – 2,5 года	Идиоп. – 5 Менингит – 1	ЭТВ – 4 Наблюдение - 2	Нет данных
Brusius, 2013 [80]	М – 5 Ж – 3	1 мес – 4 года	100%	100%	Нет данных	Нет данных	5 лет	ККБ	ЭТВ	Нет данных
Chan, 2018 [87]	Ж - 1	19 лет	Есть	Есть	Есть	Нет данных	Нет данных	Идиоп.	ЭТВ	Нет данных
Dincer, 2009 [110]	26	-	100%	100%	Нет данных	Нет данных	Нет данных	Идиоп.	Диагностическое исследование	Нет данных
Hailong, 2008 [154]	17	25 – 82 лет (средний 61,4 лет)	100%	100%	100%	Нет данных	2 – 53 мес (средний 14 мес)	Идиоп.	ЭТВ	Нет данных
Hirono, 2014 [45]	Ж – 1	3 года 10 месяцев	Есть	Есть	Есть	Нет	Нет данных	ККБ	ЭТВ	100%
Oertel, 2006 [276]	23	Нет данных	100%	100%	Нет данных	Нет данных	Нет данных	Идиоп.	ЭТВ	Нет данных
Kehler, 2003 [198]	М – 1 Ж – 2	6 – 59 лет	100%	100%	100%	Нет данных	2 – 18 мес	Идиоп.	ЭТВ	33%
Vakakmudi, 2016 [356]	Ж – 1	38 лет	100%	100%	Нет данных	Нет данных	Нет данных	ККБ	ЭТВ	Нет данных
Kageyama, 2016 [190]	28	Взрослые 56,0 + 16,7 лет 5 детей	100%	100%	Нет данных	5 (у детей)	Нет данных	Генетическое исследование, идиоп.	-	Нет данных

1.7 Идиопатическая нормотензивная гидроцефалия взрослых

Исторические данные

В 1960-х гг. S. Hakim и его коллеги описали комбинацию симптомов, известную ныне, как триада Hakim-Adams. Она характеризовалась отсутствием спонтанности и инициативности, рассеянным вниманием, легкой отвлекаемостью, отсутствием интереса, апатией, «...казалось, что пациент лишен мыслей», неустойчивой и медлительной походкой, невольным мочеиспусканием. Hakim отметил, что симптомы могут быть незаметными длительное время, они не имеют четкой даты начала и развиваются в течение недель или месяцев. Головная боль не характерна для данного заболевания: она незначительная или вовсе отсутствует. Для пациентов характерен легкий горизонтальный нистагм и не характерны признаки ВЧГ, парезы конечностей, признаки мозжечковой атаксии. Окружность головы у пациентов с идиопатической нормотензивной гидроцефалией (ИНТГ) нормальная. [9, 42, 144, 300, 367].

Эпидемиологические данные

Оценить эпидемиологию ИНТГ затруднительно, поскольку во многих исследованиях не проводится различий между ней и вторичной гидроцефалией, проявляющейся аналогичной симптоматикой. [211, 208, 357, 359] Также за ИНТГ принимаются различные формы обструктивной гидроцефалии без признаков ВЧГ, проявляющихся симптомокомплексом Hakim-Adams. [300] Например, распространенность ИНТГ в Японии у людей старше 65 лет составляет от 0,4 до 2,9% [9, 76, 86, 135, 166, 176, 208, 211, 215, 239, 240, 269, 271, 338, 351, 357, 359]

Многие исследования показывают взаимосвязь между развитием ИНТГ и сосудистыми заболеваниями, а также сахарным диабетом [69, 147, 179, 216].

Патофизиологические аспекты нарушения ликвороциркуляции

Большая часть (80%) СМЖ продуцируется сосудистыми сплетениями желудочковой системы мозга, а 20% состава ликвора занимает вода, образующаяся в результате гликолиза [292, 300]. Хотя последние данные свидетельствуют о том, что помимо сосудистых сплетений, ликвор вырабатывается из мозговых капилляров, площадь которых гораздо больше площади сосудистых сплетений.

Вклад каждого из путей ликворообразования не известен. Доля каждого из них может отличаться в зависимости от изменений гомеостаза. [72]

Ранее считалось, что всасывание СМЖ происходит в арахноидальных грануляциях, впадающих в венозные синусы мозга, а также через лимфатические сосуды, расположенные в муфтах корешков спинномозговых нервов. [5, 131, 185] На современном этапе известно, что ликвор подвергается резорбции в оболочке черепно-мозговых (зрительного, тройничного, лицевого, слухового) и спинномозговых (в первую очередь, поясничных) нервов, а также через лимфатическую систему. При этом арахноидальные грануляции играют довольно малую роль в резорбции ликвора, это происходит только при повышении ВЧД [21, 227, 265].

ИНТГ отличается от хронической гидроцефалии, связанной с менингитом, ЧМТ или субарахноидальным кровоизлиянием. Эти отличия касаются клинической симптоматики и прогноза заболевания. Патофизиологические аспекты развития заболевания считаются схожими. Легкая ЧМТ или «асептический» менингит, которые пациент перенес много лет назад, могут стать пусковым моментом для развития нарушения ликвороциркуляции. [61, 242]

Одной из важных функций СМЖ является очистительная. С ликвором выводятся продукты метаболизма, такие как продукты дегенерации нервных клеток, нейромодуляторы. [313] Нарушение пассажа продуктов метаболизма потенцирует существующее повреждение мозговой ткани. [1, 8, 105, 339, 340] Увеличение периваскулярных ликворных пространств также способствует нарушению функции нервных клеток. Значение этого звена патогенеза достаточно велико, поскольку его устранение путем проведения ЛШО не происходит. [300]

У пациентов с ИНТГ снижены показатели мозгового кровотока, особенно в белом веществе. [88] Исследования свидетельствуют о хронической гипоксии головного мозга и активации перекисного окисления липидов. В результате этих изменений метаболизма олигодендроциты и аксоны попадают в гипоксию и ишемию. [1, 8, 107, 108, 217]

Биопсия мозговой ткани и арахноидальной оболочки, выполненная пациентам с ИНТГ в ходе ЛШО показала наличие арахноидального фиброза почти

в 50% случаев. [10, 30, 60] В других морфологических исследованиях выявлено одновременное наличие изменений, характерных для ИНТГ и для болезни Alzheimer [10, 225, 226, 310].

Объяснения, почему при ИНТГ выявляется именно триада симптомов, описанная Nakim с коллегами, нет [300].

Патофизиология симптомов триады Хакима-Адамса и клиническая картина заболевания

Механизмы развития нарушений походки

Изменение походки на шаркающую, семенящую, магнетическую с широко поставленными ногами и коротким шагом является наиболее частым и заметным из симптомов ИНТГ. [65, 167, 224, 263, 352, 374] Изменения походки регрессируют в ответ на наружное дренирование СМЖ быстрее, чем другие симптомы. Увеличиваются скорость ходьбы, длина шага, скорость поворота вокруг своей оси [167, 224, 263, 293, 374] Оценка походки проводится по различным шкалам, выбор которых зависит от предпочтений исследователя. В одних случаях эта оценка связана с возможностью или невозможностью передвигаться в принципе. Промежуточные градации включают степени необходимой пациенту поддержки (трость, ходунки, посторонняя помощь). [286] В других случаях оцениваются более конкретные особенности походки (тандемность, начало колебаний и т.д.). [293] Изменения походки по типу гипокинетической отмечаются при некоторых нейродегенеративных состояниях, таких как болезнь Parkinson, прогрессирующий надъядерный паралич, субкортикальная атеросклеротическая энцефалопатия и кортикобазальная дегенерация. [224, 352]

При развитии гидроцефалии происходит воздействие на фронто-понтocerebellарный путь, кортико-спинальный путь, лобную корково-подкорковую петлю базальных ганглиев, что имеет значение в формировании нарушений походки. Уменьшение ликворного давления в ходе дренирования уменьшает воздействие на указанные структуры, что приводит к быстрому положительному результату [49, 89, 167, 224, 335].

Постуральная нестабильность является еще одним важным симптомом

ИНТГ. Контроль равновесия осуществляется благодаря зрительному восприятию пространства, вестибулярному анализатору и сомато-сенсорной чувствительности. Развитие данного симптома связывается с тем, что поддержание равновесия напрямую связано с кортико-спинальным и фронто-понто-церебеллярным трактами. Следовательно, при воздействии на эти проводящие пути возникает нарушение равновесия [65, 352].

Ненормальная пульсация СМЖ может оказывать влияние на дофаминэргические пути в черной субстанции и полосатом теле, нарушая при этом механизм формирования движения. [352] D2-дофаминэргические рецепторы имеются в хвостатом ядре и скорлупе. Эти структуры также участвуют в производстве движений. Хвостатое ядро контактирует с лобными долями и боковыми желудочками непосредственно, а скорлупа связана с сомато-сенсорным участком коры. Патологическое воздействие расширяющихся желудочков на данные области играет роль в нарушении походки. [282] Отмечена корреляция между появлением симптомов ИНТГ и снижением перфузии головного мозга. [117, 224]

Нарушения моторных навыков развиваются параллельно с нарушениями походки и равновесия. Проявляется это в снижении скорости и точности выполнения движений. Для оценки моторных навыков используются grooved pegboard test и perdue pegboard test. [164, 197, 332] Когнитивные функции очень слабо реагируют на пробы с эвакуацией ликвора и имеет тенденцию к постепенному улучшению после проведения ЛШО. Выставлять показания к ЛШО на основании только оценки нейропсихологических и мнестических функции, без положительной динамики походки, нецелесообразно [116, 164, 197, 332].

Механизмы развития мнестических нарушений

По данным литературы, нарушение памяти при ИНТГ может развиваться несколькими механизмами:

1) Механическое растяжение серого и белого вещества мозга, вызываемое расширяющимися желудочками, может стать причиной когнитивных нарушений. [108, 303] Расширение желудочков приводит к растяжению мозолистого тела и

corona radiata, гиппокамп, хвостатое ядро и таламус. [243] Но этот механизм подвергается сомнению, поскольку нарушение памяти прогрессирует без сильного увеличения желудочков, а восстановление этой функций происходит без видимого уменьшения их размеров. [228, 251]

2) Эффект давления. Эпизоды повышения ВЧД у пациентов с ИНТГ в ходе проведения инвазивного мониторинга регистрируются во время сна. Это короткие колебания давления СМЖ с частотой 0,5 – 2 в минуту. Маловероятно, что эти изменения могут вызывать постоянные симптомы. А вот повышенная пульсация СМЖ во время сердечного цикла может вторично влиять на функцию памяти посредством изменения перфузии мозга. [300]

3) Во время сердечной систолы происходит радиарное поступательное движение стенок желудочков мозга, направляющее ламинарный поток СМЖ через водопровод. При ИНТГ, вследствие уменьшения эластичности мозга и увеличения размеров желудочков, этот механизм нарушается. Энергия от артериальной пульсации создает турбулентный поток ликвора через водопровод и приводит к гидродинамическим ударам и повреждению прилежащих ядер, а именно черной субстанции. Депигментация нейронов приводит к паркинсонизму и когнитивным нарушениям. Поскольку паркинсонизм развивается не у всех пациентов, то данный механизм можно рассматривать только как один из факторов развития симптомов. [73, 300]

4) Сообщаются данные об уменьшении выработки СМЖ при ИНТГ. Поскольку СМЖ играет важную роль в удалении продуктов метаболизма, то снижение ее производства может приводить к накоплению токсических метаболитов и повреждению нейронов. [300, 329]

5) Биохимические нарушения в различных нейротрансмиттерных системах, смежных с желудочками мозга анатомических структур, могут быть поздними эффектами ИНТГ. [214, 300]

6) Интерстициальный перивентрикулярный отек мозгового вещества, возникающий в результате снижения эластичности стенки желудочков, нарушения

формирования потока ликвора и возникновения постоянных гидродинамических ударов, вызывает повреждения нейронов. [300]

Комбинация этих факторов может вызывать инфаркт в перивентрикулярной зоне мозга, после чего симптомы становятся необратимыми. [300]

Механизмы развития нарушений мочеиспускания

У пациентов с ИНТГ недержание мочи присутствует в 45 - 90% случаев [162, 252, 300], а также встречается у 53% пациентов с деменцией [300]. Недержание мочи является самым малоизученным из всех симптомов ИНТГ. По данным функциональных МРТ и позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ) головного мозга, контроль над мочеиспусканием осуществляется множеством структур ЦНС, такими как: периакведуктальное серое вещество, медиальное преоптическое ядро гипоталамуса, кора правой островковой доли, дорсальная передняя часть поясной извилины, центр мочеиспускания в поясничном отделе, медиальная префронтальная кора, nucleus retroambiguus, группа дофаминергических нейронов A11, область «L», паравентрикулярное ядро, ядро Kollicke – Fuse, голубое пятно, группа норадренергических нейронов A5, паравентрикулярное ядро таламуса, скорлупа и т.д. Нарушения в одном из этих локусов или нарушение связи между этими структурами, приводит к нарушению регуляции работы мочевого пузыря и наружного сфинктера. [41, 103, 151, 274]

Наиболее распространенная версия причин развития недержания мочи при ИНТГ – это механическое воздействие расширяющимися желудочками мозга на паравентрикулярные участки контроля над этой функцией [352, 358] Улучшение контроля за мочеиспусканием при эвакуации СМЖ наступает во вторую очередь после регресса атаксии.

По данным литературы спустя полгода после операции нарушения мочеиспускания регрессируют в 82,4 – 100% случаев [286, 300] При более длительном наблюдении отсутствие нарушений мочеиспускания отмечается у 55,9 – 84% [84, 289, 308].

Диагностика

Малая информированность врачей различных специальностей о проявлениях ИНТГ приводит к длительному диагностическому поиску и эмпирическому лечению, и далее к запущенным случаям заболевания. Существует множество заболеваний, проявляющихся схожей с ИНТГ неврологической симптоматикой, а характерная походка пациентов с ИНТГ, отличающаяся от походки при множестве других неврологических и ортопедических заболеваний, видна только эксперту [19, 252, 271, 300].

Одной из причин низкого уровня диагностики ИНТГ и запущенности случаев – это несерьезное отношение неврологов к существованию данного заболевания. Некоторые считают ИНТГ несуществующим состоянием. [98]

Постепенно развивающиеся и прогрессирующие шаркающая замедленная походка, недержание мочи и снижение памяти часто принимаются за признаки естественного старения организма. Пациенты, их родственники и врачи первого звена не находят соответствующего специалиста для оказания помощи, и много случаев остается недиагностированными [271, 300].

Диагностика когнитивных нарушений

Степень нарушения когнитивных функций при ИНТГ может варьировать от легкой дисфункции, которая может быть подтверждена только подробным нейропсихологическим обследованием, до тяжелой деменции. [15] Поэтому оценка по шкале MMSE является грубой базовой оценкой мнестических функций. [173, 300] С увеличением длительности нарушения когнитивных функций, они становятся менее обратимыми. При поздней диагностике симптомокомплекс когнитивных нарушений напоминает таковой при болезни Binswanger (прогрессирующая субкортикальная энцефалопатия сосудистого генеза). [138, 252, 300]

Стандартный комплекс нейропсихологического обследования для дифференциальной диагностики деменции и оценки результата эвакуации СМЖ в некоторых клиниках длится порядка 1,5 – 3 часов и включает следующие тесты и шкалы: Global cognitive measures (MMSE or 3MS); Boston Naming Test; Controlled

Oral Word Association; Hopkins Verbal Learning Test – Revised; Wechsler Adult Intelligence Scale IV (Digit Span); Trail Making Test A and B; Symbol Digit Modalities Test; Grooved Pegboard Test; Finger Tapping Test; Line Tracing Test; Serial Dotting Test; Gait scale [15, 24, 271, 300].

Нейровизуализационная диагностика

После разделения Dandy гидроцефалии на сообщающуюся и несообщающуюся и выделением экстравентрикулярной и интравентрикулярной гидроцефалии Ransohoff, важным моментом в изучении гидроцефалии стала работа Kitagaki с соавторами в 1998 г. Авторы использовали МРТ волюметрию при ИНТГ и описали расширение боковых щелей мозга и отдельных борозд на конвексительной поверхности больших полушарий с одновременной компрессией субарахноидальных пространств в области верхнего сагиттального синуса и в межполушарной щели. [207] Этот феномен был связан с обструкцией ликворных путей дистальнее боковых (Сильвиевых) щелей мозга. Позже исследование SYNPHONI подтвердило высокую прогностическую значимость этого симптома, в связи с чем сейчас он имеет важное значение в диагностике ИНТГ и получил название «диспропорциональное расширение субарахноидальных пространств» (DESH, disproportionately enlarged subarachnoid spaces). [11, 12, 157, 266, 271, 339, 340]

Мезенцефальная локомоторная область, расположенная в дорсолатеральном отделе среднего мозга, играет важную роль в инициации движений у людей. [167, 224] По данным Lee у пациентов с ИНТГ отмечается уменьшение диаметра среднего мозга (измеряется в передне-заднем направлении на срединно-сагиттальном срезе по МРТ головного мозга). Уменьшение диаметра среднего мозга обратно пропорционально выраженности нарушения походки. [224] Также при ИНТГ наблюдается увеличение угла между ножками мозга. [282] Увеличение диаметра среднего мозга после ЛШО коррелирует с улучшением походки. [263] Позже, исследование Hiraoka показало, что рутинных МРТ или компьютерной томографии (КТ) головного мозга недостаточно для оценки диаметра среднего

мозга до и после дренирования СМЖ. Для этого необходимо выполнять трехмерную реконструкцию среднего мозга с формированием областей поперечного сечения. [167] В некоторых исследованиях указывается на значимость повреждения расширяющимися желудочками дорсолатеральной префронтальной коры и коры поясной извилины [11, 12, 44, 49, 271, 372].

Нейровизуализационные исследования головного мозга пациентов с ИНТГ показывают атрофию свода и мозолистого тела. [161] Но даже самое значительное расширение желудочков мозга и атрофия указанных структур мозга при ИНТГ значительно меньше, чем у пациентов с длительно существующей (возможно, с детства) хронической гидроцефалией. [300]

Функциональные МРТ головного мозга показывают, что ощущения наполнения мочевого пузыря отражается в коре островковой доли, передняя поясная извилина обеспечивает мониторинг наполнения мочевого пузыря и осуществляет контроль тонуса сфинктера, а префронтальная кора ответственна за принятие решения об опорожнении. [151] Когнитивные нарушения связываются с перивентрикулярным повреждением гиппокампальной и префронтальной областей. [113] Следует отметить, что атрофия гиппокампа при ИНТГ значительно меньше, чем при болезни Alzheimer. [309]

При позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ) пациентов с ИНТГ показывают корреляцию между пониженной активностью постсинаптического дофаминового D2-рецептора в скорлупе базальных ядер и выраженностью нарушения походки. [272, 282] При аутопсии взрослых пациентов с хронической гидроцефалией были выявлены неспецифические дегенеративные изменения черной субстанции [106].

Инвазивная диагностика

Проба с эвакуацией ликвора (tap-test)

Проба с эвакуацией ликвора (tap-test) состоит в выполнении люмбальной пункции и эвакуации от 30 до 60 мл ликвора с предварительным измерением люмбального ликворного давления. Положительная прогностическая значимость tap-теста по одним данным составляет 94% [134, 191], по другим 73 – 100% [178,

239] что выше, чем люмбального инфузионного теста. Чувствительность tar-тест составляет 26 – 62%, а специфичность 33 – 100% [178, 239]. Оценку изменений походки и других навыков пациента рекомендуется проводить через 2 – 4 часа, 24 и 48 часов после пункции. [134] Для определения результата теста, как «положительный», используются различные количественные оценки показателей походки и других моторных и когнитивных тестов [134, 300].

Оценка ходьбы пациентом на 10 м с дополнительной когнитивной нагрузкой и без нее, проведенная до и после люмбальной пункции, позволяет наглядно и достоверно утверждать об имеющейся у больного ИНТГ и о том, что ему поможет ЛШО. Поворот вокруг своей оси на 360°, который в норме занимает 4 – 6 шагов и несколько секунд в зависимости от возраста, у пациентов с ИНТГ может выполняться с гораздо худшим результатом [300].

Наружное люмбальное дренирование

Наружное люмбальное дренирование используется при сомнительном или отрицательном результате tar-теста. [134, 300, 365] Рекомендуемая скорость дренирования СМЖ составляет 5 – 10 мл/час с преимущественным положением пациента в горизонтальном положении. [134] В связи с неадекватно подобранной скоростью дренирования СМЖ, могут наступать осложнения (общий уровень 3% в течение 3 – 5 дней) в виде субдуральных или субарахноидальных гематом (1,7%), инфекционных осложнений (менингит – 0,8%) и смещений катетера (0,4%). [146] Прогностическая значимость теста составляет 80 – 100%, чувствительность – 50 – 100%, специфичность – 60 – 100%. [178, 239]

Мониторинг внутричерепного давления

Метод может быть использован для отбора пациентов для ЛШО, учитывая его высокое положительное прогностическое значение (более 90%), но не может использоваться для формирования отказа пациенту в ЛШО, поскольку имеет низкое отрицательное прогностическое значение (менее 20%). [370]

Люмбальный инфузионный тест

В настоящее время является дополнительным, вспомогательным, методом исследования в случаях, когда результаты последовательно проведенных tar-теста

и наружного люмбального дренирования сомнительны, или дренирование не может быть проведено по каким-либо причинам [14, 191, 240, 250] Исследование помогает отличить атрофию мозга от ИНТГ. [122] Положительная прогностическая значимость метода 70%. [67] Кроме того, существенным недостатком метода является необходимость в наличии сложного специального оборудования, более длительное обучение методике исследования и длительное время обследования пациента, по сравнению с методиками, связанными с банальной эвакуацией ликвора. [300]

Дифференциальный диагноз

Дифференциальная диагностика нарушения походки при ИНТГ сложна в виду многообразия неврологических заболеваний и болезней опорно-двигательной системы, которые могут проявляться похожими или аналогичными симптомами, развиваться параллельно, одно, дополняя, и / или маскируя друг друга. ИНТГ страдают чаще люди старше 60 – 65 лет. К этому моменту, в большинстве случаев, они уже имеют одно или несколько сопутствующих соматических заболеваний, которые также вызывают поражение центральной и периферической нервной систем организма. Так, например, артериальная гипертензия встречается у 50% больных с ИНТГ, сахарный диабет – у 1/5 пациентов, церебро-васкулярные заболевания различных стадий и степеней тяжести – в 15 – 75% случаев. Считается, что только 1/5 больных с ИНТГ не имеет сопутствующей патологии. [300] Высокий показатель по шкале коморбидности Kiefer несет неблагоприятный прогноз для регресса неврологической симптоматики. [202, 203, 249]

Болезнь Parkinson является самой частой патологией, с которой проводится дифференциальный диагноз у пациентов с ИНТГ. Зачастую пациенты длительное время наблюдаются у невролога и получают специфическую противопаркинсоническую терапию, прежде чем выполняют МРТ головного мозга и обратятся за консультацией к нейрохирургу. Дифференциальный диагноз ИНТГ и болезни Parkinson затруднителен. Также, эти заболевания могут протекать у пациента одновременно. В некоторых случаях пациенты с болезнью Parkinson и вентрикуломегалией могут хорошо реагировать на ЛШО. ЛШО может

потенцировать действие противопаркинсонических препаратов, вплоть до их отмены. [47, 268, 300] Клинически, паркинсонизм отличается узкой базой походки, отсутствием покачивания рук, наличием тремора, гипокинезией и ригидностью мышц конечностей. [300]

Стеноз позвоночного канала на поясничном уровне также может вызывать шаркающую походку. Отличием от ИНТГ является наличие сопутствующей боли в поясничной области, слабость мышц в нижних конечностях и сомато-сенсорные нарушения по корешковому типу. [300] Шейная миелопатия отличается сочетанием пареза в нижних конечностях с гиперрефлексией, при этом нет сенсорных нарушений. Также нарушения походки у пациентов с ИНТГ следует дифференцировать с таковыми при артрозе тазобедренных и других суставов нижних конечностей, периферической полинейропатией [139, 148, 300, 327].

Дифференциальная диагностика нарушений памяти, в первую очередь, включает болезнь Alzheimer. Шкала MMSE должна применяться в качестве рутинного обследования. Существует мнение, что низкий балл по шкале MMSE нетипичен для пациента с ИНТГ. Для отличия ИНТГ и болезни Альцгеймера необходимо проведение множества тестов, таких как тест словесного речевого обучения Рея, тест Stroop, Grooved Pegboard, Trail Making A и B Test, и проверка диапазона цифр. [300]

Сосудистая деменция характерна для пациентов с длительно существующей и неадекватно коррегируемой артериальной гипертензией, и атеросклеротическими нарушениями. Для нее характерно внезапное начало. Подкорковая сосудистая деменция очень похожа на деменцию при ИНТГ. [148, 327]

Проведение ЛШО у пациентов с вентрикуломегалией и симптомами деменции ведет к улучшению их когнитивной функции. [346]

Лобно-височная деменция характерна для пациентов моложе 60 лет и характеризуется нарушениями поведения и афазией. По МРТ головного мозга характерна атрофия мозгового вещества лобных и височных долей с увеличением

ликворных пространств над ними. При сочетании вентрикуломегалии с шаркающей магнетической походкой и клиническими признаками лобно-височной деменции, проведение ЛШО может улучшить походку пациентов, при этом не влияя на когнитивные функции. [300]

Также, дифференцировать деменцию при ИНТГ следует от таковой при лептоменингеальном саркоматозе, хронической посттравматической энцефалопатии, хронической субдуральной гематоме, деменции с тельцами Levi, болезни Creutzfeldt-Jakob, поражением мозга при ВИЧ-инфекции, сифилисе, алкоголизме, гипотиреозе, дефиците витамина B12, болезни Wilson-Konovalov и других гепатоцеребральных заболеваниях. [148, 300, 327]

При дифференциальном диагнозе нарушений мочеиспускания у пациентов с ИНТГ (недержание мочи) необходимо исключить инфекции мочевыводящих путей, прием мочегонных лекарственных препаратов, аденому простаты у мужчин, слабость мышц тазового дна для женщин [300].

Хирургическое лечение

ЛШО является единственным методом лечения ИНТГ [77].

В конце XX века после ЛШО при ИНТГ улучшение состояния отмечается у 30-50% пациентов, а при вторичной НТГ – у 50 – 70% больных. [289, 300] ЛШО при ИНТГ показывает долгосрочное улучшение у 70% пациентов. [300]

Введение в клиническую практику в начале XXI века диагностических тестов с эвакуацией ликвора улучшило отбор пациентов для ЛШО и, тем самым, повысили их эффективность. [13, 239]

Единичные публикации посвящены люмбоперитонеальному шунтированию при ИНТГ. Авторы указывают на перспективность метода, поскольку ни в одном случае не было отмечено симптомов гипердренирования. При этом частота ревизий шунта была примерно такой же, как при ВПШ (27%), а инфекционные осложнения отмечались в 6%. [64]

Сообщается об эффективности ЭТВ в случаях ИНТГ. [142, 154, 248, 253, 259] Большое исследование, проведенное Gangemi, показало улучшение у 69,1% пациентов с ИНТГ после ЭТВ. Не было корреляции между исходом и возрастом

пациента, и фактом расширения IV желудочка. Но была выявлена взаимосвязь между коротким анамнезом и хорошим результатом операции. [143] ЭТВ при сообщающейся гидроцефалии приводит к нормализации передачи пульсовой волны, путем дренирования СМЖ через тривентрикулостому, прекращению трансэпендимарной резорбции и улучшению перфузионного давления мозга [142, 149, 155].

1.8 Обобщенные данные по эндоскопической тривентрикулостомии

Первая ЭТВ была выполнена Mixter в 1923 г. [300] В настоящее время эффективность ЭТВ при гидроцефалии варьирует от 33 до 95%. Операция превосходно зарекомендовала себя при стенозе водопровода мозга различной этиологии. [16 – 18, 20, 62, 78, 81 – 83, 92, 93, 120, 127, 137, 141, 169, 172, 212, 344]

Эффективность ЭТВ в случаях сообщающейся вторичной гидроцефалии (после травмы, инфекции или кровоизлияния) варьирует от 0 до 100%. [78, 82, 83, 145, 154, 186, 331]

Кровотечение, размер стомы, толщина дна III желудочка, поток ликвора через стому играют роль в эффективности операции. [125] Утверждается, что диаметр стомы в 30% расстояния между задним наклоненным отростком и основной артерией необходим для успешного ее функционирования. Создание более широкой стомы несет риск повреждения основной артерии. [213] Флотирующие края стомы целесообразно коагулировать или удалять для избегания закупорки [127], а мембрана Лилликвиста должна быть рассечена [74, 82, 83] К субстратам, приводящим к закрытию стомы, относят глиотическую ткань и арахноидальную мембрану, причина которых обычно не ясна [81 – 83, 127, 172]

До 20% взрослых пациентов после ЭТВ имеют клиническое улучшение при сохраняющейся вентрикуломегалии на прежнем уровне. [23, 100, 320]

Расстояние от основной артерии до ската менее 2 мм считается неблагоприятным для выполнения ЭТВ из-за повышенного риска осложнений и вероятности закрытия стомы. [120]

Для оценки функционирования вентрикулостомы, а также проходимости ликворных путей в местах их наиболее частой обструкции используются МРТ в режимах T2 и фазово-контрастная МРТ. [187, 219, 317]

Рекомендуется выполнение контрольной МРТ головного мозга с оценкой функционирования вентрикулостомы на 1 или 10 – 14 день после операции, затем через 3 месяца, затем через 1 год после операции, а далее ежегодно. [96, 307]

1.9 Осложнения хирургических операций

Осложнения ликворошунтирующих операций

К осложнениям ЛШО, в том числе при ИНТГ, относят недостаточное и избыточное дренирование СМЖ, механическую поломку и дисконнекцию шунтирующей системы, сбой настроек клапана, неправильное положение катетеров, изменение положения катетеров (мальпозицию), раневую ликворею, субдуральное кровоизлияние и гигрому, эпилепсию, шунт-инфекцию и менингит. [22, 300]

Дисфункция шунта в первый год после операции составляет 25 – 40%, а каждый последующие годы 4 – 5% в год. [275, 300]

По данным метаанализа, проведенного Reddy, у 54,6% пациентов общей популяции требовалось проведение хотя бы одной ревизии шунтирующей системы, у взрослых пациентов – повторные вмешательства проводились в 39% случаев. [66, 295, 362] По данным Pujari, ревизия шунта требуется в 53% [289] Другие исследования, касающиеся осложнений ЛШО, показывают общую частоту осложнений любого рода 33 – 38% [162, 246], при этом в 22% показана ревизия шунта [162].

Общий уровень осложнений ЛШО в первые 2 месяца составляет 27% [359]

Частота осложнений, не требующая повторной операции – 13%. [209]

В 1 - 6% случаев отмечались отсроченные осложнения или летальные исходы. [162, 246]

Недостаточное дренирование и механическая обструкция

Как правило, при недостаточном дренировании отмечается возобновление симптомов, имевшихся до ЛШО. При коррекции настройки клапана на более низкое значение и отсутствии других причин обструкции и мальпозиции катетеров, симптомы регрессируют [209, 289].

Избыточное дренирование

Гипердренирование характеризуется позиционной головной болью, возникающей при переходе в вертикальное положение. Одновременно с болью могут развиваться головокружения, нарушение чувства равновесия, нечеткость зрения, заложенность в ушах. Симптоматика корригируется изменением настроек клапана на более высокие, заменой клапана шунта на клапан с низкой пропускной способностью, имплантацией АСУ в шунтирующую систему. Гипердренирование несет риск формирования субдуральной гематомы или гигромы. Гематома или гигрома проявляется ипсилатеральными гемикраниалгиями, изменением психики, двигательными и чувствительными нарушениями, эпилептическими приступами. МРТ или КТ головного мозга демонстрирует расширение конвекситальных ликворных пространств и значительное уменьшение размеров желудочков мозга, вплоть до щелевидных. При введении парамагнетика на МРТ визуализируется повышение сигнала от конвекситальной ТМО. Гематомы подлежат удалению или закрытому наружному дренированию. [129, 300]

При имплантации шунта низкого давления гипердренирование отмечается у 71% пациентов, а при установке шунта среднего давления – 34% [68].

Инфекционные осложнения

Значительная часть дисфункций шунта возникает вследствие инфекционных процессов (до 25%). [115, 153, 162, 182, 200, 209, 239, 246, 247, 289, 295, 334, 375]

Наиболее распространенным инфекционным поражением является колонизация флорой шунтирующей системы. Ретроградная инфекция шунтирующей системы при повреждении полого органа, эрозировании кожных покровов вокруг шунтирующей системы также становятся причиной инфицирования шунтирующей системы. [75, 98, 153, 283, 300, 353]

Лучший способ профилактики инфицирования шунтирующей системы – использование катетеров, пропитанных антибиотиком. [50, 126, 283, 321] Однако, использование таких катетеров сопряжено с увеличением затрат на лечение. Но, по итогу, это становится экономически более выгодно в сравнении с ситуациями, когда пациенту требуется длительное лечение шунт-инфекции или менингита с последующей заменой шунта. [52]

В клинической картине при шунт-инфекции самым частым симптомом является лихорадка (14 – 90%). Другие симптомы включают головную боль, ригидность затылочных мышц, общую слабость, светобоязнь, т.е. менингеальные симптомы. Одновременно с этим определяются дооперационные симптомы, связанные с дисфункцией шунта. При инфекции дистального катетера наблюдаются боль в животе, вздутие живота, тошнота и рвота, формирование кистозного образования в полости брюшины. При расположении катетера в венозном русле возможно развитие сепсиса. [97, 153]

Пациенты с ЛШО, у которых развивается менингит или шунт-инфекция, погибают в 2 раза чаще и в 3 раза чаще подвергаются ревизиям шунтирующих систем, чем пациенты, без инфекционных осложнений. [314, 371]

Вoon с соавт. указали на большое значение сопутствующих заболеваний у пациентов с ИНТГ. При оценке результатов ЛШО была отмечена 5% летальность в первый месяц после операции и 10% летальность в течение первого года после операции от других заболеваний. [67, 68]

Некоторые авторы отметили корреляцию между длительностью заболевания и послеоперационным восстановлением. С увеличением длительности анамнеза заболевания уменьшается степень восстановления пациентов [246, 252]

Осложнения эндоскопической тривентрикулостомии

Частота осложнений после ЭТВ варьирует от 0 до 31,2%, в среднем отмечается в 8,5% случаев. [71] К ним относятся несахарный диабет [152, 188, 318], другие гормональные нарушения [48, 133, 355], повреждение основной артерии и ее ветвей, повреждение глазодвигательного нерва, окклюзия отверстия Монрое (вследствие растяжения и травмы в ходе выполнения ЭТВ), субдуральные

гематомы и внутрижелудочковые кровоизлияния [90, 194, 323], раневая ликворея, менингит и раневая инфекция [71, 318]. Окклюзия стомы чаще наблюдается у детей. [114]

Для формирования обзора литературы использовались поисковые системы PubMed, Web of Science, Scopus, Google.

Подробное изучение доступной мировой литературы показало наличие множества вариантов идиопатической обструкции ликворных путей, многообразие оперативных вмешательств, отсутствие системы выбора вида хирургического вмешательства, а также оценки эффективности хирургического лечения. Многообразие классификаций показывает поэтапный подход к систематизации пациентов, начиная от определения необходимости в проведении ЛШО (на основании классификации Dandy), до максимально персонифицированной характеристики каждого пациента и его клинической ситуации (классификации Oi, Milan), но при этом не позволяет упорядочить и применять все многообразие различных видов и вариантов хирургического лечения, доступных в настоящее время.

ГЛАВА 2 МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

2.1 Общие данные

В исследование вошли 392 пациента, оперированных в ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России с октября 2011 года по декабрь 2023 года, соответствующие критериям включения.

Критерии включения пациентов в исследование были следующими:

1) появление симптомов заболевания во взрослом возрасте у людей, ранее считавших себя здоровыми;

2) отсутствуют указания на этиологию гидроцефалии или обструкции ликворных путей (опухоль, черепно-мозговую травму (ЧМТ), субарахноидальное кровоизлияние, неонатальное внутрижелудочковое кровоизлияние, менингит, менингомиелоцеле или энцефалоцеле, а также отсутствие указаний на врожденную гидроцефалию).

Критерии исключения из исследования:

1) операции или проведение лучевого лечения по поводу заболеваний ЦНС в анамнезе;

2) ранее пациент был оперирован по поводу гидроцефалии за пределами ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России.

2.2 Классификация гидроцефалии при идиопатической обструкции ликворных путей

В ходе анализа данных нейровизуализации (МРТ головного мозга) были отмечены места наиболее частой интравентрикулярной и экстравентрикулярной обструкции ликворных путей. Это были: отверстие Монрое (Г1), водопровод мозга (Г2а), выходные отверстия IV желудочка (Г2б), область предмостовой цистерны (Г3), конвекситальные ликворные щели (Г4) (Таблица 4). Кроме этого, были обнаружены случаи вентрикуломегалии без вышеуказанных и каких-либо иных

видимых локусов обструкции (Г5).

Таблица 4 – Локализация идиопатической обструкции ликворных путей у взрослых (по итогам анализа литературных данных)

Форма гидроцефалии	Локализация обструкции
Г1	Отверстия Monro
Г2а	Водопровод мозга
Г2б	Отверстия Magendie и Lushka
Г3	Цистерны задней черепной ямки
Г4	Конвекситальные субарахноидальные пространства
Г5	Видимой обструкции нет

Самой частой формой гидроцефалии была Г2а - 154 (39,3% случаев). Г2б, Г3, Г4 и Г5 встречались в 26 (6,6%), 95 (24,2%), 64 (16,3%) и 34 (8,7%) случаев соответственно. Самой редкой формой Г0 была Г1 - 17 (4,4%) случаев. При этом в 2 случаях встретилась комбинация двух форм: 1 (0,3%) случай - Г1 в комбинации с Г2а, 1 (0,3%) случай Г1 в комбинации с Г2б. Отдельная группа множественной обструкции не выделялась из-за ее редкости. Сомнения в распределении в классификационные группы возникли у 45 (11,5%) пациентов. Частота встречаемости различных форм Г0 представлена на рисунке 2.

При исследовании группы пациентов с обструкцией отверстия Monro была использована предложенная Oi (1985 г.) классификация по типам обструкции:

- тип А – атрезия отверстия Monro;
- тип В - морфологическая обструкция отверстия Monro;
- тип С - функциональная обструкция отверстия;
- тип D – «открытое» отверстие (patent foramen).

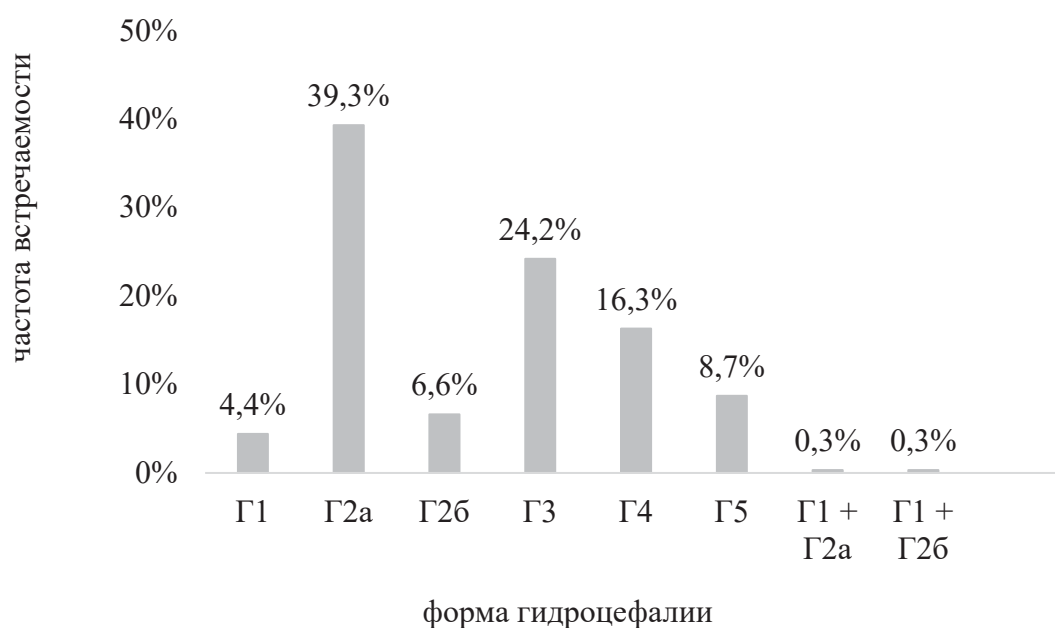


Рисунок 2 – Частота встречаемости различных форм Г0

Тип обструкции устанавливался по данным МРТ головного мозга. В исследовании не было пациентов с типом D. К типу C было отнесено несколько случаев, у которых обнаружилось медиально сливающееся расположение зрительных бугров, перекрывавших собой отверстия Монрое.

В ходе распределения пациентов в ту или иную группу, ряд случаев вызвал затруднения, частота которых отражена в таблице 5 ($p < 0,001$).

Таблица 5 – Частота сомнений в установлении точного уровня обструкции ликворных путей

Параметр	Форма гидроцефалии					
	Г1	Г2а	Г2б	Г3	Г4	Г5
Частота сомнений в классификации пациентов	10,5%	3,9%	3,8%	15,8%	18,8%	26,5% ($p = 0,01$)

2.3 Распределение пациентов по возрасту в зависимости от уровня идиопатической обструкции ликворных путей

Возраст пациентов всей выборки варьировал от 18 до 85 лет. Средний возраст пациентов составил $51,01 \pm 18,05$ лет, а медиана была 54.00 [34.00, 67.00] лет. При этом в возрасте до 60 лет включительно заболевание зарегистрировано у 235 (59,9%) пациентов, а старше 60 лет – у 157 (40,1%) пациентов ($p < 0,001$).

При форме Г1 возраст был 23 – 67 лет, средний возраст – $39,94 \pm 10,98$ лет. Большинство пациентов (17 из 18) моложе 60 лет ($p < 0,001$).

У пациентов с формой Г2а возраст варьировал от 18 до 77 лет и в среднем составил $43,48 \pm 16,2$ лет, медиана 43.00 [30.00, 57.75]. Чаще всего заболевание регистрировалось до 60-летнего возраста – 123 (79,9%) больных ($p < 0,001$).

У пациентов с формой Г2б колебания по возрасту были от 24 до 78 лет и средний возраст составил $49,07 \pm 17,19$ лет, медиана составила 53.50 [30.25, 62.00]. Чаще заболевание регистрировалось в возрасте до 60 лет – 17 (65,4%) пациентов.

Средний возраст пациентов с формой Г3 составил $48,47 \pm 18,49$ лет, медиана – 52.00 [32.00, 64.50]. Минимальный и максимальный возраст пациентов был 18 лет и 82 года соответственно. Чаще заболевание регистрировалось в возрасте до 60 лет – 61 (64,2%) пациентов ($p < 0,001$).

Пациенты, имеющие гидроцефалию Г4, имели самый большой средний возраст, относительно других групп. Он составил $68,18 \pm 6,19$ лет, медиана – 69,0 [64.00, 72.00]. А минимальный и максимальный возраст были 55 лет и 85 лет соответственно. Данная группа пациентов оказалась наиболее однородная по возрасту. Фактически, заболевание верифицировалось у лиц старше 60 лет – 56 (87,5%) – ($p < 0,001$).

При форме гидроцефалии Г5 возраст пациентов колебался от 29 до 82 лет и в среднем составил $65,64 \pm 11,7$ лет. Чаще всего состояние регистрировалось после 60 лет – 26 (76,5%) пациентов ($p < 0,001$).

Распределение пациентов по возрасту при всех формах Г0 представлено на рисунке 3 ($p < 0,001$).

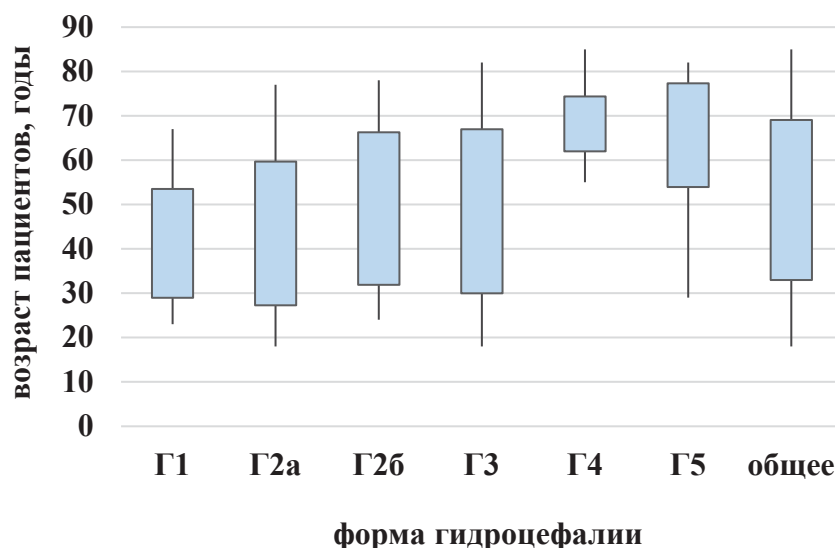


Рисунок 3 – Распределение пациентов по возрасту при различных формах Г0

2.4 Распределение пациентов по полу в зависимости от уровня обструкции ликворных путей

Общее распределение пациентов по полу представилось, как 180 (45,9%) мужчин и 212 (54,1%) женщин. В каждой из классификационных групп преобладали женщины, за исключением группы Г5, где было малозначительное преобладание мужчин, но выявленное гендерное распределение статистически недостоверно ($p = 0,532$).

При форме Г1 распределение по полу было 7 (41,2%) мужчин и 10 (58,8%) женщин, при Г2а - 76 (49,4%) мужчин и 78 (50,6%) женщин, при Г2б – 10 (38,5%) мужчин и 16 (61,5%) женщин, при Г3 – 38 (40%) мужчин и 57 (60%) женщин, при Г4 – 30 (46,9%) мужчин и 34 (53,1%) женщин, при Г5 – 18 (52,9%) и 16 (47,1%) соответственно. Распределение пациентов по полу при различных формах Г0 представлено на рисунке 4.

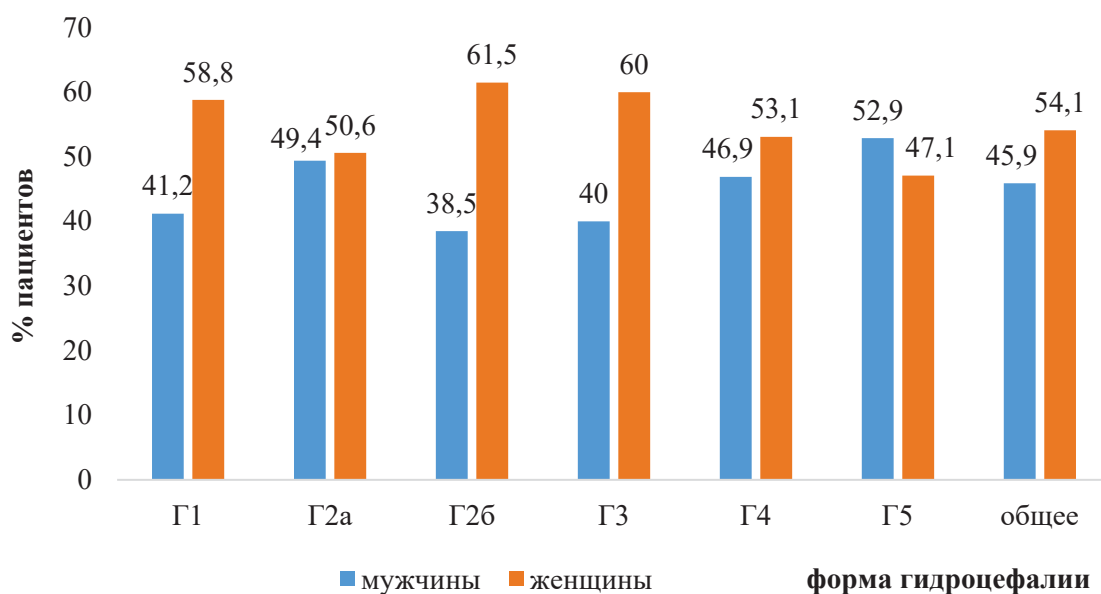


Рисунок 4 – Распределение пациентов по полу при всех формах Г0

2.5 Обследование пациентов

Обследование пациентов включало сбор жалоб, анамнеза заболевания, анамнеза жизни, физикальный осмотр, оценку неврологического и функционального статуса пациентов, МРТ головного мозга, КТ головного мозга при невозможности проведения МРТ (2 наблюдения).

2.6 Сбор жалоб и анамнеза

Сбор жалоб и анамнеза проводился, как при опросе самого пациента, так и при опросе его родственников. Необходимость участия родственников в опросе пациента обусловлена наличием когнитивных нарушений у многих больных, не позволяющих произвести сбор анамнестических данных.

При сборе анамнеза особое внимание уделялось уточнению факта менингита или другой нейроинфекции, кровоизлияния в полость черепа, ЧМТ, опухоли полости черепа, пороков развития ЦНС или операции на полости черепа или спинном мозге, факта проведения лучевого лечения на область головного или спинного мозга. Фиксировались пол и возраст пациента.

Из анамнеза заболевания оценивались его длительность в месяцах, первый симптом заболевания, наличие других симптомов болезни. Проводился подробный опрос пациента и его родственников, а также фиксировались данные имеющейся медицинской документации (выписки из лечебных и консультативных учреждений) о наличии у больного сопутствующих заболеваний. Учитывалась патология по всем системам органов, а также отдельно было выделено наличие сахарного диабета, нарушение мозгового кровообращения по ишемическому типу и болезни Паркинсона, играющих особо важную роль в принятии решения об операции.

2.7 Объективное обследование

Пациентам проводился стандартный неврологический осмотр, включавший оценку уровня сознания, менингеальных симптомов, симптомов поражения черепно-мозговых нервов, мозжечковых и стволовых нарушений, двигательной и чувствительной систем, когнитивных функций. Также проводилось трехкратное измерение окружности головы по линии, соединяющей лобные и теменные бугры (лобно-теменной размер), средний показатель фиксировался. В случае увеличения окружности головы более 60 см у женщин и 62,8 см у мужчин признавалось наличие у пациента макрокрании, что является признаком хронической гидроцефалии. Для оценки неврологического и функционального статуса пациентов использовались шкала Kiefer, модифицированная шкала Rankin, шкала MMSE. Для унифицирования сопутствующей соматической патологии использовалась шкала коморбидности Kiefer (Приложение Б).

2.8 Нейровизуализационное обследование

Для оценки МРТ головного мозга, помимо стандартного протокола исследования, пациентам в обязательном порядке выполнялись аксиальные срезы в режимах T2, FLAIR и FIESTA (CISS), сагиттальные срезы в режимах T2 и FIESTA (CISS), фронтальные срезы в режимах T2, FIESTA (CISS). У двоих пациентов была проведена только тонкосрезовая КТ головного мозга в трех проекциях по причине

наличия металлоостеосинтеза в анамнезе у одного пациента и электрокардиостимулятора – у другого пациента.

Оценка аксиальных магнитно-резонансных томограмм

По аксиальным срезам в режимах T2, FLAIR и FIESTA (CISS) оценивались размеры желудочков головного мозга, проводился подсчет индексов (Evans, FOHR, FHR, BCR, 3VSFR, TVWT, FVWAP, FVWT), пороговые значения которых отражены в таблице 6.

Таблица 6 – Пороговые значения индексов желудочковой системы мозга, превышение которых свидетельствует о вентрикуломегалии

Индекс желудочковой системы	Пороговое значение индекса для верификации вентрикуломегалии
Evans	0,3 [134, 178, 210, 299, 300]
FOHR (fronto-occipital horn ratio)	0,4 [134, 280, 296, 300]
FHR (frontal horn ratio)	0,3 [134, 170]
BCR (bicaudate ratio)	0,17 [36, 109, 118, 134]
3VSFR (3 ventricle Sylvian fissures ratio)	0,35 – 0,47 [134, 201]
TVWT (3 ventricle width transversus)	0,048 [134, 201, 300]
FVWAP (forth ventricle width anterior-posterior)	11,91 мм [134, 330]
FVWT (4 ventricle width transversus)	0,14 [134, 330]

Желудочки считались расширенными, если индекс FOHR был $\geq 0,4$ [134, 280, 296, 300] и / или Evans был $\geq 0,3$ [134, 178, 210, 299, 300], FHR был $\geq 0,3$, TVWT $> 0,048$, FVWT $> 0,14$. По режимам T2 и FLAIR оценивалось изменение сигнала в перивентрикулярных областях больших полушарий мозга (лейкоареоз, отек), наличие очагов изменений сигнала в веществе мозга на отдалении от желудочков. За изменения сигнала в веществе мозга принимались очаги изоинтенсивного или слегка гипоинтенсивного сигнала в режиме T2 и очаги гиперинтенсивного сигнала в режиме FLAIR. По срезам в режиме FIESTA определялось наличие мембран в просвете отверстий Монрое. Положение МЖП считалось нормальным, когда она проходила вдоль средней линии или по средней линии и не имела инвагинации в

сторону. Отклонение МЖП в сторону свидетельствовало о наличии градиента давления между боковыми желудочками мозга.

Оценка сагиттальных магнитно-резонансных томограмм

По сагиттальным изображениям в режиме T2 определялся артефакт от пульсации ликвора в просвете водопровода мозга и на выходе из IV желудочка. Его наличие считалось признаком проходимости указанных образований.

Сагиттальные томограммы в режиме FIESTA позволяли визуализировать препятствие в просвете и изменение формы водопровода мозга (мембрана, стеноз, глиоз, форкинг) и в области отверстия Magendie (мембрана), положение ПММ и форму III желудочка. Водопровод мозга мог быть расширен в ростральной и каудальной частях, как одновременно, так и отдельные его части, или же быть неизмененным. За нормальные значения диаметра водопровода мозга принимались значения 0,8 – 1,4 мм в ростральной части и 1,1 – 1,7 мм в каудальной части. [285] Положение ПММ считалось нормальным, если она находилась на линии, соединяющей мамиллярные тела со зрительным перекрестом (chiasma). Вентральная дислокация ПММ (ВД ПММ) признавалась тогда, когда она находилась ниже этой линии, касалась спинки турецкого седла и бифуркации ОА. Затруднение в определении позиции ПММ вызывали случаи высокого стояния бифуркации ОА. Положение конечной пластинки оценивалось как нормальное или выбухающей рострально. При расширении III желудочка очертания передних и задних карманов, также, как и самого желудочка, сглаживалась. В норме форма карманов III желудочка заостренная. Передне-задний и вертикальный размеры турецкого седла также оценивались по сагиттальным томограммам в режимах FIESTA (при наличии) или T2. Нормальные размеры турецкого седла составляют 9 – 15 мм в передне-заднем и 7 – 13 мм в вертикальном размерах. Увеличенные размеры турецкого седла указывали на хронический характер заболевания.

По сагиттальным срезам в режимах T2 и FIESTA определялась гипотрофия каудальных отделов мозжечка и расширение большой затылочной цистерны (БЗЦ).

Положение крыши III желудочка считалось нормальным, когда она дугообразно выступала в сторону боковых желудочков (т.е. вверх). Уплотнение или

вентральная инвагинация крыши III желудочка считались патологией.

Оценка фронтальных магнитно-резонансных томограмм

Фронтальные томограммы в режиме T2 позволяли определить артефакт от пульсации ликвора по отверстиям Монрое, что свидетельствовало о их проходимости. В режиме FIESTA верифицировался характер обструкции отверстия Монрое (стеноз или мембрана). Также, как и по аксиальным срезам, во фронтальных проекциях в режимах T2 и FIESTA оценивалось положение МЖП, наличие в ней дефектов.

На уровне задней спайки проводилось измерение угла мозолистого тела. Согласно литературным данным, его значение менее 90 градусов говорит в пользу ИНТГ. [160, 296, 363]

Фазово-контрастная магнитно-резонансная томография головного мозга

Фазово-контрастная МРТ головного мозга с кардиосинхронизацией (ФКМРТ) заключалась в оценке косого аксиального среза перпендикулярно водопроводу мозга с количественным исследованием параметров движения ликвора в нем. ФКМРТ была выполнена в части случаев, но, фактически, ее значение было велико при подозрении на стеноз водопровода мозга без полной его обструкции (т.е. при наличии артефакта от пульсации ликвора и расширении боковых и III желудочков).

2.9 Методы инвазивной диагностики

Инвазивные методы исследования ликвородинамики применялись в 39 наблюдениях (9,94%), Длительный мониторинг ВЧД использовали у 36 пациентов, исследования ВЧД при ортостатической нагрузке были выполнены в 32 случаях, а инфузионный тест – в 9 случаях.

Во время исследования протокол применения инвазивных методов диагностики менялся. В первый год набора материала в абсолютном большинстве наблюдений применялся мониторинг ВЧД и амплитуды его пульсовых колебаний.

На втором году набора материала протокол инвазивной диагностики был пересмотрен по следующим позициям:

- более не требовалась обязательная инвазивная диагностика при интравентрикулярной обструктивной гидроцефалии без офтальмологических признаков ВЧД;
- не требовалась обязательная инвазивная диагностика перед эндоскопическими операциями;
- при планировании ЛШО у пациентов с сообщающейся гидроцефалии предпочтение отдавалось функциональным пробам с эвакуацией ликвора, а не количественным исследованиям ликвородинамики.

Все инвазивные методы исследования (имплантации датчиков ВЧД, инфузионные тесты, люмбальные пункции и установка наружных ликворных дренажей) проводились в ходе пребывания пациентов в нейрохирургическом стационаре и в условиях стерильной перевязочной.

Мониторинг внутричерепного давления

Мониторинг ВЧД выполняли с помощью датчика ВЧД Codman Microsensor, который через кожу и небольшое костное отверстие, наложенное при помощи стилета, имплантировался в паренхиму правой лобной доли. Сигнал с датчика был оцифрован стандартными средствами медицинского монитора с частотой дискретизации 50 Гц и затем передан в персональный компьютер. Для сохранения и последующего анализа результатов инвазивных исследований использовалось программное обеспечение Intensive care monitor (ICM+), разработанное в Кембриджском университете. Во время ночного исследования пациенты находились в палате отделения. Проводилась регистрация среднего значения ВЧД и амплитуды ВЧД (ампВЧД) в ночное время в течение 8 часов (с 22:00 вечера до 06:00 утра). Амплитуду пульсовых колебаний ВЧД вычисляли в скользящем временном окне продолжительностью 2 секунды как разницу между максимальным и минимальным значением ВЧД. Для последующего анализа использовали усредненные значения ВЧД и АмпВЧД за 10 секунд. Артефакты исследования, вызванные дисфункцией оборудования или движениями пациента идентифицировали и исключали вручную. Регистрировали среднее ВЧД за время мониторинга, среднюю АмпВЧД за время мониторинга.

Ортопробы проводили у пациентов с имплантированными с целью ночного мониторинга датчиками ВЧД в утреннее время по окончании ночного исследования ВЧД. В качестве ортостатической нагрузки использовали положение «сидя» без опоры на спину со спущенными ногами; у двоих пациентов с грубым нарушением контроля позы была допущена опора на спину. ВЧД и АмпВЧД при ортостатической нагрузке регистрировали в течение 5 минут, для анализа использовали среднее значение за 5 минут.

Люмбальный инфузионный тест

В 3 случаях выполнялся только люмбальный инфузионный тест и не выполнялся длительный мониторинг ВЧД. Для анализа использовали параметры ликворного давления, измеренного при люмбальной пункции в положении «лежа на боку» в течение 5 – 10 минут непосредственно перед началом интратекальной инфузии. Нулевой уровень давления калибровали по атмосферному давлению на уровне отверстия Монго. В этих случаях ВЧД в положении лежа считали равным люмбальному ликворному давлению; АмпВЧД считали равным амплитуде пульсовых колебаний люмбального ликворного давления.

Проба с эвакуацией ликвора (tap-тест)

Перед проведением люмбальной пункции у пациентов оценивались и регистрировались на видео следующие показатели:

- 1) ходьба на 10 метров в спокойном темпе (для точности выбора дистанции использовалась 10 метровая рулетка, отмечались затраченное время в секундах, количество шагов, необходимость использования опоры, вспомогательных приспособлений, посторонней помощи), при невозможности пациента передвигаться, на видео фиксировался процесс высаживания пациента;
- 2) ходьба на 10 метров с одновременным обратным счетом вслух от 50 к 0 (оценивались те же самые показатели, что и при ходьбе в спокойном темпе);
- 3) поворот на месте вокруг своей оси на 360° (оценивалось количество шагов, использование вспомогательных устройств и посторонней помощи);

4) «3 метра up and go» (tug-тест): пациент садился на стул, по команде вставал, шел 3 метра, разворачивался, шел обратно и садился на стул (оценивалось время в секундах, потраченное пациентом);

5) Grooved pegboard test доминантной и недоминантной рукой - установка 25 небольших одинаковых по форме металлических стержней в штатив на время (регистрируют затраченное время в секундах при выполнении каждой рукой, при этом вторая рука не должна оказывать помощь исследуемой руке). В исследовании использовалось два вида штативов и стержней: в первом случае он представлял собой пластиковый штатив для микропробирок и пластиковые наконечники от микропипетки (Рисунок 5), а во втором случае сертифицированный атрибут, предназначенный для данной пробы, который стал доступен для использования в процессе набора материала для исследования (Рисунок 6).



Рисунок 5 – Пластиковые штатив с наконечниками от микропипетки

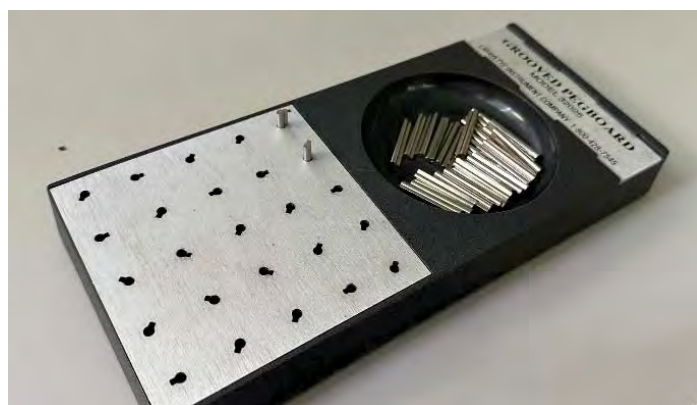


Рисунок 6 – Сертифицированный штатив с металлическими стержнями для выполнения grooved pegboard test

После выполнения и видеорегистрации перечисленных проб проводилась люмбальная пункция и эвакуация ликвора. Манипуляция выполнялась в условиях стерильной перевязочной под местной инфильтрационной анестезией в положении пациента лежа горизонтально на боку. Вначале пункция выполнялась люмбальной иглой (размеры 19G), через которую проводились измерение люмбального ликворного давления при помощи манометрической линейки и забор анализов. Затем по той же траектории спинальное ликворное пространство пунктировалось иглой Туохи $d = 1,6$ мм, через которую эвакуировалось 40 – 45 мл ликвора. После этого наносилось 2 – 5 дополнительных перфорации ТМО спинального пространства. Выведение ликвора прекращалось преждевременно при возникновении у пациента головной боли у основания черепа в лобной и височных областях, а также при прекращении поступления ликвора из иглы (при понижении ликворного давления).

Спустя 30 мин после люмбальной пункции пациент начинал вертикализироваться, или находился в кровати с приподнятым на 30 – 45° головным концом кровати (при тяжелом исходном состоянии при невозможности вертикализации даже с поддержкой). В случае появления головной боли пациент на некоторое время принимал положение «лежа», в отсутствие головной боли ограничений в передвижении не было.

Оценка результатов проводилась дважды: через 2 часа после пункции и через 12 – 24 часа после пункции (как правило, на следующее утро). После выполнения пробы выполнялись те же тесты, что и перед люмбальной пункцией. Дополнительно проводилась оценка динамики жалоб самим пациентом и его родственниками.

Интерпретация результатов пробы:

- 1) Объективное улучшение считалось в случае улучшения показателей проведенных тестов на 20% и более;
- 2) Субъективное улучшение – существенное (по мнению пациента и / или присутствующих родственников) уменьшение выраженности специфических жалоб – головной боли, изменений походки, памяти, нарушений мочеиспускания;

3) Без улучшения – отсутствие признаков объективного или субъективного улучшения.

При наличии объективного и / или субъективного улучшения пациенту проводилась ЛШО.

Наружное люмбальное дренирование

Наружное люмбальное дренирование (НЛД) не применялось в связи с отсутствием технического оборудования для контроля за дренированием СМЖ. Для создания условий, максимально приближенных к условиям НЛД, во время тар-теста иглой Туохи наносились дополнительные перфорации ТМО спинального пространства (см. описание тар-теста).

2.10 Хирургическое лечение

Все операции выполнялись под общей анестезией. Всего было выполнено 237 (60,5%) эндоскопических операций и 131 (33,4%) ЛШО в качестве первичных операций. В 1 (0,3%) случае были выполнены эндоскопическая операция и ЛШО одновременно. В 23 (5,9%) случаях операция не проводилась.

Протоколы хирургических вмешательств при идиопатической гидроцефалии взрослых

Протокол эндоскопической тривентрикулостомии

ЭТВ без манипуляций под мембраной Liliequist выполнялась у пациентов с гидроцефалией при обструкции водопровода мозга (Г2а) и выходных отверстий из IV желудочка (Г2б).

Положение пациента на операционном столе было лежа на спине. Голова сгибалась в передне-заднем направлении на 15 – 30° и фиксировалась к подголовнику при помощи медицинского пластыря, или фиксация головы не производилась. Затем пальпировался венечный шов в правой половине головы, в этой области проводилось минимальное бритье волос, наносилась разметка на кожу, кожа обрабатывалась кожным антисептиком и укрывалась стерильным хирургическим бельем. Разрез кожи и подлежащих мягких тканей выполнялся по проекции венечного шва, на мягкие ткани устанавливался ранорасширитель. Кость

скелетировалась и на венечном шве или на 0,5 см кзади от него, в 1,5 – 2 см от средней линии при помощи коловорота или пневмотрепана накладывалось фрезевое отверстие. Кровотечение из кости останавливалось втиранием стерильного воска. Затем линейно (перпендикулярно средней линии) или крестообразно рассекалась ТМО, ее края и визуализируемый фрагмент поверхности коры мозга коагулировались биполярной коагуляцией. Интродюсером или операционным тубусом проводилась пункция переднего рога правого бокового желудочка. После этого по интродюсеру в полость желудочка вводился эндоскоп прямой оптики $d = 3$ мм, 6° , $d = 6,1$ мм, 0° или $d = 3,6$ мм, 0° . Визуализировались сосудистое сплетение правого бокового желудочка, венозный угол, представленный таламостриарной веной и передней септальной веной. В месте слияния этих образований находилось отверстие Monro. Перед этим оценивалось состояние МЖП на наличие в ней дефектов. Затем эндоскоп вместе с интродюсером продвигался через расширенное отверстие Monro в полость III желудочка. Визуализировалась ПММ: кзади от нее находились мамиллярные тела, спереди воронка гипофиза. Перед воронкой гипофиза в части случаев сквозь измененную ПММ определялась спинка турецкого седла, а чуть кпереди от мамиллярных тел – ОА с бифуркацией. Эндоскоп устанавливался таким образом, чтобы в поле зрения попали все указанные образования. Перфорация ПММ сомкнутыми остроконечными ножницами выполнялась между спинкой турецкого седла и ОА. Затем отверстие в ПММ расширялось вентрикулостомическими кусачками. Вместе с ПММ необходимо аналогичным образом расщепить листок мембраны Liliequist. После этого эндоскоп вводился под мембрану для визуализации пространства вдоль ствола мозга и ОА. При отсутствии там препятствий эндоскоп выводился обратно в полость III желудочка, оценивалась пульсация краев созданной вентрикулостомы, и далее оптика удалялась из полости черепа. Внутричерепные манипуляции выполнялись в условиях постоянной ирригации теплым ФР. При возникновении кровотечения оно останавливалось произвольно на фоне ирригации ФР или биполярной коагуляцией. Трефинационное отверстие тампонировалось тугим сформированным фрагментом

гемостатической губки. Затем снимался ранорасширитель, и рана ушивалась послойно, накладывалась асептическая повязка.

Протокол эндоскопической тривентрикулоцистерностомии

Операция выполняется при гидроцефалии вследствие идиопатической обструкции цистерн основания ЗЧЯ (ГЗ).

До этапа создания тривентрикулостомы ход операции аналогичен таковому при стандартной ЭТВ. Исключением является то, что точка входа в полость черепа (трефинационное отверстие) всегда находится на несколько мм кзади от венечного шва), или на самом венечном шве (при том, что в случаях стандартной ЭТВ допустимо наложение трефинационного отверстия на несколько миллиметров кпереди от венечного шва), а также необходимость использования мягкого пластикового 14 F интродюсера, или оптики и интродюсера меньшего диаметра. Также стоит отметить отсутствие или очень слабую пульсацию краев созданной стомы дна III желудочка на этом этапе. После создания тривентрикулостомы и перфорации мембраны Liliequist, эндоскоп с интродюсером поступательным движением продвигался сквозь стому в предмостовую цистерну между ОА и скатом. При ГЗ, примерно в 1 – 1,5 см. от ПММ, обнаруживалась плотная арахноидальная мембрана, перекрывающая ликворопроводящие пути вдоль вентральной поверхности ствола мозга. Далее производилось рассечение патологической мембраны. Она перфорировалась сомкнутыми ножницами по средней линии, а затем рассекалась в обе стороны. При этом перед каждым режущим движением необходимо было убедиться в отсутствии кровеносного сосуда между браншами ножниц. Эндоскоп следует держать всегда по средней линии, даже если он лежит на ОА, поскольку в этой зоне нет ветвей, отходящих от ОА, или черепных нервов, они находятся латерально. После рассечения патологической мембраны открывается вход в предпродолговатомозговую цистерну, края рассеченной мембраны начинают активно пульсировать. В результате восстановления ликвороциркуляции может начать флотировать арахноидальный покров ската, перекрывая вентрикулоцистерностому. Его также необходимо рассечь вдоль ствола по средней линии. После выведения эндоскопа из цистерн основания ЗЧЯ в

полость III желудочка отмечалась отчетливая пульсация как краев рассеченной мембраны, так и краев ПММ. Далее манипуляции проводились аналогично таковым, описанным в протоколе по «эндоскопической тривентрикулостомии».

Протокол эндоскопической септостомии, пластики и стентирования отверстия Monro

Эндоскопическая септостомия выполнялась у пациентов с односторонней формой Г1.

Положение пациента на операционном столе было лежа на спине. Его голова сгибалась в передне-заднем направлении на 15 – 30° и фиксировалась к подголовнику при помощи медицинского пластыря, или фиксация головы не производилась. Затем пальпировался венечный шов на стороне расширенного бокового желудочка. Точка входа в полость черепа выбиралась в 4 см от средней линии и 1 – 4 см кпереди от венечного шва. В этой области проводилось минимальное бритье волос, наносилась разметка на кожу, кожа обрабатывалась кожным антисептиком и укрывалась стерильным хирургическим бельем. Выполнялся разрез кожи и подлежащих мягких тканей, на них устанавливался ранорасширитель. Кость скелетировалась и при помощи коловорота или пневмотрепана накладывалось фрезевое отверстие. Кровотечение из кости останавливалось втиранием стерильного воска. Затем линейно (перпендикулярно средней линии) или крестообразно рассекалась ТМО, ее края и визуализируемый фрагмент поверхности коры мозга коагулировались биполярной коагуляцией. Интродюсером или операционным тубусом проводилась пункция переднего рога расширенного бокового желудочка. После этого по интродюсеру в полость желудочка вводился эндоскоп. Визуализировались сосудистое сплетение правого бокового желудочка, венозный угол, представленный таламостриарной веной и передней септальной веной. В месте слияния этих образований просвет отверстия Monro не определялся. МЖП кзади от передней септальной вены коагулировалась и иссекалась ножницами до создания стомы диаметром в 1 – 1,5 см. Затем эндоскоп заводился в полость противоположного бокового желудочка. При помощи этого же

эндоскопа (при возможности) или эндоскопа с углом обзора 30° или 45° проводился осмотр противоположного отверстия Монгое на предмет его проходимости.

Протокол вентрикулоперитонеального шунтирования

Положение пациента на операционном столе было лежа на спине с валиком под ипсилатеральным плечом и поворотом головы в противоположную от проведения шунта сторону. Половина головы на стороне операции освобождалась от волос при помощи бритвы. Наносилась разметка: места разрезов мягких тканей в области венечного шва, в теменной области или за ухом, в области ключицы и в околопупочной области, а также линия проведения шунта. Кожа на всем протяжении проведения шунта обрабатывалась кожным антисептиком и укрывалась стерильным бельем. В области венечного шва выполнялся дугообразный разрез кожи и подлежащих мягких тканей длиной около 4 см, скелетировалась кость, на мягкие ткани устанавливался ранорасширитель. В 2 см в сторону от средней линии и на 1 – 2 см кпереди от венечного шва, или на самом коронарном шве (определялось предпочтением хирурга) накладывалось фрезевое отверстие. Выполнялся линейный разрез кожи и подлежащих мягких тканей около 3 – 4 см длиной в теменной или заушной области (определялось предпочтением хирурга), скелетировалась кость, устанавливался ранорасширитель. Создавался подапоневротический карман в обоих направлениях. На 1,5 – 2 см в сторону от пупочной впадины выполнялся разрез кожи перпендикулярно средней линии тела около 4-6 см длиной. Тупым образом раздвигалась подкожно-жировая клетчатка. Поверхностный листок фасции прямой мышцы живота рассекался вдоль или поперек средней линии тела. Волокна прямой мышцы живота раздвигались тупым способом, устанавливались ранорасширители. Внутренний листок фасции прямой мышцы живота брался на зажимы и подтягивался. Между зажимами внутренний листок фасции рассекался на небольшом протяжении вместе с подлежащей париетальной брюшиной, после чего визуализировались жировая клетчатка большого сальника и / или петли кишечника. В некоторых случаях после вскрытия внутреннего листка фасции прямой мышцы живота париетальный листок брюшины не вскрывался. В этих случаях он вскрывался отдельно при помощи

зажимов типа «москит». В части случаев для доступа в брюшную полость использовался троакар. Затем коагулировалась и рассекалась ТМО во фрезевом отверстии в прекоронарной области. Вентрикулярный катетер вводился в передний рог бокового желудочка на 5 – 6 см от внутренней поверхности кости. Иногда для этого использовались вспомогательные и навигационные устройства. Затем вентрикулярный катетер фиксировался через фиксатор к апоневрозу, укорачивался с дистального конца и к нему фиксировалась помпа и / или клапан. Затем к клапану фиксировался дистальный катетер, который проводился в мягких тканях от разреза в лобной области к разрезу в теменной или заушной области. При необходимости в систему интегрировался АСУ, который устанавливался в заушной области вдоль оси тела. При использовании шунтирующих систем, в которых помпа, клапан и АСУ составляют единое целое, то оно устанавливалось вдоль оси тела. Затем дистальный катетер проводился в мягких тканях от разреза в теменной / заушной области к разрезу на передней брюшной стенке. При необходимости, дополнительно наносился разрез мягких тканей около 1 см на ключице. После этого на катетер надевалась манжета с лигатурой. Дистальный катетер погружался в полость брюшины и фиксировался кисетным швом через манжету к внутреннему листку фасции прямой мышцы живота. Катетер не фиксировался к тканям при погружении его в брюшную полость через троакар. Все разрезы мягких тканей послойно ушивались, накладывались асептические повязки / наклейки.

При использовании для вентрикулопункции заднего рога бокового желудочка, волосы выбривались в заушной и теменно-затылочной области. Для наложения трепанационного отверстия выбиралась точка Keen (3 – 3,5 см вверх от *pinna* и 3 – 3,5 см назад) или точка Fraizer (4 см вверх от *inion* и 6 см в сторону). Укладка помпы и клапана производилась в подапоневротический карман дистальнее места разреза. Остальные этапы операции такие же, как при установке вентрикулярного катетера шунта в передний рог бокового желудочка.

Протокол вентрикулоатриального шунтирования

Трефинационное отверстие для установки вентрикулярного катетера происходил тем же образом, что и при установке ВПШ. Для установки дистального катетера ВАШ антисептиком обрабатывалась кожа в шейной области на стороне операции. Разрез кожи около 4 – 6 см выполнялся по переднему краю кивательной (грудинно-ключично-сосцевидной) мышцы таким образом, чтоб его серединой была точка пересечения края кивательной мышцы и перепендикуляра, опущенного на него от вырезки нижней челюсти. Перепендикулярно разрезу кожи рассекалась поверхностная фасция шеи. Далее по межфасциальному пространству тупым способом по переднему краю кивательной мышцы осуществлялся доступ к сосудисто-нервному пучку шеи. Визуализировалась внутренняя яремная вена и впадающая в нее лицевая вена. Лицевая вена бралась на лигатуры, и ее стенка надсекалась между ними. В полость венозного русла под проксимальным контролем внутренней яремной вены вводился дистальный катетер до признаков брадикардии по интраоперационной электрокардиограмме (около 15-17 см). Затем катетер подтягивался на 1 – 2 см назад и фиксировался швом к дистальному отрезку лицевой вены. Проксимальный конец лицевой вены перевязывался. Осуществлялся контроль проходимости дистального катетера путем оценки пассивного поступления в него ФР из шприца. Катетер проводился под кожей к разрезу для вентрикулопункции на голове. На шее ушивались только поверхностная фасция и кожа. В конце операции на раны накладывались асептические наклейки.

Интраоперационные характеристики эндоскопических вмешательств

Для описания и оценки особенностей эндоскопических операций оценивались следующие данные.

Целостность МЖП, которая могла не содержать дефектов, или же иметь их в различном количестве и площади, в том числе быть представленной единичными трабекулами и сосудами. Оценивалось наличие, или отсутствие дефектов.

Отверстие Монрое оценивалось в первую очередь на его проходимость. Оно было проходимо или заблокировано. Блок отверстия Монрое мог быть в виде стеноза отверстия, мембранозной обструкции или результатом анатомической

аномалии. Также определялось его расширение или нормальный диаметр (диаметр определялся и по МРТ головного мозга).

ПММ могла иметь обычное нормальное строение, или быть растянутой, истонченной, полупрозрачной. По МРТ и интраоперационной оценивалось ее длина, а именно расстояние между спинкой турецкого седла и основной артерией в относительных величинах.

Пространство под ПММ исследовалось на предмет наличия дополнительных анатомических образований, создающих или не создающих препятствий ликворотоку вдоль вентральной поверхности ствола мозга. Среди них были замечены одна или несколько дополнительных мембран, единичные или множественные трабекулы, или пространство было полностью свободным, дополнительных образований не наблюдалось.

Результат операции оценивался, как «оптимальный», когда поставленная цель была полностью выполнена, т.е. создана адекватная вентрикулостома, достаточная по диаметру для продвижения по ней эндоскопа (или 1/3 расстояния от спинки турецкого седла до ОА). При создании стомы нецелевых размеров, или же неполном рассечении препятствий ликворотоку под преамиллярной мембраной, результат признавался «субоптимальным». В случаях, когда интраоперационно нарушения ликвородинамики не разрешались, операция считалась не выполненной. Одновременно с этим параметром оценивалось наличие пульсации краев вентрикулостомы в такт сердцебиению.

При проведении пластики и стентирования отверстия Монрое результат считался хорошим, когда была выполнена септостомия (при необходимости), был создан просвет отверстия Монрое и открылась полость III желудочка, стент, соединяющий полости бокового и III желудочка, был установлен.

Септостомия считалась эффективной в случае пульсации краев септостомы и / или ее размеров достаточной, для свободного введения эндоскопа с интродюсером в противоположный боковой желудочек.

Кровотечение классифицировалось, как «отсутствовало» в случаях, когда оно не наблюдалось, «без прекращения видимости и длительной ирригации

физиологическим раствором NaCl (0,9%) (ФР)» - в случаях, когда продолжать манипуляции было возможным под постоянной ирригацией ФР несмотря на поступление крови в операционное поле, «с нарушением видимости и длительной ирригацией ФР» - в случаях, когда манипуляции было необходимо прекратить и совершать постоянное и длительное орошение операционного поля ФР.

2.11 Послеоперационное наблюдение

В первые сутки после операции пациентам выполнялась КТ головного мозга для оценки положения вентрикулярного катетера, динамики размеров желудочков мозга и внутричерепных осложнений. Также пациентам выполнялась рентгенография всего шунта для верификации его целостности и корректного положения дистального катетера. После проведения ВПШ выполнялась рентгенография брюшной полости в прямой и боковой проекциях. После проведения ВАШ выполнялась рентгенография шеи и области плечевого пояса, или КТ головы, шеи и грудной клетки до конца дистального катетера.

Выписка пациентов из стационара проводилась после эндоскопических операций производилась на 1 - 13 сутки (в среднем на $4,2 \pm 3,5$ сутки) после операции, а после ЛШО – на 1 - 43 сутки после операции (в среднем на $4,3 \pm 3,5$ сутки).

Контрольные осмотры после операции проводились в плановом порядке через 2 и 12 месяцев после операции. В дальнейшем пациенты осматривались в случае ухудшения состояния или при сборе катамнеза. В случае непредвиденного внезапного ухудшения состояния контрольный осмотр проводился внепланово.

При контрольном осмотре проводился неврологический осмотр пациентов с оценкой динамики дооперационных симптомов. Проводилась оценка функционального состояния по шкалам Kiefer, Rankin, MMSE, коморбидности Kiefer.

Контрольные МРТ головного мозга пациенты выполняли перед осмотром нейрохирурга.

Для оценки состояния мозга и желудочков после ЛШО при Г4 и Г5 было достаточно стандартной МРТ головного мозга. В случаях выполнения ЛШО при формах гидроцефалии Г2а, Г2б и Г3 обязательным было наличие сагиттальных срезов в T2 и / или FIESTA.

После эндоскопической операции, помимо стандартного протокола МРТ головного мозга, исследование включало аналогичные дооперационным режимы и проекции. Так, при гидроцефалии Г1 исследование дополнялось фронтальными, аксиальными и сагиттальными проекциями в T2 и FIESTA (CISS). При формах гидроцефалии Г2а, Г2б и Г3 обязательным было наличие сагиттальных срезов в режимах T2 и FIESTA (CISS). По режимам T2 определялся артефакт от пульсации ликвора по созданной стоме, а по режиму FIESTA (CISS) верифицировался сам созданный дефект, положение ПММ и МЖП в соответствующих случаях.

2.12 Статистическая обработка материала

Статистический анализ данных проведен с помощью языка статистического программирования и среды R (версия 3.6.1) в IDE RStudio (версия 1.3.1093). Распределение непрерывных и дискретных количественных переменных в выборке представлены как среднее арифметическое и стандартное отклонение ($M \pm SD$) для нормально распределенных случайных величин, медиана и квартили ($Me [Q1; Q3]$) для величин, распределение которых отличается от нормального. Категориальные показатели представлены как абсолютное число и процентное соотношение ($n (\%)$).

Соответствие выборки нормальному распределению определялось с помощью теста Шапиро-Уилка. Тестирование статистических гипотез о различии в распределении количественных переменных в независимых выборках проводили с помощью метода Манна-Уитни, для зависимых выборок использовался критерий Уилкоксона для парных сравнений. Корреляцию между количественными величинами оценивали с помощью коэффициента корреляции Спирмена. Различия в распределениях категориальных переменных в независимых выборках тестировали с помощью критерия Хи-квадрат и точного критерия Фишера, для зависимых выборок использовался критерий Мак-Немара. Для оценки взаимосвязи

между исходами и их предикторами проводили многомерный анализ с помощью бинарной логистической регрессии.

Для оценки динамики параметров ВЧД при ортостатической нагрузке и после операции использовали парный критерий Стьюдента, при этом контролировали нормальное распределение значений параметров ликвородинамики до и после ортостатической нагрузки. Для исследования связи параметров ликвородинамики с качественными признаками использовали критерий Стьюдента. Для оценки связи параметров ликвородинамики с другими количественными параметрами (возраст, окружность головы, индекс передних и задних рогов) использовали непараметрический коэффициент корреляции Спирмена.

Для оценки связи исходов лечения с качественными признаками использовали точный критерий Фишера (двусторонний вариант). Для оценки связи исходов лечения с количественными параметрами использовали критерий Стьюдента.

За уровень статистической значимости было принято значение $p < 0,05$.

В настоящем исследовании для разработки моделей прогноза формы гидроцефалии применялись методы машинного обучения с использованием предикторов. Прогнозируемый исход включал оценку формы гидроцефалии без сторонности и формы гидроцефалии по сформулированной классификации.

На этапе предварительной обработки данных были удалены наблюдения с пропущенными значениями и проверено количество уникальных значений по каждому предиктору. Прогнозирование исходов решали, как задачу классификации. Для обучения математических моделей использовали семейство библиотек `mlr3verse` на языке R версия 4.4.1 в IDE RStudio (версия 1.3.1093).

Была проведена оценка 45 моделей классификации, доступных в библиотеке `mlr3` и способных обрабатывать переменные как числовые, так и типа «фактор». Набор данных был разделён на обучающую и тестовую выборки в отношении 3:2. Оценку качества обучения проводили с применением стратегии 10-кратной перекрестной проверки. Для оценки и сравнения качества разных моделей

использовали следующие метрики: точность, сбалансированную точность, F-меру и площадь под кривой (AUC-ROC).

Согласно результатам, наилучшие показатели качества классификации были достигнуты при использовании модели классификационной нейронной сети (classif.nnet). Для всех целевых показателей, за исключением формы гидроцефалии без сторонности, предел превысил 90%, что представлено в таблице 7. Для формы гидроцефалии без сторонности точность составила 89%.

Таблица 7 – Результаты использования классификационной нейронной сети classif.nnet для оценки качества классификации

Целевая переменная	Модель	Сбалансированная точность	Точность	ROC AUC	F1
Форма гидроцефалии без сторонности	classif.nnet	0.86	0.89	0.94	-
Г1	classif.nnet	0.89	0.98	0.93	0.99
Г2а	classif.nnet	0.97	0.97	0.99	0.97
Г2б	classif.nnet	0.83	0.96	0.89	0.98
Г3	classif.nnet	0.92	0.94	0.94	0.96
Г4	classif.nnet	0.98	0.98	0.98	0.99
Г5	classif.nnet	0.75	0.94	0.82	0.97

ГЛАВА 3 КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ГИДРОЦЕФАЛИИ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ОБСТРУКЦИИ ЛИКВОРНЫХ ПУТЕЙ

3.1 Общая характеристика клинической картины заболевания

Длительность анамнеза заболевания у пациентов была $44,88 \pm 51,26$ (0,5 – 312) месяцев, медиана 24.00 [12.00, 60,00] месяцев.

Среди общей выборки пациентов самым частым первым симптомов заболевания достоверно была головная боль ($p = 0,001$), которая отмечалась в 165 (42,9%) случаев. Головная боль носила характер распирающей, сопровождающейся ощущением «налитой водой, тяжелой головой», имела диффузный характер, беспокоила на протяжении всех суток, хотя интенсивность ее могла меняться. Чуть реже заболевание дебютировало нарушением походки – 143 (37,1%) ($p = 0,001$), еще реже – снижением памяти на текущие события – 26 (6,8%), недержанием мочи – 14 (4,1%). Все симптомы, которыми было представлено начало заболевания, представлены в таблице 8.

Таблица 8 – Симптомы дебюта заболевания в общей выборке пациентов

Симптом	Частота встречаемости в дебюте заболевания, количество (%)	Симптом	Частота встречаемости в дебюте заболевания, количество (%)
Головная боль хроническая	165 (42,9%) 65 (16,6%)	Тремор рук	4 (1,0%)
Походка	143 (37,1%)	Дис- / аменорея	2 (0,5%)
Снижение памяти	26 (6,8%)	Мелькание «мушек» перед глазами	1 (0,3%)
Недержание мочи	14 (4,1%)	Эпизоды нехватки воздуха	1 (0,3%)
Головокружения	9 (2,3%)	Диплопия	1 (0,3%)
Синкопальные состояния	7 (1,8%)	Гемипарез	1 (0,3%)
Эпилептические приступы	7 (1,8%)		

Распределение вариантов первого симптома статистически достоверно ($p = 0,001$). Частота встречаемости симптомов на момент первичного осмотра пациенты отражена в таблице 9 (распределение симптомов статистически достоверно, $p = 0,001$).

Таблица 9 – Встречаемость симптомов на момент первичного осмотра пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции ликворных путей

Симптом	Частота встречаемости заболевания, N (%)	Симптом	Частота встречаемости заболевания, N (%)
Походка	309 (78,8%)	Тремор рук	18 (4,6%)
Снижение памяти	278 (70,9%)	Эпилептические приступы	23 (5,9%)
Головная боль	235 (59,9%)	Синкопальные состояния	20 (5,1%)
Нарушение тазовых функций по типу недержания	193 (44,6%)	Шум в ушах /голове	17 (4,3%)
Головокружения	115 (29,3%)	Дис- / аменорея	9 (2,3%)
Тошнота	66 (16,8%)	Диплопия	1 (0,3%)
Мелькание «мушек» перед глазами	34 (8,7%)	Эпизоды нехватки воздуха	1 (0,3%)
Рвота	23 (5,9%)	Гемипарез	1 (0,3%)

Подавляющее большинство пациентов имели сопутствующую патологию по какой-либо системе органов. Для пациентов с каждой формой гидроцефалии был учтен соматический статус: отмечено наличие всех хронических заболеваний и выполнена оценка по шкале коморбидности Kiefer (Приложение Б). Среднее значение по шкале коморбидности Kiefer составило $0,71 \pm 1,29$ (0 – 8) баллов, а медиана – 0.00 [0.00 – 1.00]. Частота встречаемости сопутствующей патологии в общей выборке и по группам отражена в таблице 10. При этом некоторые заболевания, которые относятся к конкретным системам органов, выделены отдельно в виду их значимости в применении шкалы коморбидности Kiefer.

Таблица 10 – Встречаемость сопутствующей патологии у пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции ликворных путей

Сопутствующие заболевания	Группы пациентов						
	Общее	Г1	Г2а	Г2б	Г3	Г4	Г5
ОНМК по ишемическому типу	18 (4,6%)	0 (0)	3 (1,9%)	0 (0)	2 (2,1%)	7 (10,9%)	6 (17,6%)
ОНМК по геморрагическому типу	1 (0,3%)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (1,6%)	0 (0)
Сахарный диабет 2 типа	29 (7,4%)	0 (0)	3 (1,9%)	0 (0)	9 (9,5%)	11 (17,2%)	6 (17,6%)
Артериальная гипертензия	139 (35,5%)	4 (23,52%)	35 (22,7%)	8 (30,8%)	31 (32,6%)	41 (64,1%)	20 (58,8%)
ИБС, инфаркт миокарда, аритмия, ХСН	34 (8,7%)	0 (0)	7 (4,5%)	0 (0)	5 (5,3%)	15 (23,4%)	7 (20,6%)
Дыхательная система	16 (4,1%)	0 (0)	4 (2,6%)	2 (7,7%)	5 (5,3%)	3 (4,7%)	2 (5,9%)
Пищеварительная система + поджелудочная железа + гепатиты	33 (8,4%)	1 (5,8%)	8 (5,2%)	3 (11,5%)	13 (13,7%)	6 (9,4%)	2 (5,9%)
Мочеполовая система	27 (6,9%)	1 (5,8%)	9 (5,8%)	0 (0)	6 (6,3%)	6 (9,4%)	5 (14,7%)
Ревматические болезни и селезенка	9 (2,3%)	1 (5,8%)	1 (0,6%)	1 (3,8%)	4 (4,2%)	2 (3,1%)	0 (0)
Неврологические болезни	15 (3,8%)	1 (5,8%)	4 (2,6%)	2 (7,7%)	2 (2,1%)	4 (6,2%)	2 (5,9%)
Онкологический анамнез	11 (2,8%)	0 (0)	2 (1,3%)	1 (3,8%)	1 (1,1%)	6 (9,4%)	1 (2,9%)
Опорно-двигательная система	7 (1,8%)	0 (0)	3 (1,9%)	0 (0)	4 (4,2%)	0 (0)	0 (0)
Эндокринная система, без сахарного диабета	19 (4,8%)	3 (17,4%)	9 (5,8%)	1 (3,8%)	1 (1,1%)	4 (6,2%)	1 (2,9%)
Другие болезни (сифилис, ВИЧ-инфекция, кожные болезни, глазные болезни, ЛОР-болезни, болезни крови, сосуды ног, гинекология, психические)	37 (9,4%)	2 (11,6%)	12 (7,8%)	2 (7,7%)	6 (6,3%)	11 (17,2%)	4 (11,8%)

Почти все пациенты с Г1, большинство пациентов с Г2а, Г2б и Г3 были молодого и среднего возраста, в связи с чем сопутствующая патология у них

встречалась редко. Медиана по шкале коморбидности Kiefer у них была 0.0 [0.0 – 0.5], 0.0 [0.0 – 0.0], 0.0 [0.0 – 1.0] и 0.0 [0.0 – 1.0] баллов соответственно ($p = 0,012$, $p < 0,001$, $p = 0,218$, $p = 0,631$)

Пациенты с гидроцефалией Г4 и Г5 были пожилыми и имели значительно больше сопутствующей соматической патологии. Медиана по шкале коморбидности Kiefer была 1.0 [0.0 – 3.0] и 1.0 [0.0 – 2.75] баллов соответственно.

Преобладание более молодых и менее отягощенных соматической патологией пациентов в группах Г1, Г2а, Г2б и Г3 и более соматически отягощенных пожилых пациентов с Г4 и Г5 статистически достоверно ($p = 0,001$). Частота хотя бы одной сопутствующей патологии представлена на рисунке 7.

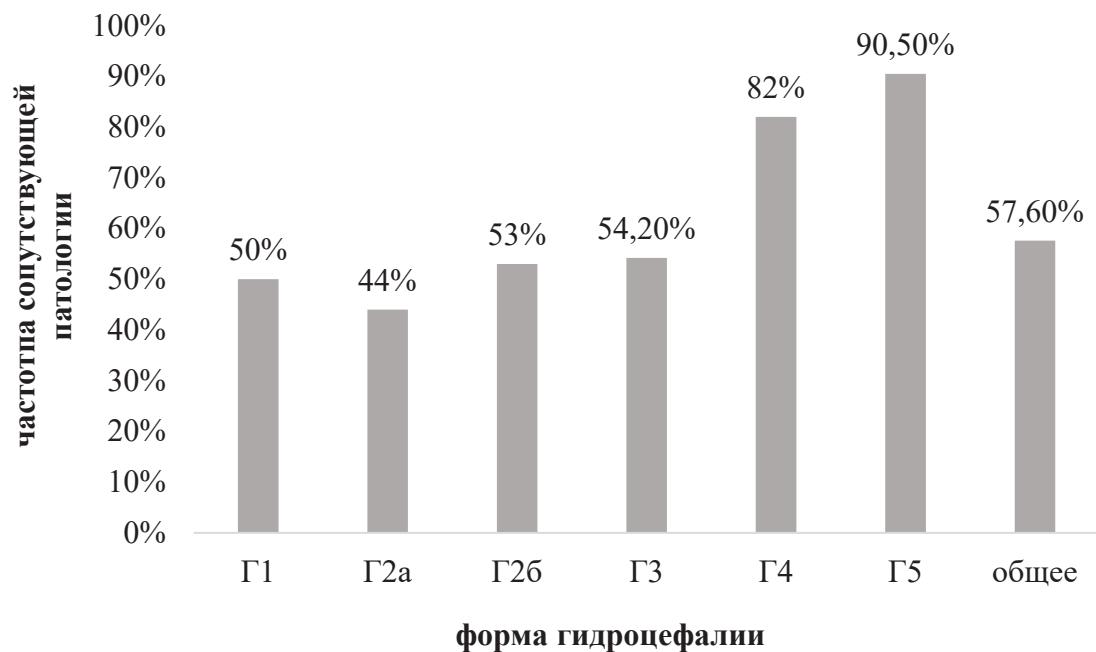


Рисунок 7 – Частота сопутствующей патологии у пациентов с Г0

3.2 Клиническая картина заболевания у пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции отверстия Monro (Г1)

Длительность анамнеза заболевания у пациентов с Г1 была $38,93 \pm 43,06$ (2 – 144) месяцев, медиана – 18.50 [6.00, 57.00] месяцев.

Первым симптомом заболевания у 14 из 17 (82,3%) пациентов являлась головная боль. В остальных случаях заболевание дебютировало нарушением

походки, эпизодами нехватки воздуха в положении лежа (в том числе во сне) и эпилептическими приступами (по 1 случаю, по 5,8%) ($p = 0,008$).

В предоперационном периоде у 16 (84,2%) из 17 пациентов имела место головная боль ($p < 0,001$). У 7 (41,17%) пациентов с головной болью она носила хронический характер ($p = 0,035$). В 9 (52,9%) случаях головная боль сопровождалась тошнотой ($p = 0,001$) и в 3 (17,6%) случаях – рвотой. У 7 (41,1%) пациентов было нарушение походки ($p = 0,002$) и у 7 (41,1%) – головокружение, а у 8 (47%) пациентов – нарушение краткосрочной памяти ($p = 0,04$). При этом шаркающая замедленная походка наблюдалась у 2 пациентов, а шаткая и неустойчивая – у 6. Недержание мочи было достоверно не характерно для пациентов с Г1 ($p < 0,001$). Полная триада симптомов Nakim-Adams не наблюдалась ни в одном случае ($p = 0,001$).

Макрократия была зафиксирована у 2 (11,7%) пациентов, а признаки ВЧГ на глазном дне наблюдались у 1 (5,8%) пациента. Частота встречаемости различных симптомов у пациентов с Г1 представлена в таблице 11.

Таблица 11 – Встречаемость клинических симптомов у пациентов с Г1

Симптомы	Количество пациентов	% пациентов
Головная боль **↑	16	94,1%
Хроническая *↑	7	41,17%
Тошнота	9	52,9%
рвота	3	17,6%
Нарушение памяти	8	47%
Головокружения	7	41,1%
Нарушение походки *↑	7	41,1%
Недержание мочи, заторможенность, снижение остроты зрения, диплопия, чувство нехватки воздуха* и паники, непереносимость яркого света и звуков во время головной боли	1	по 5,8%
Признаки внутричерепной гипертензии на глазном дне	1	5,8%

«*» - значение достоверно ($p < 0,05$)

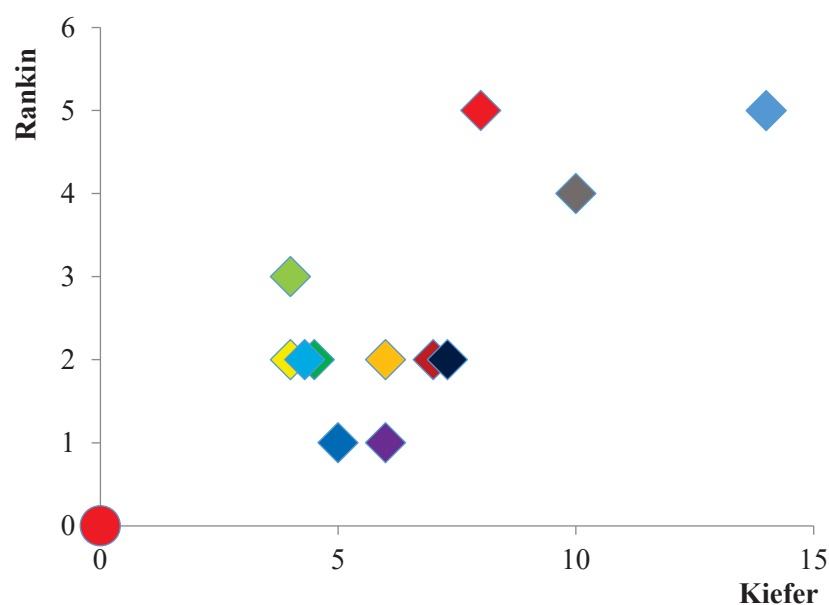
«**» - значение достоверно ($p < 0,001$)

↑ - более характерно

↓ - менее характерно

До операции и после операции состояние пациентов оценивалось по шкале Kiefer и модифицированной шкале Rankin. У здорового человека значение по этим шкалам равно 0.

Медиана по шкале Kiefer до операции составила 6.00 [4.50, 7.00], а среднее значение $5,9 \pm 3,5$ (4 – 10 баллов). По шкале Rankin 0 не было ни у одного пациента, 1 балл – у 4 (21,1%), 2 балла – у 10 (52,6%), 3 балла – у 2 (10,5%), 4 балла – у 1 (5,3%), 5 баллов – у 2 (10,5%) пациентов. Функциональное состояние пациентов отражено на рисунке 8. Оценка по шкале MMSE до операции показала медиану 28.00 [26.00 – 29.00] баллов, а среднее значение $27,4 \pm 1,7$ (24 – 29) баллов, т.е. предметные когнитивные нарушения ($p = 0,033$).



◇ – распределение пациентов ● – здоровый человек

Рисунок 8 - Состояние пациентов с Г1 по шкалам Kiefer и Rankin перед операцией (в норме значение по этим шкалам равно 0)

3.3 Клиническая картина заболевания у пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции водопровода мозга (Г2а)

Средняя длительность анамнеза симптомов у пациентов с Г2а была $47,6 \pm 60,4$ (0,5 – 264) месяцев, медиана 24.00 [7.00, 60.00] месяцев.

Первым симптомом заболевания в 61,4% случаев (94 пациента) была головная боль. Это был самый частый симптом начала заболевания. Реже болезнь

манифестировала нарушением походки (32 пациента, 20,9%). Более подробно симптомы дебюта заболевания представлены в таблице 12 ($p < 0,001$).

Таблица 12 – Симптомы дебюта заболевания у пациентов с Г2а

Симптомы	Количество пациентов	% пациентов
Головная боль **↑	94	61,4%
Нарушение походки **↑	32	20,9%
Нарушение памяти	7	4,6%
Нарушение тазовых функций	5	3,3%
Синкопальные состояния, снижение остроты зрения, эпилепсия	3	2%
Головокружения, тремор рук	2	1,3%
Диплопия, мелькание «мушек» перед глазами	1	0,7%

«*» - значение достоверно ($p < 0,05$)

«**» - значение достоверно ($p < 0,001$)

↑ - более характерно

↓ - менее характерно

В предоперационном периоде клиническая картина заболевания была представлена головной болью, нарушением походки, снижением памяти на текущие события, тазовыми нарушениями, головокружением, тошнотой и рвотой. Полная триада Nakim-Adams наблюдалась у 26 (16,8%) пациентов с гидроцефалией Г2а.

Признаки ВЧГ на глазном дне были обнаружены у 17 пациентов (11%). Возраст пациентов, имеющих ВЧГ варьировал от 18 до 49 лет, а в среднем составил $27,26 \pm 8,24$ лет. Наличие ВЧГ в группе Г2а характерно для пациентов до 60 лет ($p = 0,003$) и не характерно ($p > 0,05$) для пациентов старше 60 лет. Ни у одного пациента старше 60 лет признаков ВЧГ не отмечалось.

Клинические симптомы, встречающиеся у пациентов с Г2а представлены в таблице 13.

Таблица 13 – Частота встречаемости различных симптомов заболевания у пациентов с Г2а

Симптомы	Количество пациентов	%
Головная боль **↑	116	74,8%
Хроническая *↑	37	24%
Нарушение походки **↑	105	67,7%
Шаркающая **↓	38	24,5%
Шаткость	91	58,7%
Снижение памяти **↑	88	56,8%
Тазовые нарушения **↑	53	34,2%
Недержание мочи **↑	49	31,6%
Эпизоды	16	10,4%
Постоянное **↑	30	19,5%
Ложные позывы	2	1,3%
Недержание мочи и	1	0,6%
кала	1	0,6%
Задержка мочи		
Головокружение	48	31%
Тошнота	28	18,1%
рвота	11	7,1%
Нарушения зрения *↑	21	13,5%
Нарушение координации движений	19	12,3%
Шум в ушах *↑	12	7,7%
Эпилептические приступы	11	7,1%
Синкопальные состояния	10	6,5%
Тремор рук	6	3,9%
Нарушения менструального цикла	5	3,2%
Пирамидный гемипарез	3	1,9%
Макрокрания	25	17%
ВЧГ *↑	17	11%
Полная триада Хакима-Адамса **↓	26	16,8%

«*» - значение достоверно ($p < 0,05$)«**» - значение достоверно ($p < 0,001$)

↑ - более характерно

↓ - менее характерно

Была оценена симптоматика у пациентов в зависимости от возраста. Для этого рассматривались пациенты до 60 лет и старше 60 лет.

Такие симптомы, как головная боль, снижение памяти, тошнота и рвота, шаткость походки достоверно чаще встречались в возрастной группе до 60 лет ($p < 0,001$). В то время, как шаркающая «магнетическая» и шаткая походка, недержание мочи и более грубые проявления деменции были характерны для возрастной группы старше 60 лет ($p < 0,001$).

Оценка по шкалам Kiefer до операции показала среднее значение $6,55 \pm 3,19$ (0 – 19) баллов, медиану 6.00 [4.00, 8.00], а по шкале Rankin – $2,2 \pm 0,88$ (0 – 5) баллов. Функциональное состояние пациентов по шкале Kiefer отражено на рисунке 9 и в приложении Д, а состояние по шкале Rankin – на рисунке 10 и в приложении Г.

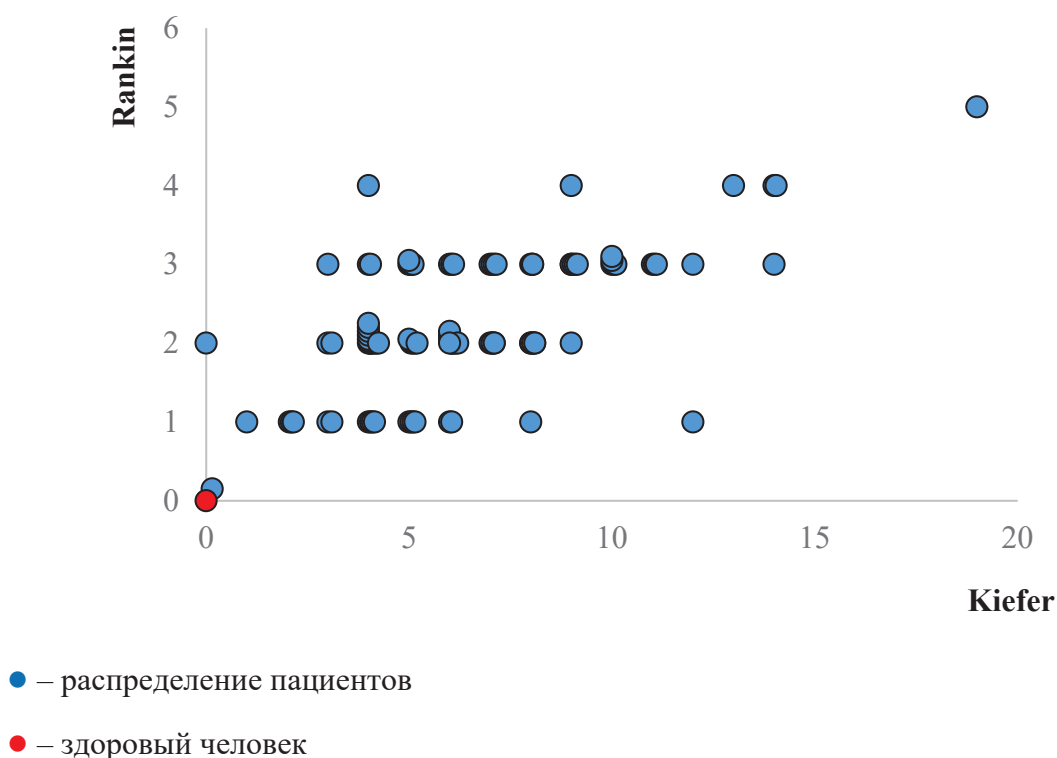


Рисунок 9 – Состояние пациентов с Г2а по шкалам Kiefer и Rankin до операции (в норме значение по этим шкалам равно 0)

В зависимости от возраста показатели функционального состояния пациентов достоверно отличались ($p = 0,021$). У больных моложе 60 лет медиана по шкале Kiefer была 6.00 [4.00, 8.00], а среднее значение $5,88 \pm 2,98$ (0 – 19) баллов.

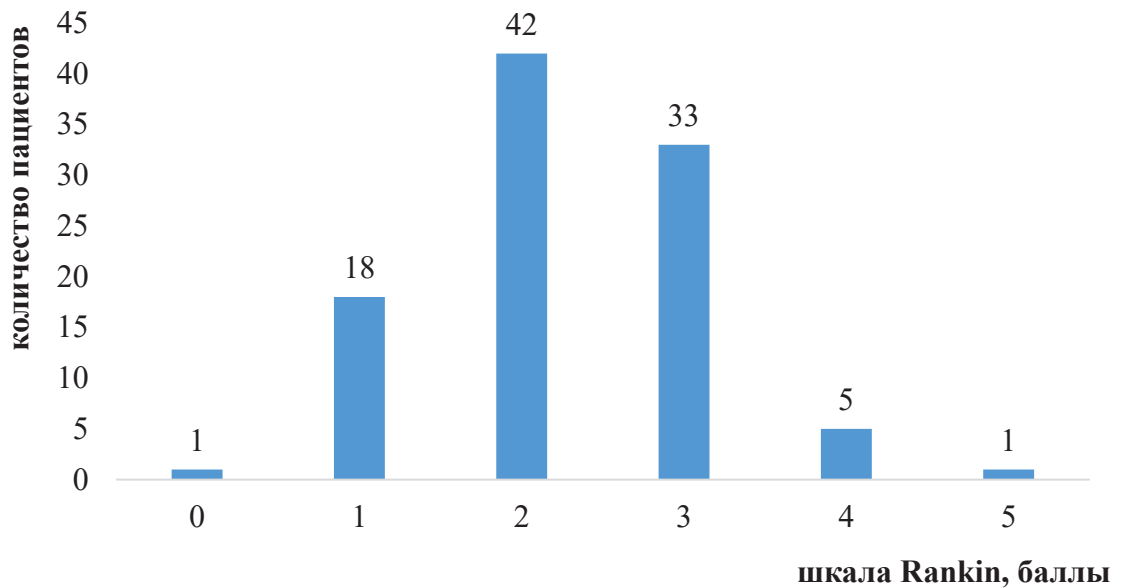


Рисунок 10 – Состояние пациентов с Г2а по шкале Rankin перед операцией (в норме значение по шкале Rankin равно 0)

По шкале Rankin средний показатель составил $2,08 \pm 0,86$ (0 – 5) баллов. Для пациентов старше 60 лет показатели по шкалам Kiefer и Rankin были $8,47 \pm 3,23$ (4 – 14), медиана 8.00 [6.00, 11.00], и $2,9 \pm 0,62$ (1 – 5) баллов соответственно (рисунок 11).

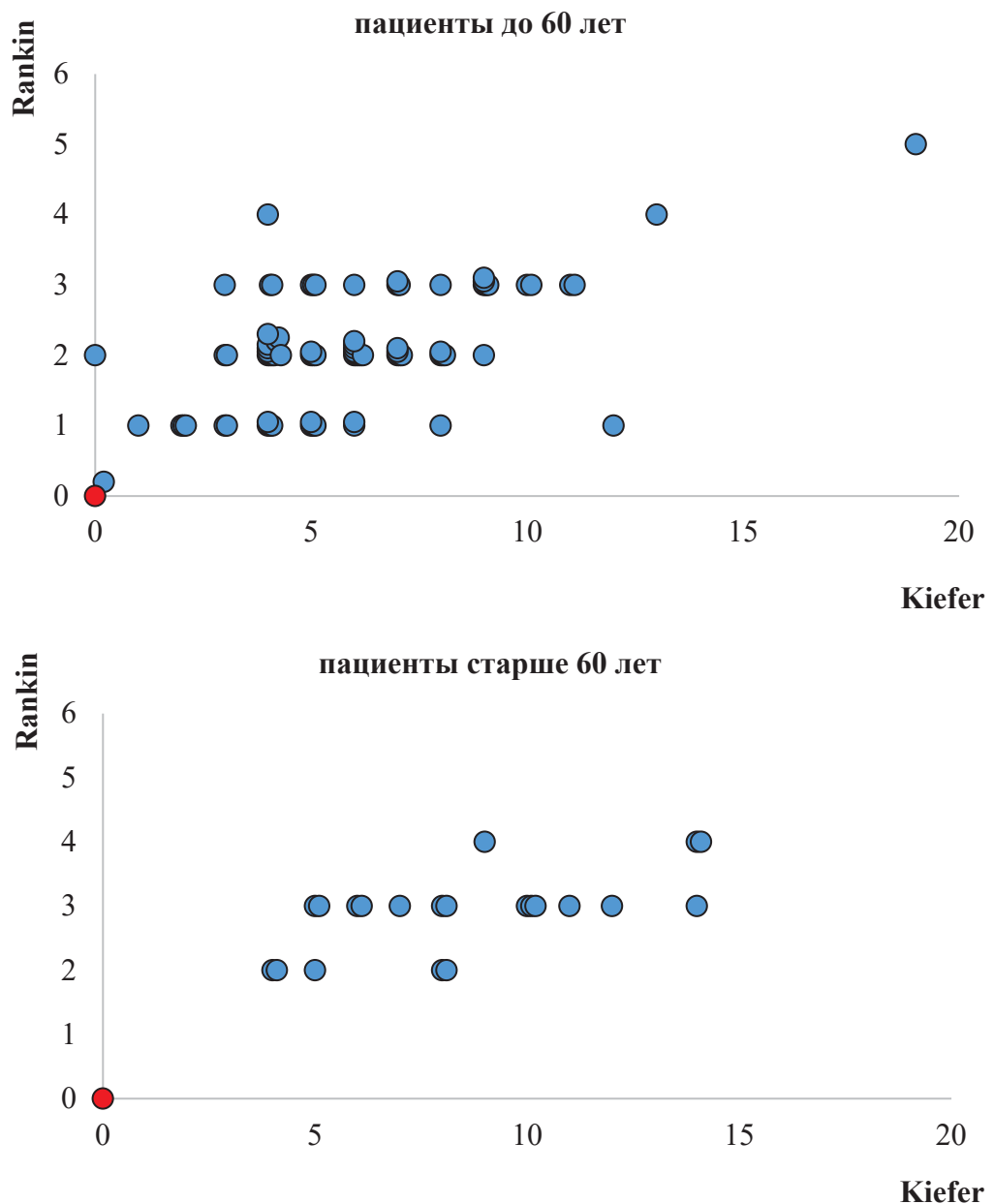
Оценка по шкале MMSE в большинстве случаев не выявила тяжелых когнитивных нарушений в группе Г2а – медиана 29.00 [28.00, 29.00], среднее значение было $26,57 \pm 3,69$ (6 – 30) баллов ($p < 0,001$).

Уменьшение значения дооперационного показателя по шкале MMSE достоверно зависело от большего дооперационного значения индекса FOHR ($p < 0,001$, $r = -0,33$), FHR ($p = 0,012$, $r = -0,24$) и TVWT ($p = 0,012$, $r = -0,25$).

Была получена зависимость между наличием признаков ВЧГ на глазном дне и изменением сигнала в перивентрикулярном мозговом веществе в T2 и FLAIR ($p = 0,002$).

Была найдена зависимость между дооперационным состоянием по шкале Rankin и дооперационными значениями индексов 3VSFR ($p = 0,04$, $r = -0,17$) и FVWT ($p = 0,012$, $r = 0,22$), а также взаимосвязь тяжести дооперационного состояния по шкале Kiefer и изменениями сигнала в T2 и FLAIR в области

подкорковых ядер ($p = 0,015$).



● – распределение пациентов ● – здоровый человек

Рисунок 11 – Функциональное состояние пациентов с Г2а в зависимости от возраста (до 60 лет и старше 60 лет) (в норме значение по этим шкалам равно 0)

3.4 Клиническая картина заболевания у пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции выходных отверстий из IV желудочка (Г26)

Продолжительность анамнеза заболевания у пациентов с Г2б в среднем составила $34,26 \pm 34,3$ (1 – 120) месяцев, а медиана – 24.00 [6.5, 48.00] месяцев.

Первым симптомом заболевания в большинстве случаев была головная боль

(63%). В других случаях гидроцефалия начинала проявляться нарушением походки (22,2%), снижением памяти на текущие события (7,4%).

Головная боль была у 81,5% пациентов из этой группы ($p = 0,047$). Из них у 4 человек она была хроническая (14,8%). Также, частым симптомом было нарушение походки (85,2%) и снижение памяти на текущие события (70,4%). Следует отметить, что шаткость присутствовала преимущественно у больных до 60 лет, а «магнетическая» походка – у лиц старше 60 лет ($p < 0,001$), у некоторых пациентов отмечались обе характеристики нарушений походки. Частота встречаемости различных симптомов у пациентов с гидроцефалией Г26 представлена в таблице 14.

Таблица 14 – Частота встречаемости различных симптомов у пациентов с Г26

Симптомы	Количество пациентов	%
Нарушение походки	23	85,2%
шаткая	19	70,4%
«магнетическая» *↓	6	22,2%
Головная боль *↑	22	81,5%
хроническая	4	14,8%
Снижение памяти	19	70,4%
Головокружения *↑	14	51,9%
Тошнота *↑	9	33,3%
Рвота	4	14,8%
Тазовые нарушения	9	33,3%
Недержание мочи	8	29,6%
Эпизоды	3	11,1%
Постоянное	5	18,5%
Ложные позывы	0	0
Недержание мочи и кала	1	3,7%
Задержка мочи	0	0
Нарушение координации	7	25,9%
Зрительные нарушения	4	14,8%
Тремор рук	2	7,4%
Синкопальные состояния	3	11,1%
Эпилепсия	1	3,7%
Пирамидный гемипарез	1	3,7%
ВЧГ	5	18,5%
Макрокrania	3	12,5%
Полная триада Hakim-Adams	5	18,5%

«*» - значение достоверно ($p < 0,05$) ↑ - более характерно ↓ - менее характерно

Функциональное состояние пациентов по шкалам Kiefer и Rankin до операции в среднем было на уровне $8,6 \pm 3,9$ (2 – 19) баллов, медиана - 8.00 [6.00, 11.00] баллов, и $2,9 \pm 1,1$ (1 – 5) баллов соответственно. Функциональное состояние пациентов отражено на рисунке 12. Показатель по шкале MMSE составил 26.00 [25.00, 27.75] баллов, в среднем $25,52 \pm 2,32$ (19 – 28) баллов.

В зависимости от возраста показатели функционального состояния пациентов достоверно не отличались ($p > 0,05$).

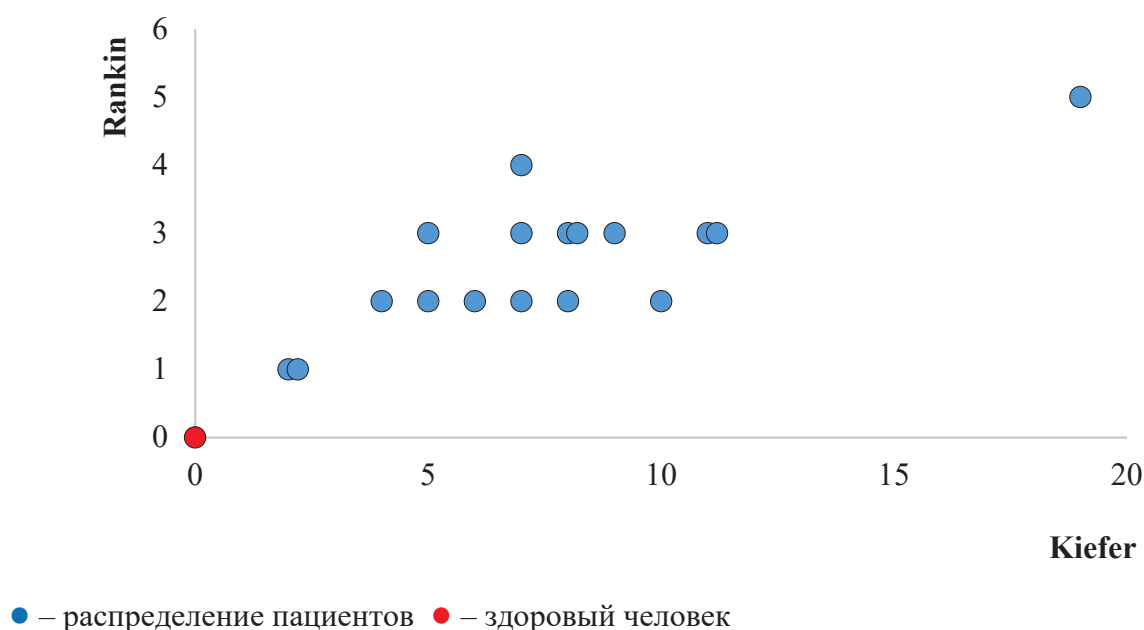


Рисунок 12 – Состояние пациентов с Г2б по шкалам Kiefer и Rankin перед операцией (в норме значение по этим шкалам равно 0)

3.5 Клиническая картина заболевания у пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции на уровне цистерн основания задней черепной ямки (Г3)

Средняя длительность анамнеза у пациентов с Г3 составила $51,0 \pm 54,75$ (1 – 312) месяцев, медиана – 36.00 [12.00, 66.00] месяцев.

Первым симптомом в большинстве случаев являлась головная боль различного характера (37,4%), несколько реже заболевание дебютировало нарушением походки (31,9%) и снижением памяти на текущие события (9,9%). Частота симптомов дебюта заболевания отражена в таблице 15 ($p = 0,009$).

Таблица 15 – Симптомы дебюта заболевания у пациентов с ГЗ

Симптомы	Количество пациентов	%
Головная боль	34	37,4%
Нарушение походки	29	31,9%
Снижение памяти	9	9,9%
Головокружения	6	6,6%
Недержание мочи	4	4,4%
Эпилепсия	3	3,3%
Аменорея	2	2,2%
Тремор рук	2	2,2%
Обмороки	1	1,1%

В предоперационном периоде доминировали нарушения походки, нарушение краткосрочной памяти и головная боль. Недержание мочи и головокружения выявлялись значительно реже. Все симптомы, в том числе более редкие, которые выявлялись у пациентов с ГЗ перед операцией, представлены в таблице 16.

При оценке по возрастным группам до и после 60 лет было установлено, что у более молодых пациентов заболевание проявляется общемозговой симптоматикой, а пожилых больных формируется симптоматика триады Hakim-Adams ($p < 0,001$).

Признаки ВЧГ на глазном дне не были обнаружены ни в одном случае ($p < 0,001$) и это один из важных диагностических признаков, который идет вразрез с рентгенологическими проявлениями.

Таблица 16 – Частота встречаемости симптомов у пациентов с ГЗ

Название симптома	Количество пациентов	% пациентов
Нарушение походки	77	81,1%
Шаткая	39	41,1%
«магнетическая»	55	57,9%
Нарушение памяти	75	78,9%
Головная боль	57	60%
хроническая	15	15,8%
Тазовые нарушения	51	53,7%
Недержание мочи	46	48,4%
Эпизоды	12	12,6%
Постоянное	30	31,6%
Ложные позывы	4	4,2%
Недержание мочи и кала	1	1,1%
Задержка мочи	0	0
Головокружение	33	34,7%
Тошнота	18	18,9%
Рвота	4	4,2%
Нарушение координации	12	12,6%
Тремор рук	7	7,4%
Эпилепсия	5	5,3%
Нарушение зрения	4	4,2%
Обмороки	4	4,2%
Аменорея	3	3,2%
Пирамидный гемипарез	2	2,1%
Шум в ушах	2	2,1%
ВЧГ *↓	0	0
Макрокращения	20	21,7%
Полная триада Hakim-Adams	36	37,9%

«*» - значение достоверно ($p < 0,05$)

↓ - менее характерно

Функциональное состояние пациентов по шкалам Kiefer и Rankin до операции в среднем было на уровне $7 \pm 3,28$ (0 – 15), медиана 7.00 [5.00, 9.00] баллов, и $2 \pm 0,98$ (0 – 5) баллов соответственно. Функциональное состояние пациентов с ГЗ отражено на рисунке 13, в приложениях Г и Д.

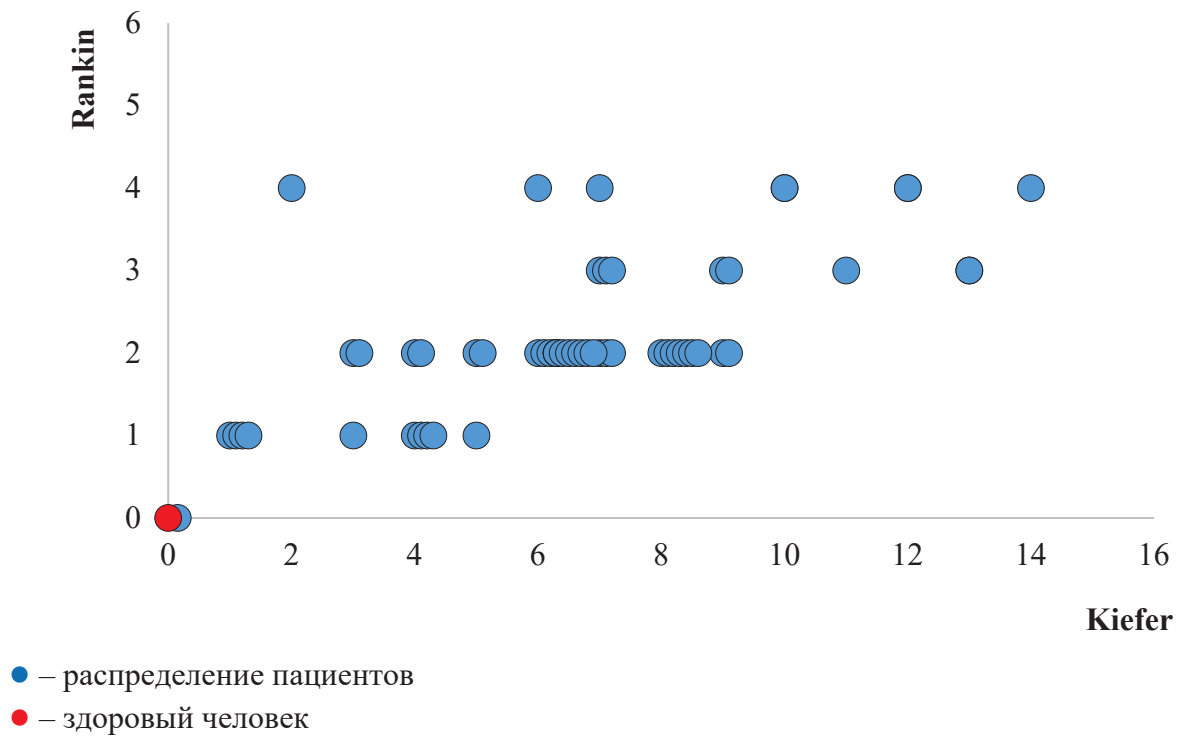
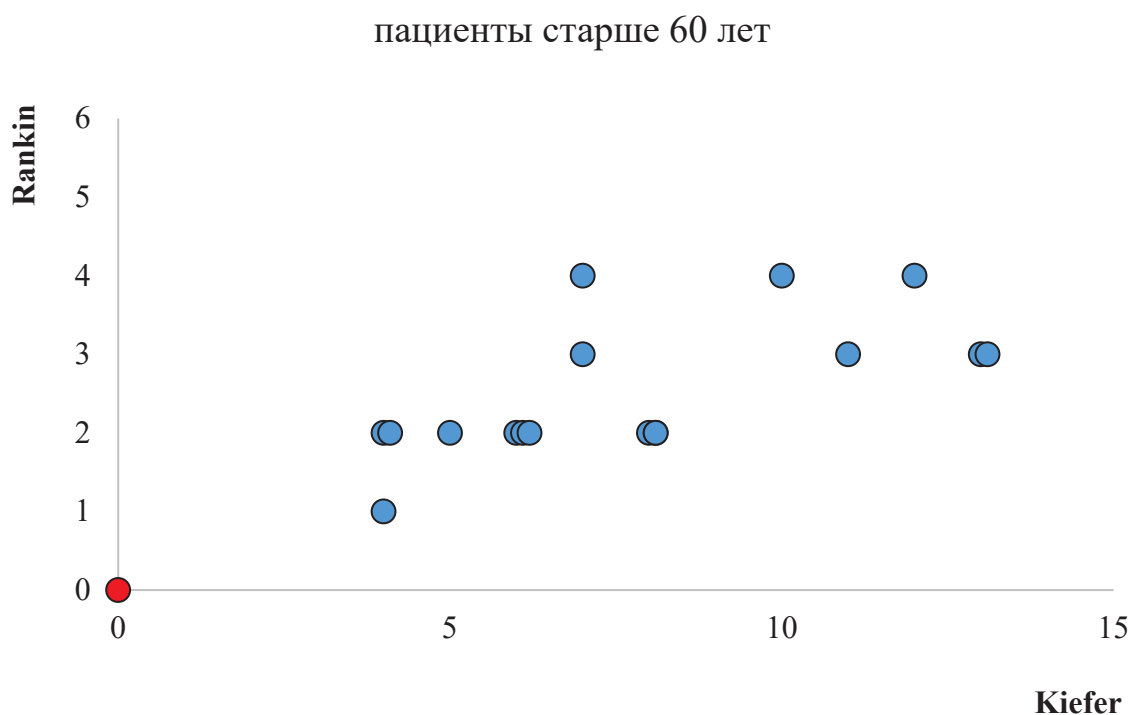
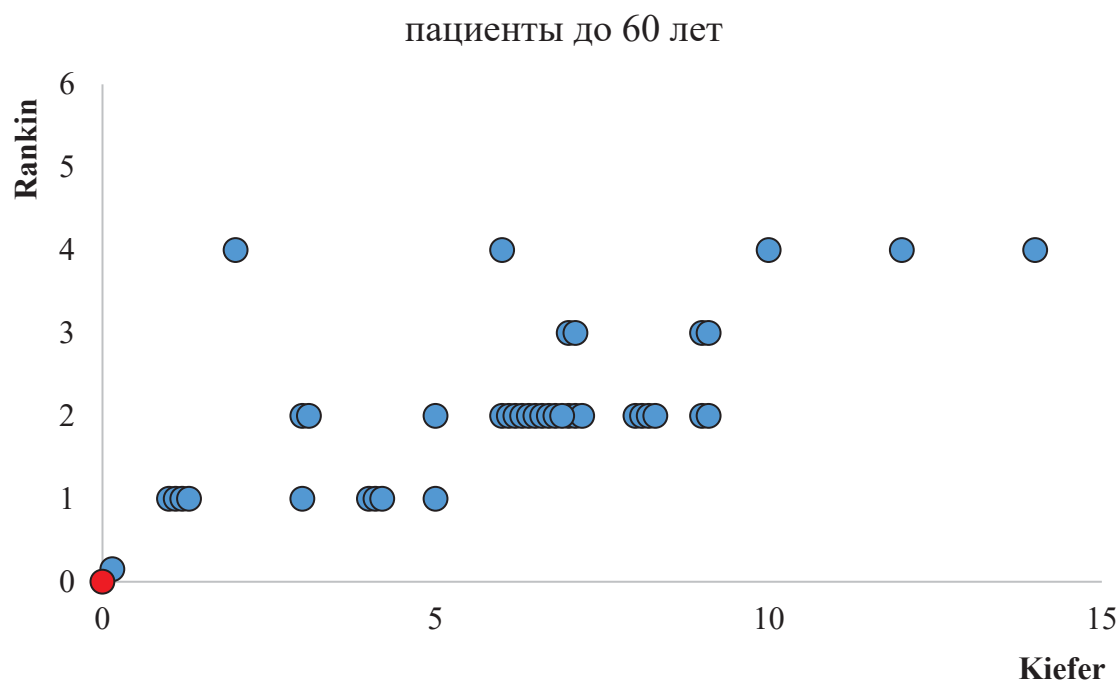


Рисунок 13 – Состояние пациентов с ГЗ по шкалам Kiefer и Rankin перед операцией (в норме значение по этим шкалам равно 0)

В зависимости от возраста функциональное состояние пациентов значимо отличалось ($p = 0,023$). У пациентов до 60 лет среднее значение по шкалам Kiefer и Rankin было $5,9 \pm 3,01$ (0 – 15), медиана 7.00 [5.00, 9.00] баллов, и $2,07 \pm 0,95$ (0 – 4) баллов соответственно. У пациентов старше 60 лет эти показатели составили $7,7 \pm 3,05$ (4 – 13) и $2,5 \pm 0,9$ (1 – 5) баллов соответственно (Рисунок 14). По шкале MMSE среднее значение составило $26 \pm 3,05$ (10 – 30) баллов, медиана 27.00 [25.00, 28.00] баллов.



● – распределение пациентов

● – здоровый человек

Рисунок 14 – Функциональное состояние пациентов с ГЗ перед операцией в зависимости от возраста (до 60 лет и старше 60 лет) (в норме значение по этим шкалам равно 0)

3.6 Клиническая картина заболевания у пациентов с гидроцефалией при обструкции на уровне конвекситальных субарахноидальных пространств (Г4)

Сроки анамнеза заболевания у пациентов с Г4 варьировали от 1 до 120 месяцев и в среднем составили $42 \pm 34,99$ месяца, медиана 24.00 [12.00, 60.00] месяцев.

Данная форма Г0 проявляется давно известной триадой симптомов Nakim-Adams (атаксия, недержание мочи и деменция) ($p < 0,001$). В 84,1% случаев заболевание начинало проявляться нарушением походки. Она постепенно становилась замедленная, шаркающая, «магнетическая», вплоть до невозможности передвигаться, как самостоятельно, так и с помощью вспомогательных предметов или других лиц. Вторым по частоте симптомом начала заболевания было снижение памяти на текущие события (9,5%). Самым редким симптомом триады, с которого дебютировало заболевание, было недержание мочи (3,2%).

Перед операцией нарушение походки было отмечено у 64 (100%) пациентов, тазовые нарушения по типу недержания – у 53 (85,5%) пациентов, а когнитивные нарушения – у 60 (93,8%). Такие симптомы, как головная боль, головокружение, эпилептические приступы, шум в ушах, тремор и нарушение зрения также имели место, но наблюдались значительно реже и не были характерны для пациентов с Г4 ($p < 0,001$). Частота встречаемости различных симптомов у пациентов с гидроцефалией Г4 представлена в таблице 17. А частота встречаемости симптомов триады Nakim-Adams отражена на рисунке 15. Полная триада Nakim-Adams была обнаружена у 46 пациентов (73,4%).

Таблица 17 – Частота встречаемости различных симптомов заболевания у пациентов с Г4

Симптомы	Количество пациентов	%
Нарушение походки **↑	64	100%
Шаткость	35	54,7%
«магнетическая» **↑	61	95,3%
Снижение памяти на текущие события **↑	60	93,8%
Тазовые нарушения **↑	53	85,5%
Недержание мочи **↑	47	75,8%
Эпизоды	7	11,3%
Постоянное **↑	44	71%
Ложные позывы	0	0
Недержание мочи и кала	6	9,7%
Головная боль **↓	13	20,3%
Головокружения *↑	11	17,2%
Эпилептические приступы	2	3,1%
Шум в ушах	2	3,1%
Тремор рук	2	3,1%
Нарушение зрения	2	3,1%

«*» - значение достоверно ($p < 0,05$)

«**» - значение достоверно ($p < 0,001$)

↑ - более характерно

↓ - менее характерно

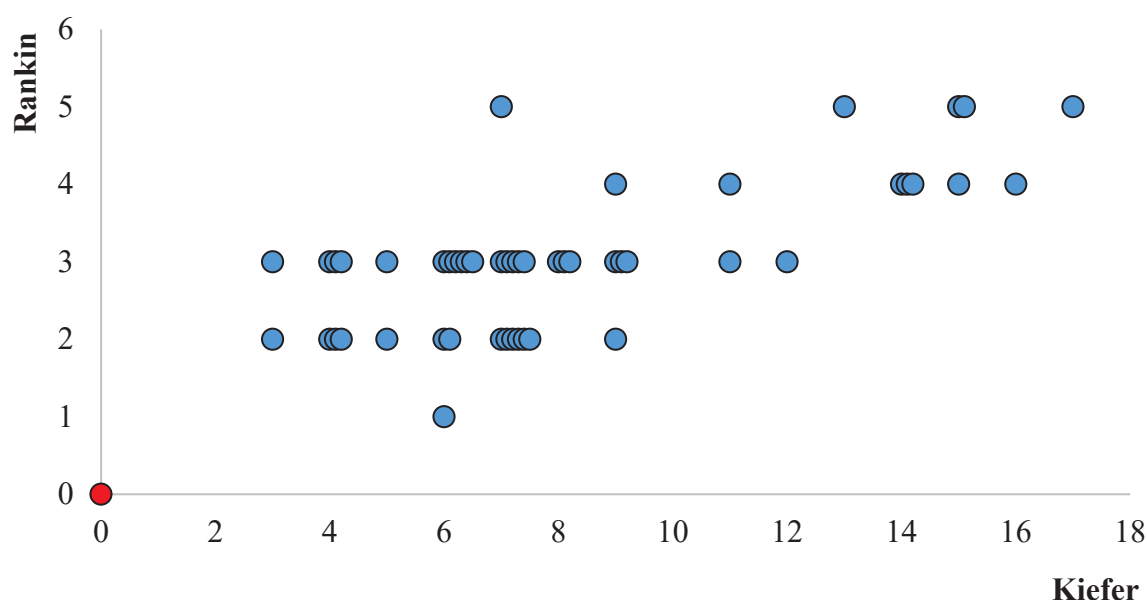


Рисунок 15 – Частота встречаемости и сочетания симптомов триады Hakim-Adams у пациентов с Г4

Макрокrania и признаки ВЧГ не были отмечены ни у одного пациента ($p < 0,001$).

Функциональное состояние пациентов по шкалам Kiefer и Rankin до операции в среднем было на уровне $9 \pm 3,72$ (3 – 17) баллов, медиана 7.00 [6.00, 11.00], и $3 \pm 0,95$ (1 – 5) баллов соответственно ($p < 0,001$). Дооперационное функциональное состояние пациентов не зависела от возраста и сопутствующей соматической патологии в пределах группы Г4 ($p = 0,21$), но зависела от длительности анамнеза ($p < 0,001$). Оценка когнитивной функции по MMSE показала медиану 24.00 [18.75, 25.25], а среднее значение $21 \pm 7,24$ (0 – 29) баллов.

Функциональное состояние пациентов отражено на рисунке 16.



● – распределение пациентов ● – здоровый человек

Рисунок 16 – Состояние пациентов с Г4 по шкалам Kiefer и Rankin перед операцией

3.7 Клиническая картина заболевания у пациентов с гидроцефалией без признаков обструкции ликворных путей (Г5)

Длительность заболевания у пациентов с Г5 составила в среднем $33,4 \pm 31,77$ (2 – 180) месяцев, медиана 36.00 [12.00, 36.00] месяцев. Всего в группе Г5 находится 34 пациента.

Клиническая картина заболевания при Г5 была схожа с таковой при Г4.

Отличительной особенностью данной формы гидроцефалии явилось то, что она возникает, в целом, у более молодых пациентов, чем Г4, но при этом проявляется идентичными симптомами.

Заболевание чаще манифестировало нарушением походки – 64,7%, а в остальных случаях первыми были симптомы: головная боль, недержание мочи, снижение памяти на текущие события, синкопальные состояния и снижение остроты зрения ($p = 0,017$).

Клинические проявления Г5 отражены в таблице 18.

Таблица 18 – Частота встречаемости различных симптомов у пациентов с Г5

Симптомы	Количество пациентов	%
Нарушение походки **↑	33	97,1%
Шаткая	22	64,7%
«магнетическая» **↑	28	82,4%
Снижение памяти	28	82,4%
Тазовые нарушения *↑	25	73,5%
Недержание мочи *↑	23	67,6%
Эпизоды	6	17,6%
Постоянное *↑	18	52,9%
Ложные позывы	1	2,9%
Недержание мочи и кала	1	2,9%
Головная боль **↓	11	32,4%
Хроническая *↓	1	2,9%
Координаторные нарушения	7	20,6%
Пирамидный гемипарез *↑	5	14,7%
Эпилепсия	3	8,8%
Тошнота	2	5,9%
Рвота	1	2,9%
Головокружения **↓	2	5,9%
Аменорея	1	2,9%
Шум в ушах	1	2,9%
Обмороки	1	2,9%
Снижение остроты зрения	1	2,9%
Тремор рук	1	2,9%
ВЧГ	1	2,9%
Макрокrania	8	25,8%
Полная триада Хакима-Адамса *↑	19	55,9%

«*» - значение достоверно ($p < 0,05$) «**» - значение достоверно ($p < 0,001$)

↑ - более характерно ↓ - менее характерно

Функциональное состояние пациентов по шкалам Kiefer и Rankin перед операцией варьировало. По шкале Kiefer показатель составлял $8,69 \pm 3,9$ (1 – 16) баллов, медиана была 9.00 [6.00, 11.75] баллов ($p = 0,025$). По шкале Rankin среднее значение было на уровне $2,84 \pm 1,13$ (1 – 5) баллов. Оценка состояния пациентов по двум шкалам представлена на рисунке 17 ($p = 0,273$). По MMSE медиана была 25.00 [23.75, 26.00] баллов, среднее значение – $23,42 \pm 5,39$ (7 – 30) баллов ($p = 0,007$).

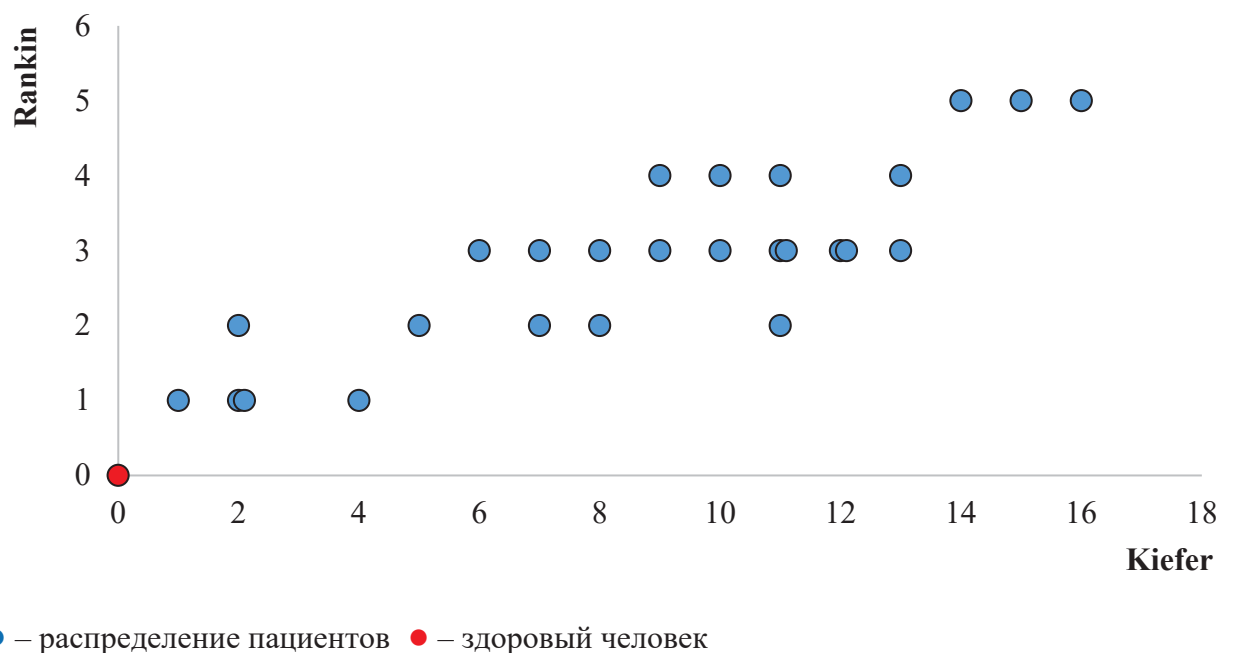


Рисунок 17 – Состояние пациентов с Г5 по шкалам Kiefer и Rankin до операции

3.8 Сравнительная характеристика дооперационного состояния пациентов с различными формами гидроцефалии при идиопатической обструкции ликворных путей

Таким образом, клиническая картина различных форм гидроцефалии вариабельна и неоднозначна.

У молодых пациентов более часто выявляются формы Г0 с внутрижелудочковой обструкцией (Г1, Г2а, Г2б) и изолированной цистернальной обструкцией (Г3) (рисунок 2, см. выше). Эти же формы водянки более часто включают в свои проявления макрокранию ($p < 0,05$) (Рисунок 18), являющуюся

признаком длительно существующего нарушения ликвородинамики, чего не бывает при Г4 и Г5. При Г1, Г2а, Г2б чаще встречаются признаки ВЧГ ($p < 0,05$), чего не встречается при формах Г0 без внутрижелудочковой обструкции (рисунок 19).

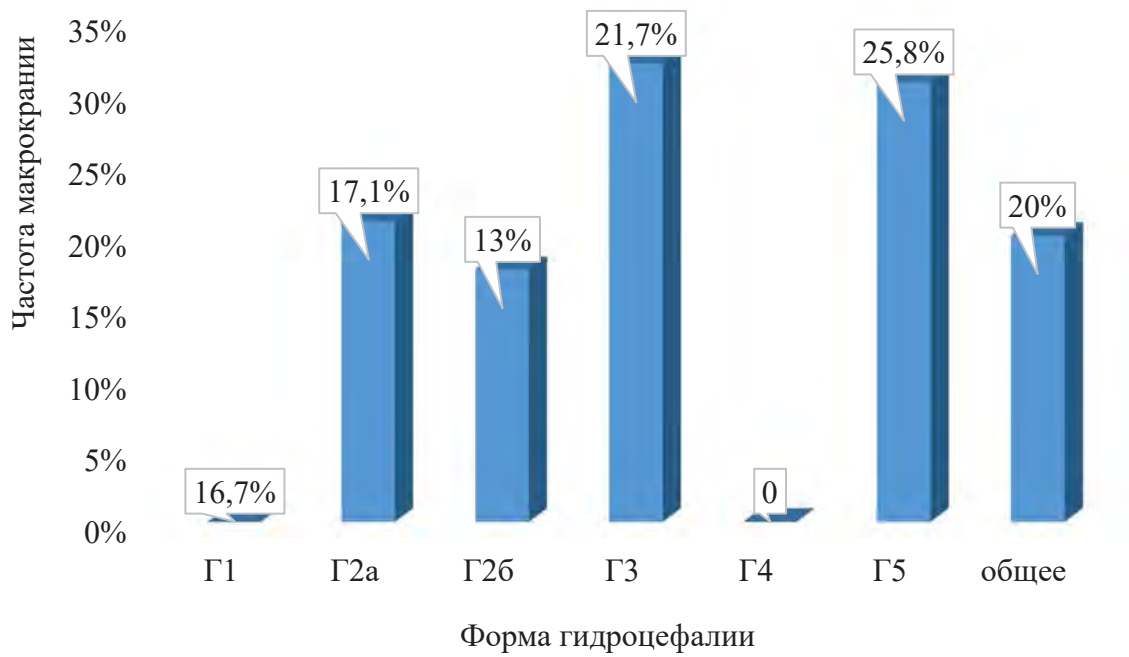


Рисунок 18 – Частота макрокрании при различных формах Г0

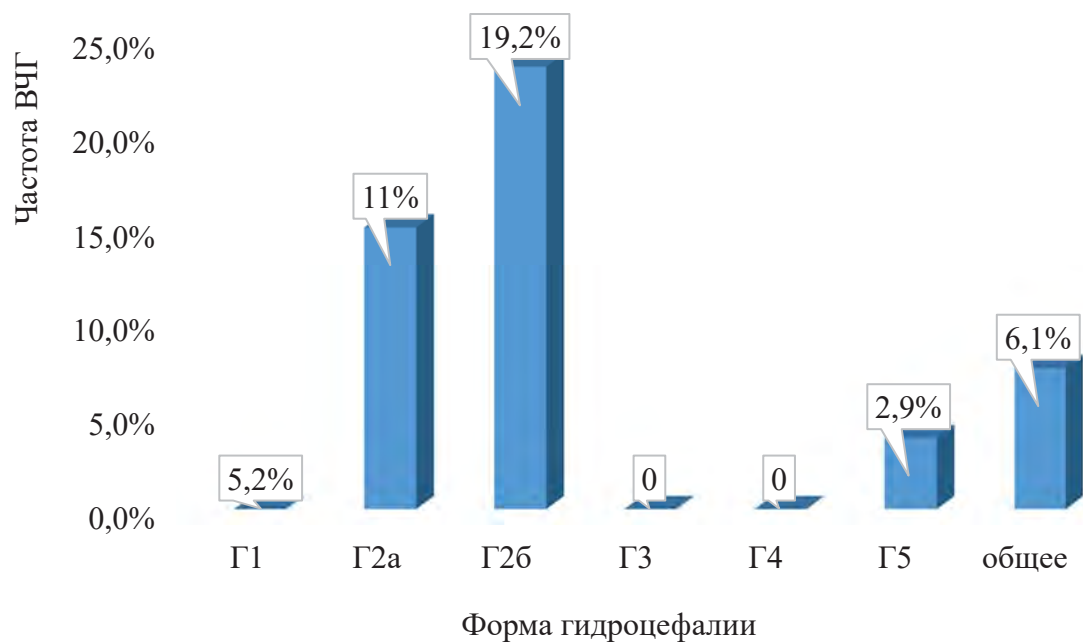


Рисунок 19 – Частота внутричерепной гипертензии у пациентов с различными формами Г0

Пациенты старшего возраста намного чаще страдают формами Г4 и Г5, при этом у них очень редко выявляются формы с внутрижелудочковой и цистернальной обструкцией ($p < 0,001$). Встречаемость различных форм гидроцефалии у пациентов до 60 лет и после 60 лет представлена на рисунке 20.

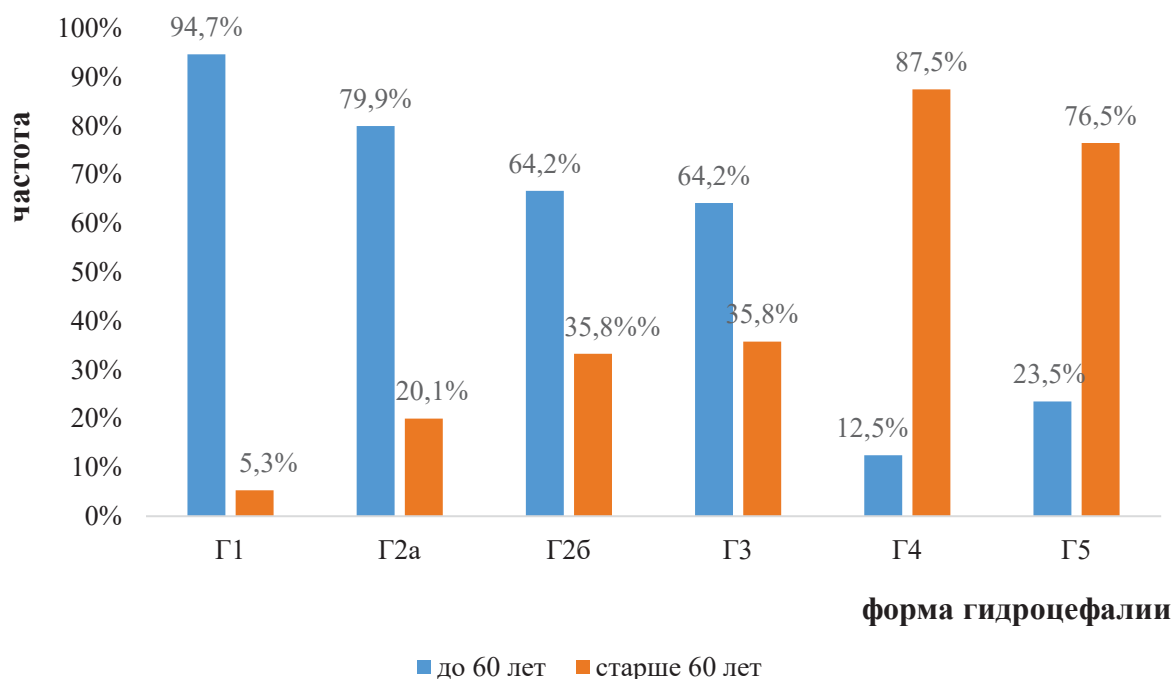


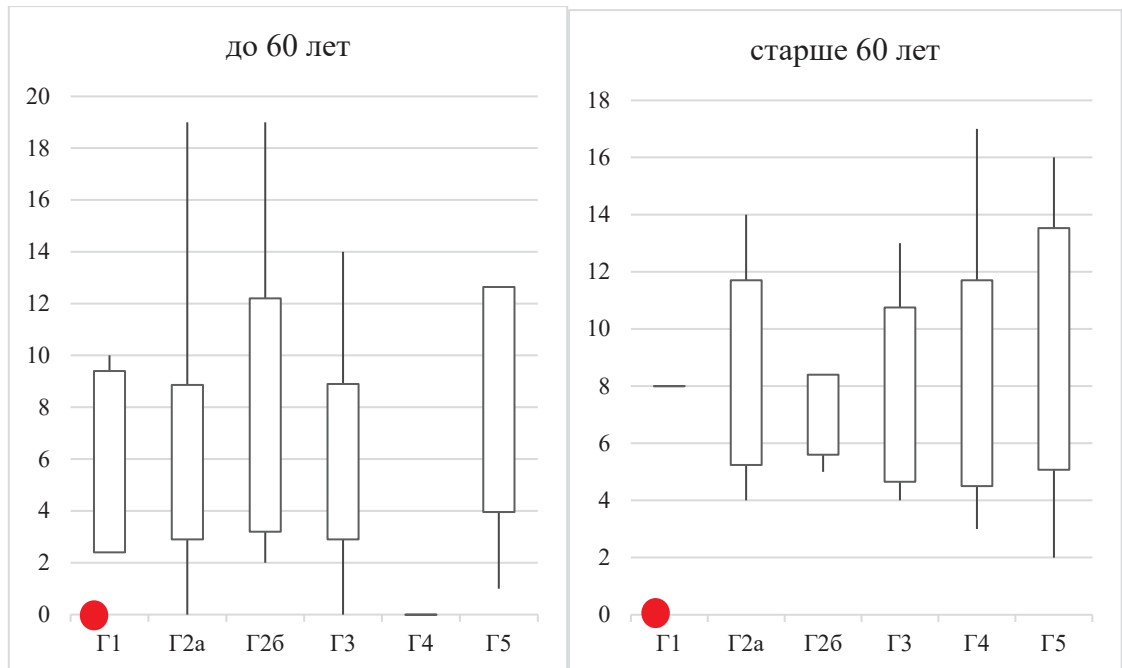
Рисунок 20 – Встречаемость различных форм Г0 у пациентов до 60 лет и после 60 лет

Для пациентов более молодого возраста (до 60 лет) характерна общемозговая и гипертензионная симптоматика, а симптомы триады Hakim-Adams выражены в меньшей степени (шаткость походки, ложные позывы на мочеиспускание, забывчивость, снижение концентрации внимания) ($p < 0,001$). Пациенты этой возрастной категории достоверно ($p < 0,001$) имеют более высокий функциональный статус перед операцией.

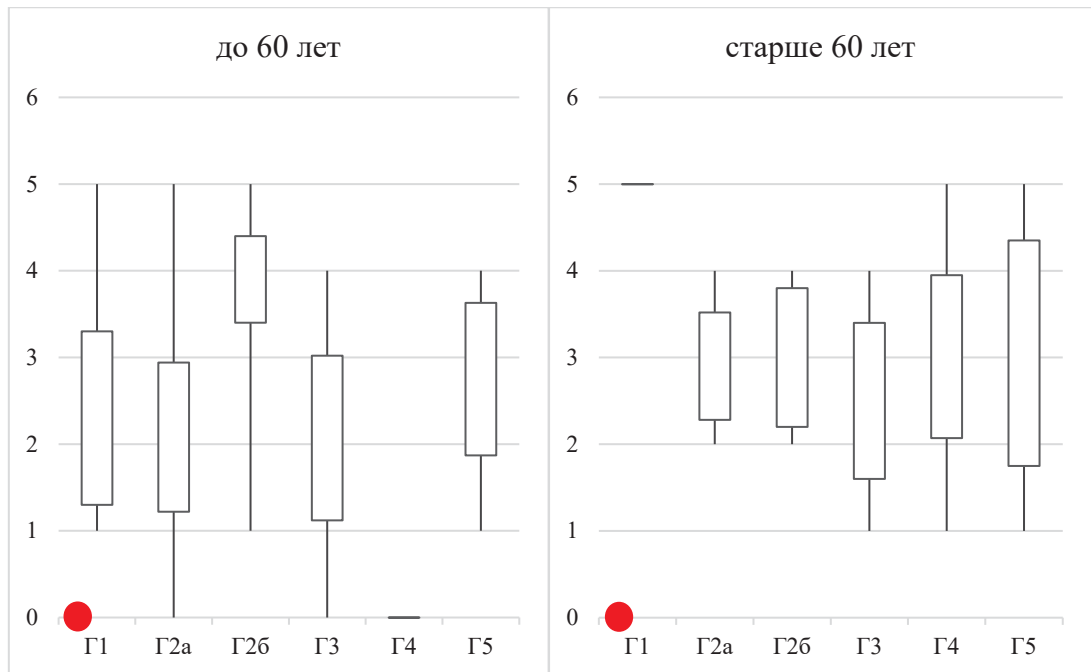
Для пациентов старшей возрастной категории напротив, достоверно более характерны полная или неполная триада Hakim-Adams ($p < 0,001$) и невыраженные общемозговые симптомы. Функциональное состояние пожилых пациентов перед операцией существенно ниже, чем у молодых ($p < 0,001$). И тяжесть состояния обуславливается выраженными нарушениями походки вплоть до невозможности

самостоятельно передвигаться, недержания мочи, а в крайне запущенных случаях и кала, грубой деменцией. Сравнительные данные функционального состояния пациентов до и после 60 лет при различных формах Г0 представлены на рисунке 21.

Состояние пациентов по шкале Kiefer



Состояние пациентов по шкале Rankin



● — здоровый человек

Рисунок 21 – Функциональное состояние пациентов до 60 лет и старше 60 лет перед операцией

ГЛАВА 4 НЕЙРОРЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКАЯ КАРТИНА ГИДРОЦЕФАЛИИ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ОБСТРУКЦИИ ЛИКВОРНЫХ ПУТЕЙ

4.1 Гидроцефалия при идиопатической обструкции отверстия Монрое (Г1)

При односторонней обструкции отверстия Монрое (7 пациентов, 41,1%) определяется расширение ипсилатерального бокового желудочка с прогибом прозрачной перегородки в сторону противоположного бокового желудочка. У 4 пациентов была окклюзия правого отверстия Монрое, у 3 – левого отверстия Монрое. САП-К на стороне расширенного желудочка могут быть компримированы (3 пациент, 17,6%). Пример односторонней обструкции отверстия Монрое отражен на рисунке 22.

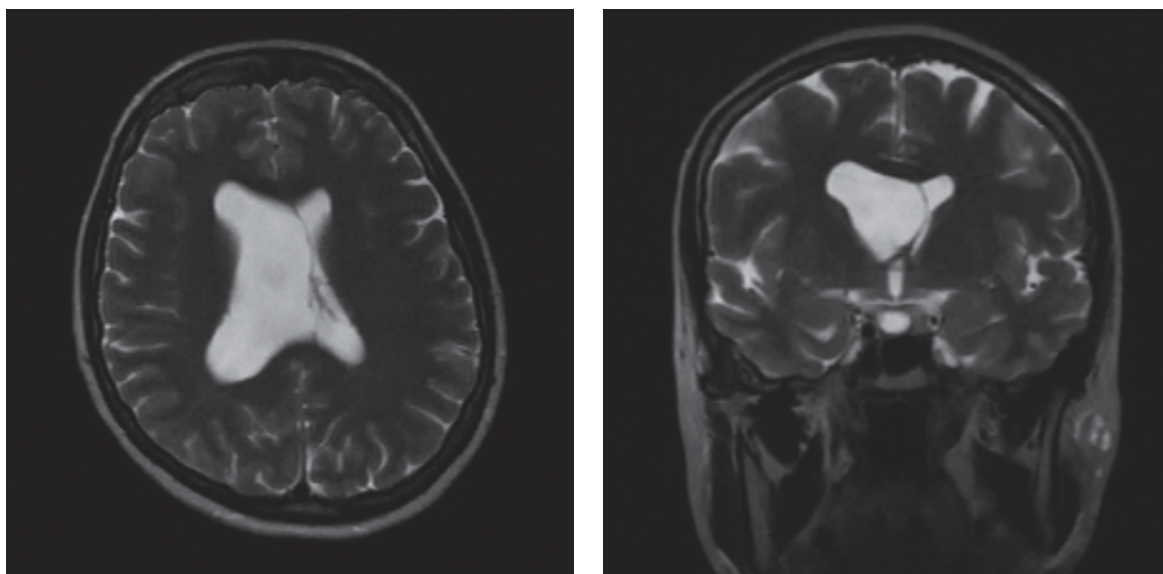


Рисунок 22 – Нейрорентгенологические признаки гидроцефалии при односторонней обструкции отверстия Монрое: расширение правого бокового желудочка, дислокация МЖП в сторону нерасширенного бокового желудочка, III желудочек не расширен

При двусторонней обструкции отверстия Монрое отмечается симметричное расширение боковых желудочков (10 пациентов, 58,8%). МЖП находится по средней линии (10 пациентов, 100%). В случаях длительного развития заболевания она может отсутствовать или быть представлена единичными трабекулами и

септальными венами (4 случая, 23,5%), что визуализируется в режиме цистернографии (FIESTA, CISS). САП-К чаще компримированы (6 случаев из 10, 60%) над обоими полушариями большого мозга. Также, отмечено наличие такого признака, как уплощение или вентральная дислокация крыши III желудочка (во всех 10 случаях, 100%), что может говорить о патогномоничности этого признака. Третий и четвертый желудочки при этой форме гидроцефалии не расширены. Пример нейрорентгенологической картины Г1 с двух сторон представлен на рисунке 23.

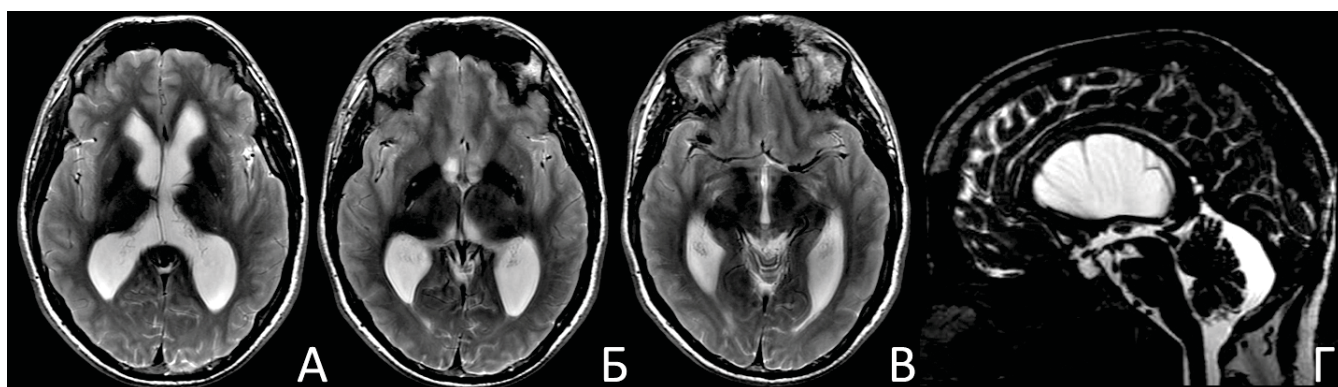


Рисунок 23 – Нейрорентгенологические признаки гидроцефалии при двусторонней обструкции отверстия Монрое. Расширены боковые желудочки. III и IV желудочки не расширены, САП-ЗЧЯ четко прослеживаются, САП-К компримированы (А – В). Сагиттальный срез (Г) демонстрирует уменьшение высоты 3 желудочка за счет смещения его крыши вниз, положение ПММ нормальное, водопровод мозга проходим

При анализе томограмм во фронтальных проекциях, выполненных в режиме T2 (3D CUBE), артефакт от пульсации ликвора через закрытое отверстие Монрое не определяется (17 случаев, 100%). А при проведении МРТ в режиме цистернографии (FIESTA, CISS) во фронтальной плоскости становится возможным визуализировать наличие мембраны (2 случая, 11,7%) в просвете отверстия Монрое, или же вовсе отсутствие его просвета (стеноз) (15 случаев, 88,2%). В 2 случаях предполагался двусторонний стеноз отверстия Монрое, однако при операции была установлена проходимость обоих отверстий Монрое, а нарушение движения

ликвора было обусловлено расположением зрительных бугров, перекрывавших отверстия Monroe.

Изменение сигнала от перивентрикулярного мозгового вещества в T2 и FLAIR наблюдалось у 7 (36,8%) пациентов, а от области подкорковых ядер – у 1 (5,3%) пациента.

В 3 (15,8%) случаях БЗЦ была заполнена дистопированными миндалинами мозжечка.

Турецкое седло было нормальных размеров в 100% ($p = 0,032$).

Значения индексов боковых желудочков были достоверно повышены ($p < 0,001$), при нормальных значениях индексов, характеризующих размеры III и IV желудочков ($p < 0,001$), что было патогномонично для Г1.

Медиана угла мозолистого тела составила 79.80 [74.95, 91.25] градусов, а среднее значение $93,62 \pm 43,19$ (38,5 – 170) градусов ($p < 0,023$).

Графическое отображение показателей различных индексов боковых желудочков мозга при Г1 представлено на рисунке 24, а более подробные цифровые значения индексов желудочковой системы мозга при Г1 отражено в приложении В.

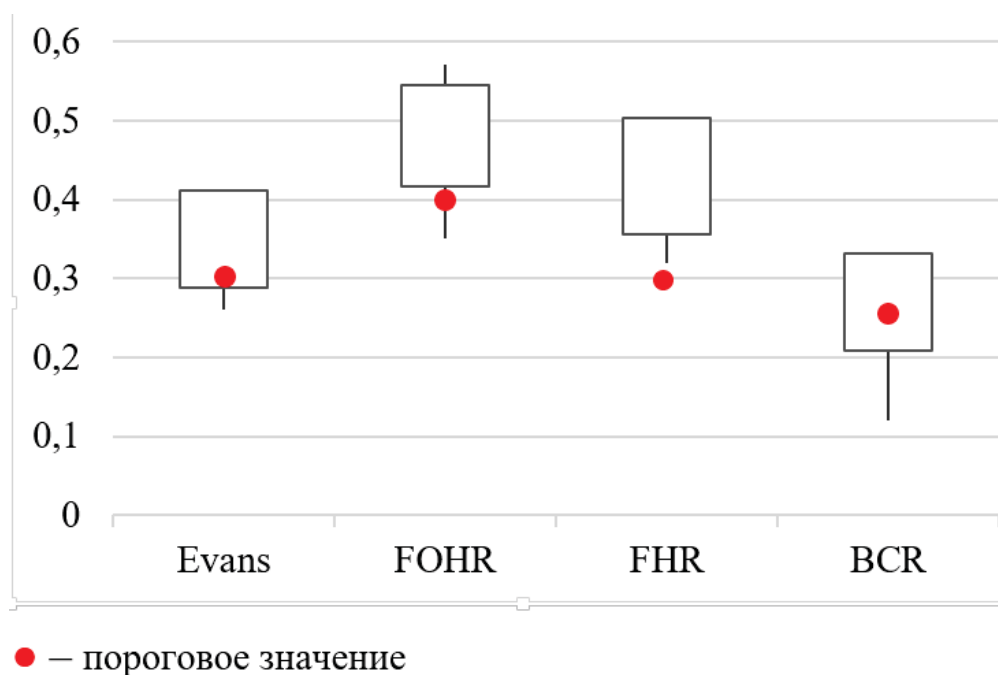


Рисунок 24 – Индексы желудочков головного мозга у пациентов с Г1

4.2 Гидроцефалия при идиопатической обструкции водопровода мозга (Г2а)

Полноценному анализу были доступны томограммы 150 из 155 пациентов этой группы.

Нейрорентгенологическая картина гидроцефалии при Г2а характеризуется, прежде всего, расширением боковых и III желудочков, при нормальных размерах IV желудочка.

Степень расширения желудочков была очень вариабельна. К примеру, индексы Evans и FOHR варьировали от 0,24 до 0,85 и от 0,35 до 0,7 соответственно. При этом значения индексов боковых и III желудочков не влияли на дооперационное состояние пациентов ($p > 0,05$). Показатель FVWT был в пределах нормы, также как и FVWAP – $8,4 \pm 2,66$ (2,5 – 18,2), медиана 8.20 [6.55, 10.00] ($p < 0,001$). Расширение IV желудочка отмечено в 4 (2,6%) случаях и связано с общей атрофией мозговой ткани у пожилых пациентов. Значения индексов желудочков мозга при гидроцефалии Г2а представлены на рисунке 25 и в приложении В.

Угол мозолистого тела у большинства пациентов был менее 90 градусов.

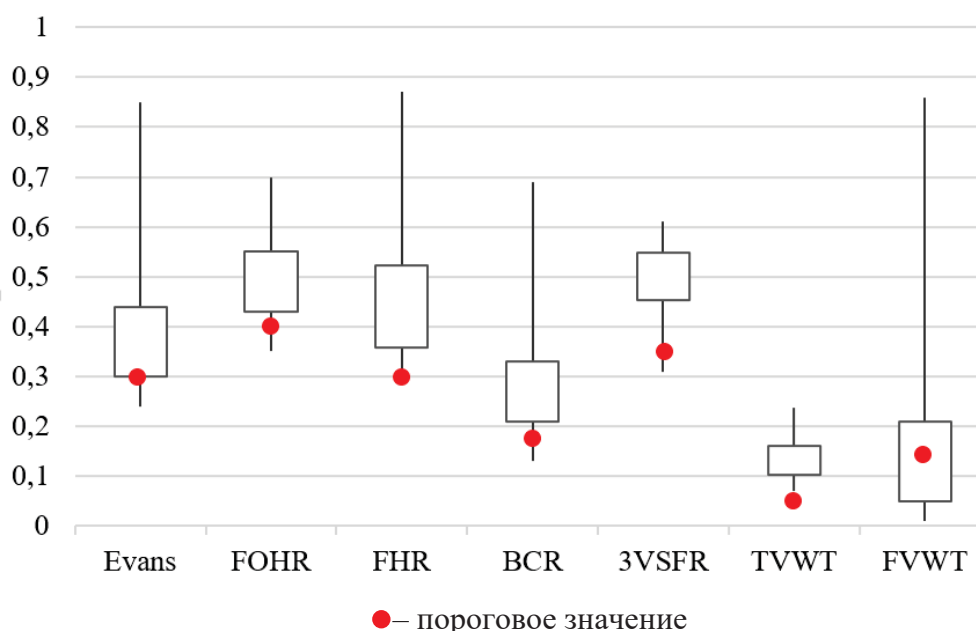


Рисунок 25 – Статистика средних значений индексов желудочков мозга при Г2а

САП-К, оцениваемые по аксиальным томограммам в режиме T2, при Г2а в 2/3 случаев компримированы, в остальных прослеживаются, а в отдельно взятых единичных случаях может выявляться симптом DESH или тотальное расширение

САП-К на фоне общей атрофии вещества мозга. Выявлена прямая зависимость между компрессией САП-К и наличием признаков ВЧГ у пациентов ($p = 0,012$).

Перивентрикулярное изменение сигнала на аксиальных срезах в режимах T2 и FLAIR наблюдалось в 43,8% пациентов и было достоверно связано с наличием признаков ВЧГ на глазном дне и более тяжелым дооперационным состоянием пациентов по шкалам Kiefer и Rankin ($p = 0,021$).

Очаги патологического изменения сигнала в подкорковой области в режимах FLAIR и T2 по аксиальным изображениям не характерно для Г2а и встречаются редко, в основном, у пациентов старше 60 лет ($p < 0,001$). Их наличие не влияло на тяжесть состояния пациентов ($p > 0,05$).

Форма III желудочка в подавляющем большинстве случаев была изменена. На сагиттальных томограммах в режимах T2 и FIESTA III желудочек был раздутый, передний и задний карманы выбухали (сглаженность контуров), а ПММ имела вентральную дислокацию в 85,8%. ПММ редко имеет нормальную позицию при Г2а.

Артефакт от пульсации ликвора по водопроводу мозга на сагиттальных срезах в режиме T2 отсутствовал в 150 (96,7%) случаях. Пациентам, у которых он определялся, была выполнена ФК-МРТ, подтвердившая наличие неполного стеноза водопровода мозга. На сагиттальных изображениях в режиме FIESTA (CISS) почти во всех случаях определялось препятствие в просвете водопровода мозга в дистальной его 1/3, или же утолщение четверохолмной пластинки. В последнем случае, неизменность сигнала от четверохолмной пластинки и отсутствие усиления сигнала при введении парамагнетика исключало наличие опухоли. Характер стеноза прицельно не исследовался в виду того, что не влиял на тактику лечения. Водопровод мозга при Г2а расширяется, преимущественно в ростральной части ($p < 0,001$).

Цистерны ЗЧЯ по сагиттальным изображениям в режимах T2 и FIESTA четко прослеживались в 81,2% случаев, реже наблюдались их сдавление или расширение ($p < 0,001$).

Нормальная выраженность БЗЦ была в 141 (91,6%) случае. В 5,8% случаев

Таблица 19 – Сводная МР-характеристика пациентов с Г2а

МР-характеристика	Количество пациентов	% пациентов
Расширение I – II желудочков	155	100% *↑
Расширение III желудочка	151	97,4% *↑
Расширение IV желудочка	4	2,6%
САП-К: - прослеживаются - компримированы - расширены - DESH	47 105 1 1	30,5% 68,2% **↑ 0,6% 0,6%
САП-ЗЧЯ: - прослеживаются - компримированы - расширены	125 26 3	81,2% **↑ 16,9% 1,9%
Турецкое седло расширено - норма	43 107	28,7% 71,3%
ПММ: - ВД - ВД сомнительна - нормальное положение	133 11 11	85,5% **↑ 7,1% 7,1%
Обструкция водопровода мозга	150	96,7% **↑
Водопровод мозга: - расширен рострально - расширен каудально - расширен рострально + каудально - нормальный - стенозированный	134 3 2 9 6	87% **↑ 1,9% 1,3% 5,8% 3,9%
Большая затылочная цистерна: - прослеживается; - увеличена; - не прослеживается	141 4 9	91,6% **↑ 2,6% 5,8%
привентрикулярное повышение сигнала T2/FLAIR	67	43,8%
повышение сигнала T2/FLAIR в подкорковых узлах, белом веществе, стволе мозга	16	10,5% **↓
Опущение миндалин мозжечка в БЗО и сириномиелия	9	5,8% **↑

«*» - значение достоверно ($p < 0,05$) «**» - значение достоверно ($p < 0,001$)

↑ - более характерно ↓ - менее характерно

4.3 Гидроцефалия при идиопатической обструкции выходов из IV желудочка (Г26)

Для гидроцефалии Г26 первый и самый наглядный рентгенологический симптом – тетравентрикулярная гидроцефалия. Она отмечена почти у всех пациентов в данном исследовании (96,3%, 26 человек). Степень расширения желудочков мозга варьировала, что отражено на рисунке 27 и в приложении В.

Тяжесть дооперационного состояния пациентов не зависела от степени расширения боковых и III желудочков ($p > 0,05$). Четвертый желудочек был увеличен у 26 (96,3%) пациентов ($p < 0,001$) и с увеличением его размеров функциональное состояние пациентов ухудшалось ($p = 0,037$).

Угол мозолистого тела составлял $74,82 \pm 32,20$ (15,2 – 148), медиана 74.50 [61.00, 88.20] градусов ($p = 0,009$).

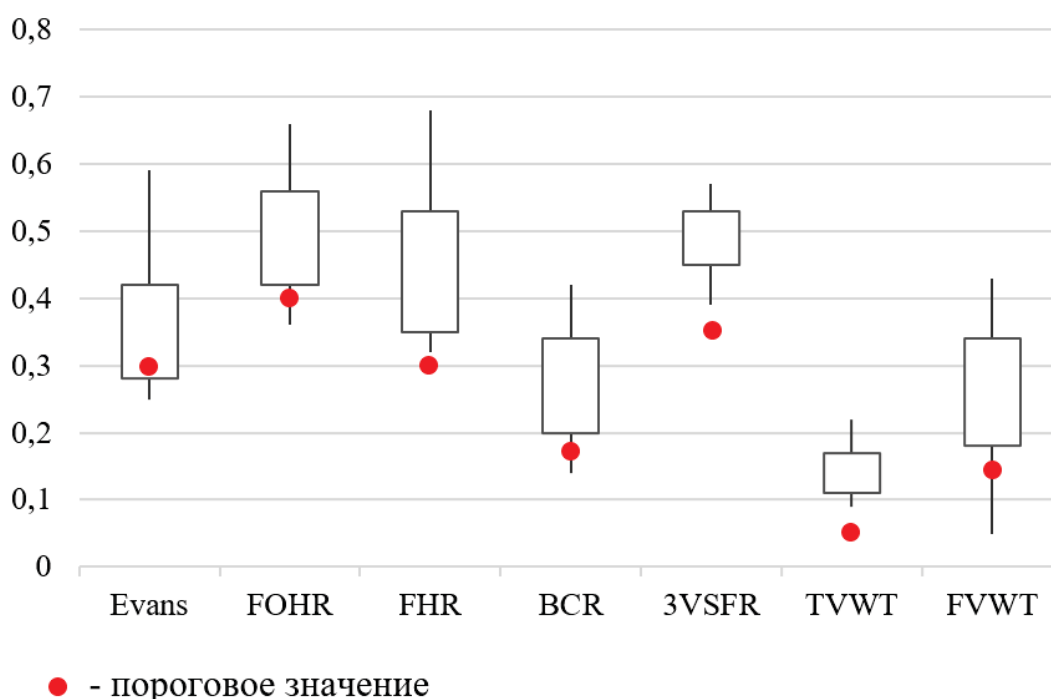


Рисунок 27 – Значения индексов желудочков мозга при Г26

САП-К, оцениваемые по аксиальным томограммам в режиме T2, при Г26 в 2/3 случаев были компримированы ($p = 0,006$), а компримированные САП-ЗЧЯ по сагиттальным изображениям в режимах T2 и FIESTA были в 77,8% случаев ($p < 0,001$).

Почти в половине случаев у пациентов с Г2б наблюдался перивентрикулярный отек на аксиальных срезах в режимах T2 и FLAIR и он был связан с наличием признаков ВЧГ на глазном дне ($p = 0,026$).

БЗЦ в 1/5 случаев не визуализировалась из-за расширения IV желудочка и заполнения ее пространства миндалинами мозжечка. Они были дистопированы в большое затылочное отверстие ниже линии McRae с формированием синингомиелии ($p < 0,001$).

Форма III желудочка у всех пациентов с Г2б была изменена. На сагиттальных томограммах в режимах T2 и FIESTA III желудочек был раздутый. ПММ имела ВД в 100% случаев.

Артефакт от пульсации ликвора по водопроводу мозга на сагиттальных срезах в режиме T2 определялся в 100% случаев ($p = 0,003$). На сагиттальных изображениях в режиме FIESTA (CISS) во всех случаях определялось препятствие в виде мембраны на выходе из IV желудочка в области отверстия Magendie, а на аксиальных срезах и в отверстиях Lushka.

Водопровод мозга почти всегда расширен, и чаще – на всем протяжении (81,5%) ($p < 0,001$).

Сводные данные по МР-характеристикам при Г2б представлены в таблице 20 и в приложении В. Характеристика МРТ головного мозга пациентов с Г2б отображена на рисунке 28.

Таблица 20 – Характеристика нейровизуализационных данных пациентов с Г26

	Количество пациентов	% пациентов
Расширение I – II желудочков	27	100% **↑
Расширение III желудочка	27	100% **↑
Расширение IV желудочка	26	96,3% *↑
САП-К: - прослеживаются - компримированы - расширены - DESH	9 18 0 0	33,3% 66,7% *↑ 0 0
САП-ЗЧЯ: - прослеживаются - компримированы - расширены	6 21 0	22,2% 77,8% ***↑ 0
Турецкое седло расширено - норма	5 20	20% 80%
ПММ: - ВД - ВД сомнительна - нормальное положение	27 0 0	100% **↑ 0 0
Обструкция водопровода мозга	0	0 **↓
Водопровод мозга: - расширен рострально - расширен каудально - расширен рострально + каудально - нормальный - стенозированный	0 4 22 1 0	0 14,8% 81,5% ***↑ 3,7% 0
Большая затылочная цистерна: - прослеживается; - увеличена; - не прослеживается	20 0 6	74,1% 0 22,2%
привентрикулярное повышение сигнала T2/FLAIR	13	48,1%
повышение сигнала T2/FLAIR в подкорковых узлах, белом веществе, стволе мозга	4	14,8%
Опущение миндалин мозжечка в БЗО и сирингомиелия	6	22,2%

«*» - значение достоверно ($p < 0,05$) «**» - значение достоверно ($p < 0,001$)

↑ - более характерно ↓ - менее характерно

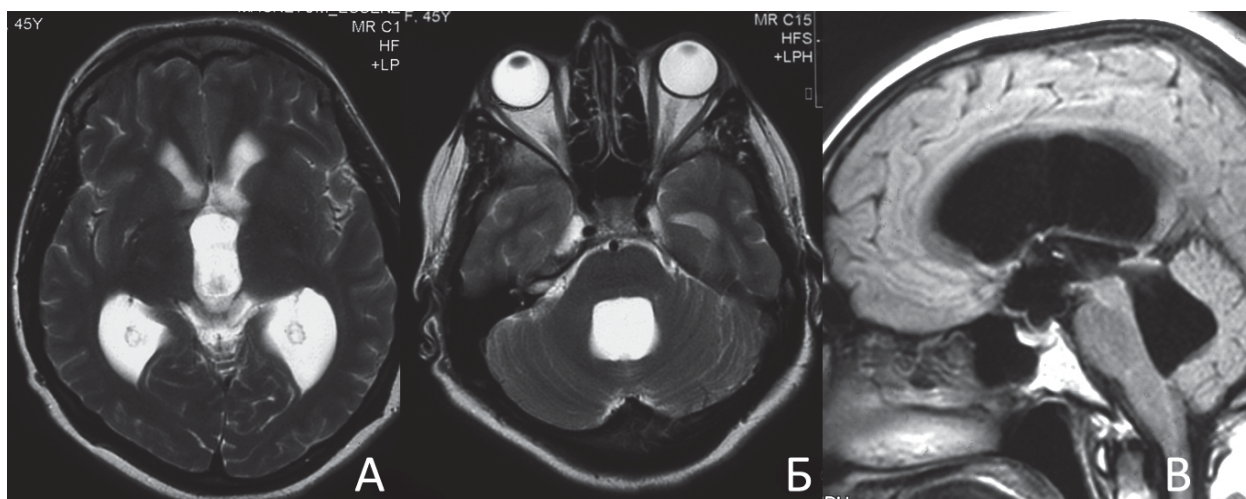


Рисунок 28 – Нейровизуализационные признаки гидроцефалии при идиопатической обструкции выходных отверстий из IV желудочка. Расширены боковые, III и IV желудочки (А – В), IV желудочек на аксиальном срезе имеет округлую форму (Б), просвет водопровода мозга расширен, более выражено в каудальных отделах (В), отмечается ВД ПММ (В), САП-ЗЧЯ (Б, В) и САП-К компримированы (А, Б)

4.4 Гидроцефалия при идиопатической обструкции на уровне цистерн основания задней черепной ямки (ГЗ)

Также, как и для гидроцефалии Г2б, в случаях ГЗ выявляется расширение всех отделов желудочковой системы мозга. Однако, отличительной особенностью гидроцефалии ГЗ является достаточно высокое значение индекса FOHR и небольшое стандартное отклонение в этом показателе в сравнении с другими формами Г0 ($p < 0,001$). Среднее значение FOHR у данной группы пациентов составило $0,51 \pm 0,06$ ($0,4 - 0,74$), медиана 0.50 [$0.47, 0.54$] ($p < 0,001$), при том, что остальные индексы желудочковой системы мозга имели обычные для окклюзионных форм значения.

Расширение III желудочка также было весьма существенным, в том числе в сравнении с другими формами Г0, и наблюдалось у всех пациентов этой группы.

Значение ни одного из индексов не коррелировало с тяжестью состояния пациентов перед операцией ($p > 0,05$). Значения индексов желудочков мозга при ГЗ представлены на рисунке 29.

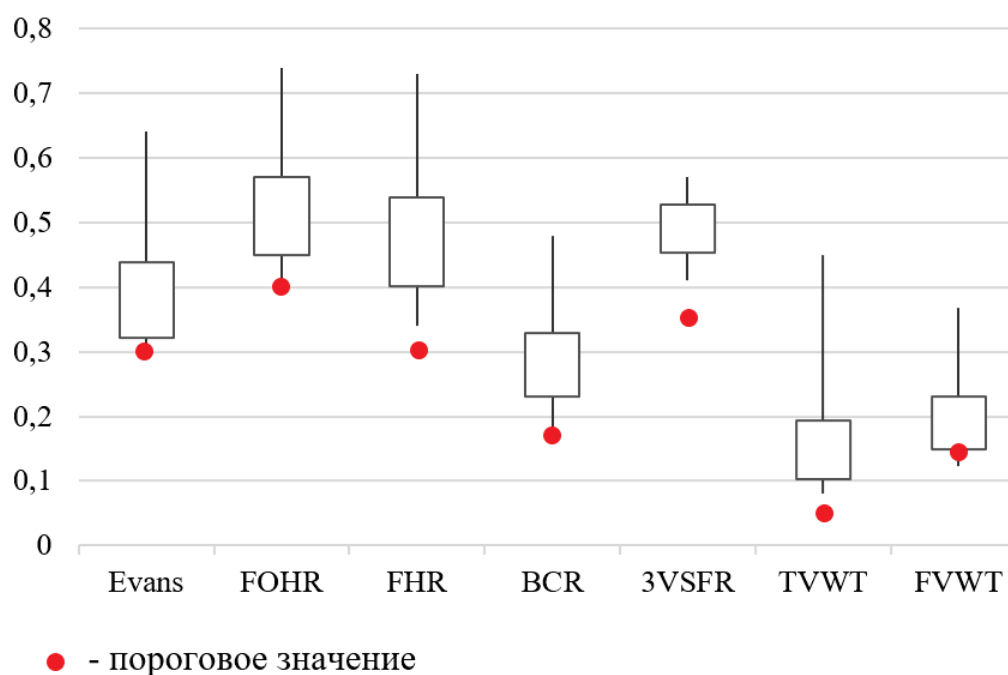


Рисунок 29 – Значения индексов желудочков мозга при гидроцефалии ГЗ

Для ГЗ более характерна нормальная выраженность САП-К, реже наблюдалось их сдавление или расширение, иногда формируется симптом DESH.

САП-ЗЧЯ более, чем в половине случаев (57,9%) были расширены, а в 37,9% имели нормальную выраженность, редко наблюдалось компримирование САП-ЗЧЯ ($p < 0,001$).

БЗЦ в подавляющем большинстве случаев увеличена за счет атрофии каудальных отделов мозжечка ($p < 0,001$).

Перивентрикулярное изменение сигнала и очаги повышенного сигнала от области подкорковых ядер на аксиальных томограммах в режимах T2 и FLAIR не характерно для пациентов с ГЗ и встречается у пожилых пациентов ($p < 0,001$).

ВД ПММ в 85,3% случаев сопровождает ГЗ ($p < 0,001$). Ее нормальная позиция или сомнения в наличии ВД связаны с пожилым возрастом и развитием полной триады симптомов Hakim-Adams ($p < 0,001$).

Водопровод мозга при ГЗ расширен в каудальной части, или на всем протяжении с приподнятым нижними буграми четверохолмной пластинки ($p < 0,001$).

На сагиттальных срезах в режиме цистернографии (FIESTA / CISS) у 100% пациентов визуализировалась одна или несколько мембран между скатом и стволом мозга на уровне моста мозга ($p < 0,001$). В режиме T2 было зарегистрировано отсутствие пульсации ликвора вдоль вентральной поверхности ствола мозга ($p < 0,001$), что являлось патогномоничным симптомом для ГЗ.

Типичные МРТ головного мозга пациента с ГЗ отражены на рисунке 30.

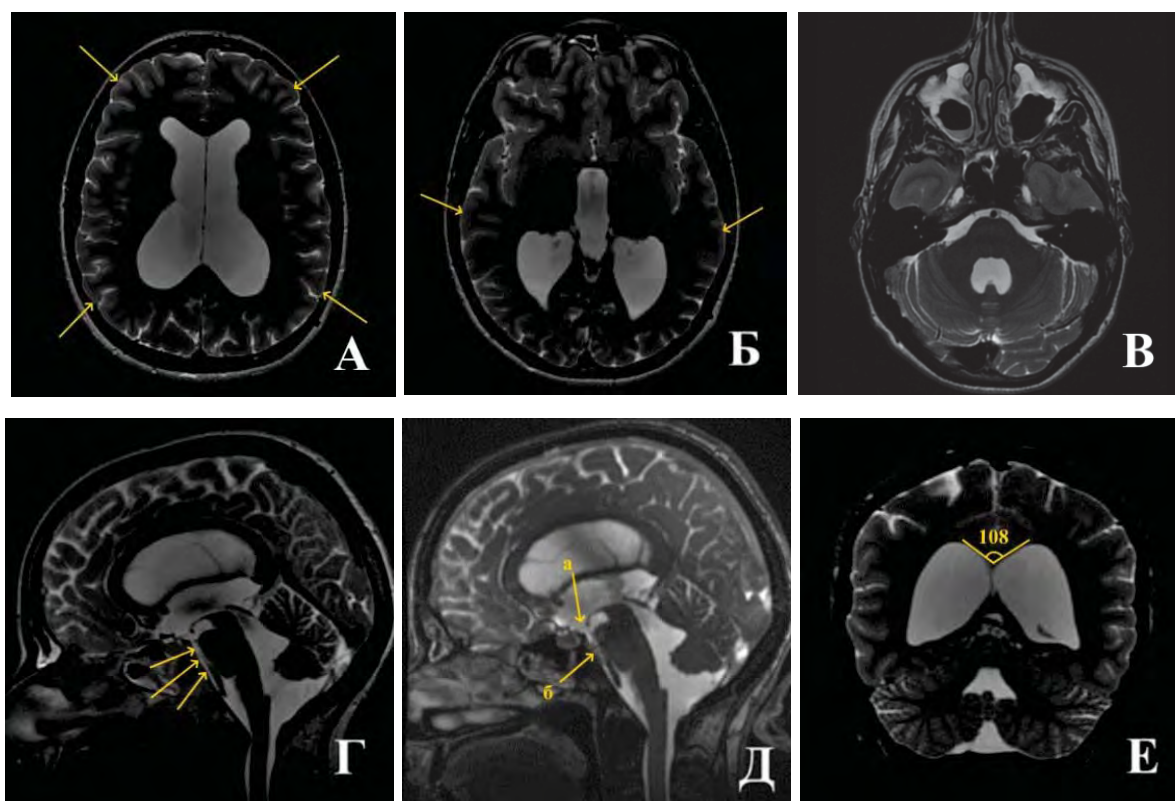


Рисунок 30 – Нейровизуализационные признаки ГЗ. Расширены боковые (А), III (Б) и IV (В – Д) желудочки. САП-К компримированы (А, Б). Д – МРТ цистернография демонстрирует ВД ПММ (а) при отсутствии обструкции водопровода мозга и наличие дополнительного конгломерата мембран между основной артерией и скатом (б). Каудальные отделы водопровода мозга расширены сильнее ростральных, БЗЦ увеличена (Г, Д). Артефакт от пульсации ликвора вдоль вентральной поверхности ствола мозга отсутствует (Г, указано стрелками). В данном случае угол мозолистого тела был более 90 градусов, что также встречается при ГЗ (Е).

Данные по МР-характеристикам ГЗ представлены в таблице 21 и в приложении В.

Таблица 21 – Сводная МР-характеристика пациентов с ГЗ

	Количество пациентов	% пациентов
Расширение I – II желудочков	95	100% **↑
Расширение III желудочка	95	100% **↑
Расширение IV желудочка	82	86,3% **↑
САП-К: - прослеживаются - компримированы - расширены - DESH	67 22 5 1	70,5% **↑ 23,2% 5,3% 1,1%
САП-ЗЧЯ: - прослеживаются - компримированы - расширены	36 4 55	37,9% 4,2% 57,9% **↑
Турецкое седло расширено - норма	16 78	17% 83%
ПММ: - ВД - ВД сомнительна - нормальное положение	81 5 9	85,3% **↑ 5,3% 9,5%
Обструкция водопровода мозга	0	0 **↓
Водопровод мозга: - расширен рострально - расширен каудально - расширен рострально + каудально - нормальный - стенозированный	1 63 22 8 0	1,1 67% **↑ 23,4% 8,5% 0
Большая затылочная цистерна: - прослеживается; - увеличена; - не прослеживается	10 85 0	10,5% 89,5% **↑ 0
привентрикулярное повышение сигнала T2/FLAIR	20	21,1% **↓
повышение сигнала T2/FLAIR в подкорковых узлах, белом веществе, стволе мозга	11	11,6% **↓
Опущение миндалин мозжечка в БЗО и сириngoмиелия	0	0

«*» - значение достоверно ($p < 0,05$) «**» - значение достоверно ($p < 0,001$)

↑ - более характерно ↓ - менее характерно

4.5 Гидроцефалия при идиопатической обструкции на уровне конвекситальных субарахноидальных пространств (Г4)

При гидроцефалии с обструкцией на уровне САП-К отмечалось расширение боковых и III желудочков головного мозга в сочетании с сохранной проходимостью водопровода мозга и изменениями в веществе больших полушарий головного мозга, а также неравномерным расширением конвекситальных ликворных щелей (симптом DESH), что было зафиксировано у 64 (100%) пациентов с Г4 и являлось патогномоничной особенностью этой формы гидроцефалии ($p < 0,001$).

Расширение боковых и III желудочков, а также сохранная проходимость водопровода мозга были отмечены во всех случаях. По водопроводу мозга отчетливо верифицировался артефакт от пульсации ликвора на сагиттальных срезах в режиме T2 и не определялось препятствий току ликвора на сагиттальных срезах в режиме FIESTA (CISS). Четвертый желудочек в 57 (89,1%) случаев был нормальных размеров, а в 7 (10,9%) был увеличен за счет атрофии мозжечка. Увеличение желудочковой системы мозга не отличалось специфическими цифровыми значениями ($p < 0,001$).

Форма III желудочка была нормальной при увеличении его размеров, передний и задний карман четко визуализировались. ВД ПММ не характеризует Г4 ($p < 0,001$).

Угол мозолистого тела в среднем равнялся $56,4 \pm 14,10$ (14 – 97), медиана 53.50 [48.40, 65.20] градусов, его значения отличались от таковых при других формах Г0 тем, что редко превышали 90 градусов, но показатель не достоверен ($p = 0,424$).

Значения индексов желудочков мозга не коррелировали с дооперационным функциональным состоянием пациентов ($p > 0,05$). Данные по индексам желудочков мозга при Г4 отражены на рисунке 31 и в приложении В.

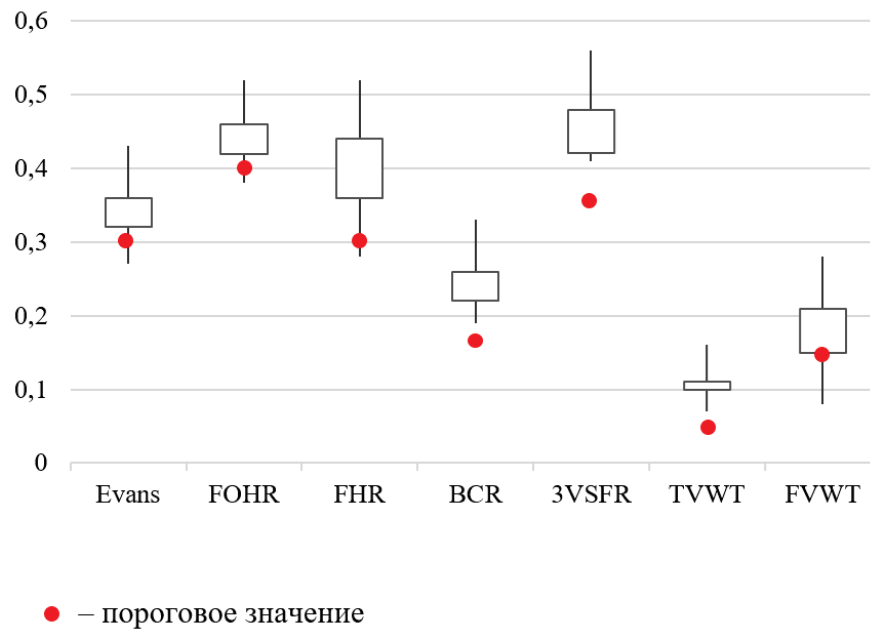


Рисунок 31 – Показатели значений индексов желудочков мозга при Г4

Ликворные пространства ЗЧЯ при Г4 имеют тенденцию к увеличению за счет атрофии мозговой ткани, хотя их нормальная выраженность не является исключением ($p < 0,001$).

Патологический сигнал (лейкоареоз / отек) в паравентрикулярном веществе больших полушарий мозга и в подкорковых областях наблюдается более, чем в 87% случаев и является характерным для Г4 ($p < 0,001$). При этом ни в одном случае не было признаков ВЧГ на глазном дне ($p < 0,001$).

Сводные данные по МРТ-характеристикам Г4 представлены в таблице 22 и в приложении В. Общие особенности МРТ головного мозга пациентов с Г4 отображены на рисунке 32.

Таблица 22 – Сводная МРТ-характеристика пациентов с Г4

	Количество пациентов	% пациентов
Расширение I – III желудочков	64	100% **↑
Расширение IV желудочка	7	10,9% **↓
САП-К: - прослеживаются - компримированы - расширены - DESH	0 0 0 64	0 0 0 100% **↑
САП-ЗЧЯ: - прослеживаются - компримированы - расширены	31 0 33	48,4% 0 **↓ 51,6%
Турецкое седло расширено - норма	1 63	1,6% 98,4% **↑
ПММ: - ВД - ВД сомнительна - нормальное положение	0 2 62	0 3,1% 96,9% **↑
Обструкция водопровода мозга	0	0 **↓
Водопровод мозга: - расширен рострально - расширен каудально - расширен рострально + каудально - нормальный - стенозированный	0 0 4 60 0	0 0 6,2% 93,8% **↑ 0
Большая затылочная цистерна: - прослеживается; - увеличена; - не прослеживается	61 3 0	95,3% **↑ 4,7% 0
привентрикулярное повышение сигнала T2/FLAIR	62	96,9% **↑
повышение сигнала T2/FLAIR в подкорковых узлах, белом веществе, стволе мозга	56	87,5% **↑
Опущение миндалин мозжечка в БЗО и сирингомиелия	0	0 **↓

«*» - значение достоверно ($p < 0,05$) «**» - значение достоверно ($p < 0,001$)

↑ - более характерно ↓ - менее характерно

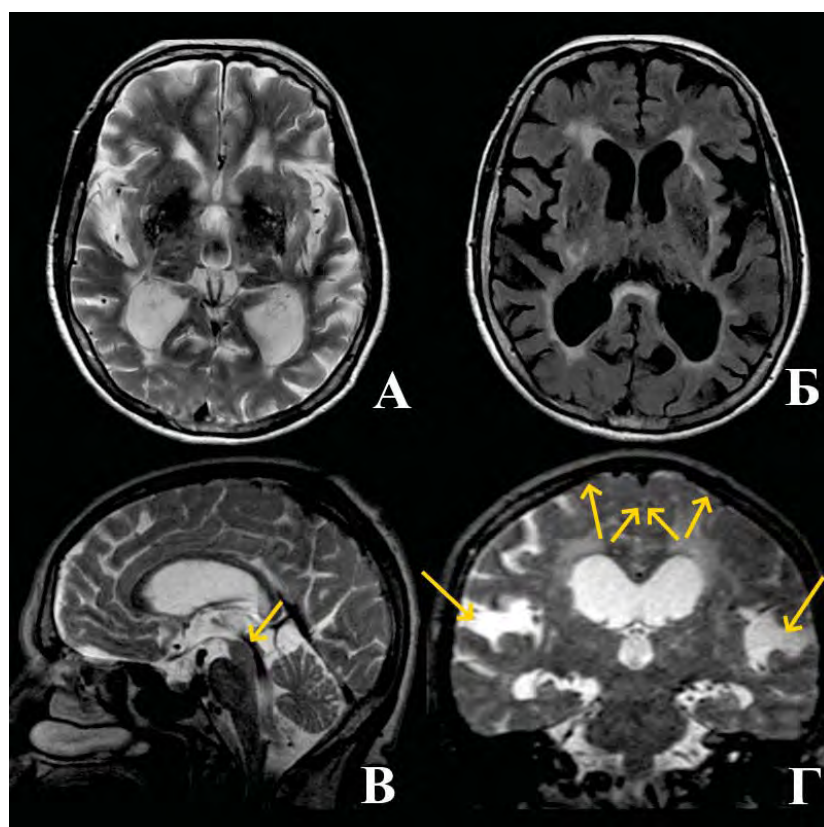


Рисунок 32 – Нейровизуализационные признаки идиопатической обструкции на уровне конвексительных субарахноидальных пространств. Расширены боковые и III желудочки А, Б), размеры IV желудочка близки к нормальным (В). Вокруг желудочков, в подкорковых узлах и стволе многочисленные очаги повышения T2 и FLAIR сигнала (А, Б). Положение ПММ нормальное, водопровод мозга проходим, о чем свидетельствует темный артефакт от пульсации ликвора на сагиттальном срезе в режиме T2 (В, указано стрелкой). Коронарный срез демонстрирует значительное расширение боковых щелей мозга, при этом САП в межполушарной щели и в окрестностях верхнего сагиттального синуса компримированы (Г, указано стрелками)

4.6 Гидроцефалия без верифицированных признаков обструкции ликворных путей (Г5)

При данной форме гидроцефалии не определялось рентгенологических признаков обструкции на пути циркуляции ликвора как в желудочковой системе, так и за ее пределами. Она характеризовалась расширением боковых (100%) и III (91,2%) желудочков. Четвертый желудочек был расширен в 10 (29,4%) случаев.

Показатели желудочковой системы мозга варьировали в широком диапазоне, но не определяли тяжесть состояния пациентов перед операцией ($p > 0,05$). Данные по степени расширения желудочков мозга при Г5 представлены на рисунке 33 и в

приложении В.

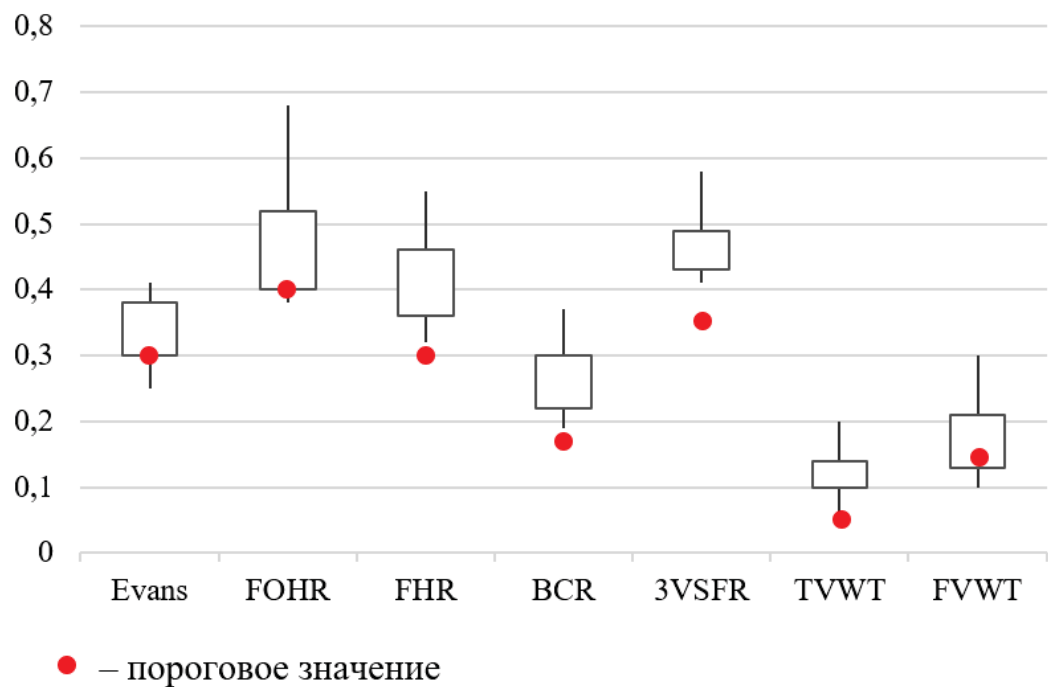


Рисунок 33 – Показатели желудочковой системы мозга при Г5

Угол мозолистого тела в среднем составил $70,8 \pm 22,03$ (10 – 101), медиана 76.05 [58.53, 86.00] градусов ($p = 0,002$).

ВД ПММ не характерна для Г5, в единичных случаях наблюдается подозрение на ее пролабирование вниз ($p < 0,001$).

Изменение сигнала перивентрикулярного мозгового вещества и подкорокового вещества в режимах T2 и FLAIR является характерным для пациентов с Г5, встречается более, чем в половине случаев ($p = 0,001$). При этом признаки ВЧГ на глазном дне наблюдались только у 1 пациента (2,9%) ($p = 0,076$).

САП-К при Г5 в более, чем половине случаев имеют нормальную выраженность, примерно в 2 раза реже наблюдается их расширение за счет атрофии мозгового вещества. Компримирование САП-К встречается редко ($p < 0,001$). Такая же тенденция характерна и для САП-ЗЧЯ, а также для БЗЦ ($p = 0,012$).

МР-характеристики гидроцефалии Г5 представлены в таблице 23 и в приложении В.

Таблица 23 – Сводная МР-характеристика пациентов с идиопатической гидроцефалией без признаков обструкции (Г5)

	Количество пациентов	% пациентов
Расширение I – II желудочков	34	100% *↑
Расширение III желудочка	31	91,2% **↑
Расширение IV желудочка	10	29,4%
САП-К: - прослеживаются - компримированы - расширены - DESH	18 3 9 4	52,9% **↑ 8,8% 26,5% 11,8%
САП-ЗЧЯ: - прослеживаются - компримированы - расширены	21 0 13	61,8% *↑ 0 **↓ 38,2%
Турецкое седло расширено - норма	3 31	8,8% 91,2%
ПММ: - ВД - ВД сомнительна - нормальное положение	1 3 30	2,9% **↓ 8,8% 88,2%
Водопровод мозга: - расширен рострально - расширен каудально - расширен рострально + каудально - нормальный - стенозированный	0 0 3 31 0	0 0 8,8% 91,2% **↑ 0
Большая затылочная цистерна: - прослеживается; - увеличена; - не прослеживается	29 5 0	85,3% 14,7% 0
привентрикулярное повышение сигнала T2/FLAIR	22	64,7%
повышение сигнала T2/FLAIR в подкорковых узлах, белом веществе, стволе мозга	18	52,9% **↑
Опущение миндалин мозжечка в БЗО и сиригомиелия	0	0

«*» - значение достоверно ($p < 0,05$) «**» - значение достоверно ($p < 0,001$)

↑ - более характерно ↓ - менее характерно

МР-картина головного мозга пациентов с Г5 приведена на рисунке 34.

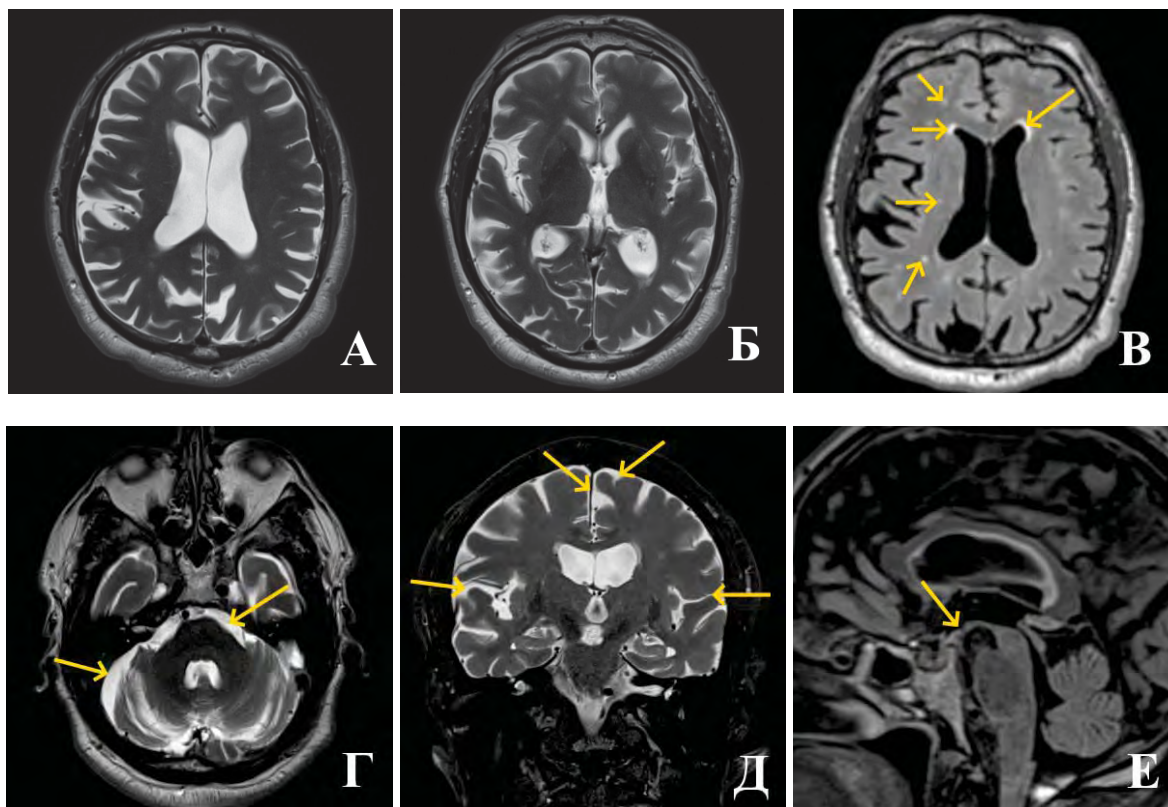


Рисунок 34 – Нейровизуализационные признаки Г5. Боковые желудочки несколько расширены (А) при нормальных размерах III (Б) и IV (Г, Е) желудочков. В режиме FLAIR повышен сигнал от перивентрикулярного мозгового вещества (В, указано стрелками). САП-ЗЧЯ несколько расширены (Г). САП-К равномерно расширены (указано стрелками), симптом DESH отрицательный (Д, указано стрелками). Позиция ПММ нормальная (Е, указано стрелкой)

4.7 Сравнительная характеристика нейровизуализационных данных различных форм гидроцефалии при идиопатической обструкции ликворных путей

Таким образом, суммируя нейровизуализационные данные всех форм Г0 стоит отметить, что обструктивные формы Г2а, Г2б и Г3 характеризуются сочетанием расширения желудочковой системы мозга с формированием градиента давления между желудочками и цистернами основания ЗЧЯ, о чем свидетельствует ВД ПММ. Нормальное положение ПММ при наличии других признаков соответствующих форм Г0 не исключает их, а свидетельствует об отсутствии

градиента давления и присутствии в той или иной степени компенсированного состояния гидроцефалии.

При форме Г1 изменения охватывают только боковые желудочки мозга, между ними градиент давления присутствует или отсутствует в зависимости от сторонности поражения отверстия Монрое. В некоторых случаях при двусторонней обструкции отверстия Монрое можно наблюдать уплощение крыши III желудочка.

Формы гидроцефалии без внутрижелудочковой обструкции Г4 и Г5 не проявляются градиентом давления между желудочковой системой мозга и цистернами основания ЗЧЯ, но их отличительным признаком часто является расширение САП-К и сохранение нормальных очертаний III желудочка на сагиттальных срезах.

Формы Г2б и Г3 отличает значительное расширение IV желудочка, что в меньшей степени отмечается при Г4 и Г5, и абсолютно не характерно для Г1 и Г2а.

Изменение угла мозолистого тела в сторону острого (т.е. менее 90 градусов), характерно для всех форм Г0.

Расширение границ турецкого седла, как свидетельство длительно существующей, хронической гидроцефалии, а также ВЧГ в анамнезе, чаще встречается у пациентов с Г2а (28,7%) и сочетается с более высокими показателями размеров желудочков мозга ($p = 0,031$). Реже такая ситуация наблюдается у пациентов с Г2б (20%), Г3 (17%) и Г5 (8,8%). Для Г1 и Г4 увеличение турецкого седла абсолютно не характерно.

Признаки, аналогичные мальформации Chiari 1 типа, в виде заполнения БЗЦ каудальными отделами гемисфер мозжечка, пролабирование миндалин мозжечка в БЗО и формирование сирингомиелии характерно по большей части для Г2б гидроцефалии, в меньшей степени для Г2а и Г1 гидроцефалии и вовсе не характерно для форм гидроцефалии без внутрижелудочковой обструкции.

Сводные данные по нейровизуализационным характеристикам различных форм Г0 представлены в приложении В.

4.8 Применение бесконтрастной МРТ-ASL-перфузии при идиопатической обструкции ликворных путей у взрослых

У 22 (5,6%) пациентов в качестве предоперационной диагностики была проведена бесконтрастная ASL-перфузия головного мозга. Из них исследование выполнено у 3 (13,6%) пациентов с Г1, у 7 (31,8%) пациентов с Г2а, у 3 (13,6%) пациентов с Г2б, у 5 (22,7%) пациентов с Г3, у 3 (13,6%) пациентов с Г4 и у 1 (4,5%) пациента с Г5. Измерялся показатель CBF (cerebral blood flow, скорость мозгового кровотока) по бассейнам кровоснабжения (передняя мозговая артерия, средняя мозговая артерия, задняя мозговая артерия и зоны их смежного кровоснабжения) и топографическим областям (семиовальный центр и область базальных ядер) в обоих полушариях головного мозга (Таблица 24).

Не выявлено зависимости между показателями ASL-перфузии и рентгенологическими признаками гидроцефалии, а также тяжестью состояния пациентов перед операцией ($p > 0,05$).

Таблица 24 – Показатели мозгового кровотока в полушариях головного мозга до операции по методике ASL-перфузии

Локализация Параметр		В разных полушариях	Вместе в обоих полушариях	Общее
CBF ПМА	Справа	47,75 + 17,6 (10 – 79) 52.00 [33.25, 62.00]	51,22 + 18,25 (10 – 98) 52.00 [37.00, 64.50]	46,65 + 19,04 (10 - 100) 44.50 [31.00, 62.00]
	Слева	55,86 + 18,1 (27 – 98) 58.00 [41.00, 66.00]		
CBF ЗМА	Справа	47,46 + 20,1 (22 – 92) 42.00 [28.00, 64.50]	47,33 + 20,16 (18 – 92) 45.50 [27.75, 62.25]	
	Слева	47,2 + 20,18 (18 – 91) 48.00 [25.00, 63.50]		
CBF СМА	Справа	55,06 + 15,9 (29 – 79) 54.00 [39.00, 71.75]	53,96 + 15,6 (28 – 83) 52.50 [39.75, 67.50]	
	Слева	52,86 + 15,2 (28 – 83) 51.00 [40.00, 65.25]		
CBF ПМА-СМА	Справа	57,9 + 21,17 (26 – 97) 59.00 [34.00, 76.00]	57,13 + 20,7 (26 – 100) 58.50 [39.25, 73.25]	
	Слева	56,3 + 20,1 (28 – 100) 52.00 [41.00, 70.00]		
CBF СМА-ЗМА	Справа	47,9 + 18,4 (22 – 81) 42.00 [32.00, 69.50]	48,96 + 18 (22 – 89) 47.00 [33.50, 66.25]	
	Слева	50 + 17,5 (26 – 89) 47.00 [34.00, 66.25]		
CBF семиовальный центр	Справа	25,9 + 7,44 (13 – 41) 25.00 [19.00, 32.50]	25,9 + 7,35 (13 – 42) 25.00 [19.75, 31.25]	
	Слева	25,86 + 7,3 (13 – 42) 25.00 [21.00, 32.00]		
CBF базальная ядра	Справа	41,06 + 10,9 (27 – 65) 40.00 [31.00, 48.75]	42,08 + 11,9 (25 – 70) 40.00 [33.00, 48.00]	
	Слева	42,85 + 12,6 (25 – 70) 42.50 [34.00, 51.00]		

ГЛАВА 5 ИНВАЗИВНАЯ ДИАГНОСТИКА ГИДРОЦЕФАЛИИ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ОБСТРУКЦИИ ЛИКВОРНЫХ ПУТЕЙ

5.1 Инвазивный мониторинг внутричерепного давления и инфузионные тесты

Инвазивные методы исследования ликвородинамики применялись в 39 из 392 наблюдений (9,9%), Длительный мониторинг ВЧД был проведен у 36 (92,3%) пациентов, исследование ВЧД при ортостатической нагрузке – у 32 (82%) больных, а инфузионные тесты – у 9 (23%). Частота применения инвазивных исследований ликвородинамики при различных типах гидроцефалии представлена в таблице 25.

Таблица 25 – Частота применения инвазивных исследований ликвородинамики при различных формах Г0

Форма гидроцефалии	Количество наблюдений (% от общего количества пациентов)
Г1	0 из 17 (0%)
Г2а	8 из 154 (5,2%)
Г2б	2 из 27 (7,4%)
Г3	10 из 95 (10,5%)
Г4	8 из 64 (12,5%)
Г5	11 из 34 (32,3%)

Хирургическое лечение гидроцефалии было выполнено у 32 пациентов с предварительно проведенными инвазивными исследованиями ликвородинамики. Из них в 13 случаях была выполнена эндоскопическая операция и в 19 случаях – ЛШО. В 7 случаях от операций воздержались. У 23 из 32 оперированных пациентов (71,8%) датчик ВЧД не удалялся во время операции и был выполнен мониторинг

ВЧД в первую ночь после операции, в 21 наблюдении было выполнено также исследование ВЧД при ортостатической нагрузке на следующее утро после операции. Всего было обследовано 7 из 13 (53,8%) пациентов после ЭТВ, а также 16 из 19 (84,2%) пациентов после ЛШО.

ВЧГ была зафиксирована только у двоих пациентов (5%), в обоих случаях имелся стеноз водопровода мозга.

Средние значения и границы изменений параметров ВЧД представлены в таблице 26.

Таблица 26 – Значения параметров внутричерепного давления до операции

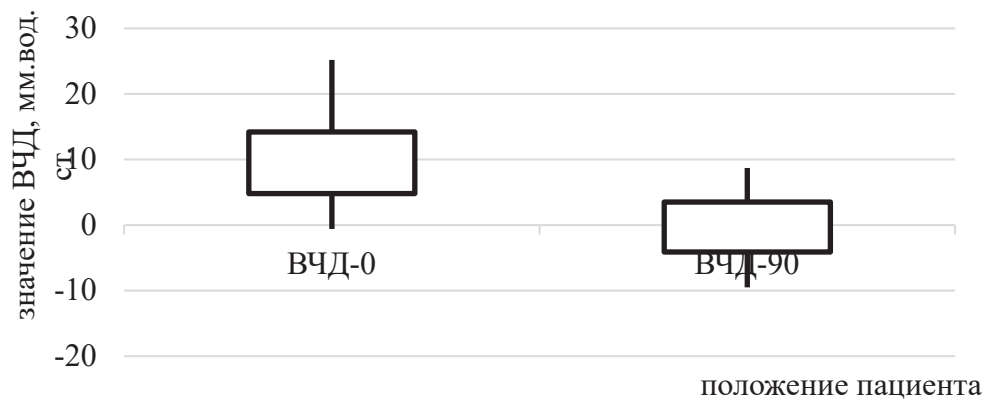
Параметр	Количество наблюдений	Среднее значение	Минимум	Максимум	Стандартное отклонение
ВЧД в положении «лежа», мм рт.ст.	39	9,5	-0,6	25,2	4,7
ВЧД в положении «сидя», мм рт.ст.	31	-0,3	-9,5	8,7	3,8
Ортостатическая разница ВЧД, мм рт.ст.	31	9,8*	2,8	25,6	4,3
АмпВЧД в положении «лежа», мм рт.ст.	39	4,2	1,2	9,6	1,6
АмпВЧД в положении «сидя», мм рт.ст.	31	4,9	2,9	7,9	1,4
Ортостатическая разница АмпВЧД, мм рт.ст.	31	-0,6**	-3,10000	4,1	1,5

ВЧД = внутричерепное давление; АмпВЧД - амплитуда пульсовых колебаний внутричерепного давления; * - изменение в связи с переходом из положения «лежа» в положение «сидя» значимо, $p < 0,01$; ** - изменение в связи с переходом из положения «лежа» в положение «сидя» значимо, $p = 0,03$

Зависимость параметров ликвородинамики от положения тела пациента

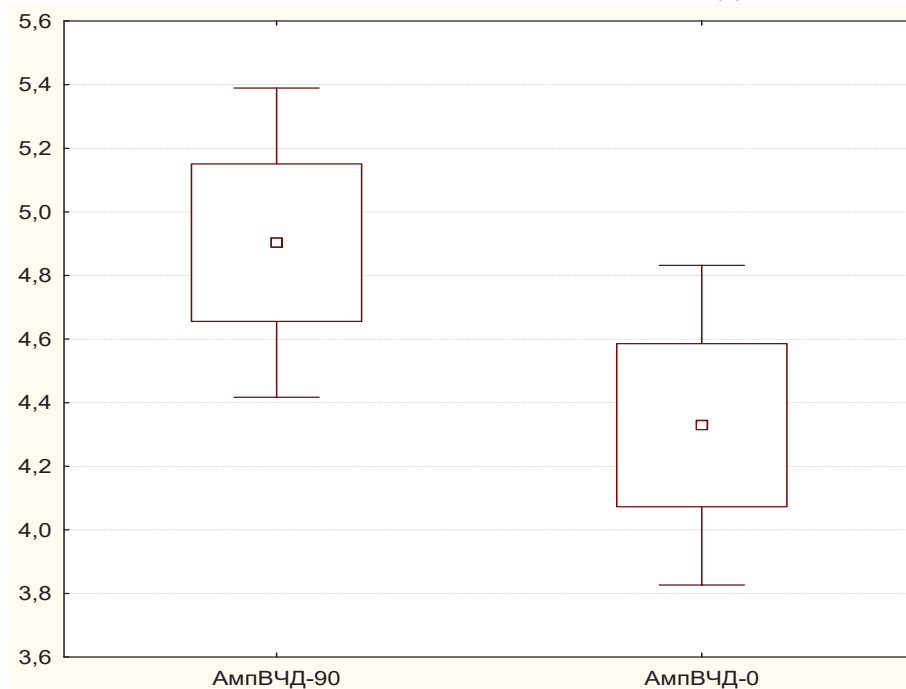
ВЧД в положении сидя было достоверно ниже, чем ВЧД в положении лежа ($p < 0,01$) (Рисунок 35). Амплитуда пульсовых колебаний ВЧД при ортостатической нагрузке была значимо выше этого параметра в положении пациента «лежа» ($p =$

0,03) (Рисунок 36).



ВЧД-0 – ВЧД в положении «лежа», ВЧД-90 – ВЧД в положении «сидя»

Рисунок 35 – Изменение внутричерепного давления при переходе пациентов из положения «лежа» в положение «сидя».



- АмпВЧД-0 – амплитуда колебаний ВЧД в положении «лежа»
- АмпВЧД-90 – амплитуда колебаний ВЧД в положении «сидя»

Рисунок 36 – Изменение АмпВЧД при переходе из положения «лежа» в положение «сидя»

Зависимость параметров ликвородинамики от демографических показателей и клинических симптомов

Достоверная связь параметров ВЧД с полом и возрастом отсутствовала.

ВЧД в положении «лежа» было выше у пациентов с жалобами на шум в ушах

($p = 0,04$). Наличие расстройства походки было сопряжено с более низкими значениями ВЧД при ортостатической нагрузке ($p = 0,006$). АмплВЧД-0 была значимо выше у пациентов с тазовыми нарушениями ($p = 0,01$). АмплВЧД в положении «сидя» была значимо выше у пациентов с «магнетической» походкой ($p = 0,03$).

Не было обнаружено никакой связи параметров ликвородинамики с клиническими и нейрорентгенологическими симптомами, включая наличие признаков хронической гидроцефалии, окружность головы, давность возникновения жалоб, дебют заболевания в виде расстройства походки, или «иной» дебют заболевания, головные боли, тошноты, шаткости походки, нарушения координации движений, наличия когнитивных нарушений, головокружений, судорог и гемипареза ($p > 0,05$).

Зависимость параметров ликвородинамики от нейрорентгенологических данных

Г2а характеризовалась более высокими цифрами ВЧД в положении «лежа» ($p = 0,03$) и при ортостатической пробе ($p = 0,03$). У пациентов с формами гидроцефалии Г2б, Г3, Г4 и Г5 значимых характерных изменений ВЧД не отмечено ($p > 0,05$) (Рисунок 37). АмплВЧД не имела связи с нейрорентгенологической картиной гидроцефалии ($p > 0,05$).

Размеры желудочков имели отрицательную корреляцию с АмплВЧД в положении «лежа» ($r = -0,32$, $p = 0,04$) и АмплВЧД при ортостатической нагрузке ($r = -0,42$, $p = 0,02$). У пациентов с очаговым повышением МР-сигнала в режимах T2 и FLAIR в подкорковых структурах, белом веществе или стволе головного мозга, ВЧД в положении «лежа» было значимо ниже ($p = 0,04$), чем у остальных больных. При компрессии САП-К отмечались более высокие значения ВЧД в положении «лежа» ($p = 0,01$), чем при диспропорциональном расширении САП-К (DESH) или в отсутствие компрессии САП-К. Не было обнаружено достоверной связи параметров ликвородинамики с этими или другими нейровизуализационными параметрами, включая перивентрикулярное изменение сигнала, расширение III

желудочка, расширение IV желудочка, расширение или компрессия САП ЗЧЯ, DESH, ВД ПММ ($p < 0,05$).

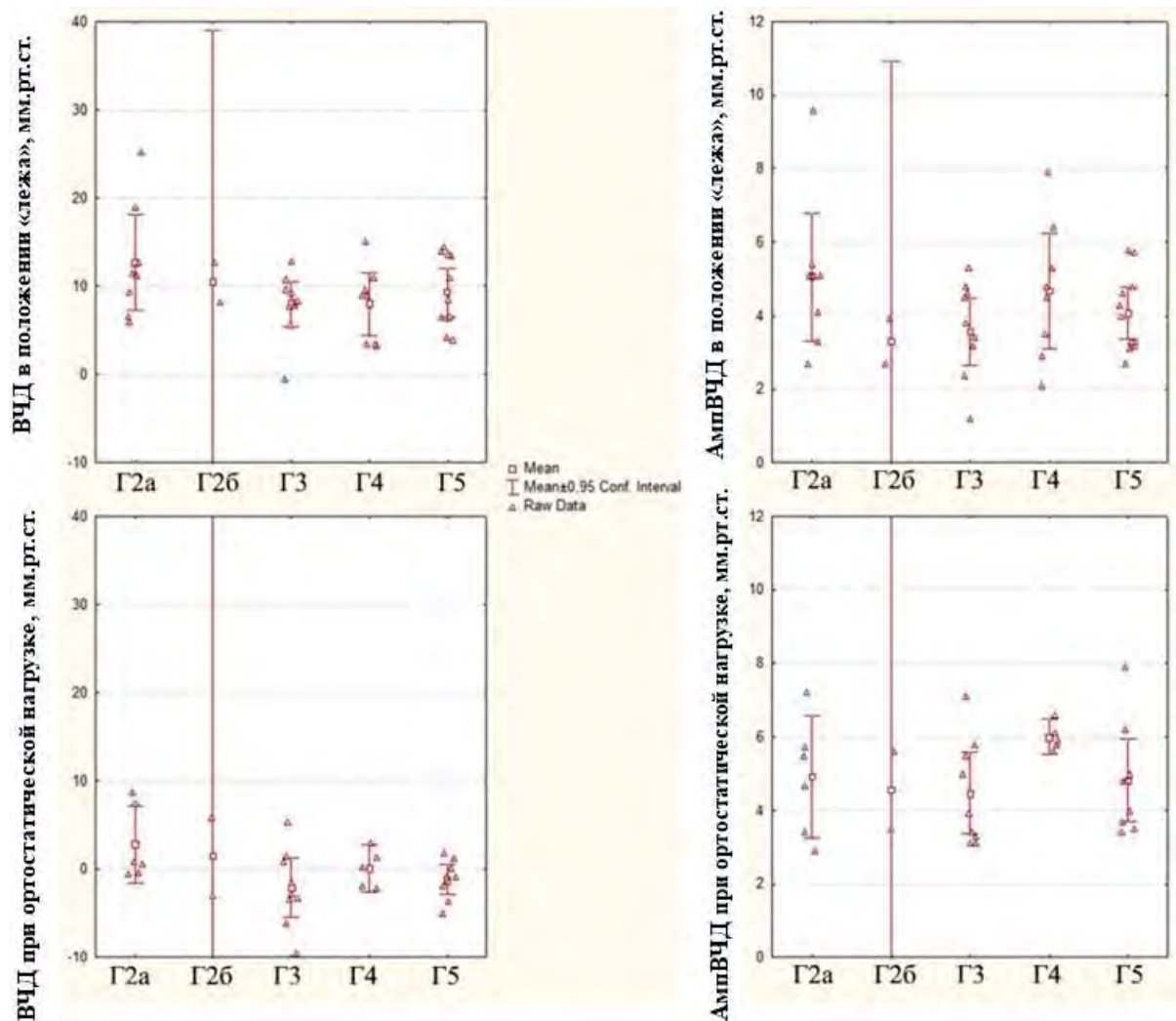


Рисунок 37 – Параметры ликвородинамики в зависимости от формы Г0

Изменение параметров ликвородинамики после хирургического лечения

Статистически значимых изменений параметров ликвородинамики после ЭТВ выявлено не было. В первую ночь после эндоскопической операции ВЧД при ночном мониторинге составило 11 мм.рт.ст., АмпВЧД составила 4,9 мм.рт.ст. Однако эти изменения недостоверны ($p = 0,7$, $p = 0,8$). ВЧД в положении «сидя» составило 2,4 мм рт.ст., а АмпВЧД в положении «сидя» 4,9 мм рт.ст. Эти изменения также незначимы ($p = 0,8$, $p = 0,7$).

В первую ночь после ЛШО ВЧД при ночном мониторинге составило 6,7 мм рт.ст. (в среднем снизилось на 2,7 мм. рт. ст., $p = 0,02$), АмпВЧД составила 3,6 мм рт.ст. (в среднем снизилась на 0,95 мм рт.ст., $p = 0,009$). ВЧД в положении сидя составило -3,3 мм рт.ст. (снизилось в среднем на 2,86 мм.рт.ст., $p = 0,005$), АмпВЧД в положении сидя 4,1 мм рт.ст. (снизилась в среднем на 0,96 мм. рт. ст., $p = 0,02$). Ортостатическая разница ВЧД после операции не изменилась.

5.2 Проба с эвакуацией ликвора (tap-тест)

Тар-тест был выполнен у 90 пациентов, что составило 22,9% всех пациентов с Г0 и 46,6% пациентов без интравентрикулярной обструкции. Среди них были 21 (23,3%) пациент с Г3, 42 (46,7%) пациента с Г4 и у 27 (30%) пациентов с Г5.

Проба с эвакуацией ликвора демонстрировала как улучшение, так и ухудшение состояния пациентов. Через 2 часа после люмбальной пункции показатели походки в спокойном темпе на дистанции 10 м улучшились по времени на $8,2 \pm 19,6\%$ (-16,6 – 65,5%) и на $14 \pm 28\%$ (-22,2 – 69%). Ходьба с одновременным обратным счетом вслух улучшилась по количеству шагов на $11,8 \pm 34,2\%$ (-28,6 – 73%) и по затраченному времени на $19,6 \pm 30,2\%$ (-36,1 – 72,1%). Количество шагов, необходимых для разворота вокруг своей оси на 360° сократилось на $15,8 \pm 20,1\%$ (-16,6 – 59,3%). Время, необходимое на выполнение tug-теста - теста уменьшилось в среднем на $23,2 \pm 20,7\%$ (-6,25 – 71,4%). Временной показатель выполнения grooved pegboard test доминантной рукой и недоминантной рукой улучшился на $5,4 \pm 21,3\%$ (-32,1 – 48,3%) и $8,6 \pm 12,1\%$ (-11,3 – 28,3%) соответственно.

Через 12 – 24 часа после люмбальной пункции показатели походки в спокойном темпе на 10 м уменьшились $13,3 \pm 20,6\%$ (-16,6 – 80%) по количеству шагов, а по времени на $17 \pm 30\%$ (-55,5 – 67,6%) от первоначальной. Ходьба с одновременным обратным счетом вслух стала быстрее на $19,9 \pm 25,9\%$ (-11,7 – 59,6%) по шагам и на $31,5 \pm 26\%$ (-8 – 71,2%) по времени. Количество шагов, которые потребовалось пациентам для разворота вокруг своей оси на 360° уменьшилось на $20,9 \pm 20,2\%$ (-14,3 – 68,7%). Время, необходимое на выполнение tug-теста сократилось в среднем на $23,6 \pm 21,6\%$ (-35,8 – 65,1%). Временной

показатель выполнения grooved pegboard test доминантной рукой и недоминантной рукой улучшился на $16,9 \pm 21,3\%$ (-11,8 – 68,1%) и $24,3 \pm 22,7\%$ (-6,9 – 79,1%) соответственно.

В 84 (93,3%) случаях пациенты (родственники пациента) отметили субъективное улучшение состояния, проявлявшееся чувством облегчения в ногах, большую уверенность при ходьбе и выполнении остальных контрольных заданий. При этом объективное подтверждение улучшения состояния отмечено у 77 (85,5%) больных.

Следует отметить, что протокол диагностики и отбора пациентов для хирургического лечения в ходе исследования изменился в связи с расширением возможностей МРТ и появлением доказательных данных по применению эвакуации ликвора. Оценка МРТ и проведение пробы с эвакуацией ликвора технически более просты и лишены рисков суточного мониторинга ВЧД.

В нашей серии ВЧГ была отмечена у 24 пациентов (6,1%) общей выборки и у 2 (5,1%) пациентов среди тех, кому был выполнен инвазивный мониторинг ВЧД. В остальных 93,9% ВЧГ отсутствовала. При этом мониторинг ВЧД проводилось пациентам со всеми формами Г0. Следовательно, термин «нормотензивная гидроцефалия», особенно в сочетании с клиническими проявлениями триады Hakim-Adams, может быть применен к различным окклюзионным формам Г0. Это может сформировать ошибочный подход к диагностике и выбору варианта операции, а также некорректную оценку послеоперационных данных. Гораздо более важно уделять внимание причине гидроцефалии и уровню обструкции ликворных путей.

Кроме того, исследование показало, что пациенты, у которых не было клинических проявлений гидроцефалии и она была обнаружена в качестве случайной находки, имеются патологические колебания показателей ликвородинамики и систематическое повреждение головного мозга. Это означает, что таким пациентам показано проведение хирургического вмешательства, тем более, что такие ситуации развиваются при Г2а, Г2б и Г3, т.е. при формах гидроцефалии, подлежащих эндоскопической операции.

ГЛАВА 6 РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ГИДРОЦЕФАЛИЕЙ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ОБСТРУКЦИИ ЛИКВОРНЫХ ПУТЕЙ

6.1 Результаты хирургического лечения пациентов с идиопатической обструкцией отверстия Monro (Г1)

Всем 17 пациентам было проведено хирургическое лечение. У 15 из 17 пациентов была проведена эндоскопическая операция в качестве первичной. Катамнез был прослежен у 16 из 17 пациентов. Сроки катамнеза составили от 2 до 60 месяцев, средний период катамнеза 21,9 месяца.

**Интраоперационные данные при односторонней и двусторонней
обструкции отверстия Monro**

Односторонняя обструкция отверстия Monro

Всего из группы Г1 с односторонней обструкцией было 7 пациентов. В 1 случае просвет левого отверстия Monro был перекрыт мембраной, напоминающей по своему виду арахноидальную, в 6 случаях был выявлен стеноз отверстия Monro. У всех 7 пациентов (100%) с односторонней обструкцией отверстия Monro была выполнена эндоскопическая септостомия, дополненная эндоскопической ревизией противоположного бокового желудочка и отверстия Monro с целью подтверждения проходимости. У пациентов со стенозом отверстия Monro на этом манипуляции заканчивались. У пациента с наличием в просвете отверстия мембраны последняя фенестрировалась.

У 1 пациента спустя 3 месяца после операции клинические проявления не регрессировали и ему был установлен ВПШ.

Двусторонняя обструкция отверстия Monro

С двусторонней ИООМ (Г1) было 10 пациентов. У 6 пациентов (70%) наблюдался двусторонний стеноз отверстия Monro, у 2 пациентов – крайне медиальное расположение внутренней границы зрительных бугров, у 1 пациента –

двусторонняя мембранозная обструкция, а у 1 (10%) пациента – с одной стороны был стеноз, а с другой стороны мембранозная обструкция. Стент был установлен у 7 пациентов с двусторонней Г1.

У 2 (20%) пациентов выявились особенности анатомии в виде крайне близкого расположения к средней линии обоих зрительных бугров. При анализе фронтальных изображений FIESTA было заподозрено наличие стеноза и мембраны в просвете отверстия Монрое с двух сторон. При анализе остальных изображений установлено наличие всех косвенных признаков двусторонней обструкции отверстия Монрое. После пункции правого бокового желудочка и его осмотра установлено, что правое отверстие Монрое полностью перекрыто выступающим в просвет бокового желудочка зрительным бугром. Первым этапом была выполнена септостомия и инспекция левого отверстия Монрое при помощи эндоскопа с углом обзора 45 градусов, где наблюдалась аналогичная ситуация. В этом случае отверстие Монрое справа было несколько расширено и сквозь него был установлен стент.

В 2 случаях двусторонней обструкции отверстия Монрое была выполнена ЛШО. У 1 пациента предварительно понадобилось выполнение септостомии, а у 1 пациента при помощи эндоскопа подтверждено наличие множественных дефектов в прозрачной перегородке и сообщение обоих боковых желудочков.

Общая характеристика операций и осложнения

Оптимальный результат операции был зафиксирован в 15 случаях эндоскопических операций и в 2 случаях ЛШО (т.е. в 100%). Субоптимальных результатов и невыполненных операций не отмечено.

Бекровное выполнение эндоскопических операций проведено в 10 (66,6%) случаях. Внутрижелудочковое кровотечение без изменения видимости наблюдалось в 5 (33,3%) случаях. Прекращение видимости по причине внутрижелудочкового кровотечения в этой серии пациентов не встречалось.

Летальных исходов не было.

Зафиксировано одно осложнение в виде транзиторного гемипареза, который регрессировал через 1 сутки после операции.

Лихорадка до фебрильных значений после эндоскопической операции наблюдалась в 1 случае.

Результаты хирургического лечения в зависимости от типа обструкции

Тип А (стеноз отверстия Monroe)

Стеноз отверстия Монрое являлся самым частым типом его идиопатической обструкции. В нашей серии пациентов он выявлен в 12 (70,5%) из 17 случаев. Односторонний стеноз отверстия Монрое наблюдался у 6 из 12 пациентов, и им была выполнена только септостомия.

Шести пациентам с двусторонним стенозом отверстия Монрое первым этапом были выполнены осмотр прозрачной перегородки и септостомия, а вторым – фораминопластика и стентирование отверстия Монрое справа. У одного из этих пациентов через 2 недели после эндоскопической операции отмечалось возобновление симптомов, и ему была проведена ЛШО. В 2 случаях после осмотра прозрачной перегородки и септостомии была имплантирована шунтирующая система одномоментно с эндоскопической операцией.

У всех пациентов с односторонним стенозом отверстия Монрое после операции симптоматика полностью регрессировала в сроки от первых суток после операции до 2 месяцев. У 1 пациента через 3 месяца после операции отмечалось возобновление симптомов и расширение обоих боковых желудочков по данным МРТ головного мозга. Ему была проведена ЛШО.

В случаях двусторонней обструкции отверстия Монрое после эндоскопических операций у 5 из 6 человек симптоматика регрессировала полностью (Kiefer 0, Rankin 0). У 1 пациента симптоматика не регрессировала, отмечалось усиление головной боли, появление тошноты и рвоты на пике боли, поэтому через 2 недели после эндоскопической операции ему был установлен программируемый ВПШ. После этого состояния пациента улучшилось и стабилизировалось (Kiefer 8, Rankin 3). Среднее значение по шкалам Kiefer и Rankin в катамнезе было $2,75 \pm 4,6$ (0 – 12) и $1,12 \pm 1,8$ (1 – 5) соответственно, средний показатель по шкале MMSE равнялся $27,6 \pm 1,96$ (24 – 29) баллам (Приложения Г и Д).

У 1 пациента с двусторонним стенозом атрезией отверстия Монрое после эндоскопической операции развилась гемиплегия на контрлатеральной стороне, которая через 1 день полностью регрессировала. Причина данного осложнения осталась неясной.

Тип В (мембранозная обструкция отверстия Монрое)

Мембранозная обструкция отверстия Монрое наблюдалась у 2 (11,7%) пациентов. У одного пациента она была односторонняя, у одного – двусторонняя.

В первом случае была выполнена эндоскопическая септостомия и рассечение мембраны, во втором - эндоскопическая септостомия и фораминопластика отверстия Монрое.

По шкалам Kiefer и Rankin состояние пациентов соответствовало полному выздоровлению (0 баллов). По шкале MMSE значения составили 29 и 30 баллов, что соответствует отсутствию деменции.

Осложнений в ходе операций при данном типе обструкции отверстия Монрое не отмечалось.

Тип С (функциональная обструкция отверстия Монрое)

У 2 (11,7%) пациентов на МРТ головного мозга было предположено наличие двусторонней обструкции отверстия Монрое (по типу стеноза и мембраны). Однако, интраоперационно установлено нетипичное расположение зрительных бугров. Они почти полностью перекрывали свободные отверстия Монрое. После септостомии пациентам было выполнено стентирование правого отверстия Монрое. Данные случаи были отнесены к типу С, поскольку не отмечалось окклюзии просвета отверстия (не было стеноза или мембраны) и не было атрофии полушарий большого мозга (нет признаков типа D). У одной пациентки отмечено улучшение и стабилизация состояния настолько, что она была удовлетворена результатом операции и отказалась от предложенной ей ЛШО (Kiefer 3, Rankin 1). У второго пациента состояние не изменилось.

Состояние пациентов с Г1 после операции представлено на рисунке 38.

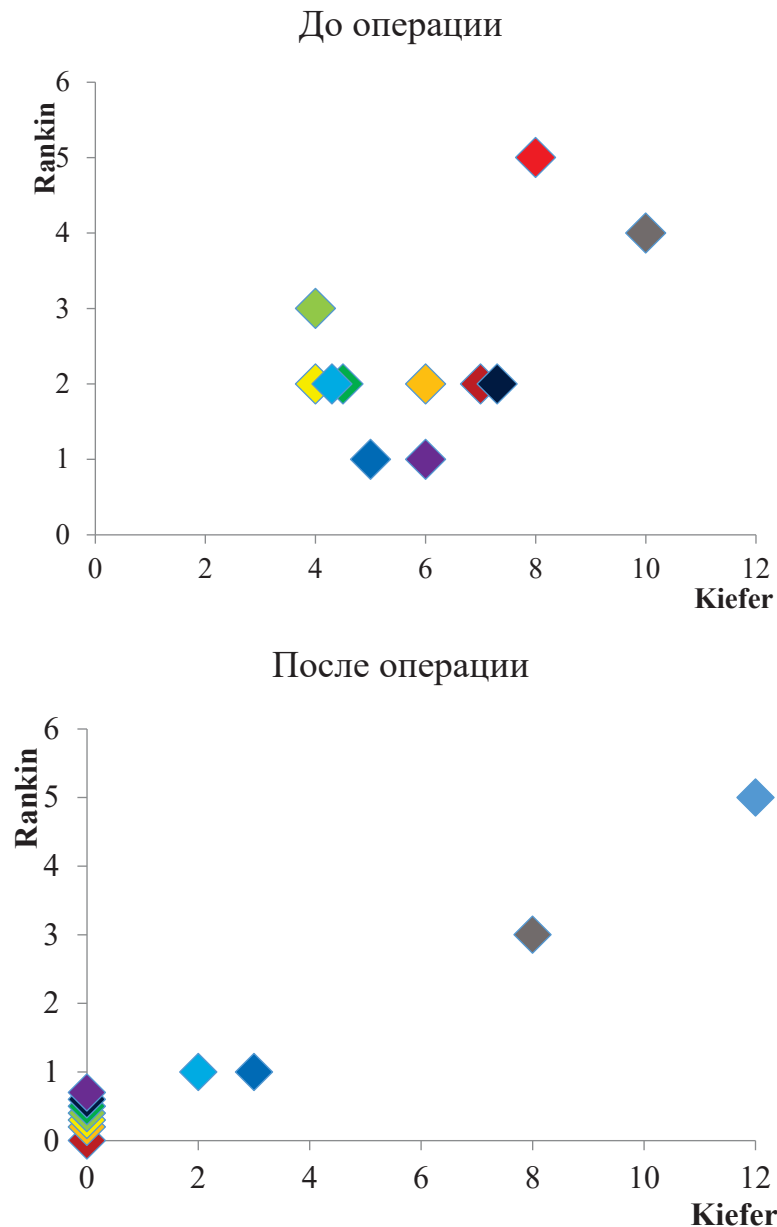


Рисунок 38 – Состояние пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции отверстия Монрое по шкалам Kiefer и Rankin до и после операции (в норме значение по этим шкалам равно 0)

Динамика нейровизуализационных данных

Шесть пациентов с односторонней обструкцией отверстия Монрое были доступны катамнезу. После операции отмечалось уменьшение размеров бокового желудочка. В нормализовавшейся по положению прозрачной перегородке в режиме FIESTA (CISS) определялся дефект (септостома). У 1 пациента с мембранозной обструкцией по правому отверстию Монрое, проходимость которого была восстановлена при операции, определяется артефакт от пульсации ликвора.

У пациентов с двусторонней обструкцией отверстия Монрое после эндоскопической операции, желудочки уменьшились в размерах (3 из 10 случаев, 30%) или остались прежними (70%) (уменьшение индекса Evans – $p < 0,001$, уменьшение индекса FHR – $p < 0,001$, уменьшение индекса BCR – $p < 0,001$, уменьшение индекса FOHR – $p = 0,005$).

У 2 из 3 пациентов, которым была выполнена ЛШО, желудочки стали меньше в размерах. У 1 пациента размеры боковых желудочков не изменились. У всех пациентов, имевших компрессию конвекситальных ликворных щелей (САП-К), они стали четко прослеживаться, чего не было на дооперационных МРТ головного мозга ($p < 0,001$).

В случаях билатеральной обструкции отверстия Монрое крыша III желудочка вернулась в нормальное положение в 100% ($p < 0,001$).

У пациентов, которым было произведено стентирование отверстия Монрое, при послеоперационной КТ головного мозга расположение стента определялось, как корректное: он был расположен в полости правого бокового и III желудочков, проходил через созданное отверстие Монрое.

Динамика изменений размеров боковых желудочков представлена на рисунке 39.

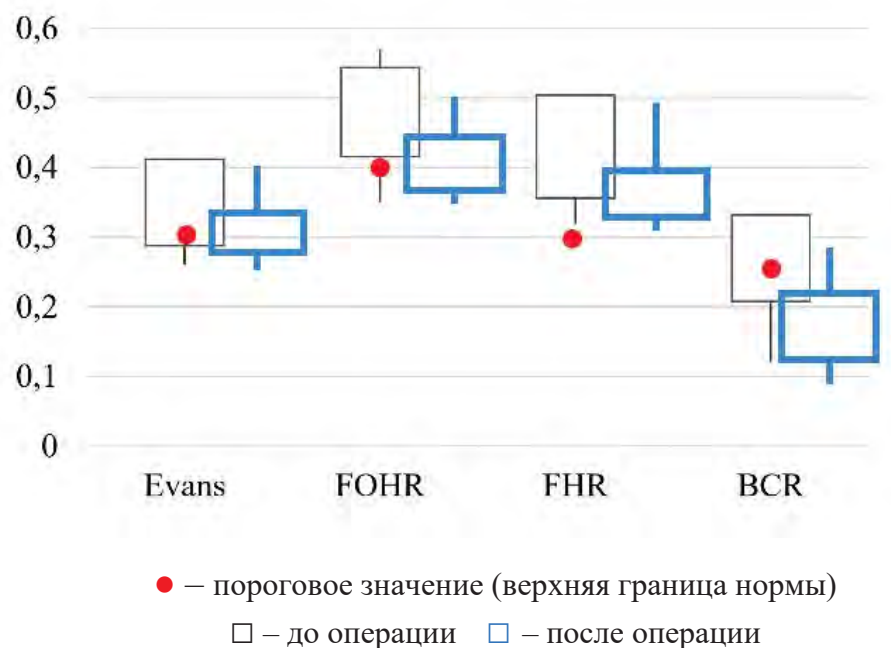


Рисунок 39 – Динамика индексов желудочков головного мозга у пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции отверстия Монрое

Клиническое наблюдение 1

Пациентка Б., 47 лет. В течение 1 года она отмечала эпизоды нехватки воздуха и распирающую головную боль. Постепенно боль усиливалась, стала ежедневной, сильной, с трудом купировалась анальгетиками. При МРТ головного мозга было выявлено расширение правого бокового желудочка, наличие мембраны в просвете отверстия Монро (Рисунок 40 А – В). Признаков ВЧГ на глазном дне не было выявлено. Пациентке была выполнена эндоскопическая операция.

Состояние по шкале Kiefer 6 баллов, по модифицированной шкале Rankin – 2 балла.

Ход оперативного вмешательства

В правой лобной области (4 см от средней линии и 2 см кпереди от коронарного шва) выполнен разрез мягких тканей и наложено фрезевое отверстие, коагулирована и рассечена ТМО. Правый боковой желудочек был пунктирован интродюсером. По нему в полость правого бокового желудочка был введен эндоскоп. Была визуализирована область правого отверстия Монро: обнаружена мембрана, закрывающая его просвет (Рисунок 41А). Первым этапом при помощи биполярной коагуляции была наложена септостома (Рисунок 41Б), сквозь которую стала видна полость левого бокового желудочка. Затем сомкнутыми ножницами была перфорирована мембрана в просвете отверстия Монро (Рисунок 41В) и отверстие в ней расширено (Рисунок 41Г). Края мембраны активно запульсировали в такт сердцебиению, что стало свидетельствовать о восстановлении ликворциркуляции. Края мембраны были коагулированы (Рисунок 41Д). После коагуляции краев мембраны полностью раскрылось отверстие Монро, стала видна полость III желудочка (Рисунок 41Е). Кровотечения в ходе операции не отмечалось. Эндоскоп вместе с интродюсером были удалены, отверстие в кости тампонировано плотно сформированным фрагментом гемостатической губки. Мягкие ткани были послойно ушиты.

Уже в раннем послеоперационном периоде отмечался полный регресс симптомов (по шкалам Kiefer и Rankin 0).

На МРТ головного мозга через 1 год после операции правый желудочек стал нормальных размеров, межжелудочковая перегородка располагалась по средней линии, в режиме FIESTA в ней определяется дефект, неврологических симптомов не отмечалось (Рисунок 40 Г – Е).

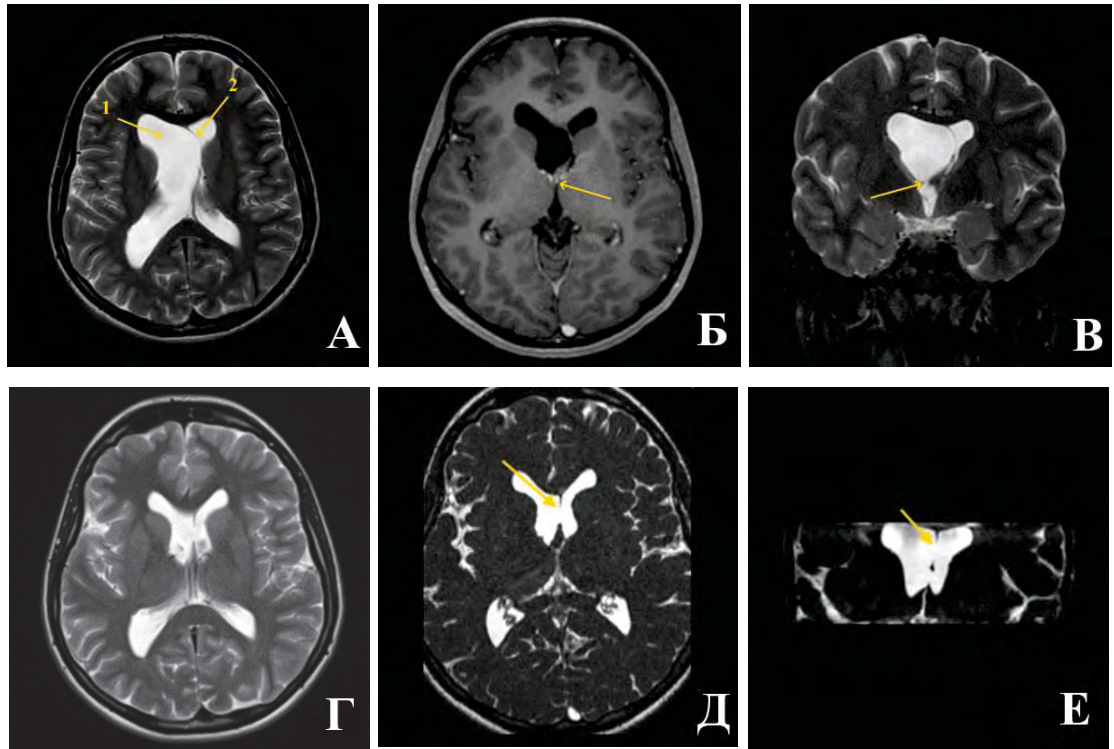


Рисунок 40 – Верхний ряд: МРТ головного мозга пациентки Б. до операции; А – расширение правого бокового желудочка (1), дислокация прозрачной перегородки в сторону левого бокового желудочка (2); Б – аксиальный срез в режим T1 после введения контрастного препарата, отсутствие усиления МР-сигнала от супратенториальных структур (указано стрелкой); В – фронтальный срез в режиме T2 демонстрирует закрытое мембраной правое отверстие Монрое. Нижний ряд: МРТ головного мозга пациентки Б. через 1 год после операции; Г – размеры правого бокового желудочка уменьшились, хотя он остается несколько шире, чем левый; Д, Е – прозрачная перегородка расположена по средней линии, в ней определяется дефект (указано стрелками)

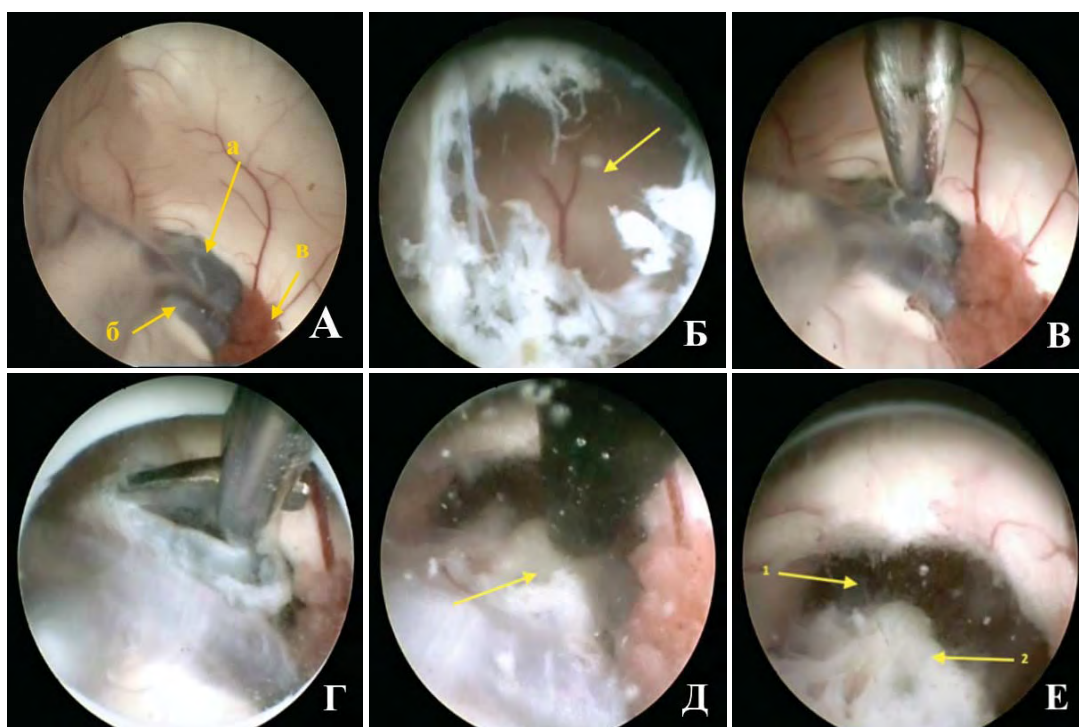


Рисунок 41 – Ход операции у пациентки Б. А – вид на область отверстия Монрое справа (1 – мембрана, перекрывающая просвет отверстия Монрое; 2 – слияние вен; 3 – сосудистое сплетение правого бокового желудочка). Б – септостома, сквозь которую видна полость левого бокового желудочка (указано стрелкой). В – перфорация мембраны сомкнутыми ножницами. Г – расширение и расщепление перфорированной мембраны. Д – коагуляция пульсирующих краев мембраны, остаток коагулированной мембраны указан стрелкой. Е – вид отверстия Монрое в конце операции (1 – просвет отверстия Монрое, через него видна полость III желудочка; 2 – коагулированный остаток арахноидальной мембраны).

Клиническое наблюдение 2

Пациентка К., 32 года. Около 12 лет ее беспокоила головная боль. 5 лет назад она прошла МРТ головного мозга, где были выявлены признаки гидроцефалии. Проводилась выжидательная тактика, динамическое наблюдение у невролога. За 1 год до поступления головная боль усилилась, стала ежедневной, временами очень сильной, купирующейся только инъекционными формами анальгетиков в комбинации с мочегонными препаратами. Внутричерепной гипертензии при офтальмологическом осмотре не было выявлялось.

При МРТ головного мозга была выявлена гидроцефалия вследствие двустороннего стеноза отверстия Монрое. Определялись симметричное расширение боковых желудочков и сдавление САП-К щелей, они не прослеживались. МЖП располагалась по средней линии, крыша III желудочка была уплощена, миндалины мозжечка пролабировали в БЗО ниже С1-позвонка, сформировалось частично «пустое» турецкое седло (Рисунок 42 А – В).

Состояние до операции по шкале Kiefer 6 баллов, по модифицированной шкале Rankin – 1 балл.

В правой лобной области в 4 см от средней линии и 2 см кпереди от венечного шва был выполнен разрез кожи и подлежащих мягких тканей, скелетирована кость и наложено фрезевое отверстие, коагулирована и рассечена ТМО. Правый боковой желудочек был пунктирован интродюсером. По нему в полость желудочка был введен эндоскоп. Была визуализирована область правого отверстия Монрое: его просвет отсутствовал (стеноз) (Рисунок 43А). Первым этапом при помощи биполярной коагуляции была наложена септостома (Рисунок 43Б), сквозь которую стала видна полость левого бокового желудочка (Рисунок 43В). Эндоскоп был введен в противоположный боковой желудочек, верифицирован стеноз отверстия Монрое слева (Рисунок 43Г). Затем коагулировано мозговое вещество сразу спереди от слияния септальной и таламостриарной вены и сосудистого сплетения (Рисунок 43Д). Затем при помощи вентрикулостомических кусачек мозговое вещество перфорировано и стома расширена (Рисунок 43Е), после чего открылся доступ в III желудочек (Рисунок 43Ж). После этого под контролем эндоскопа в полость III желудочка введен стент (Рисунок 43З) с дополнительно нанесенными заранее перфорациями (Рисунок 43И) для достижения сообщения полостей боковых и III желудочков. Операция сопровождалась не влияющим на ее ход кровотечением, без полного прекращения видимости. Оно останавливалось произвольно на фоне ирригации физиологическим раствором. Эндоскоп с интродюсером были удалены, отверстие в кости тампонировано плотно сформированным фрагментом гемостатической губки. Стент был лигирован и фиксирован к апоневрозу. Мягкие ткани были послойно ушиты.

На контрольных послеоперационных КТ головного мозга осложнений выявлено не было, боковые желудочки мозга оставались прежних размеров, из полости правого бокового желудочка в III желудочек проходил стент (Рисунок 42 Г – Е).

В раннем послеоперационном периоде отмечалось значительное уменьшение головной боли, а при контрольном осмотре через 2 месяца неврологическая симптоматика полностью регрессировала (оценка по шкалам Kiefer и Rankin 0).

На МРТ головного мозга через 1 год после операции боковые желудочки мозга остались широкими. Однако отмечено появление САП-К. В прозрачной перегородке определялся дефект (септостома). Крыша III желудочка приняла нормальное положение, а миндалины мозжечка стали располагаться на уровне верхнего края С1-позвонка (Рисунок 42 Ж – И).

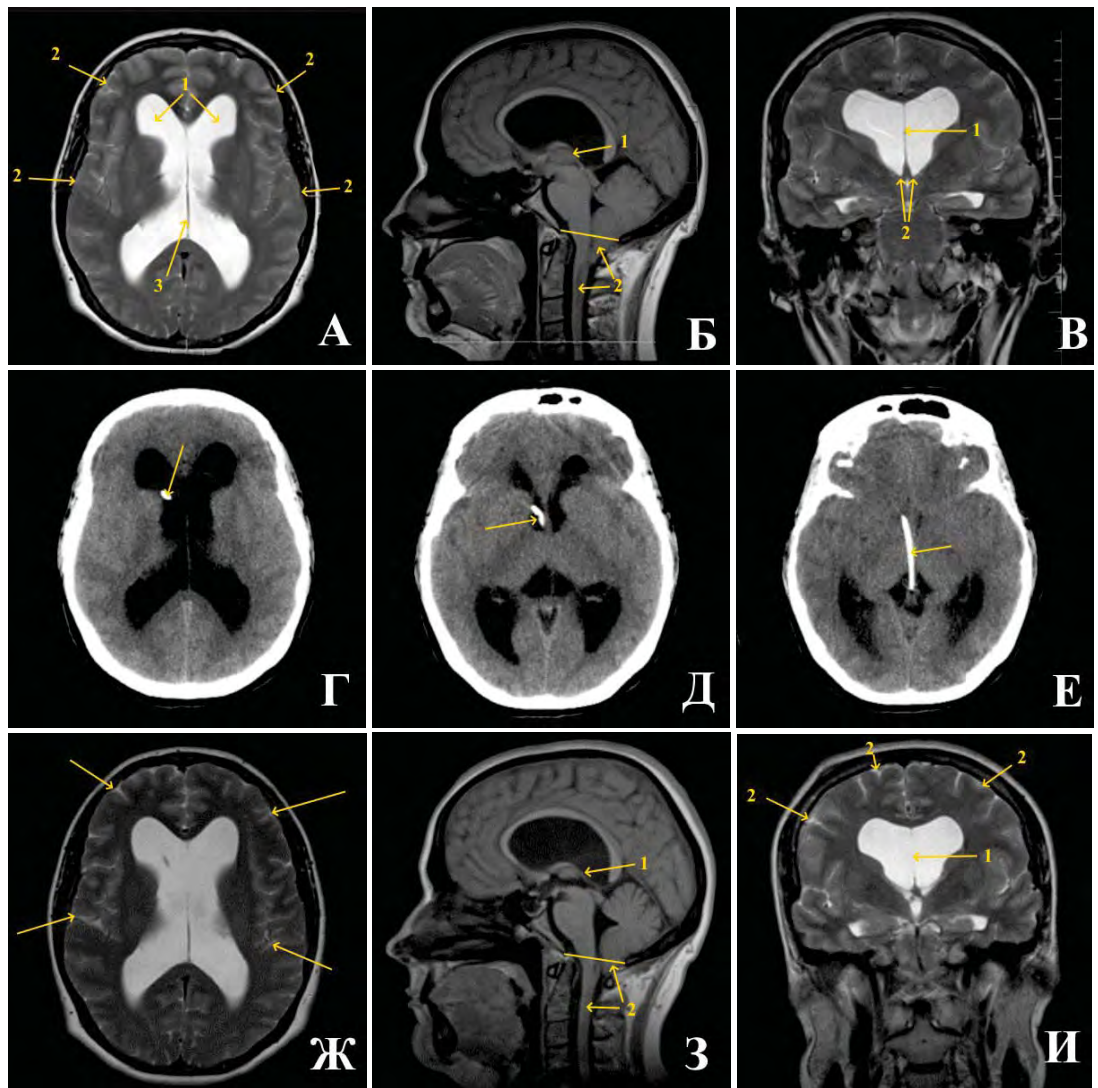


Рисунок 42 – Верхний ряд: МРТ головного мозга пациентки К. перед операцией; А – отмечается расширение боковых желудочков (1) при нормальном III желудочке, САП-К компримированы и не прослеживаются (2), МЖП расположена по средней линии (3); Б – крыша III желудочка уплощена (1), миндалины мозжечка опущены в БЗО ниже С1-позвонка, сирингомиелия (2); Средний ряд: Г – Д – контрольная КТ головного мозга после операции определяет положение стента, проходящего из правого бокового желудочка (Г) через сформированное de novo отверстие Монро (Д) в III желудочек (Е); Нижний ряд: МРТ головного мозга пациентки К. через 1 год после операции; Ж – боковые желудочки таких же размеров, как до операции, САП-К стали прослеживаться (указано стрелкой), крыша III желудочка вернулась в нормальное положение (1), миндалины мозжечка установились на уровне верхнего края С1-позвонка, сирингомиелия регрессировала (2); И – фронтальный срез в режиме Т2 демонстрирует дефект в МЖП (1), нормальная выраженность конвексительных ликворных щелей (2)

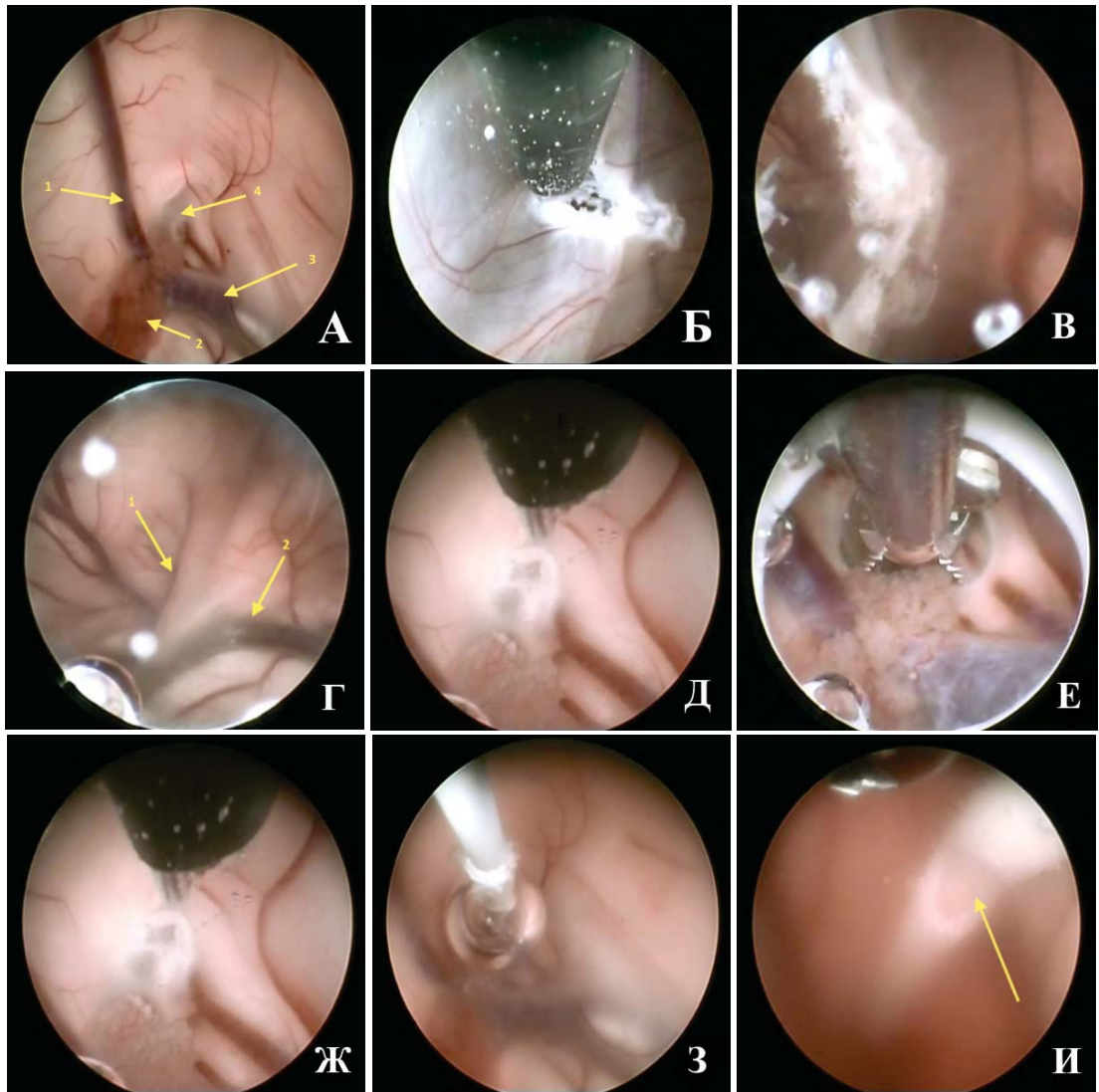


Рисунок 43 – Этапы операции по пластике и стентированию отверстия Монро справа у пациентки К. А – вид на область отверстия Монро справа (1 – передняя септальная вена, 2 – сосудистое сплетение, 3 – таламостриарная вена, 4 – стенозированное отверстие Монро). Б – коагуляция и рассечение МЖП. В – сквозь септостому видна полость левого бокового желудочка. Г – эндоскоп введен в левый боковой желудочек (1 – область противоположного отверстия Монро, 2 – передняя септальная вена). Д – коагуляция мозгового вещества в области должного расположения отверстия Монро. Е – пластика отверстия Монро при помощи кусачек. Ж – вновь созданное отверстие Монро, сквозь которое видна полость III желудочка. З – в полость III желудочка вводится стент на заранее рассчитанную глубину. И – дополнительные созданные перфорации на стенте (указано стрелкой) для сообщения посредством него полостей боковых и III желудочков

6.2 Результаты хирургического лечения пациентов с идиопатической обструкцией водопровода мозга (Г2а)

У всех пациентов с наличием ВД ПММ была выполнена ЭТВ. Это составило 141 (91%) случай с Г2а. Среди них было 2 (1,3%) пациента с сужением просвета водопровода мозга при сохранении в нем артефакта от пульсации ликвора. Пациентам с нормальным положением ПММ, отсутствием артефакта от пульсации ликвора по водопроводу мозга и клиникой гидроцефалии была выполнена ЛШО – 12 (7,7%). Два пациента (1,3%) отказались от проведения оперативного вмешательства после обследования.

Эндоскопическая тривентрикулостомия

Отверстие Монрое было расширено во всех случаях на столько, что в него свободно проходил эндоскоп с интродюсером ($p < 0,001$).

В МЖП в 43 (30,5%) случаях определялись дефекты, либо она атрофировалась на столько, что была представлена единичными трабекулами и / или септальными венами ($p < 0,001$).

Короткая ПММ определялась в 10 (7,1%) случаях ($p = 0,024$). У 6 (4,2%) пациентов ОА вклинивалась в дно III желудочка, что создавало сложности при выполнении операции.

Под ПММ в 3 (2,1%) случаях на отдалении от ПММ была обнаружена дополнительная мембрана (листок мембраны Liliequist), которая тоже рассекалась. В остальных случаях ПММ и мембрана Liliequist были плотно связаны и перфорировались одновременно. У 22 (15,6%) пациентов были обнаружены единичные трабекулы, не препятствующие току ликвора, а у 4 (2,8%) пациентов – множественные трабекулы или сеть трабекул. При множественных трабекулах они рассекались. У 115 (81,6%) больных никаких дополнительных образований под ПММ не верифицировалось ($p < 0,001$).

Оптимальный результат эндоскопической операции был зафиксирован в 137 (97,1%) случаев, субоптимальный – в 3 (2,2%) случае ($p < 0,001$). В 1 случае не удалось выполнить ЭТВ в виду развившегося кровотечения сразу после

вентрикулопункции. Пациенту был установлен наружный вентрикулярный дренаж и повторная операция была выполнена после санации ликвора спустя 3 недели.

Кровотечения в ходе выполнения эндоскопической операций не наблюдалось в 82 (58,2%) случаях. Кровотечение без прекращения видимости было отмечено у 52 (36,9%) пациентов, а прекращение видимости и необходимость длительной ирригации для гемостаза была у 7 (4,9%) пациентов ($p < 0,001$).

Прозрачность ПММ зависела от длительности анамнеза и степени расширения III желудочка ($p = 0,011$).

Риск возникновения кровотечения был обратно пропорционален длительности анамнеза, степени расширения III желудочка и прозрачности ПММ: чем короче анамнез и менее выраженные изменения со стороны III желудочка, тем выше вероятность кровотечения из краев вентрикулостомы и тем сложнее его остановить ($p = 0,012$).

У 5 (3,5%) пациентов в ходе операции наблюдалась брадикардия, связанная с компрессией ОА и ствола мозга эндоскопом. У всех было отмечено высокое стояние бифуркации ОА.

Катамнезу были доступны 121 пациент. У большинства пациентов (114 человек, 94,2%) в послеоперационном периоде в течение 1 года отмечалось улучшение состояния по шкалам Kiefer и Rankin ($p < 0,001$). В 77 (63,6%) случаях симптомы полностью регрессировали. Улучшение состояния наблюдалось у 37 (30,6%) пациентов. Стабилизация состояния пациентов зафиксирована в 6 (4,9%) случаях, а прогрессирование болезни – у 1 (0,9%) больного. Среднее значение по шкалам Kiefer и Rankin в катамнезе было $1,0 \pm 1,87$ (0 - 13) и $0,52 \pm 0,77$ (0 - 4) баллов соответственно, средний показатель по шкале MMSE равнялся $27,94 \pm 2,98$ (8 – 30) баллов ($p < 0,001$) (Приложения Г и Д).

Повторная ЭТВ в связи с несостоятельностью («заращением») стомы была выполнена у 3 (2,4%) пациентов. В последующем наложенная стома функционировала на всем протяжении катамнестического наблюдения. У 3 (2,4%) была выполнена ЛШО в связи с возобновлением симптомов на фоне функционирующей стомы.

Послеоперационное состояние пациентов, оцененное по шкалам Kiefer и Rankin не коррелировало со значением этих шкал до операции ($p > 0,05$). Наблюдалась слабая прямая зависимость между длительностью анамнеза заболевания и степенью восстановления функционального состояния пациентов ($p = 0,04$). Никакой из интраоперационных факторов достоверно не влиял на степень регресса симптомов после операции ($p > 0,05$). Значение индексов желудочков мозга не влияло на степень регресса симптомов после операции ($p > 0,05$).

В катамнестическом наблюдении уменьшение размеров боковых желудочков было зафиксировано у 72 (59,5%) пациентов, III желудочка – у 104 (85,9%) пациентов ($p < 0,001$ для индексов боковых желудочком, $p = 0,005$ для TVWT и $p = 0,01$ для 3VSFR). Динамика изменений размеров желудочков головного мозга при Г2а до и после операции отражена на рисунке 44.

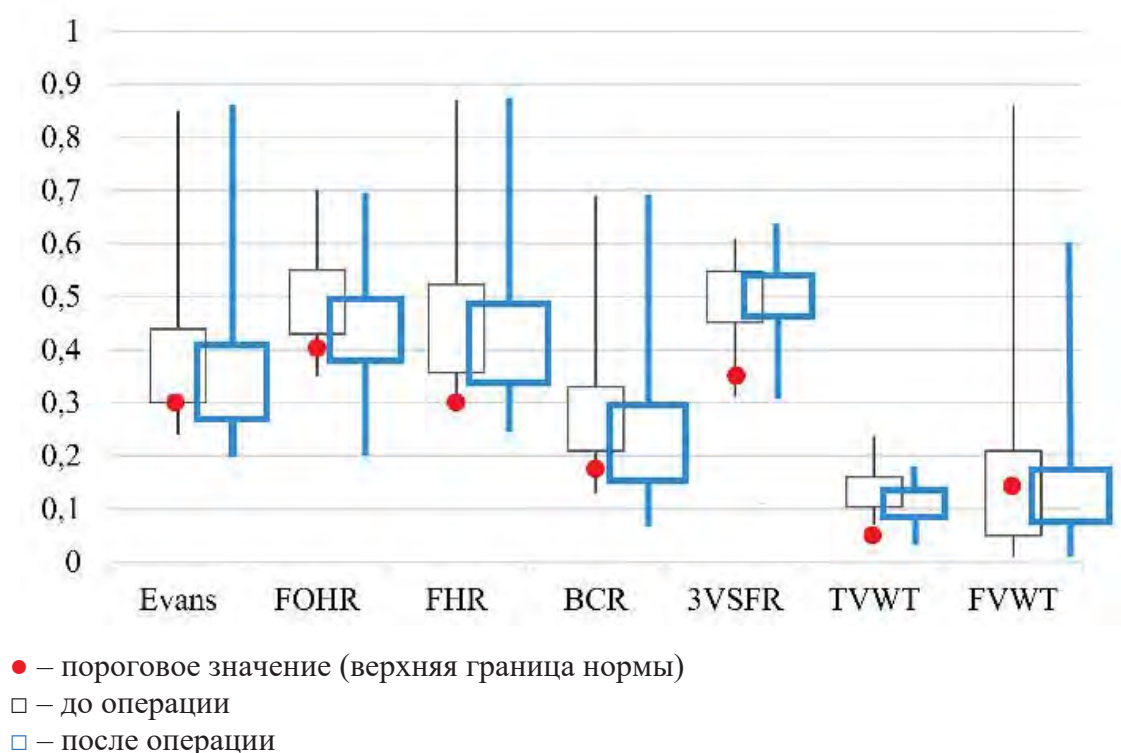


Рисунок 44 – Динамика индексов желудочковой системы мозга у пациентов с Г2а

Нормализация выраженности САП-К наблюдалась у 100% пациентов ($p < 0,001$).

По сагиттальным срезам в режиме FIESTA ПММ вернулась в нормальное положение, а форма III желудочка нормализовалась во всех случаях. В ПММ

определялся дефект у всех пациентов ($p < 0,001$).

Артефакт от пульсации ликвора на сагиттальных срезах в T2 наблюдался во всех случаях функционирующей стомы ($p < 0,001$). В 3 (2,4%) случаях «зарастания» стомы, указанных выше, артефакта не определялось, ПММ вернулась в вентральное положение, и этим пациентам была выполнена повторная ЭТВ.

Расширенная ростральная часть водопровода мозга уменьшилась во всех случаях ($p < 0,001$).

Улучшение функционального состояния пациентов достоверно связано с уменьшением размеров желудочков мозга, увеличением просвета САП-К и нормализацией положения ПММ ($p < 0,001$).

У пациентов, у которых на дооперационных МРТ головного мозга наблюдалось опущение миндалин мозжечка ниже линии McRae от 6 до 18 мм (8 человек, 5,1%), в 5 случаях (62,5%) после операции структуры мозжечка вернулись в нормальное положение или выраженность этих изменений стала меньше, в 2 случаях увеличилась ликворная щель БЗЦ и регрессировала симптоматика со стороны цервико-медуллярного перехода ($p < 0,001$). В 1 случае регресса клинических и рентгенологических проявлений не наступило, поэтому была выполнена декомпрессия краниовертебрального перехода с пластикой ТМО.

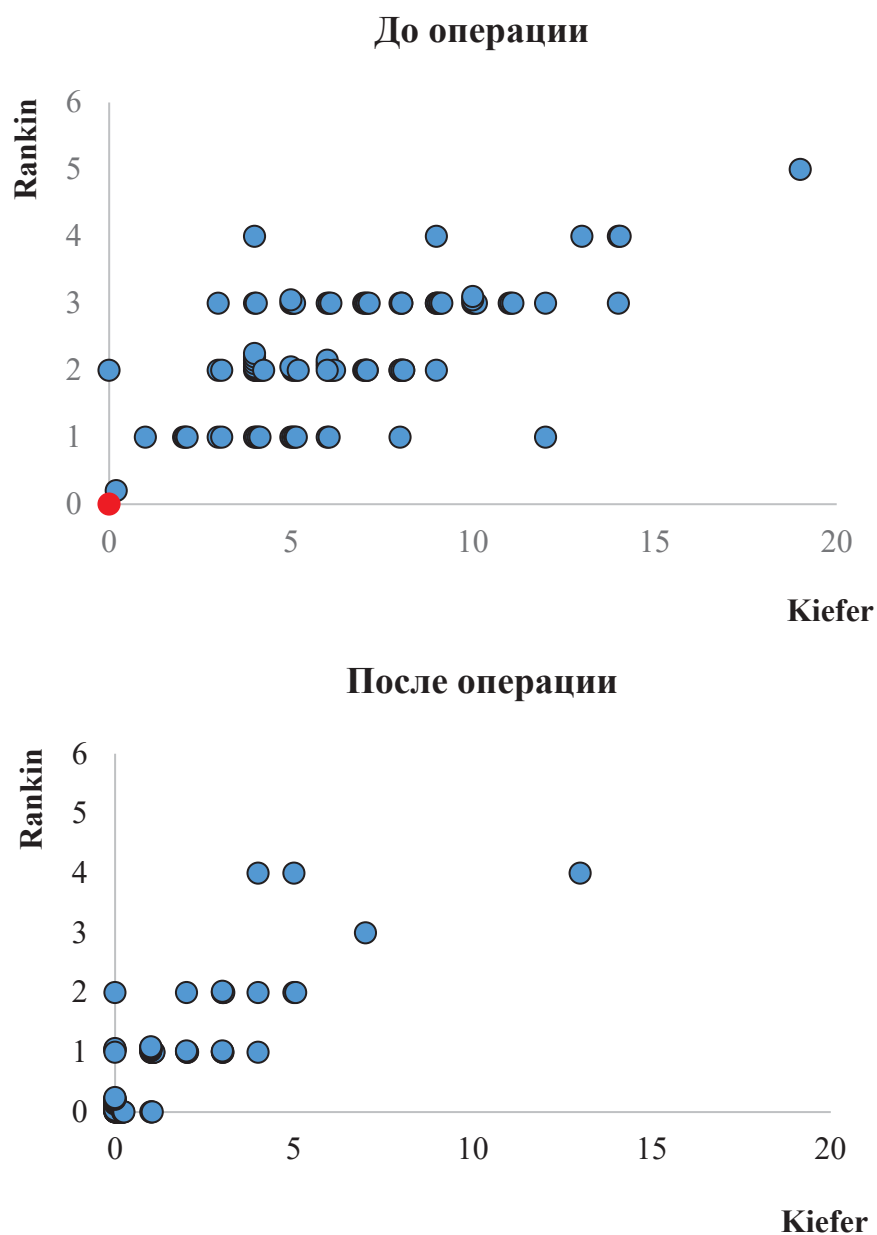
Ликворошунтирующие операции

У всех пациентов, кому ЛШО (ВПШ) была выполнена в качестве первичной операции (12 пациентов, 7,7%), было отмечено улучшение состояния: полный регресс симптомов (41,7%) и улучшение состояния (41,7%) ($p < 0,001$). В 1 (8,3%) случае клиническая ситуация стабилизировалась и в 1 (8,3%) – продолжилось клиническое ухудшение на фоне продолжающейся атрофии головного мозга.

После ЛШО у 11 из 12 (91,6%) пациентов отмечалась положительная динамика нейровизуализационных данных, аналогичная таковой после ЭТВ (рисунок 44).

Длительность катамнеза пациентов с Г2а варьировала от 1 до 194 месяцев (в среднем составила $25,8 \pm 29,9$ месяцев).

Функциональное состояние пациентов с Г2а после хирургического лечения представлено на рисунке 45.



● – пороговое значение (верхняя граница нормы)

Рисунок 45 – Функциональное состояние пациентов с Г2а по шкалам Kiefer и Rankin до и после хирургического лечения (в норме значение по этим шкалам равно 0)

Клиническое наблюдение 3

Пациент Т., 24 лет. Из анамнеза известно, что в течение 4 лет пациента беспокоили головная боль и повышенная утомляемость. В связи с усилением частоты и интенсивности головной боли пациент прошел МРТ головного мозга, где были выявлены признаки гидроцефалии.

В неврологическом статусе отмечались цефалгия, снижение концентрации внимания и эпизодическое головокружение. Других симптомов не было. Функциональное состояние по шкале Kiefer 5 баллов, по шкале Rankin 2 балла. По шкале MMSE 29 баллов.

Признаков ВЧГ на глазном дне выявлено не было.

По МРТ головного мозга выявлено расширение боковых и III желудочков мозга, ВД ПММ, передний карман III желудочка выступал вперед, на границе средней и дистальной 1/3 водопровода мозга определяется блок ликвороциркуляции и отсутствие артефакта от пульсации ликвора по водопроводу мозга, САП-К нечетко прослеживаются, миндалины мозжечка опущены в БЗО (Рисунок 46).

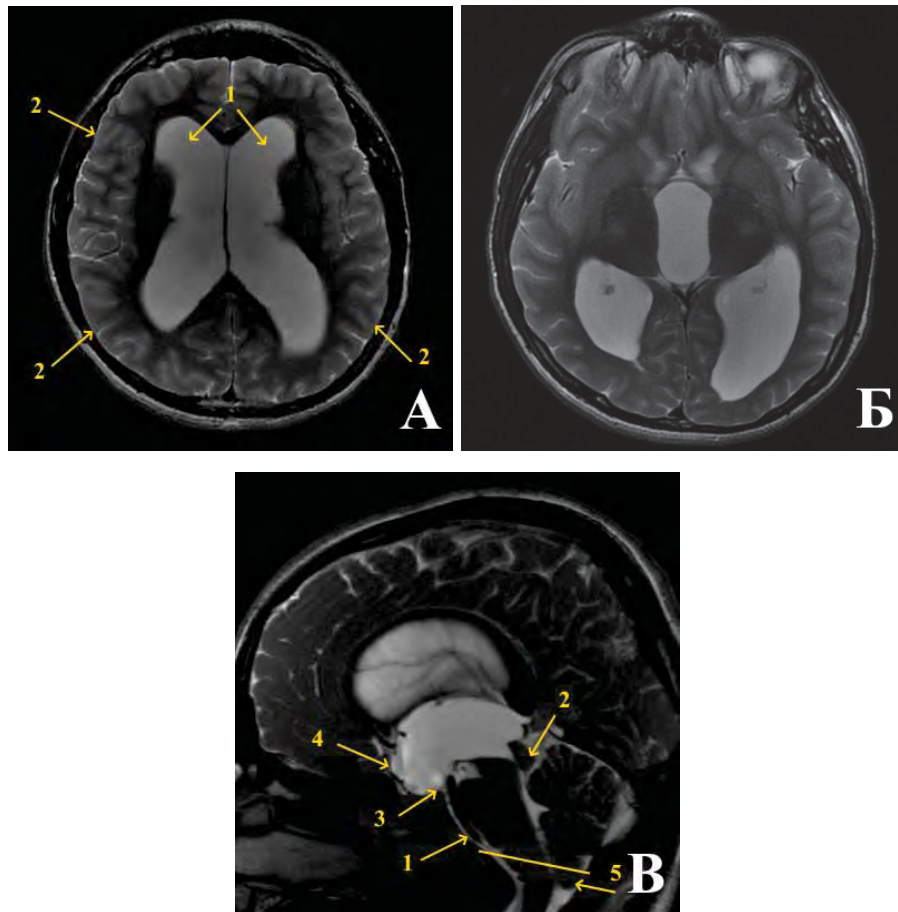


Рисунок 46 – МРТ головного мозга пациента Т. перед операцией. А, Б – боковые (1) и III (Б) желудочки мозга расширены, САП-К компримированы (2). В – САП-ЗЧЯ также компримированы (1), ростральные отделы водопровода мозга расширены, пластинка четверохолмия утолщена (2), артефакта от пульсации ликвора по водопроводу не определяется, ПММ с вентральной инвагинацией (3), передний карман III желудочка выбухает вперед (4), миндалины мозжечка опущены в БЗО ниже линии McRae на 7 мм (5)

Пациенту была выполнена ЭТВ с «хорошим» результатом операции (Рисунок 47).

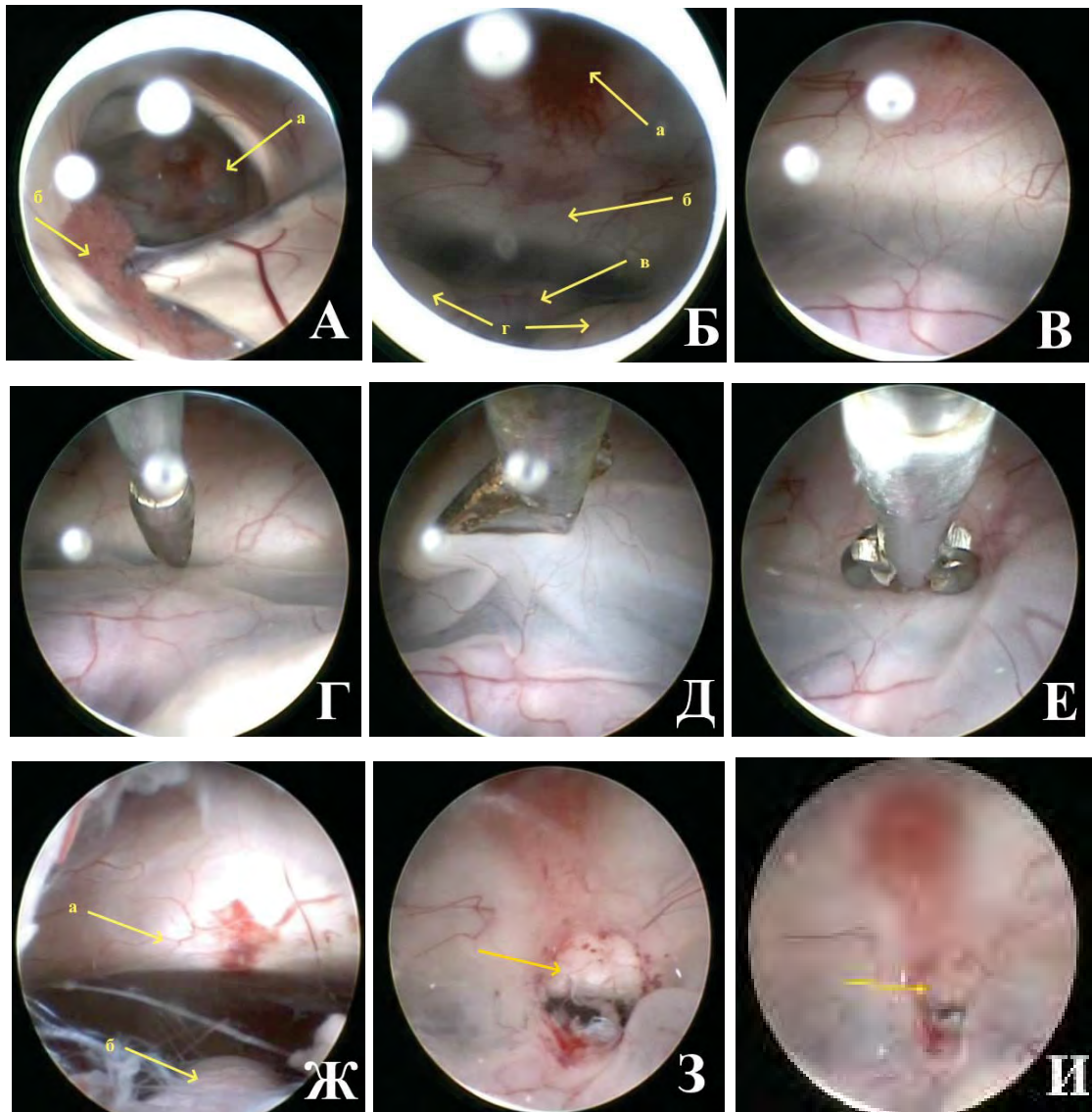


Рисунок 47 – Этапы ЭТВ у пациента Т. А – полость правого бокового желудочка, вид на отверстие Монрое и полость III желудочка (а – сосудистое сплетение правого бокового желудочка, б – расширенное отверстие Монрое). Б – полость III желудочка (а – воронка гипофиза, б – спинка турецкого седла, в – развилка ОА, просвечивающаяся сквозь полупрозрачную ПММ, г – мамиллярные тела). В – эндоскоп установлен для выполнения фенестрации дна III желудочка. Г – Е – выполнение перфорации ПММ сначала ножницами, а затем расширение вентрикулостомы при помощи кусачек. Ж – осмотр ликворного пространства вдоль ствола и ОА (а – скат, б – ОА). З – И – пульсирующая вентрикулостома в разные фазы сердечного цикла (указано стрелкой)

В катамнезе у пациента симптомы полностью регрессировали (Kiefer 0, Rankin 0, MMSE 30). По контрольным МРТ головного мозга через 1 год после операции отмечается уменьшение боковых и III желудочков мозга, САП-К стали четко прослеживаться, форма III желудочка стала нормальной, ПММ вернулась в

нормальное положение, миндалины мозжечка подтянулись и стали расположены на уровне БЗО, в дне III желудочка определяется дефект и сквозь него - артефакт от пульсации ликвора (Рисунок 48).

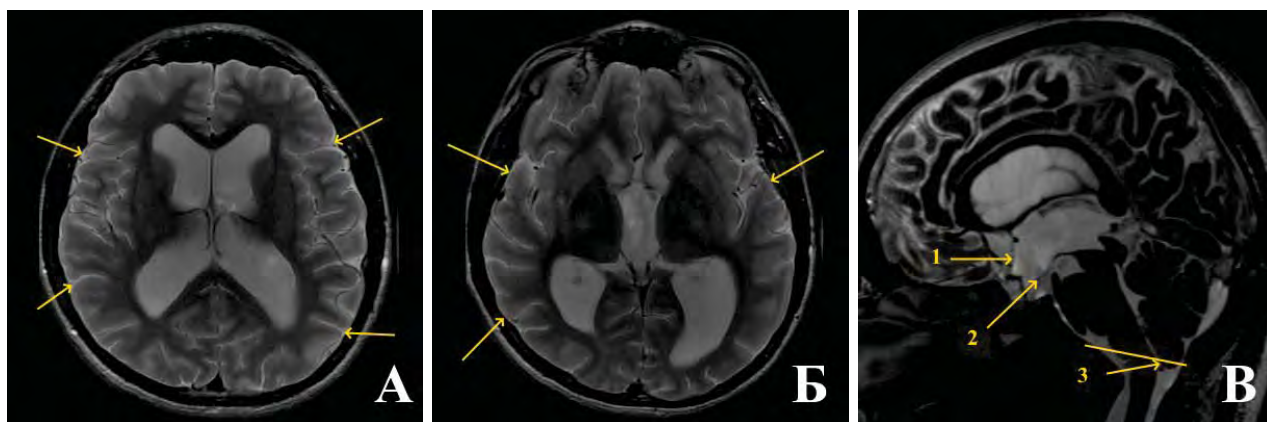


Рисунок 48 – МРТ головного мозга пациента Т. через 1 год после операции. А, Б – боковые и III желудочки мозга уменьшились, САП-К расширились и стали четко прослеживаться (указано стрелками). В – форма III желудочка стала нормальной, инфундибулярный карман принял нормальные очертания (1), ПММ вернулась в нормальное положение, в дне III желудочка определяется дефект и по нему определяется артефакт от пульсации ликвора (2), миндалины мозжечка подтянулись и стали расположены на 1 мм ниже линии McRae (3)

Клиническое наблюдение 4

Пациент К., 23 лет. Около 3 лет назад пациент стал отмечать снижение памяти на текущие события и головную боль, которая нарастала по частоте и интенсивности. При МРТ головного мозга были выявлены признаки гидроцефалии.

В неврологическом статусе определялись цефалгия и легкие когнитивные нарушения (Kiefer 5, Rankin 1, MMSE 26).

Признаков ВЧГ на глазном дне не было.

По МРТ головного мозга было выявлено расширение боковых и III желудочков мозга, ПММ имела ВД, баллонизирующий III желудочек, на границе средней и дистальной 1/3 водопровода мозга определялся блок ликвороциркуляции в виде утолщенной четверохолмной пластинки и отсутствия артефакта от пульсации ликвора по водопроводу мозга, САП-К были компримированы, миндалины мозжечка находились в пределах полости черепа (Рисунок 49).

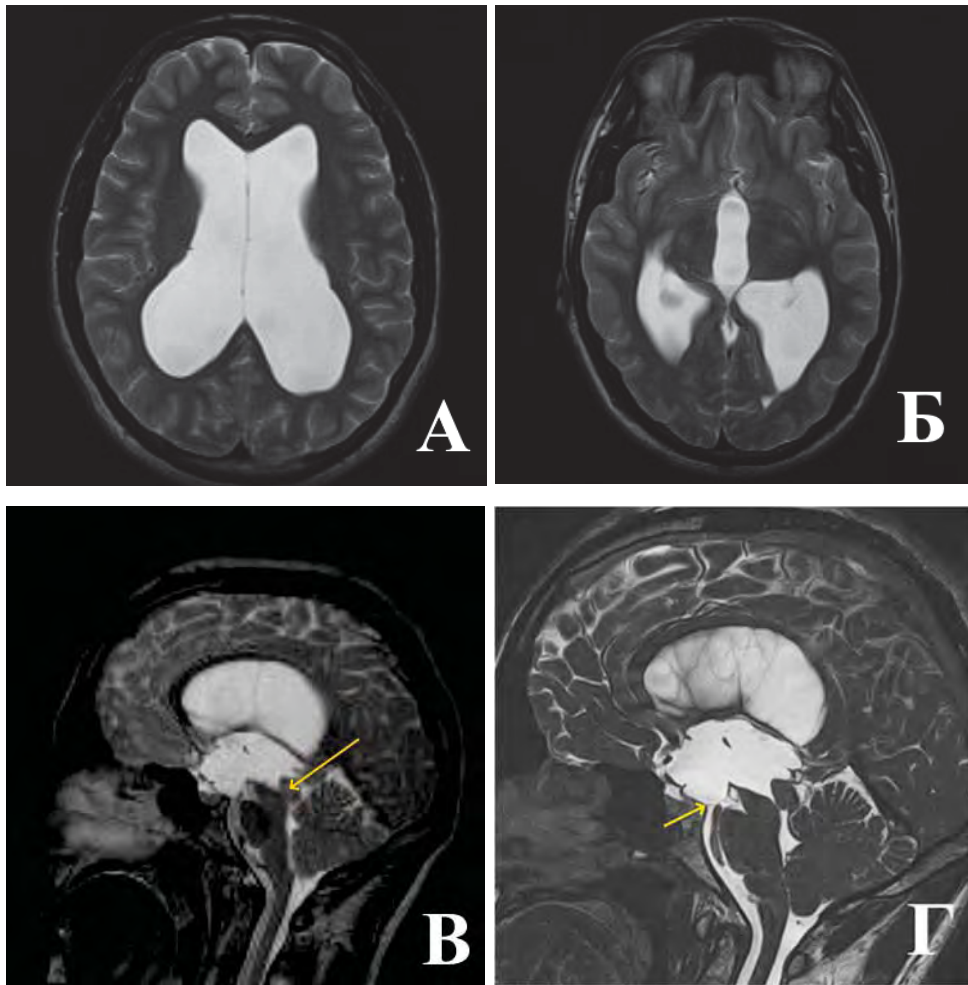


Рисунок 49 – МРТ головного мозга пациента К. перед операцией. А – Б – расширение боковых и III желудочков мозга, компрессия САП-К. В – III желудочек был раздутый, четверохолмная пластинка утолщена, артефакт от пульсации ликвора по водопроводу мозга не определялся (указано стрелкой). Г – ПММ пролабирует вентрально (указано стрелкой), миндалины мозжечка расположены в пределах полости черепа

Пациенту была выполнена ЭТВ с «хорошим» результатом операции (Рисунок 50).

Улучшение состояния пациента с полным регрессом симптомов отмечалось в течение 4 месяцев после операции.

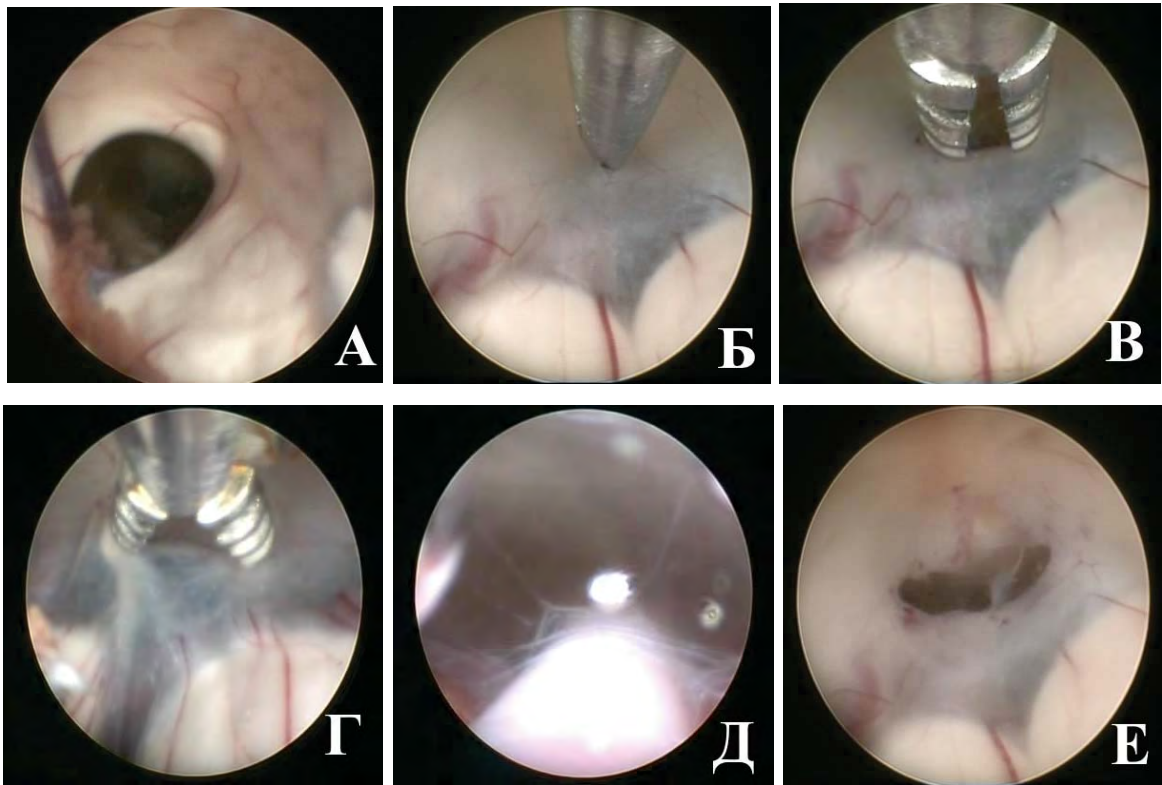


Рисунок 50 – Основные этапы первой ЭТВ у пациента К. А – полость правого бокового желудочка и вид на правое отверстие Монрое. Б – полость III желудочка, при помощи ножниц выполняется перфорация ПММ. В – Г - расширение вентрикулостомы при помощи вентрикулостомических кусачек. Д – осмотр пространства вдоль ствола и ОА: препятствий току ликвора нет. Е – созданная вентрикулостома

Затем за 2 месяца симптоматика полностью вернулась. Через 2 месяца после операции пациент контрольное исследование мозга не выполнил. При МРТ через 6 месяцев после операции определялась картина, аналогичная той, что наблюдалась до операции (Рисунок 51).

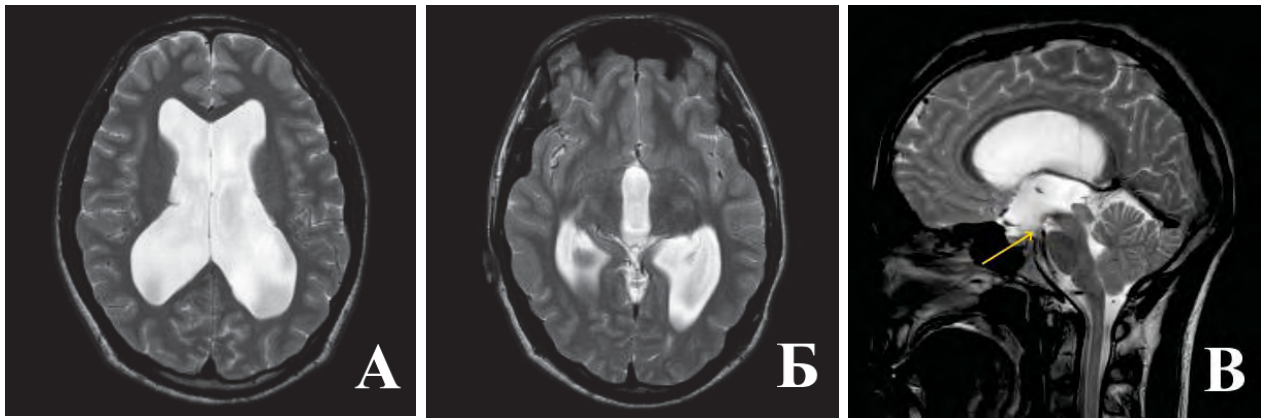


Рисунок 51 – МРТ головного мозга пациента К. перед второй ЭТВ. А – Б – расширение боковых и III желудочков мозга, компрессия САП-К. В – ПММ пролабирует вентрально, стенки III желудочка сглажены, артефакт от пульсации ликвора сквозь ПММ отсутствует (указано стрелкой)

Пациенту была проведена повторная ЭТВ (Рисунок 52).

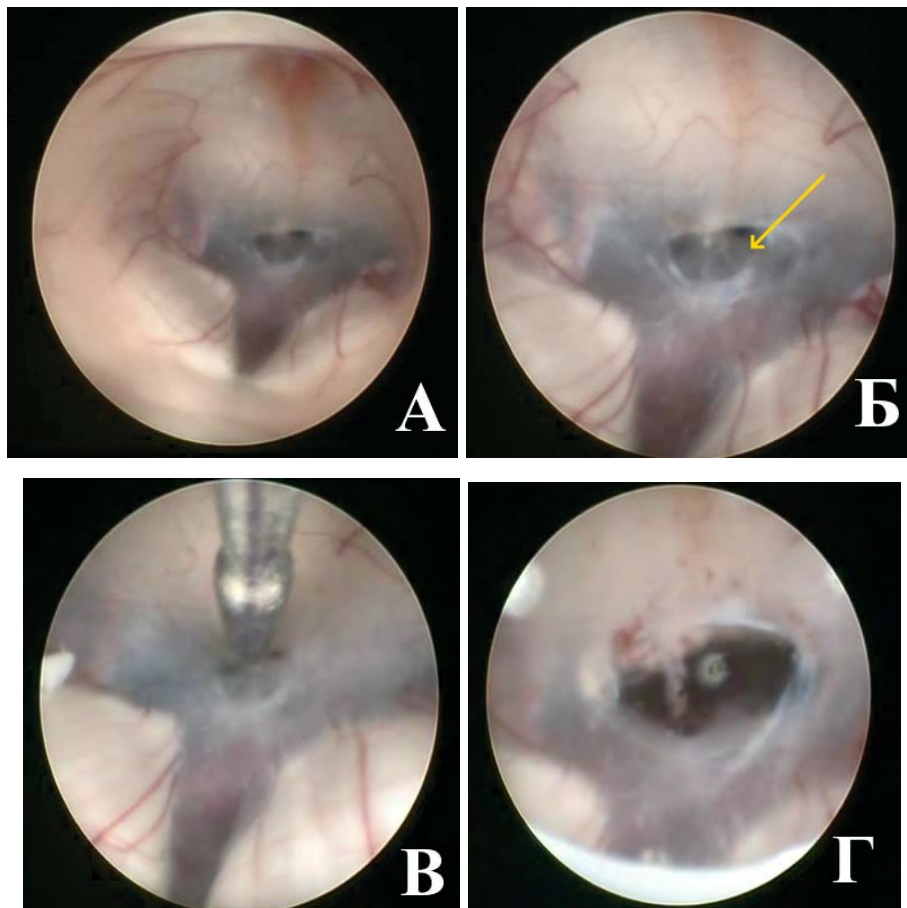


Рисунок 52 – Основные этапы повторной ЭТВ у пациента К. А – Б – полость III желудочка, визуализируется дефект в ПММ и закрытая перфорация мембраны Liliequist (указано стрелкой). В – перфорация мембраны Liliequist. Г – расширенная стома

В последующем у пациента симптомы полностью регрессировали (Kiefer 0, Rankin 0, MMSE 29). По контрольным МРТ головного мозга через 2 месяца, 1 год и 3 года после операции отмечается уменьшение боковых и III желудочков мозга, САП-К стали четко прослеживаться, форма III желудочка стала нормальной, ПММ вернулась в нормальное положение, миндалины мозжечка расположены на уровне БЗО, в дне III желудочка определяется дефект и по нему - артефакт от пульсации ликвора (Рисунок 53).

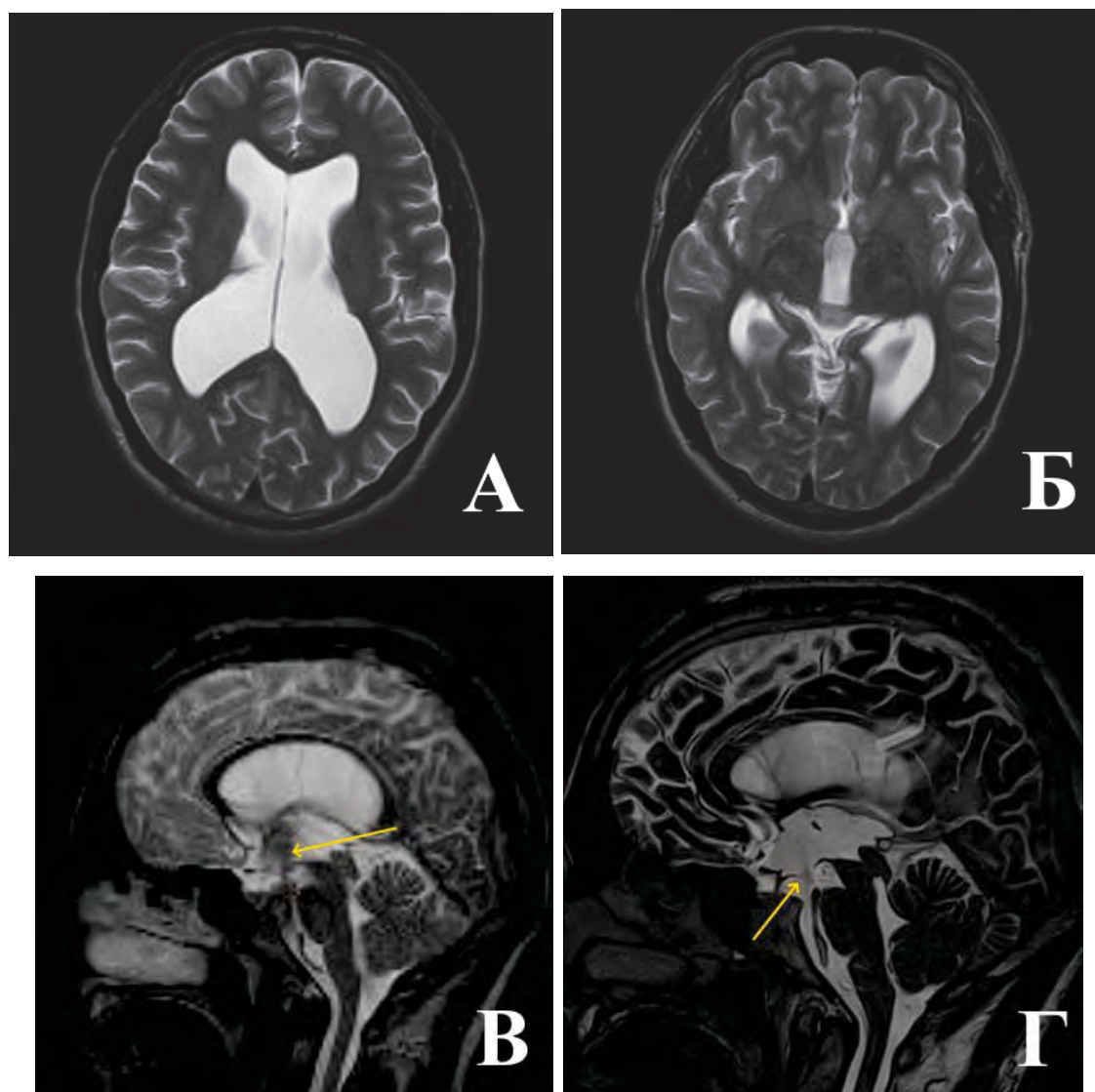


Рисунок 53 – МРТ головного мозга пациента К. через 15 месяцев после повторной ЭТВ: А – боковые желудочки мозга стали немного уже, САП-К четко прослеживаются. Б – III желудочек по-прежнему расширен, но стал меньше. В – сквозь вентрикулостому определяется артефакт от пульсации ликвора (указано стрелкой) . Г - ПММ находится в нормальном положении, в ней определяется дефект (указано стрелкой), передний и задний карманы III желудочка приняли нормальные очертания

Клиническое наблюдение 5

Пациент 3., 64 лет. В анамнезе жизни у пациента протезирование клапанов сердца и стентирование коронарных артерий. Около 1 года назад пациент стал отмечать шаткость походки и частую диффузную распирающую головную боль. Затем походка стала замедленной, шаркающей, с широко поставленными ногами, присоединились недержание мочи, снижение памяти на текущие события и снижение концентрации внимания. Оценка состояния по шкале Kiefer 8 балла, по шкале Rankin 2 балла, MMSE 26 баллов.

При МРТ головы была выявлена гидроцефалия: боковые и III желудочки были расширены, САП-К прослеживались не на всем протяжении, отмечалось невыраженное изменение МР-сигнала в перивентрикулярных областях, контуры III желудочка были сглажены, карманы выбухали, ПММ имела ВД, ОА вклинивалась и деформировала ПММ, ростральные отделы водопровода были расширены, в дистальной его трети определялась спайка, БЗЦ была заполнена структурами мозжечка, но без вклинения миндалин в БЗО (Рисунок 54).

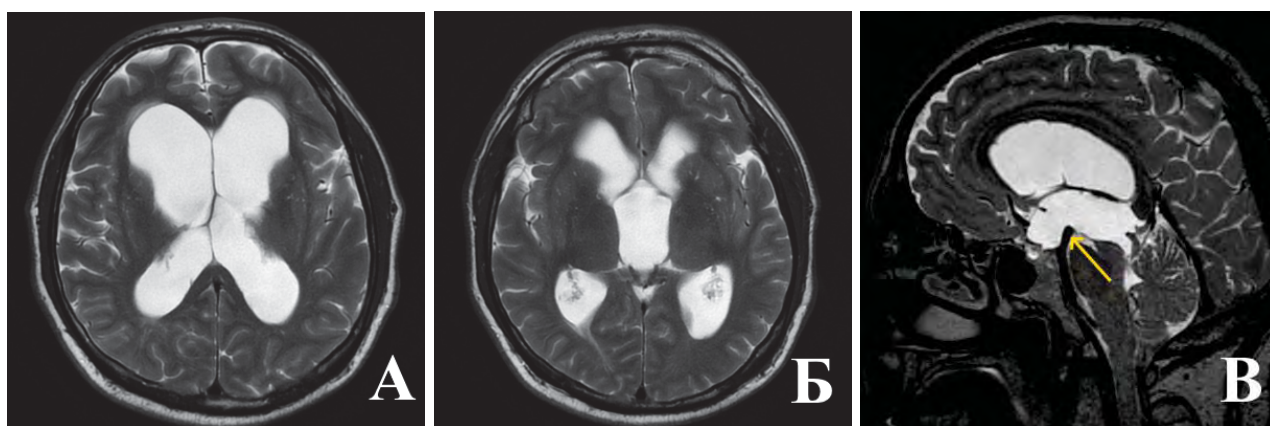


Рисунок 54 – МРТ головы пациента 3. перед операцией. А – Б – боковые и III желудочки расширены, САП-К нечетко прослеживаются на всем протяжении.

В - контуры III желудочка сглажены, передний и задний карманы выбухают, ПММ имеет ВД, она деформирована вклинивающейся в нее ОА, водопровод мозга расширен в ростральных отделах, в дистальной трети определяется спайка, артефакт от пульсации ликвора по нему отсутствует, куадральные отделы мозжечка заполняют БЗЦ, но не вклиниваются в БЗО

Пациенту была выполнена ЭТВ, основные этапы которой отражены на рисунке 55.

В последующем катamnестическом наблюдении симптоматика полностью регрессировала (Kiefer 0, Rankin 0, MMSE 28).

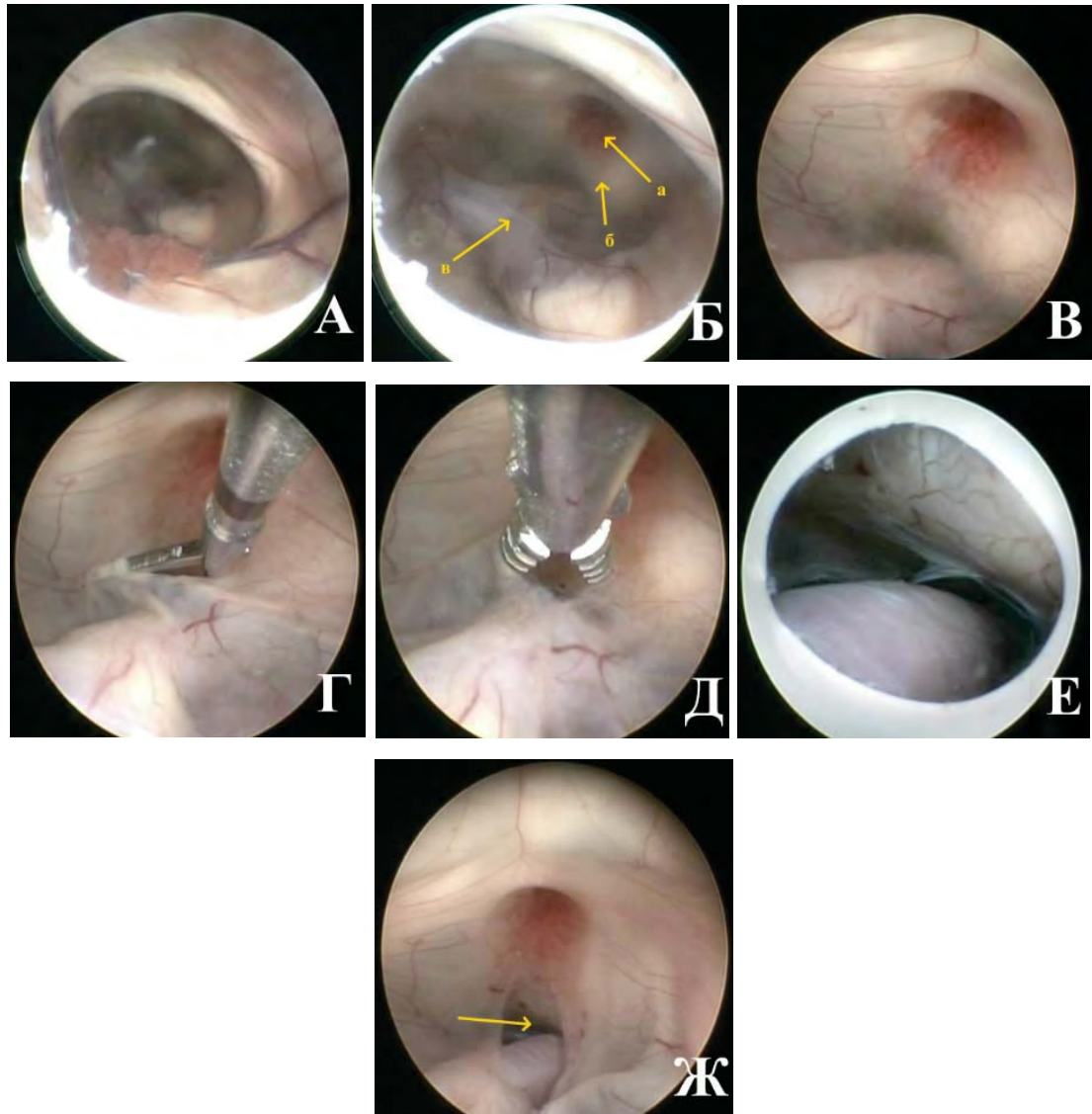


Рисунок 55 – Основные этапы ЭТВ у пациента 3. А – полость правого бокового желудочка и вид на расширенное правое отверстие Монрое. Б – В - полость III желудочка: а – воронка гипофиза, б – спинка турецкого седла, в – вклинивающаяся в ПММ развилка ОА. Г – при помощи ножниц выполняется перфорация ПММ в небольшом промежутке между спинкой турецкого седла и ОА по средней линии. Д – расширение вентрикулостомы при помощи вентрикулостомических кусачек. Е – осмотр пространства вдоль ствола и ОА: препятствий току ликвора не опеределается. Е – созданная активно пульсирующая вентрикулостома

Клиническое наблюдение 6

Пациент К., 77 лет. Из анамнеза известно, что около 4 лет назад у пациента начали развиваться нарушения походки: начал уменьшаться шаг и появилось шарканье. Затем присоединились недержание мочи и снижение памяти на текущие события. К моменту госпитализации у пациента наблюдалась полная триада Hakim-Adams (шаркающая «магнетическая» походка, постоянное недержание мочи, грубая деменция) (Kiefer 10, Rankin 3, MMSE 12 баллов).

По МРТ головного мозга определялось расширение боковых и III желудочков мозга без перивентрикулярного отека, САП-К прослеживались, по сагиттальным томограммам в режиме T2 артефакта от пульсации ликвора по водопроводу мозга не определялось, что свидетельствовало о его непроходимости, по сагиттальным срезам в режиме FIESTA форма III желудочка нормальная, ПММ находилась в нормальном положении, ростральные отделы водопровода несколько расширены, в дистальной трети водопровода мозга определяется препятствие (спайка), коллозальный угол на уровне задней спайки меньше 90 градусов (Рисунок 56).

Признаков ВЧГ на глазном дне обнаружено не было.

Пациенту была выполнена ЛШО (программируемый ВПШ) без предварительного проведения тар-теста, поскольку по данным МРТ головы определялся блок ликворотока на уровне водопровода мозга.

В катамнестическом наблюдении симптоматика частично регрессировала и состояние явно улучшилось (Kiefer 8, Rankin 2, MMSE 20 баллов). В периоде наблюдения потребовалась одна регулировка клапана: увеличение пропускной способности. МРТ головного мозга через 1 год после операции представлена на рисунке 57.

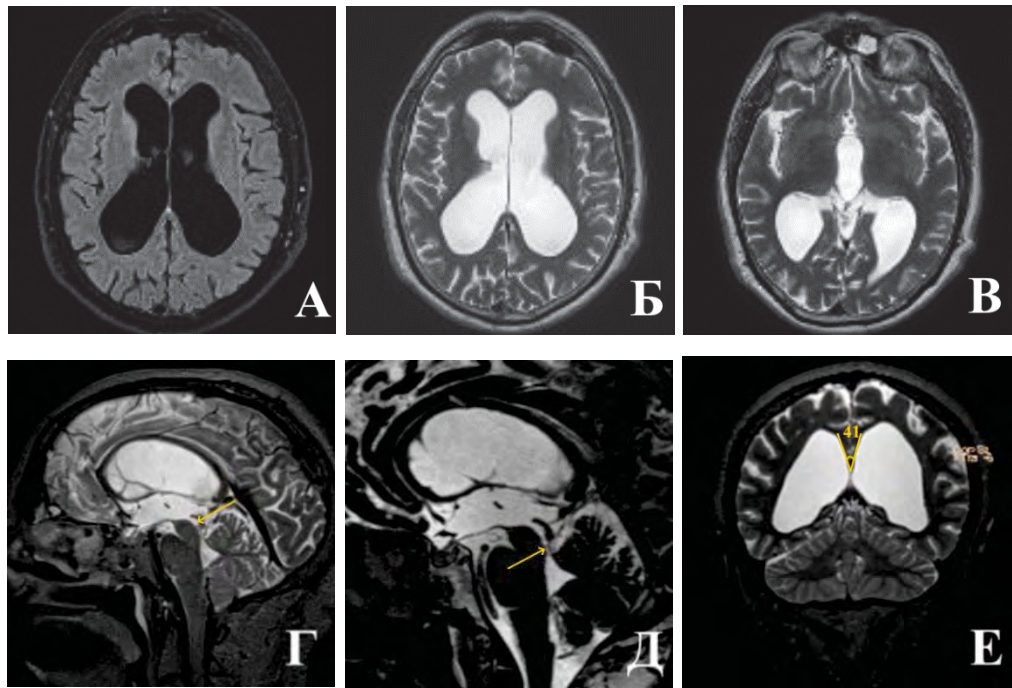


Рисунок 56 – МРТ головного мозга пациента К. перед операцией. А – Б – аксиальные томограммы в режимах FLAIR и T2: определяется расширение боковых желудочков мозга, перивентрикулярного отека нет, САП-К прослеживаются. В – расширение III желудочка. Г – артефакта от пульсации ликвора по водопроводу мозга не определяется (указано стрелкой). Д – водопровод мозга расширен в ростральных отделах, в дистальной его трети визуализируется препятствие току ликвора (спайка, или мембрана) (указано стрелкой), ПММ находится в нормальном положении, карманы III желудочка дифференцируются, форма III желудочка нормальная. Е – коллозальный угол на уровне задней спайки мозга менее 90 градусов

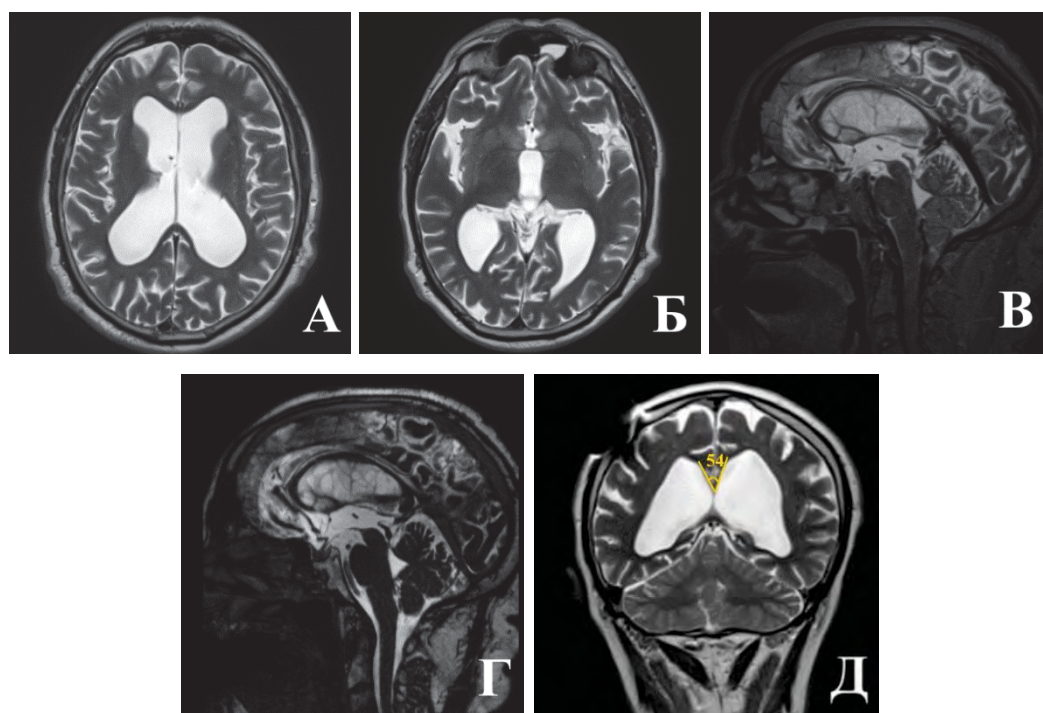


Рисунок 57 – МРТ головного мозга пациента К. в через 12 месяцев после операции. А – Б – аксиальные томограммы в режиме Т2 демонстрируют прежние размеры боковых и III желудочков, САП-К также четко прослеживаются. Г – водопровод мозга по-прежнему немного расширен в ростральных отделах, ПММ стала несколько втянута в просвет III желудочка. Д – наблюдается увеличение коллозального угла на уровне задней спайки мозга

Клиническое наблюдение 7

Пациент Г., 34 года. В течение 7 лет пациент отмечал постепенное ухудшение походки. За 1 год до обнаружения диагноза появился тремор рук. В течение полугода отмечал снижение памяти на текущие события и головокружения. Последние 2 месяца перед госпитализацией стала беспокоить ежедневная частая сильная головная боль (Kiefer 9, Rankin 2).

МРТ головного мозга демонстрировала картину «идиопатического стеноза водопровода мозга с поздним началом» (LIAS): отмечалось выраженное расширение боковых желудочков мозга ($FOHR = 0,62$), расширение III желудочка, компрессия САП-К, изменения перивентрикулярного сигнала не было, по сагиттальным томограммам III желудочек был увеличен в размерах, его контуры были сглажены, ПММ имела ВД, полость турецкого седла была расширена,

четверохолмная пластинка несколько утолщена, просвет водопровода мозга был закрыт на границе средней и дистальной 1/3 (Рисунок 58).

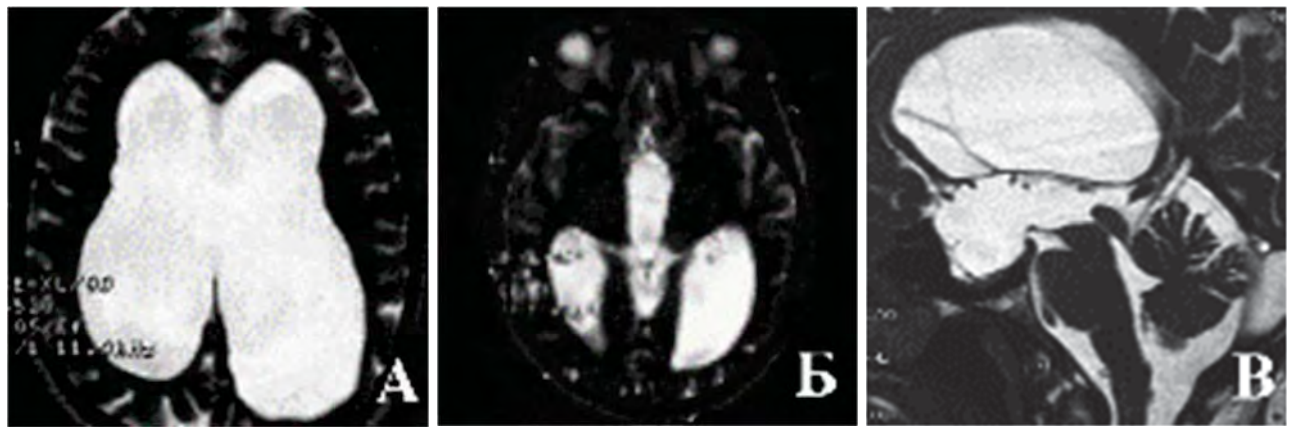


Рисунок 58 – МРТ головного мозга пациента Г. перед оперативным лечением. А – боковые желудочки мозга резко расширены, САП-К компримированы, перивентрикулярного отека нет. Б – расшение III желудочка. В – контуры III желудочка сглажены, он «раздутый», полость турецкого седла увеличена, ПММ имеет ВД, пластинка четверохолмия несколько утолщена, на границе средней и дистальной трети определяется препятствие току ликвора, просвет водопровода полностью перекрыт

Пациенту был проведен ночной мониторинг ВЧД, по результатам которого была выполнена ЛШО (ВПШ с клапаном среднего давления с АСУ).

После операции симптоматика полностью регрессировала. Однако, через полгода после операции пациент упал и ударился головой, а через 4,5 месяца после этого появилась стойкая артериальная гипертензия и головная боль. При СКТ и МРТ головы (спустя 1 год после операции) были выявлены хронические субдуральные гематомы (ХСГ) над большими полушариями головного мозга с двух сторон (рисунок 59). Было выполнено закрытое наружное дренирование гематом и замена клапана на программируемый с шунт-ассистентом.

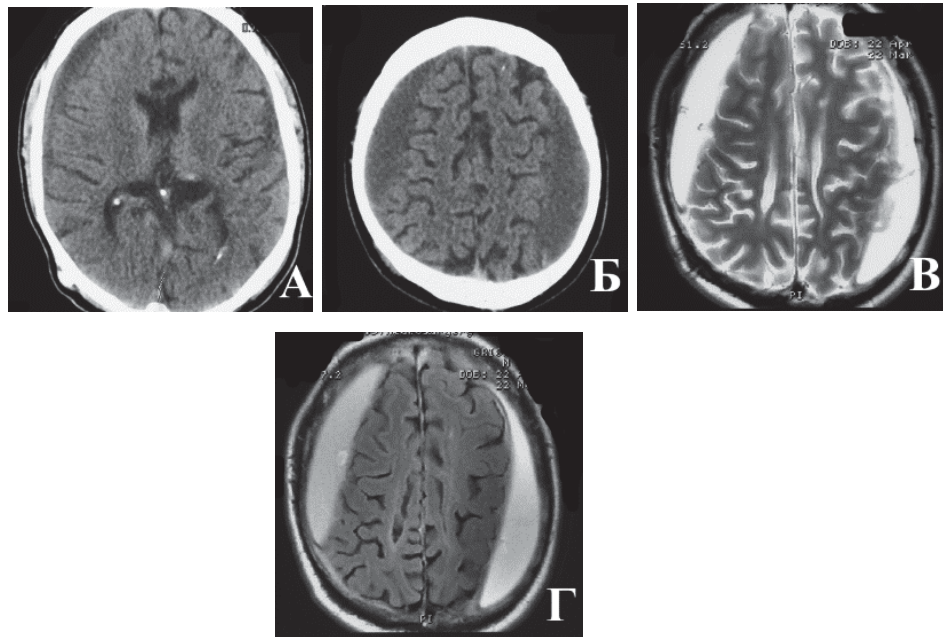


Рисунок 59 – СКТ (А – Б) и МРТ (В – Г) головного мозга пациента Г. через 1 год после операции. Желудочки мозга стали узкими, фактически нормальных размеров (А). На этом фоне сформировались субарахноидальные скопления жидкости, соответствующие по своим нейровизуализационным характеристикам ХСГ (Б – Г)

В последующем симптомы полностью регрессировали (Kiefer 0, Rankin 0).

По МРТ головы в катamnестическом наблюдении наблюдалось некоторое уменьшение размеров боковых и III желудочков, появление САП-К, нормализация формы III желудочка (Рисунок 60).

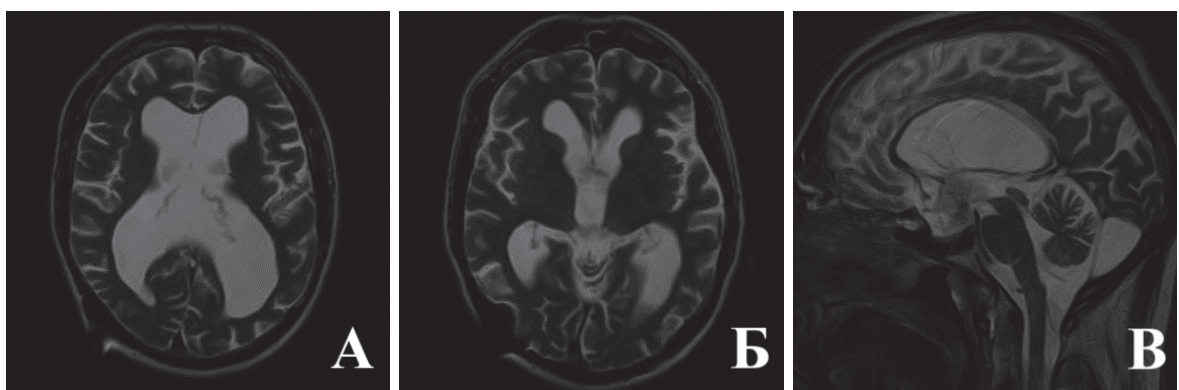


Рисунок 60 – МРТ головного мозга в катamnестическом наблюдении после закрытого наружного дренирования ХСГ и замены клапана на программируемый с шунт-ассистентом. А – Б - желудочки мозга стали более широкими, чем в ходе гипердренирования, но уже, чем до операции, САП-К стали четко прослеживаться. В – форма III желудочка стала нормальной, позиция ПММ нормализовалась

Течение послеоперационного периода и осложнения

В течение раннего и отдаленного послеоперационного периодов у пациентов, прооперированных по поводу идиопатической окклюзии водопровода мозга (Г2а), только у 6 пациентов (3,8%) развились осложнения. Это были отсроченная неэффективность вентрикулостомы (3 случая, 1,9%), либо ее закрытие (3 случая, 1,9%). У пациентов с отсроченной неэффективностью вентрикулостомы в 2 случаях был проведен tap-тест. Однако, он оказался негативным. В 1 случае от проведения пробы с эвакуацией ликвора пациент отказался. В 1 случае после ЭТВ (0,6%) отмечалась ортостатическая внутричерепная гипотензия, замедлившая выздоровление пациента.

Лихорадка в раннем послеоперационном периоде зафиксирована у 46 (29,7%) больных ($p < 0,001$), которая регрессировала в течение нескольких дней – недель после операции. Других признаков воспалительного процесса оболочек головного мозга не наблюдалось. Все случаи лихорадки связаны с выполнением эндоскопической операции ($p < 0,001$). В 1 случае (0,6%) в ходе эндоскопической операции была установлена анатомическая аномалия (высокое стояние ОА в совокупности с короткой ПММ), не позволившая выполнить ЭТВ. У этого пациента была выполнена ЛШО.

После ЛШО у 1 пациента (8,3%) отмечалось гипердренирование с формированием хронических субдуральных гематом, потребовавших выполнение закрытого наружного дренирования и замены шунта на программируемый ($p = 0,01$). У 1 пациента (8,3%) потребовалась замена шунта на аналогичный. В 1 случае (8,3%) возникла необходимость замены шунта на аналогичный, а в последующем – замена на программируемый. У 1 больного (8,3%) произошла дисконнекция шунтирующей системы, в связи с чем была выполнена ревизия шунта и восстановление его целостности. В 1 случае (8,3%) возникла необходимость удаления АСУ в связи недостаточным дренированием и исчерпыванием возможностей регулировки клапана.

У 9 из 12 пациентов потребовалась регулировка настроек клапана шунтирующей системы (75%). Всего требовалось от 1 до 6 изменений настроек

клапана. У всех 8 пациентов имело место недостаточное дренирование на разном временном промежутке после оперативного лечения (66,6%) ($p < 0,001$). У 4 пациентов в течение времени наблюдения отмечалось гипердренирование (33,3%).

Раневой ликвореи и инфекционных осложнений не отмечалось. Летальных исходов не было. \

6.3 Результаты хирургического лечения пациентов с идиопатической обструкцией на уровне выходных отверстий IV желудочка (Г2б)

Эндоскопическая тривентрикулостомия

У 21 (80,8%) пациентов первично была выполнена ЭТВ.

Расширение отведения Monroe наблюдалось во всех случаях. Дефекты и атрофия МЖП определялись в 6 (28,6%) случаях ($p = 0,004$).

Короткая ПММ была у 1 (4,8%) больного, а высокое стояние развилки ОА не было выявлено ни у одного пациента. ПММ была истончена и полупрозрачная отмечалась в 17 (80,1%) случаях ($p < 0,001$).

В 6 (28,6%) случаях под ПММ были обнаружены редкие и единичные трабекулы, которые пересекались ($p = 0,002$). Дополнительных мембран под ПММ не наблюдалось. У 15 (71,4%) больных ни трабекул, ни дополнительных мембран под ПММ не обнаруживалось. Об одном ретроспективном случае (4,8%) не удалось найти интраоперационных данных.

Оптимальный результат операции был достигнут у всех 21 (100%) больных ($p < 0,001$).

Кровотечения в ходе выполнения операций не отмечалось у 13 (61,9%) больных, кровотечение без прекращения видимости было в 7 (33,3%) случаях, а интенсивное кровотечение с прекращением видимости было зафиксировано в 1 случае (4,8%) ($p < 0,001$).

У 1 (4,8%) пациента при выполнении операции наблюдалась брадикардия.

Катамнезу стали доступны 19 из 21 пациентов, которым в качестве первичной операции была проведена ЭТВ. В 18 (94,7%) случаях в послеоперационном периоде в течение 1 года отмечено улучшение состояния по шкалам Kiefer и Rankin ($p = 0,033$ и $p = 0,003$ соответственно). У 12 (63,1%)

пациентов симптомы полностью регрессировали, а улучшение состояния наблюдалось у 6 (31,6%) больных. Пациентов со стабилизацией дооперационного состояния не было. В 3 (15,8%) случаях отмечен частичный регресс одних симптомов гидроцефалии и прогрессия других, ухудшающих функциональное состояние пациентов по шкалам Kiefer и Rankin. При этом внутричерепные объемные взаимоотношения по MPT были компенсированы. У 1 пациента была выполнена декомпрессия краниовертебрального перехода с пластикой твердой мозговой оболочки, после чего состояние стабилизировалось, а у остальных 2 пациентов был выполнен tar-тест, который не принес улучшения состояния.

Среднее значение по шкалам Kiefer и Rankin в катамнезе было $2,15 \pm 2,85$ (0 – 9), 0.50 [0.00, 3.00] баллов и $0,84 \pm 1,03$ (0 – 4) баллов соответственно, средний показатель по шкале MMSE равнялся $27,46 \pm 2,02$ (23 – 30), 28.00 [27.00, 29.00] баллов (Приложение Д).

При катамнестическом наблюдении отмечено уменьшение размеров боковых желудочков у 14 (73,7%) пациентов (для индекс Evans $p = 0,026$), уменьшение III (для TVWT $p = 0,05$, а для 3VSFR $p = 0,26$) и IV ($p < 0,001$) желудочков произошло у всех больных. Динамика индексов желудочковой системы мозга отражена на рисунке 61.

САП-К стали прослеживаться у всех пациентов, у которых до операции они были компримированы ($p < 0,001$).

По сагиттальным срезам в режиме FIESTA ПММ вернулась в нормальное положение, а форма III и IV желудочков нормализовалась во всех (100%) случаях ($p < 0,001$). В ПММ определялся дефект у всех (100%) больных ($p < 0,001$), сквозь который визуализировался артефакт от пульсации на сагиттальных срезах в T2 ($p < 0,001$).

Уменьшение водопровода наблюдалось во всех случаях (100%) ($p < 0,001$).

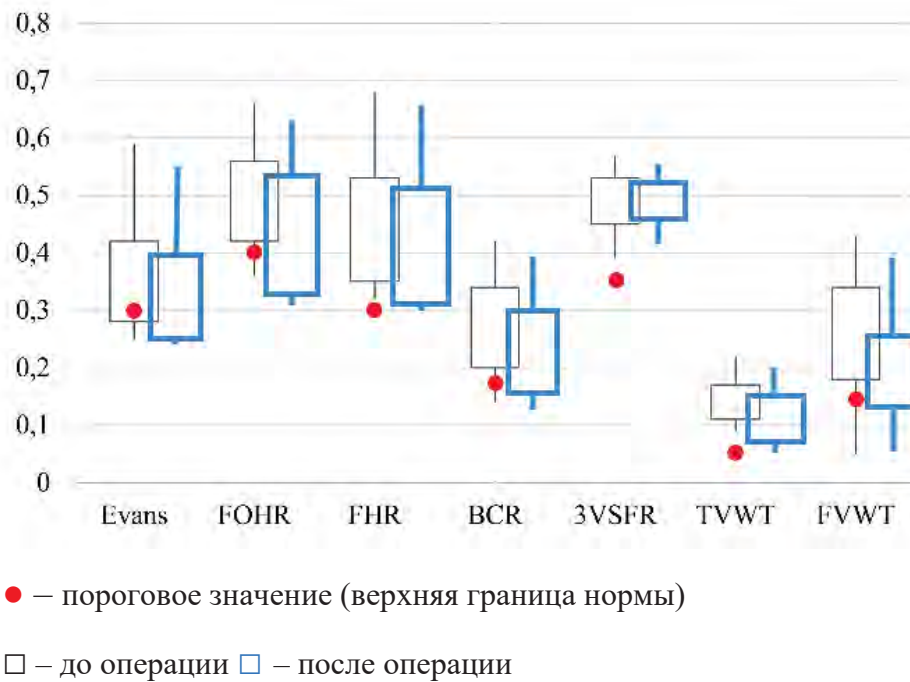


Рисунок 61 – Динамика индексов желудочков головного мозга у пациентов с Г26 до и после хирургического лечения

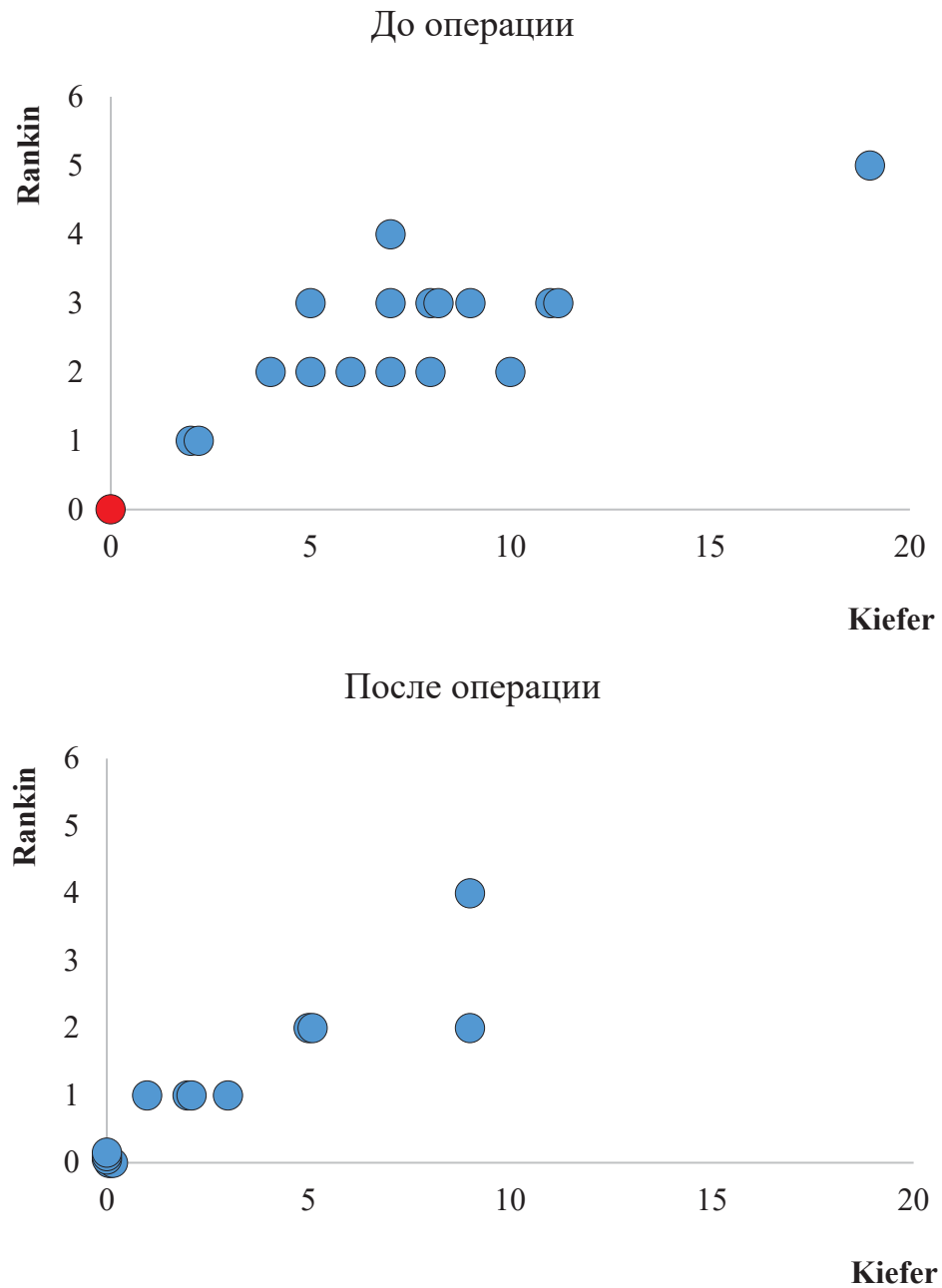
У пациентов, у которых на дооперационных МРТ головного мозга наблюдалось опущение миндалин мозжечка ниже линии McRae (6 человек, 28,6%), в 3 случаях (50%) после операции структуры мозжечка вернулись в нормальное положение или их дислокация стала меньше на 5 – 7 мм ($p < 0,001$).

Ликворошунтирующие операции

ЛШО (а именно ВПШ) в качестве первичной операции проведена у 5 (19,2%) пациентов. Из них катамнезу были доступны 4 (80%) пациента. У 2 (50%) пациентов было отмечено явное улучшение состояния, и у 2 (50%) – полное выздоровление.

После ЛШО у всех пациентов отмечалась положительная динамика нейровизуализационных данных, аналогичная таковой после ЭТВ (рисунок 61). Регресс клинических и нейровизуализационных проявлений мальформации Chiari наступил в 2 (100%) случаях.

Сроки катамнеза составили 9 – 66 месяцев (в среднем 43 месяца).
Функциональное состояние пациентов с Г26 после хирургического лечения представлено на рисунке 62.



● – распределение пациентов ● – здоровый человек

Рисунок 62 - Функциональное состояние пациентов с Г26 после хирургического лечения (в норме значение по этим шкалам равно 0)

Течение послеоперационного периода и осложнения

Отсроченная неэффективность вентрикулостомы была зафиксирована в 1 случае (5,2%). От дальнейшего лечения пациент отказался. В 1 (5,2%) случае продолжали прогрессировать симптомы от дислокации миндалин мозжечка в БЗО. Этому больному была выполнена декомпрессия краниовертебрального перехода с пластикой ТМО, и уже через 3 месяца симптоматика регрессировала полностью. В 2 (10,2%) случаях у пациента было зафиксировано параллельно развивающееся нейродегенеративное заболевание и проведенный tap-тест не принес улучшения. Случаев повторных ЭТВ не отмечалось.

Геморрагических осложнений не было. Раневой ликвореи и инфекционных осложнений в данной группе не наблюдалось. Лихорадка до фебрильных значений после ЭТВ присутствовала в 4 (19%) случаев ($p = 1.000$), после ЛШО подъемов температуры не наблюдалось. Летальных исходов не было.

Клиническое наблюдение 8

Пациентка Г., 57 лет. Из анамнеза известно, что в течение трех лет пациентку беспокоила частая головная боль. В последний год боль усилилась, стала ежедневной, появилась шаткость походки и снижение памяти на текущие события, походка стала шаткой, с периодическим шарканием. Функциональное состояние на момент поступления по шкале Kiefer 7 баллов, по шкале Rankin 2 балла, MMSE – 24 балла.

Признаков ВЧГ на глазном не выявлялось.

По МРТ головного мозга перед операцией определялось расширение всех отделов желудочковой системы мозга, САП-К были компримированы, сигнал от перивентрикулярного мозгового вещества был повышен в режиме FLAIR, САП-ЗЧЯ компримированы, III желудочек имел сглаженные контуры, ПММ имела ВД, по водопроводу определялся артефакт от пульсации ликвора, водопровод расширен в ростральных и каудальных отделах, миндалины мозжечка пролабируют в БЗО (Рисунок 63).

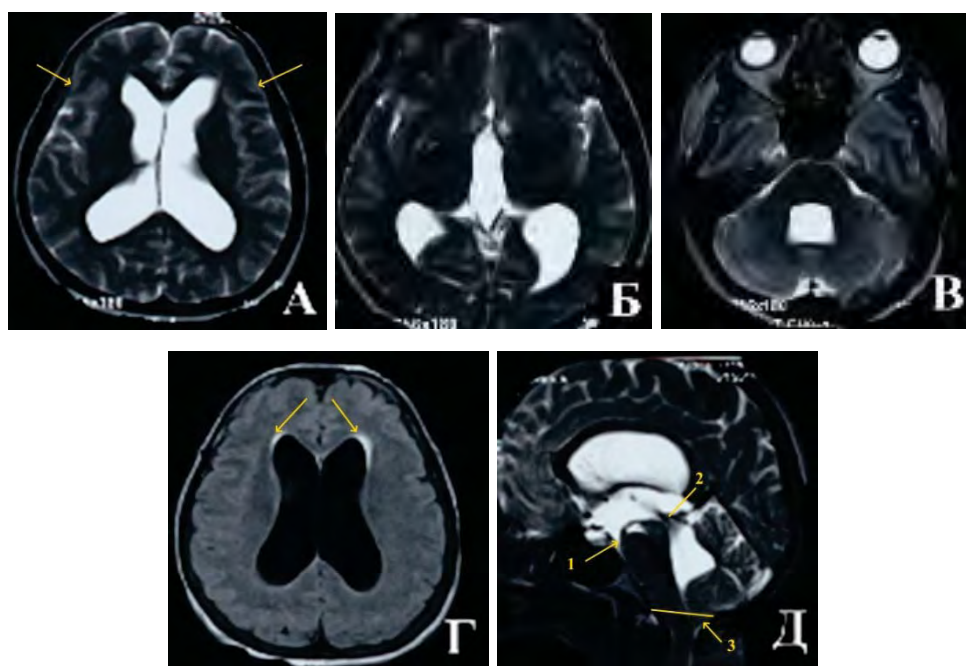


Рисунок 63 – МРТ головного мозга пациентки Г. перед операцией. А – боковые желудочки расширены, САП-К нечетко прослеживаются на всем протяжении, компримированы (указано стрелкой). Б – III желудочек расширен. В – расширение IV желудочка. Г – повышение сигнала от перивентрикулярного мозгового вещества в режиме FLAIR (указано стрелкой). Д – III желудочек имеет сглаженные контуры, ПММ пролабирует вентрально (1), водопровод расширен на всем протяжении, по нему определяется артефакт от пульсации ликвора (2), САП-ЗЧЯ компримированы, миндалины мозжечка заполняют БЗЦ и пролабируют в БЗО (3), не вызывая сирингомиелии

Пациентке была выполнена ЭТВ (Рисунок 64).

После операции симптоматика полностью регрессировала, за исключением сохранившихся легких когнитивных нарушений (Kiefer 1, Rankin 1, MMSE 25 баллов).

Послеоперационная МРТ головного мозга представлена на рисунке 65.



Рисунок 64 – Этапы ЭТВ у пациентки Г. А – полость правого бокового желудочка, вид на отверстие Monro (а – передняя септальная вена, б - сосудистое сплетение правого бокового желудочка, в - просвет расширенного отверстия Monro, г – таламостриарная вена). Б – полость III желудочка (а – развилка ОА, б – ПММ, в – спинка турецкого седла, г – воронка гипофиза). В – перфорация ПММ при помощи ножниц. Г - расширение вентрикулостомы при помощи кусачек. Д – эндоскоп введен под ПММ (а – ОА, б – скат). Е – Ж – рассечение арахноидального покрова ската, который начал парусить и заполнять предмостовую и межножковую цистерны. З – вид на созданную вентрикулостому из полости III желудочка

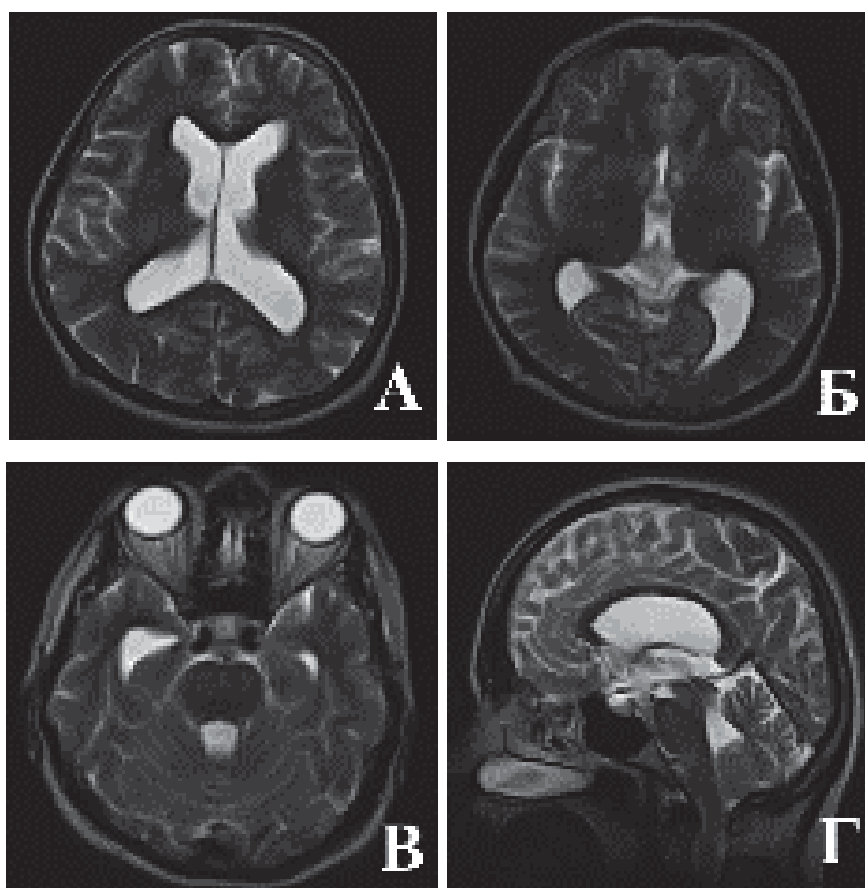


Рисунок 65 – МРТ головного мозга пациентки Г. через 4 года после операции. А – боковые желудочки стали существенно уже, САП-К прослеживаются. Б – III желудочек стал уже. В – IV желудочек уменьшился в размерах. Г – форма III желудочка нормализовалась, стали четко дифференцироваться передний и задний карманы, позиция ПММ стала нормальной, сквозь нее определяется артефакт от пульсации ликвора, просвет водопровода по-прежнему расширен, но в меньшей степени САП-ЗЧЯ лучше прослеживаться, появились очертания БЗЦ

Клиническое наблюдение 9

Пациент М., 27 лет. При сборе анамнеза было установлено, что 3 года пациент отмечал головную боль и головокружение, а 1 год – шаткость походки. В течение полугода стали беспокоить снижение чувствительности на левой половине тела, подергивания мышц левой руки (Kiefer 6, Rankin 2).

Признаков ВЧГ на глазном дне не определялось.

МРТ головного мозга перед операцией показала выраженное расширение боковых и III желудочков мозга, расширение IV желудочка, компрессию САП-К, ВД ПММ и сглаживание контуров III желудочка, БЗЦ была заполнена каудальными отделами мозжечка, которые вклинивались в БЗО, вызывая сирингомиелию

(рисунок 66).

Пациенту была выполнена ЛШО (ВПШ с использованием программируемого клапана и шунт-ассистента). После операции симптоматика у пациента полностью регрессировала (Kiefer 0, Rankin 0).

На МРТ головного мозга через 13 месяцев после операции боковые и III желудочки мозга остались прежних размеров, IV желудочек уменьшился, стали несколько больше выражены САП-К, ПММ вернулась в нормальное положение, очертания III нормализовались, миндалины мозжечка подтянулись в полость черепа, сирингомиелия регрессировала (Рисунок 67).

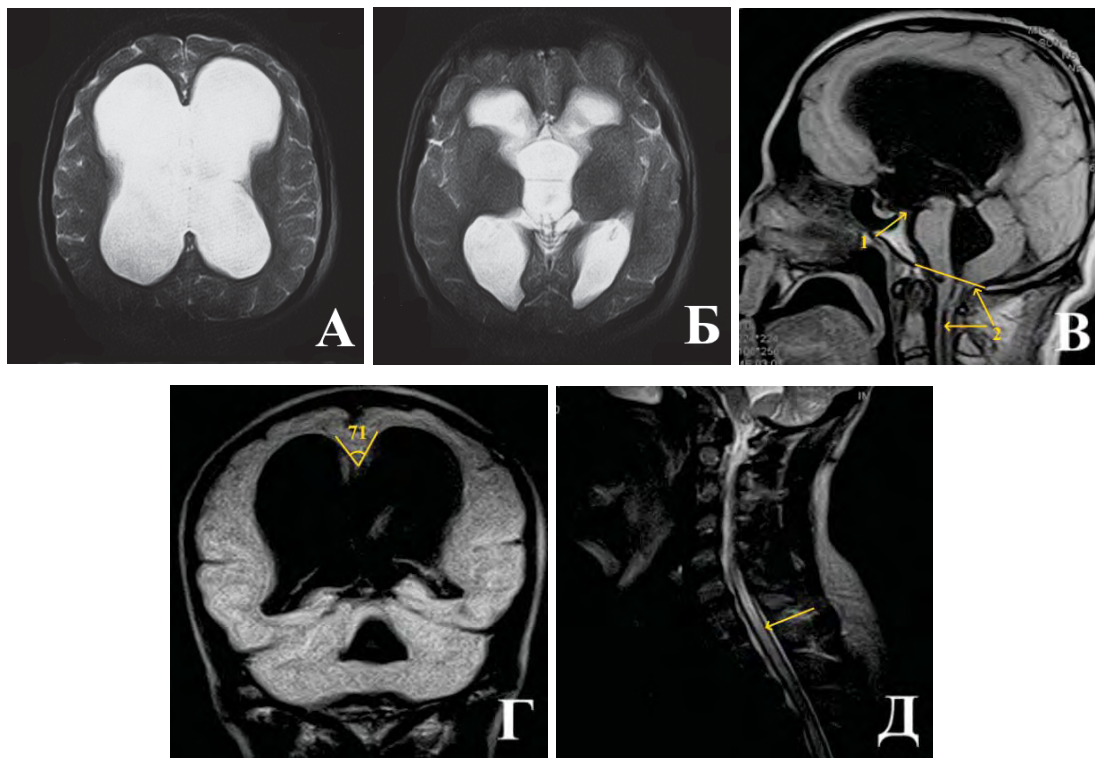
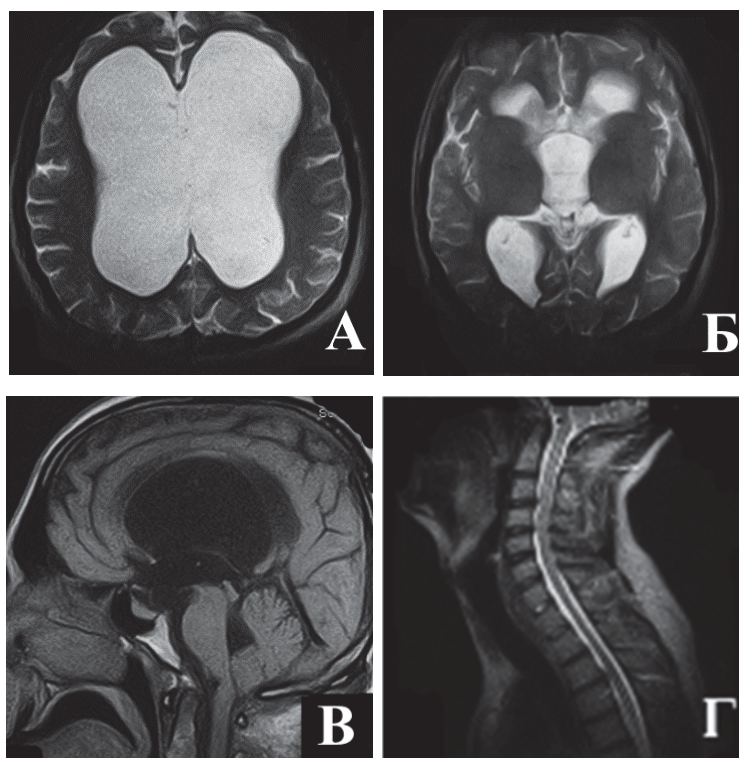


Рисунок 66 – МРТ головного мозга пациента М. перед операцией. А – выраженное расширение боковых желудочков, САП-К неравномерно прослеживаются, компримированы, перивентрикулярного отека нет. Б – расширение III желудочка. В – контур III желудочка сглажен, он «раздутый», карманы не дифференцируются, ПММ имеет ВД (1), полость турецкого седла увеличена, спинка атрофирована, водопровод мозга расширен в ростральных и каудальных отделах, IV желудочек расширен, БЗЦ заполнена каудальными отделами мозжечка, миндалины мозжечка пролабируют в БЗО, определяется сирингомиелия (2). Г - коллозальный угол во фронтальной проекции на уровне задней спайки мозга острый. Д – сирингомиелия шейного и верхне-грудного отдела позвоночника (указано стрелкой)



Рисунки 67 – МРТ головного мозга пациента М. в отдаленном послеоперационном периоде. А, Б – через 13 месяцев после операции боковые и III желудочки мозга остались прежних размеров, стали несколько больше выражены САП-К, ПММ вернулась в нормальное положение, очертания III нормализовались, миндалины мозжечка подтянулись в полость черепа, сирингомиелия регрессировала. В – очертания III желудочка стали нормальными, ПММ вернулась в нормальное положение, ростральные и каудальные сегменты просвета водопровода уменьшились, IV желудочек уменьшился в размерах, но все равно остается расширенным, миндалины мозжечка подтянулись в полость черепа. Г – регресс сирингомиелии

6.4 Результаты хирургического лечения пациентов с идиопатической обструкцией цистерн основания задней черепной ямки (ГЗ)

Эндоскопическая операция

Эндоскопическая операция была выполнена у 59 из 95 (62,1%) пациентов. Стоит отметить, что одним из основных критериев, по которому определялись показания к эндоскопической операции при данной форме гидроцефалии, была ВД ПММ. Дополнительно учитывался передне-задний размер ПММ и высота стояния ОА. Высокое стояние развилки ОА в сочетании с узким пространством в области

предмостовой цистерны стало определяющим фактором в пользу ЛШО у 2 (2,3%) пациентов от общего числа данной группы. У 1 (1,1%) больного наблюдалось сочетание высокого расположения ОА и крайне короткой ПММ, что не позволило выполнить эндоскопическую операцию.

Во всех случаях обращало на себя внимание значительное увеличение диаметра отверстия Монгое во всех случаях, в которое свободно проходил эндоскоп. Дефекты и атрофия МЖП также определялись в 13 (22%) случаях и были не характерны для этой формы гидроцефалии, несмотря на размеры желудочковой системы и длительность анамнеза ($p = 0,142$).

Во время операции ПММ в большинстве случаев (53 больных, 89,8%) представляла собой растянутую, гипотрофированную и полупрозрачную пленку ($p < 0,001$), сквозь которую визуализировались ОА, ее бифуркация и более мелкие ветви вдоль ствола мозга.

После перфорации только ПММ пульсация ее краев в такт сердцебиению либо не наступала, либо была очень слабая. В 59 (100%) случаях под ПММ на уровне моста мозга, была обнаружена плотная мембрана, перекрывающая ликвороток вдоль вентральной поверхности ствола мозга ($p < 0,001$). Во всех случаях она была рассечена по средней линии и, затем, дополнительно, в сторону мосто-мозжечковых цистер. Дополнительно отсекалась арахноидальная мембрана, покрывающая скат, поскольку описываемые патологические мембраны орально крепились именно к ней. После рассечения указанных мембран начиналась активная пульсация как их краев, так и активная пульсация краев тривентрикулостомы (клинический пример 9). В 3 (5,1%) случаях было обнаружено неполное заращение просвета предмостовой цистерны. В этих случаях были визуализированы куполообразные мембраны, расположенные по обе стороны от ствола со стороны мосто-мозжечковых цистерн (клинический пример 10). Они также были рассечены. У 13 (22%) больных помимо патологической мембраны в предмостовой цистерне, были обнаружены редкие единичные или множественные арахноидальные трабекулы ($p = 0,023$).

«Хороший» результат операции был зафиксирован у 57 (96,6%) больных, а субоптимальный – в 2 (3,4%) случаях ($p < 0,001$).

Кровотечения в ходе выполнения операций не отмечалось у 30 (50,8%) больных, кровотечение без прекращения видимости сопровождало 27 (45,8%) операций, а кровотечение с прекращением видимости и длительной ирригацией было у 1 (1,7%) пациента ($p < 0,001$). У 5 (8,5%) пациентов при выполнении операции наблюдалась брадикардия. Следует отметить наибольшую частоту данного явления во время эндоскопических операции именно при этой форме гидроцефалии вследствие длительных и более агрессивных манипуляций на уровне цистерн и воздействием эндоскопа на ствол мозга ($p < 0,001$).

Катамнез удалось отследить у 54 пациентов из 59 (91,5%). У 46 (85,1%) пациентов в катамнестическом наблюдении отмечено улучшение состояния по шкалам Kiefer и Rankin ($p = 0,023$): при этом у 25 (46,3 %) пациентов симптомы полностью регрессировали, а в 23 (42,6%) случаях отмечалось улучшение состояния. В 3 (5,6%) случаях наблюдалась стабилизация состояния и в 3 (5,6%) – прогрессия симптомов. Среднее значение по шкалам Kiefer и Rankin в катамнезе стало достоверно лучше ($p = 0,001$): $2,33 \pm 3,38$ (0 – 14), 1.00 [0.00, 3.00] баллов и $0,88 \pm 0,97$ (0 – 4), 1.00 [0.00, 1.00] баллов соответственно (Приложение Г и Д).

Средний показатель по шкале MMSE равнялся $28,4 \pm 1,45$ (24 – 30), 29.00 [27.00, 29.50] баллов (Приложение Д).

Функциональное состояние пациентов с ГЗ после ЭТВ представлено на рисунке 68.

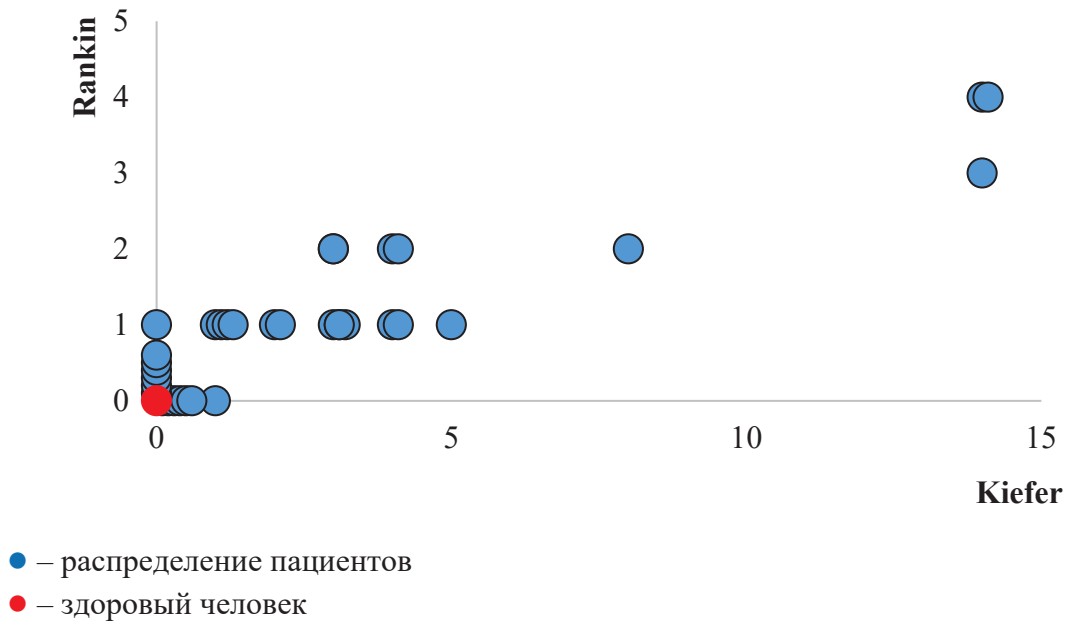


Рисунок 68 – Функциональное состояние пациентов с ГЗ по шкалам Kiefer и Rankin после эндоскопических операций (в норме значение по этим шкалам равно 0)

При катamnестическом наблюдении отмечено незначительное уменьшение размеров боковых желудочков у 19 (35,2%) пациентов ($p < 0,001$), слабозаметное уменьшение III желудочка отмечено у всех пациентов после ЭТВ (54 случаев, 100%) ($p < 0,001$) (Рисунок 69).

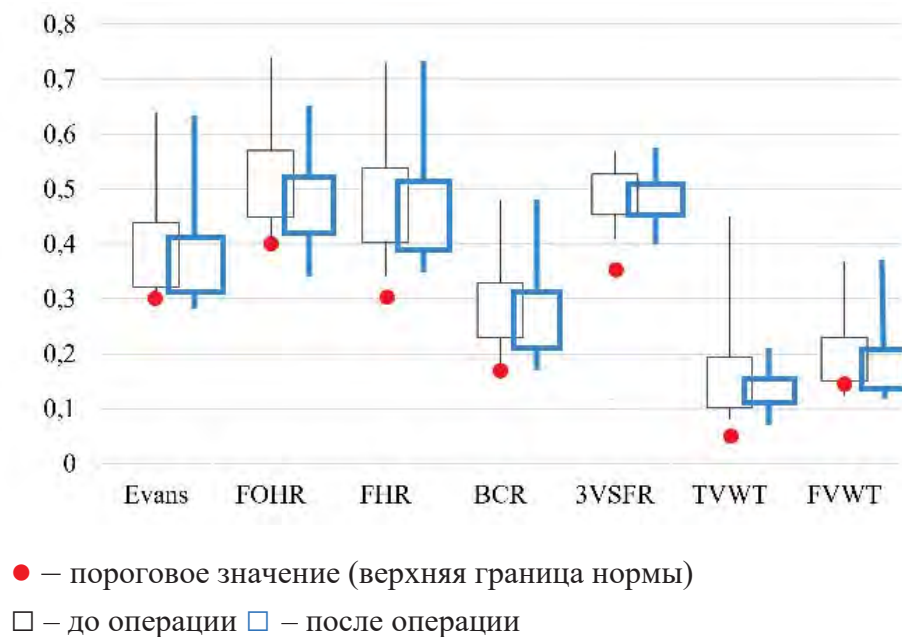


Рисунок 69 – Динамика индексов желудочков головного мозга у пациентов с ГЗ

САП-К стали достоверно более выражены у 36 пациентов, в том числе все те, у кого исходно они были компримированы ($p = 0,001$).

По сагиттальным срезам в режиме FIESTA ПММ вернулась в нормальное положение, форма III желудочка нормализовалась у 100% пациентов ($p < 0,001$). Четвертый желудочек и БЗЦ оставались прежних размеров в 100% случаях ($p < 0,001$). В ПММ определялся дефект у 100% пациентов ($p < 0,001$). Артефакт от пульсации ликвора на сагиттальных срезах в T2 наблюдался во всех случаях. Вовровод мозга при динамическом исследовании в размерах не менялся ($p = 0,001$).

Улучшение состояния по шкалам Kiefer и Rankin достоверно связано с нормализацией позиции ПММ ($p < 0,001$), увеличением САП-К ($p < 0,001$).

Эндоскопическая операция достоверно ведет к улучшению функционального состояния пациентов как в ближайшем ($p = 0,015$), так и отдаленном ($p = 0,008$) периодах наблюдения.

Клиническое наблюдение 10

Пациентка М., 31 года. В течение 2-х месяцев отмечала головную боль, тошноту, повышенную утомляемость. Со временем боль стала постоянной, ежедневной, присоединилось периодическое головокружение. Состояние пациентки по шкале Kiefer было 6 баллов, по Rankin 2 балла, MMSE 30 баллов.

Признаков ВЧГ на глазном дне не выявлялось.

МРТ головного мозга перед операцией демонстрировала расширение всех желудочков головного мозга, отсутствие перивентрикулярного отека мозгового вещества и наличие градиента давления между III желудочком и цистернами основания ЗЧЯ (Рисунок 70).

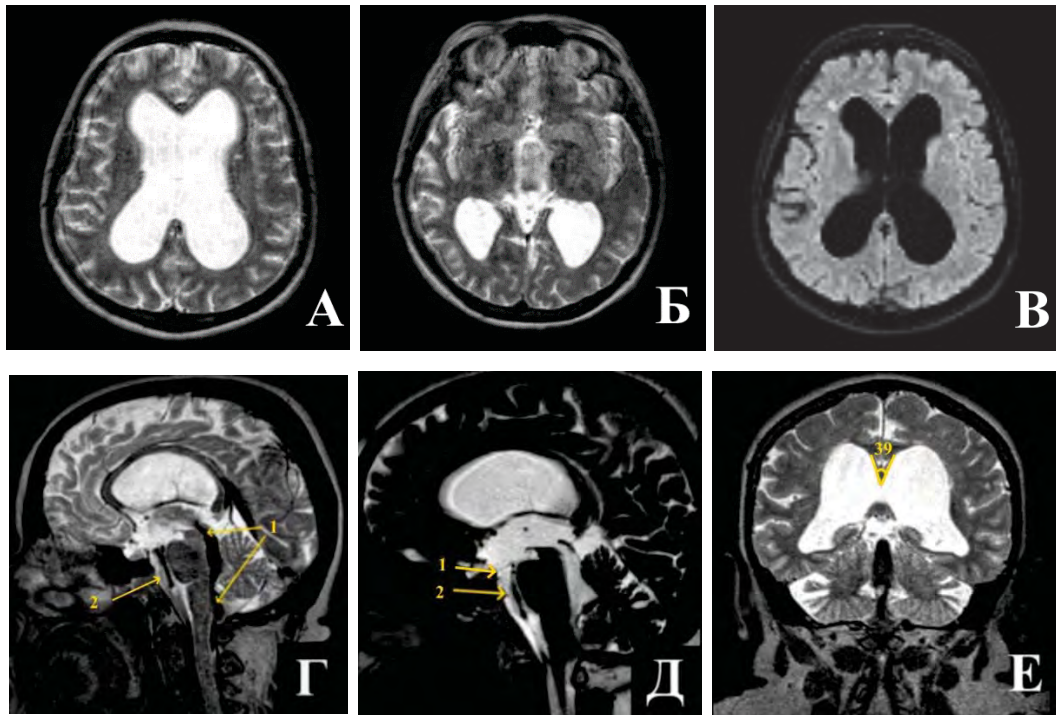


Рисунок 70 – МРТ головного мозга пациентки М. перед операцией. А – Б - расширение боковых, III и IV желудочков мозга, САП-К прослеживаются. В - изменения перивентрикулярного сигнала в режиме FLAIR не определяется. Г - увеличение размеров БЗЦ, о проходимости водопровода мозга и на уровне выхода из IV желудочка свидетельствуют артефакты от пульсации ликвора (1), такого артефакта вдоль вентральной поверхности ствола нет (2). Д - при цистернографии визуализируется расширение водопровода мозга, ВД ПММ свидетельствует о наличии градиента давления между III желудочком и цистернами основания ЗЧЯ (1), определяются дополнительные мембраны между ОА и поверхностью ската (2). Е – угол мозолистого тела на уровне задней спайки менее 90 градусов

Пациентке была выполнена ЭТВ. Основные этапы операции отражены на рисунке 71.

В катamnестическом наблюдении отмечался почти полный регресс симптомов (стойкое улучшение состояния). Сохранялись только периодическая метеозависимая головная боль и периодическое головокружение (Kiefer 2, Rankin 1, MMSE 30).

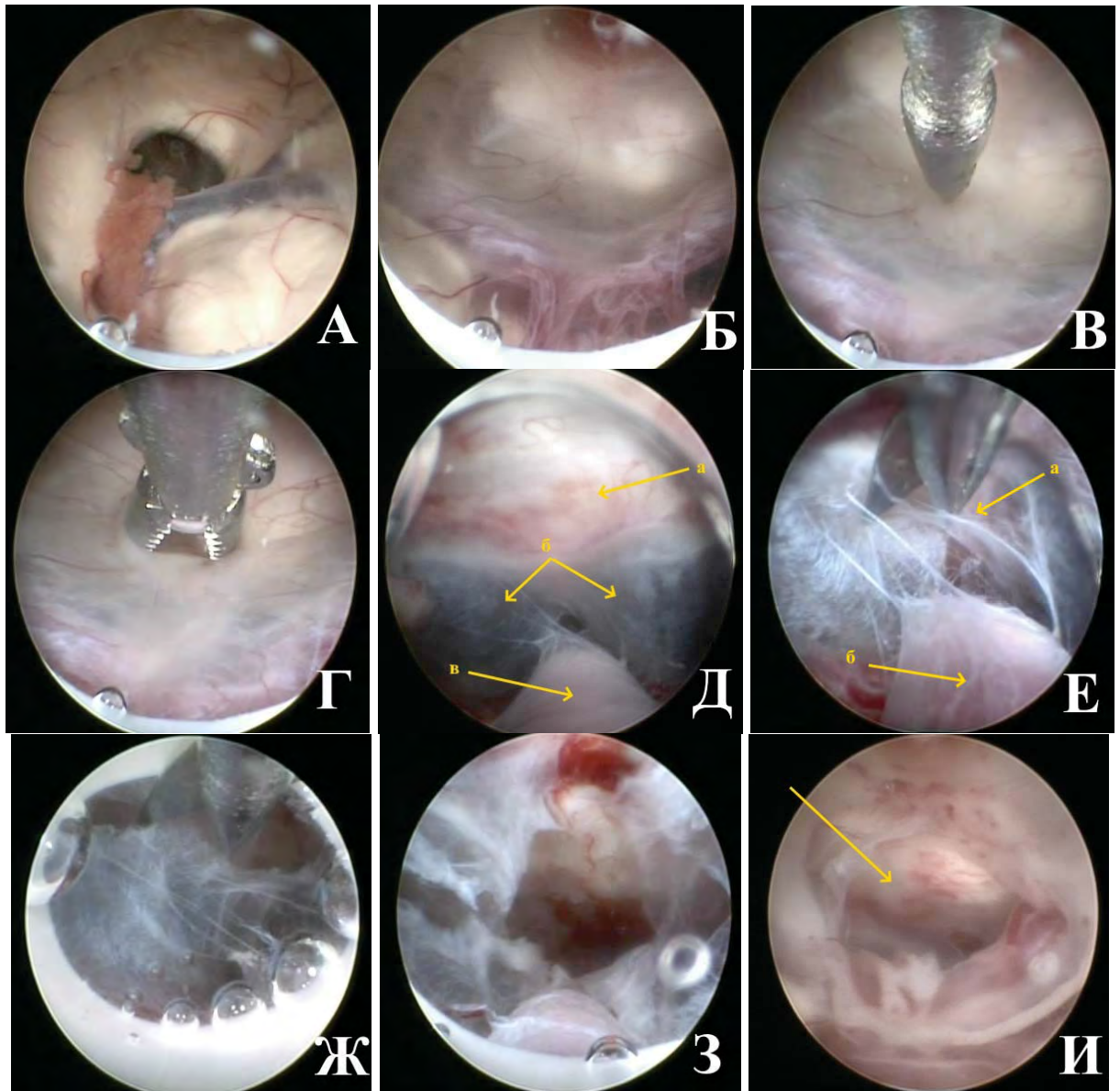


Рисунок 71 – Этапы эндоскопической операции у пациентки М. А – вид на умеренно расширенное отверстие Монро справа. Б – полость III желудочка: сквозь полупрозрачную ПММ просвечивается развилка ОА, спереди спинка турецкого седла и воронка гипофиза. В – ПММ перфорируется ножницами. Г – расширение стомы кусачками. Д – осмотр пространства под ПММ (а – скат, б – сросшиеся стенки мосто-мозжечковых цистерн, или изолированная предмостовая цистерна, в – ОА). Е – Ж рассечение патологической мембраны (а), при этом эндоскоп лежит на ОА (б). З – патологическая мембрана рассечена в обе стороны от средней линии. И – вид на созданную вентрикулостому (указана стрелкой)

При МРТ головы после операции желудочки мозга прежних размеров, нормализовалась форма III желудочка, ПММ вернулась в нормальное положение, в ней есть дефект, по которому через цистерны проходит артефакт от пульсации ликвора (Рисунок 72).

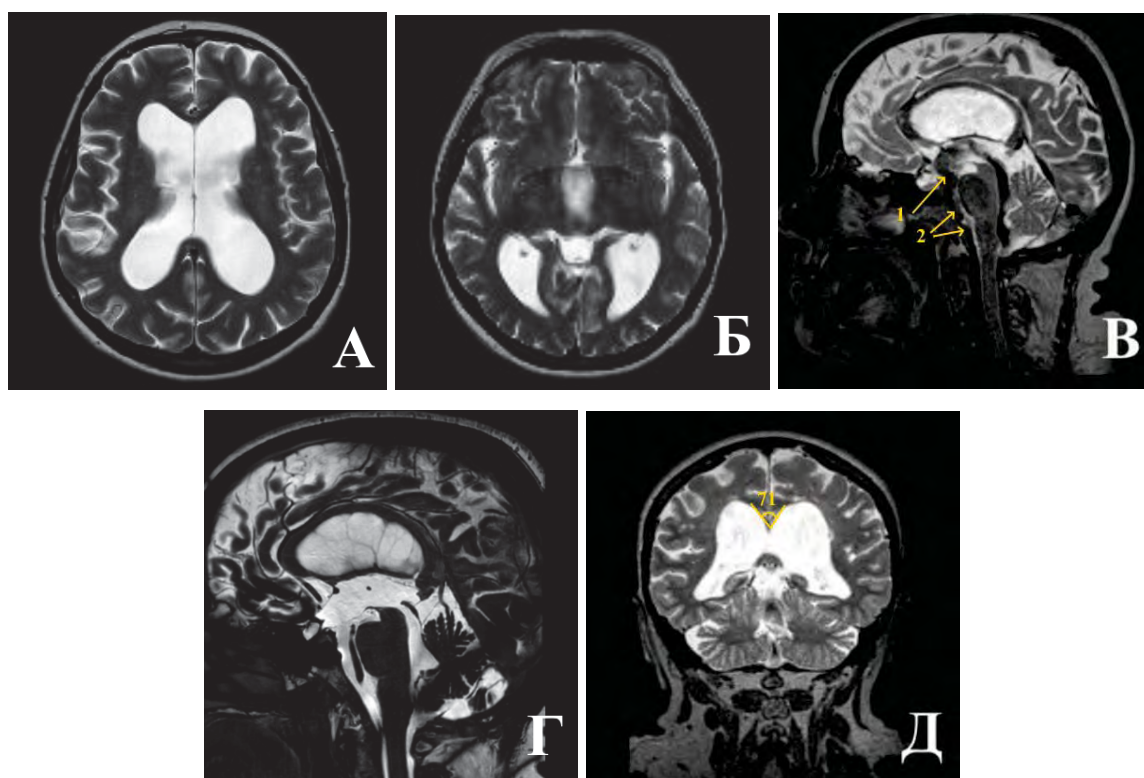


Рисунок 72 – МРТ головного мозга пациентки М. через 12 месяцев после операции. А – Б – боковые и III желудочки прежних размеров, САП-К четко прослеживаются. В – на сагиттальной томограмме в режиме T2 определяется артефакт от пульсации ликвора по вентрикулостоме (1) и вдоль вентральной поверхности ствола (2). Г – очертания III желудочка нормальные, в ПММ определяется дефект, водопровод мозга и IV желудочек расширены в прежней степени. Д – угол мозолистого тела несколько увеличился

Клиническое наблюдение 11

Пациентка Н., 41 года. В течение 7 месяцев пациентка отмечала головную боль и «чувство тяжести» в голове. За 2 – 3 месяца до операции боль стала постоянной и распирающей, появились эпизоды недержания мочи, забывчивость и периодическое головокружение. Функциональное состояние на момент госпитализации по шкале Kiefer 9, по шкале Rankin 2, MMSE 28 баллов.

МРТ головного мозга показала расширение всех отделов желудочковой системы мозга, наличие градиента давления между III желудочком и цистернами основания ЗЧЯ, о чем свидетельствовала ВД ПММ, водопровод мозга был проходим (Рисунок 73).

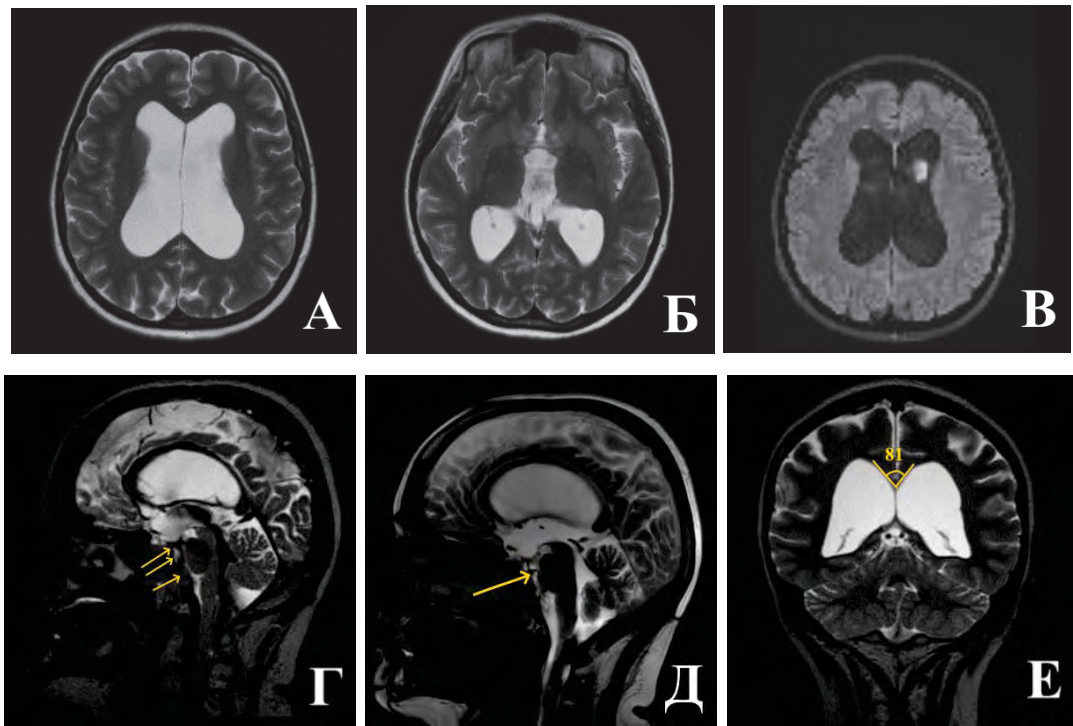


Рисунок 73 - МРТ головного мозга пациентки М. перед операцией. А – Б - расширение боковых, III и IV желудочков мозга, САП-К прослеживаются. В - изменения перивентрикулярного сигнала в режиме FLAIR не определяется. Г - увеличение размеров БЗЦ, о проходимости водопровода мозга и на уровне выхода из IV желудочка свидетельствуют артефакты от пульсации ликвора, при этом он есть и вдоль вентральной поверхности ствола мозга, но занимает не все пространство (указано стрелками). Д - при цистернографии определяются дополнительные мембраны между ОА и поверхностью ската (указано стрелкой), расширение водопровода мозга, а также ВД ПММ, что свидетельствует о наличии градиента давления между III желудочком и цистернами основания ЗЧЯ. Е – угол мозолистого тела на уровне задней спайки менее 90 градусов

Пациентке была выполнена ЭТВ. Техника операции аналогичная той, что описана в предыдущем клиническом примере. Было обращено внимание на неполное сращение листков мостомозжечковых цистерн и сохранении некоторого свободного пространства вдоль основной артерии. Особенности интраоперационной картины представлены на рисунке 74.

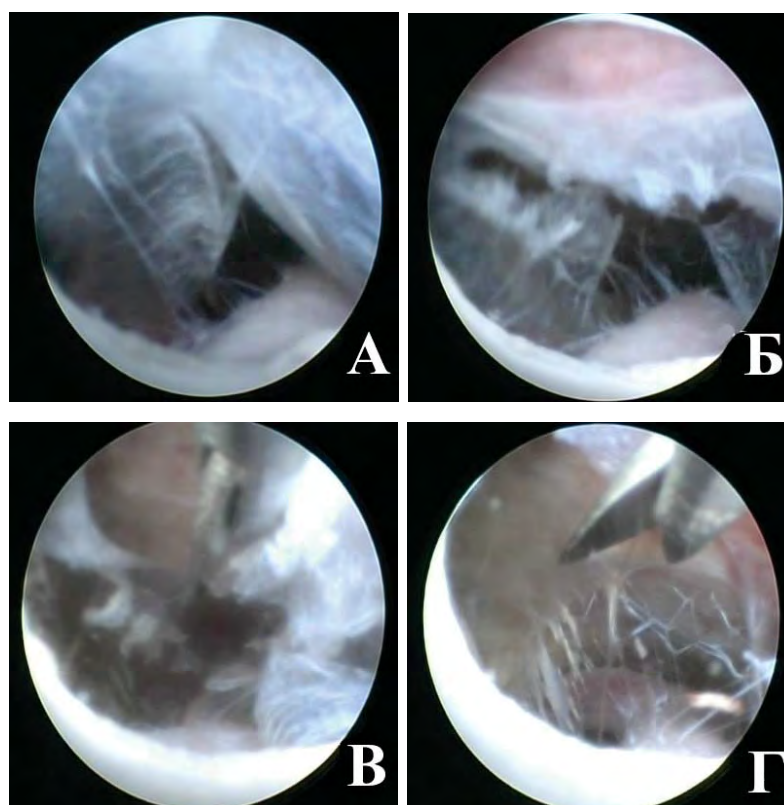


Рисунок 74 - Особенности интраоперационной картины у пациентки Н. Техника и принцип операции остаются прежними: рассечение мембран. А – вид на неполностью сросшиеся листки мостомозжечковых цистерн, между ними видно свободное пространство вдоль ОА. Б – патологические мембраны рассечены по средней линии, а также вскрыты обе мостомозжечковые цистерны. В – рассечение арахноиальной мембраны, покрывающей скат. Г – рассечение множественных арахноидальных трабекул между ОА и скатом

После операции в первые несколько дней пациентка отмечала головную боль у «основания черепа» в височной и лобных областях в вертикальном положении. Это можно было объяснить интенсивным изменением ликвородинамики и формированием внутричерепной гипотензии, тем более, что аналогичная ситуация произошла во всех других случаях неполного заращения предмостовой цистерны. В последующем вся дооперационная симптоматика у пациентки регрессировала (Kiefer 0, Rankin 0, MMSE 30).

МРТ головного мозга после операции представлена на рисунке 75.

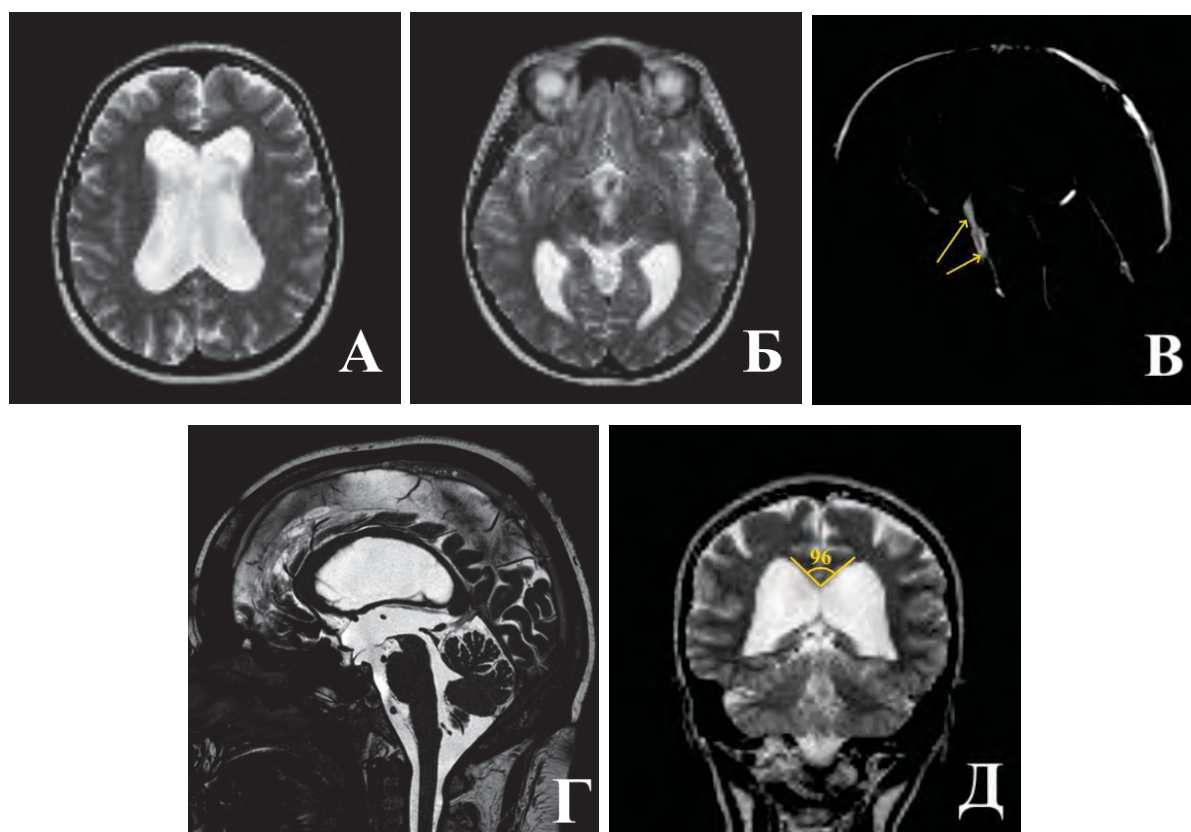


Рисунок 75 – МРТ головного мозга пациентки Н. после операции. А – Б - расширение боковых, III и IV желудочков мозга осталось в прежней степени, САП-К стали более выражены. В – вдоль вентральной поверхности ствола мозга и в проекции III желудочка визуализируется сигнал движения ликвора (указано стрелками). Г - ПММ вернулась в нормальное положение, в ней определяется дефект, размеры IV желудочка и БЗЦ прежние. Д – угол мозолистого тела на уровне задней спайки стал существенно больше

Ликворошунтирующие операции и тар-тест

При отсутствии градиента давления между III желудочком и цистернами ЗЧЯ (ПММ в нормальном положении), при отсроченной неэффективности эндоскопической операции, при технической невозможности проведения эндоскопической операции, пациентам предлагалась ЛШО (28 случаев).

Тар-тест был выполнен только у 14 пациентов в группе ГЗ. Стоит отметить высокую частоту положительного результата тар-теста именно у пациентов с ГЗ ($p < 0,001$), где она составила 100%. Пациентам предлагалась ЛШО, которая была проведена у 13 пациентов. Один пациент отказался от операции после положительного тар-теста. В остальных 14 случаях ЛШО была проведена без

предварительного проведения тар-теста.

У 25 из 28 (89,3%) пациентов после ЛШО был собран катамнез. У 23 (92%) в катамнезе отмечено улучшение состояния больных по шкалам Kiefer и Rankin ($p = 0,02$). У 8 (32%) пациентов симптомы полностью регрессировали. В 15 (60%) случаях отмечались частичный регресс симптомов и улучшение состояния, в 2 (8%) – стабилизация состояния. Прогрессии симптомов не отмечалось ни в одном случае ($p = 0,001$). Среднее значение по шкалам Kiefer и Rankin в катамнезе было $2,8 \pm 2,6$ (0 – 12), 3.00 [1.00, 3.00] баллов и $1,2 \pm 0,8$ (0 – 3), 1.00 [1.00, 2.00] баллов соответственно (Приложение Г и Д). Средний показатель по шкале MMSE равнялся $27,05 \pm 1,54$ (26 – 29), 27.00 [26.00, 28.25] баллов (Приложение Д). Функциональное состояние пациентов с ГЗ после ЛШО представлено на рисунке 76.

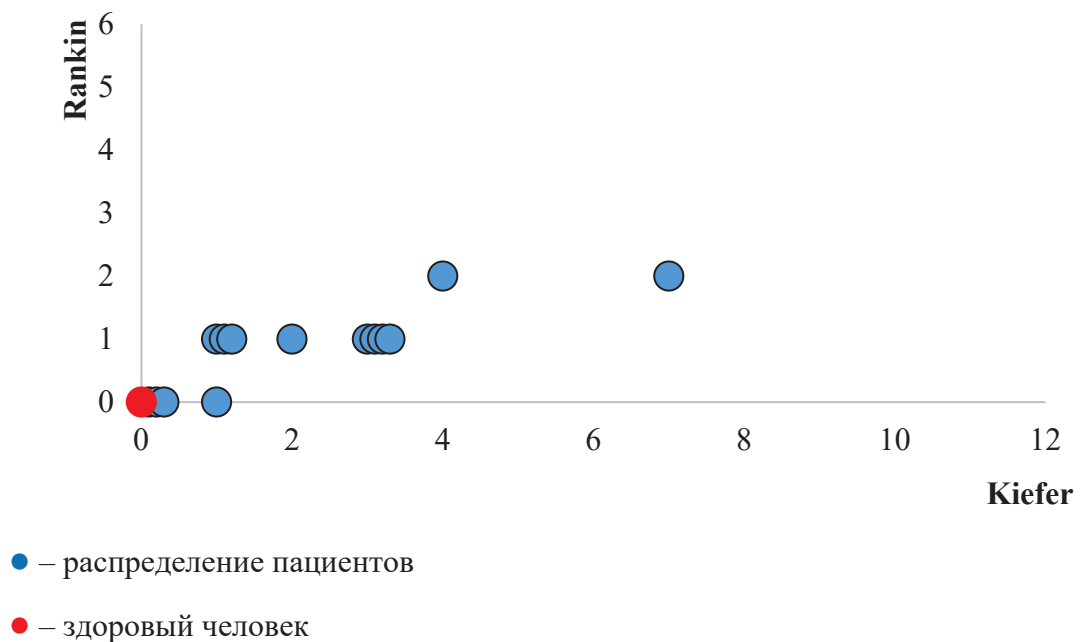


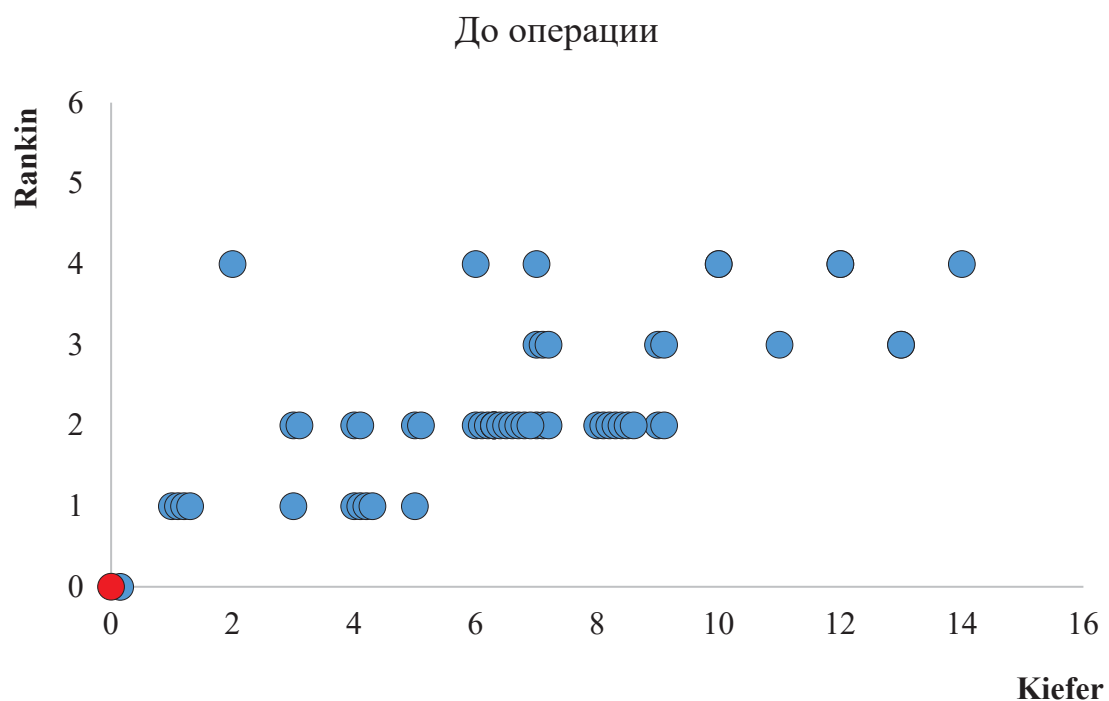
Рисунок 76 – Функциональное состояние пациентов с ГЗ по шкалам Kiefer и Rankin после ЛШО (в норме значение по этим шкалам равно 0)

Другие результаты эффективности хирургического лечения пациентов с ГЗ

Сроки катамнеза были 24,7 месяца (2 - 96 месяцев). Через 2 месяца после операции полный регресс жалоб и явное улучшение своего состояния во всей

группе Г3 отметили 24 (27,6%) и 49 (56,3%) пациентов соответственно ($p = 0,008$). Через 1 год после операции и в дальнейшем при сборе катамнеза количество пациентов с полным регрессом симптомов достигло 32 (39,5%) человек, а с улучшением состояния – 37 (45,7%), у 11 (12,6%) пациентов через 2 месяца после операции не отмечалось изменения состояния ($p = 0,023$). В дальнейшем состояние стабилизировалось у 6 (7,4%) пациентов, а у 6 (7,4%) – симптомы прогрессировали. Средние показатели по шкалам Kiefer и Rankin в общей группе Г3 после операции уменьшились и составили $2,65 \pm 3,31$ (0 – 14), 2.00 [0.00, 3.00] баллов и $1,07 \pm 1,06$ (0 – 5), 1.00 [0.00, 2.00] ($p = 0,023$) баллов соответственно (Приложение Г и Д). По шкале MMSE среднее значение стало $27,9 \pm 1,6$ (22 – 30), 28.00 [27.00, 29.00] баллов (Приложение Д).

Послеоперационные исходы не зависели от возраста пациентов, а также длительности анамнеза и исходного состояния пациентов ($p > 0,05$), но зависели от отягощенности соматического статуса: с увеличением значения по шкале коморбидности Kiefer ухудшались функциональные результаты операций ($p = 0,032$). Не выявлено зависимости между функциональными исходами операции и типом оперативного вмешательства ($p > 0,13$). Как эндоскопическая операция, так и ЛШО достоверно приводят к улучшению состояния пациентов ($p = 0,001$). Отмечено, что у пациентов с расширенными САП-ЗЧЯ исходы эндоскопической операции достоверно лучше, чем у пациентов с нормальными САП-ЗЧЯ ($p = 0,026$). Частота осложнений была существенно выше после ЛШО ($p = 0,04$). Функциональное состояние общей группы пациентов с Г3 после операции на рисунке 77.



● — распределение пациентов

● — здоровый человек

Рисунок 77 – Функциональное состояние пациентов с ГЗ по шкалам Kiefer и Rankin до и после хирургического лечения (в норме значение по этим шкалам равно 0)

Течение послеоперационного периода и осложнения

В 1 (1,1%) случае при эндоскопических манипуляциях в области предмостовой и мостомозжечковой цистерны произошло ранение одной из перфорирующих артерий, в результате чего развилось интенсивное кровотечение, которое, однако, остановилось произвольно на фоне длительной ирригации ФР. Но в связи с массивным попаданием крови в ликворную систему пациенту был установлен наружный вентрикулярный дренаж до полного лизирования крови и санации ликвора. Закрытия созданной тривентрикулоцистерностомы не наблюдалось ни в одном случае. Отсроченная неэффективность эндоскопической операции отмечена у 4 (4,2%) пациентов. Пациентам с отсроченной неэффективностью вентрикулостомы и при неполном регрессе симптомов предлагалось выполнить tar-тест с целью определения показаний к ЛШО. Однако, от данного этапа и проведения самой ЛШО пациенты отказывались (2 отказались от tar-теста и от операции, а 2 – только от операции после проведения tar-теста). Всего оперативное лечение не было проведено 8 пациентам (8,4%). В 1 (1,7%) случае после ЭТВ у пациента отмечалась выраженная «гипотензивная» головная боль, которая регрессировала через несколько дней. Раневой ликвореи и инфекционных осложнений не отмечалось.

Лихорадка до субфебрильных и фебрильных значений в течение 1 – 2 дней после проведения ЭТВ присутствовала в 11 (18,6%) случаях ($p = 0,255$).

Неадекватное дренирование ликвора в послеоперационном наблюдении отмечено в 15 (53,6%) случаях: избыточное дренирование – в 6 случаях, недостаточное дренирование – в 9 случаях ($p = 1,000$);

Среди осложнений ЛШО при операциях у пациентов с ГЗ наблюдались: в 2 случаях избыточного дренирования (2,1%) оно привело к формированию двусторонних субдуральных гематом ($p = 0,525$); смещение различных компонентов шунтирующей системы с нарушением ее работы произошло в 3 (3,3%) случаях ($p = 0,599$).

Летальных исходов не было.

Клиническое наблюдение 12

Пациент М., 60 лет. Около 6 лет назад пациент и его родственники стали отмечать замедленность походки, в последующем она стала шаркающей. Примерно 5 лет назад началось недержание мочи. И затем стала наблюдаться забывчивость, снижение памяти на текущие события. Функциональное состояние пациента на момент госпитализации по шкале Kiefer – 9 баллов, по шкале Rankin – 3 балла, MMSE 26 баллов. По шкале коморбидности Kiefer - 4 балла.

По данным МРТ головного мозга определялось расширение всех отделов желудочковой системы мозга, ПММ была короткая и деформирована вклинивающейся в нее развилкой ОА, наличие ВД ПММ было сомнительным, водопровод мозга был проходим (Рисунок 78).

Учитывая анатомические особенности области дна III желудочка (высокое стояние развилки ОА, короткую ПММ и сомнительную ее вентральную дислокацию), пациенту был выполнен tap-тест с целью уточнения показаний к ЛШО. Тест оказался положительным с улучшением показателей выполнения заданий на 20% и более. Пациенту была выполнена ЛШО с имплантацией программируемого шунта с шунт-ассистентом.

После операции у пациента отмечалось явное улучшение состояния с почти полным регрессом нарушений походки и памяти, полным регрессом недержания мочи (Kiefer 3, Rankin 1, MMSE 27). Потребовалось две регулировки клапана в сторону увеличения его пропускной способности.

МРТ головы показала прежние размеры желудочков мозга, но несколько большую выраженность САП-К и увеличение коллозального угла на уровне задней спайки мозга (Рисунок 79).

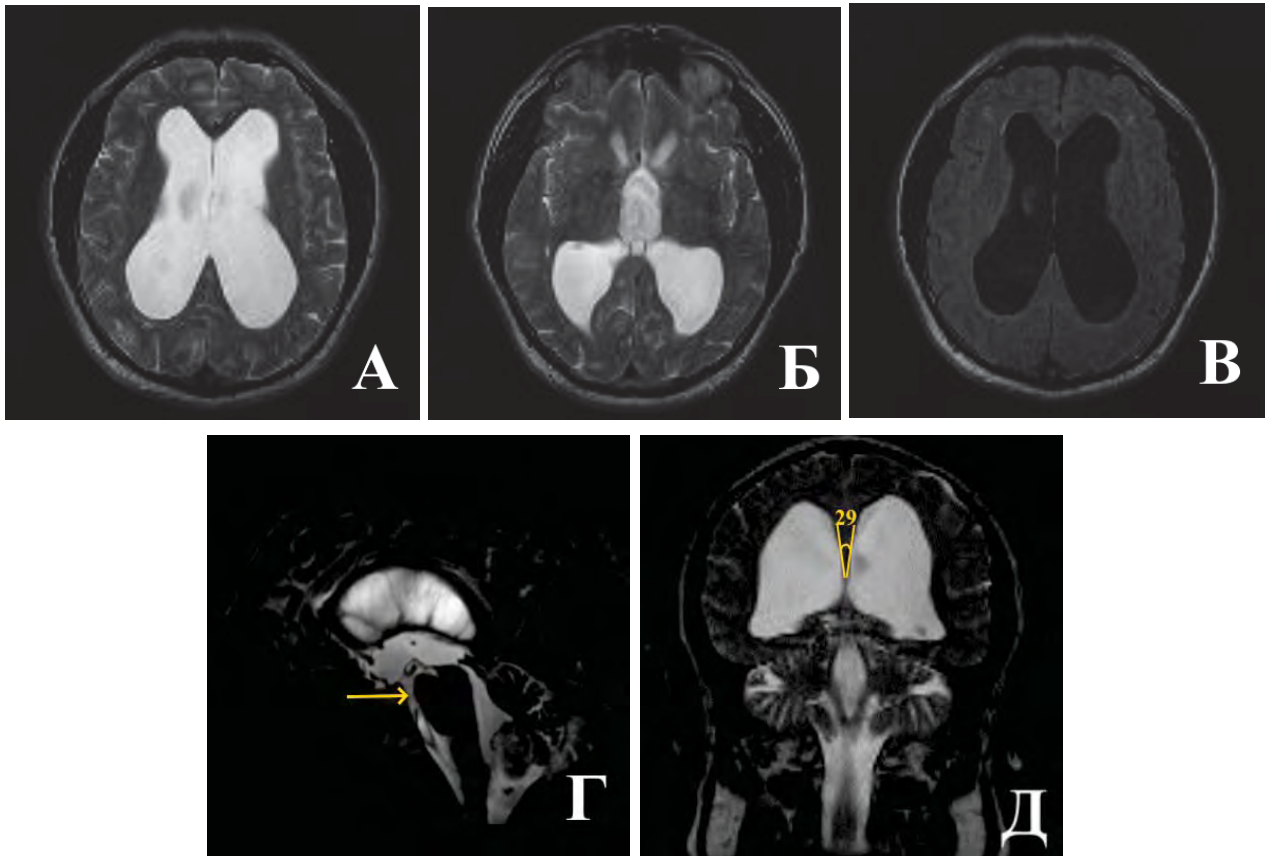


Рисунок 78 – МРТ головного мозга пациента М. перед операцией. А – Б - расширение боковых, III и IV желудочков мозга, САП-К нечетко прослеживаются. В - изменения перивентрикулярного сигнала в режиме FLAIR не определяется. Г - увеличение размеров БЗЦ, водопровод мозга проходим, выход из IV желудочка свободный, на вентральной поверхности ствола, между скатом и ОА определяется дополнительная мембрана (указано стрелкой), ОА вклинивается в ПММ, вызывая ее грубую деформацию и укорочение, вентральная дислокация ПММ сомнительна вследствие ее деформации. Д – угол мозолистого тела на уровне задней спайки менее 90 градусов

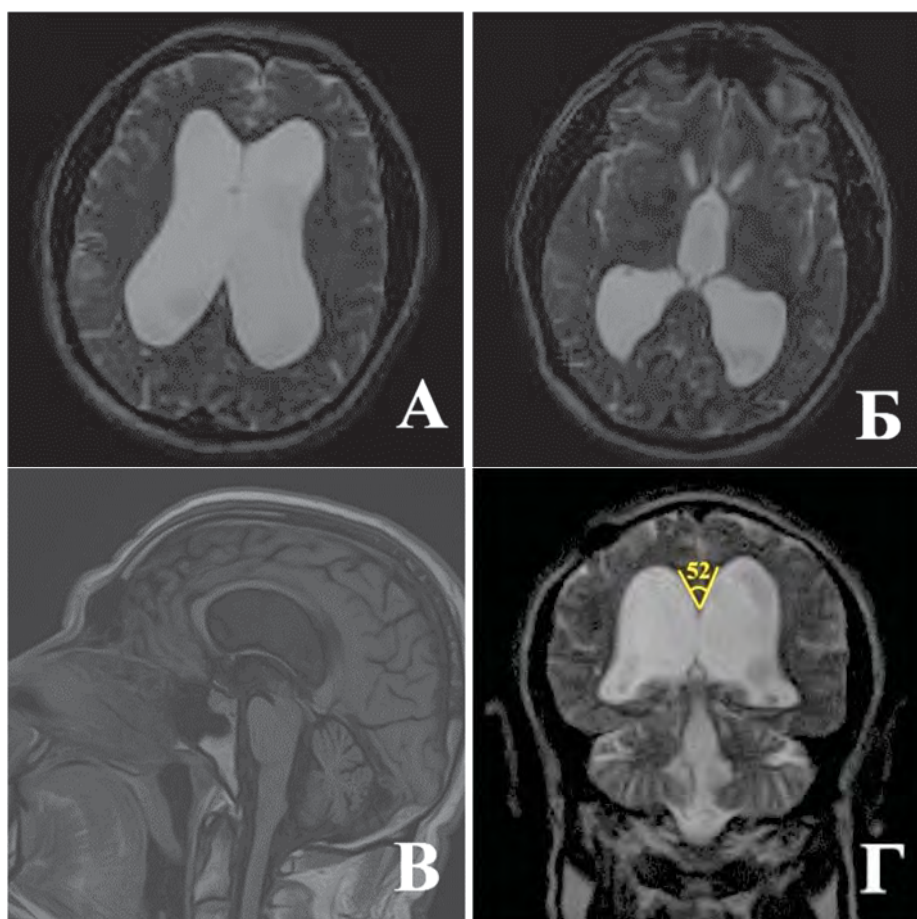


Рисунок 79 – МРТ головного мозга пациента М. в катamnестическом наблюдении. А – Б - расширение боковых, III и IV желудочков мозга сохраняется в прежней степени, САП-К стали более выражены. В – на сагиттальном срезе изменений нет. Г - угол мозолистого тела на уровне задней спайки стал больше

6.5 Результаты хирургического лечения пациентов с идиопатической гидроцефалией при обструкции на уровне конвекситальных субарахноидальных пространств (Г4)

Решение об оперативном лечении пациентов с Г4 принималось как на основании нейрорентгенологических данных, так и после инвазивного мониторинга ВЧД или пробы с эвакуацией ликвора. В 21 случае (32,8%) операция была проведена без предварительной инвазивной диагностики. Инвазивный мониторинг ВЧД был проведен у 7 пациентов (10,9% больных с Г4), а тар-тест – у 42 (65,6%) пациентов. В 7 случаях (10,9%) операция не проводилась в связи с ухудшением состояния после инвазивных тестов (в 1 случае был инвазивный мониторинг, а 6 случаях – инвазивный мониторинг и тар-тест).

ЛШО была выполнена у 57 (89,1%) пациентов с гидроцефалией Г4. В 7 (10,9%) случаях показаний к операции не было выявлено.

В 4 (7%) случаях был использован непрограммируемый шунт: 3 (5,3%) – шунт среднего давления без АСУ, 1 (1,7%) – шунт низкого давления без АСУ. У 53 (93%) пациентов была использована программируемая шунтирующая система.

Катамнезу было доступно 45 из 57 оперированных пациентов (78,9%). В 30 (66,6%) случаях после ЛШО в катамнезе отмечено улучшение функционального состояния пациентов. У 10 (22,2%) пациентов симптомы полностью регрессировали ($p < 0,001$). Стабилизация состояния зафиксирована в 2 (4,5%) случаев, а прогрессия болезни зафиксирована у 3 (6,7%) пациентов.

У пациентов, оперированных без предварительной инвазивной диагностики (21 человек, катамнез установлен у 20 человек), у 17 (85,7%) отмечалась положительная динамика: в 5 (23,8%) случаях симптомы полностью регрессировали, а в 12 (57,1%) случаях состояние значительно улучшилось, регресс симптомов был неполным ($p < 0,001$). В 2 (9,5%) случае наблюдалась стабилизация состояния, а в 1 (4,7%) – отрицательная динамика, нарастание неврологических симптомов.

Среди 36 пациентов, которым была проведена предварительная инвазивная диагностика, катамнез собран у 25. У 22 (88%) из 25 пациентов отмечалась положительная динамика: у 5 (20%) - симптомы полностью регрессировали, а у 17 (68%) - отмечено стойкое улучшение состояния ($p < 0,001$). В 1 (4%) случае состояние стабилизировалось на дооперационном уровне, а в 2 (8%) - наблюдалась прогрессия симптомов.

Из полученных статистических результатов следует, что у пациентов с Г4 решение об операции может быть принято, как на основании нейрорентгенологических данных, так и посредством проведения tap-теста.

Достоверной связи между послеоперационным состоянием пациента и проведением инвазивной диагностики перед операцией не выявлено ($p = 0,25$)

Сроки катамнеза варьировали от 2 до 86 месяцев (в среднем $17,6 \pm 15,1$ месяцев). Среднее значение по шкалам Kiefer и Rankin в катамнезе было $4 \pm 4,38$ (0

– 17), 2.00 [1.00, 5.00] баллов и $2 \pm 1,34$ (0 – 5), 1.00 [1.00, 2.75] баллов соответственно ($p < 0,001$). Средний показатель по шкале MMSE равнялся $25 \pm 4,54$ (7 – 29), 26.00 [23.25, 28.00] баллам ($p < 0,001$). Послеоперационные функциональный исходы не зависели от дооперационных значений индексов желудочковой системы мозга (Evans, FHR, BCR, 3VSFR, FVWT, FWAP ($p > 0,05$), за исключением индексов FOHR и TVWT ($p = 0,03$ и $p = 0,04$). Послеоперационные исходы зависят от дооперационного функционального состояния пациента (шкала коморбидности Kiefer), а также длительности анамнеза ($p < 0,015$). Функциональное состояние пациентов с Г4 после ЛШО представлено на рисунке 80.

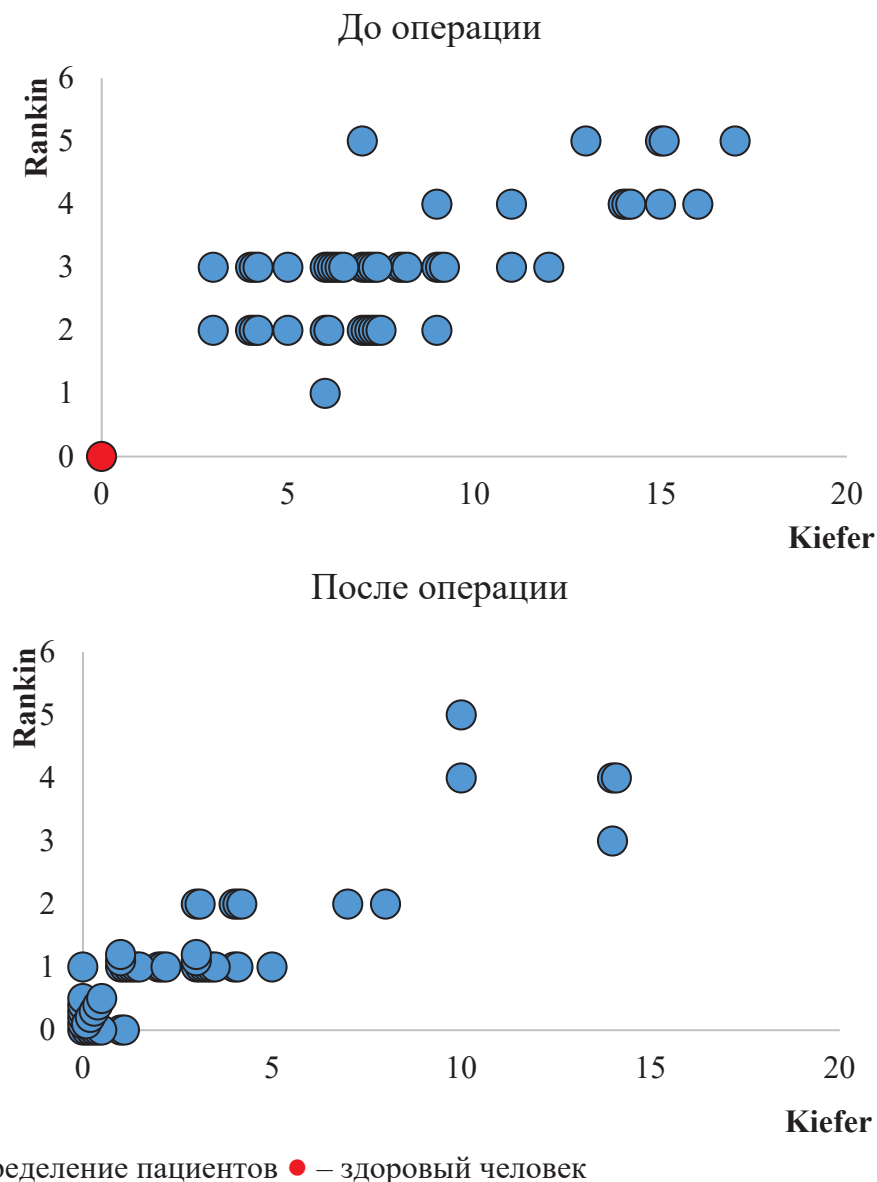


Рисунок 80 – Функциональное состояние пациентов с Г4 по шкалам Kiefer и Rankin до и после ЛШО (в норме значение по этим шкалам равно 0)

Неврологическая симптоматика у пациентов регрессирует, несмотря на то, что нейрорентгенологическая картина при Г4 достоверно не меняется фактически по всем оцениваемым параметрам ($p = 0,001 - 0,047$). Таким образом, получено, что нет взаимосвязи между динамикой нейрорентгенологических данных и динамикой клинических проявлений у пациентов с Г4 ($p > 0,05$). Скорее наоборот, случаи существенного изменения показателей размеров ликворной системы головного мозга ведет к осложнениям, часть из которых требует хирургического вмешательства ($p = 0,045$). Динамика индексов желудочковой системы мозга представлена на рисунке 81.

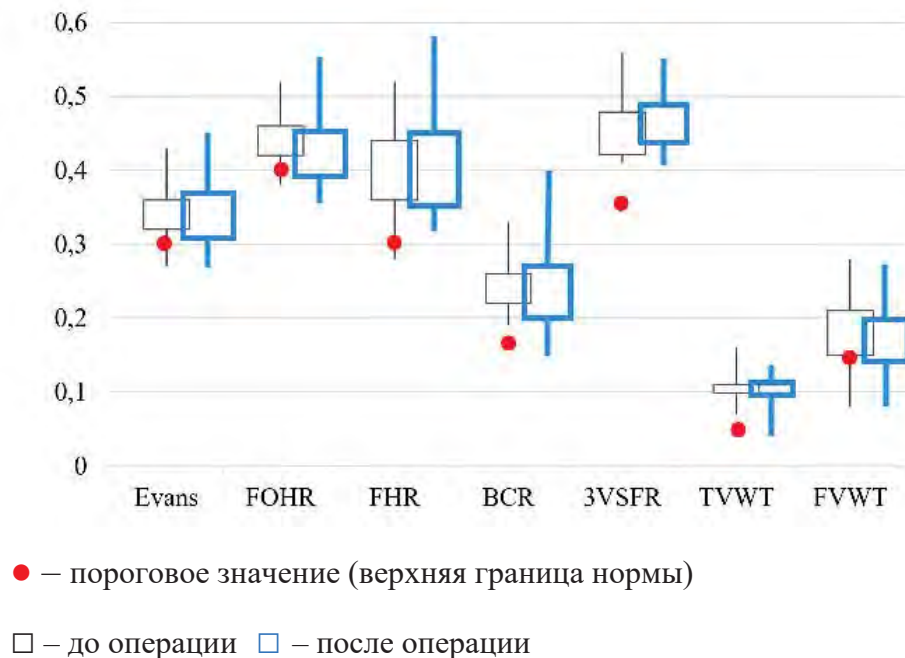


Рисунок 81 – Динамика индексов желудочков головного мозга у пациентов с Г4

Течение послеоперационного периода и осложнения

Летальных исходов в ходе госпитализации не было. Однако, в последующем катамнестическом наблюдении 3 из 45 пациентов, доступных катамнезу умерли от сопутствующей патологии (ОНМК по геморрагическому типу), что составило 5,2% всех оперированных пациентов и 6,6% пациентов, доступных катамнезу.

В различные сроки после операции у пациентов с Г4 в 23 (35,9%) случаях возникли нежелательные явления и осложнения.

В 1 (1,7%) случае у пациента произошел массивный геморрагический инсульт в левом полушарии головного мозга на 2-е сутки после операции на стороне, противоположной от положения вентрикулярного катетера, что потребовало декомпрессивной трепанации и удаления гематомы. После этого показатель функционального статуса пациента остался низким в виду вновь сформированного тяжелого неврологического дефицита. В 1 (1,7%) случае у пациента развилось внутрижелудочковое кровоизлияние на фоне назначения антикоагулянтной терапии по поводу флотирующего тромбоза вен ног.

В 2 (3,5%) случаях потребовалась ревизия вентрикулярного катетера в связи с некорректным его положением: его конец располагался в мозговом веществе и не отводил ликвор. Некорректной установки дистального катетера не было выявлено ни в одном случае.

Смещения (мальпозиции) вентрикулярного катетера не отмечалось. Изменение положения дистального катетера наблюдалось у 2 (3,1%) пациентов. При этом отмечено, что все случаи мальпозиции произошли у пациентов после ВПШ и были связаны с пункционным способом погружения перитонеального катетера в брюшную полость (через троакар), и / или с отсутствием его фиксации к фасции. При выходе дистального катетра за пределы брюшной полости в мягкие ткани симптомы гидроцефалии возобновлялись. Одновременно с этим формировалось скопление СМЖ в мягких тканях передней брюшной стенки. Все случаи потребовали ревизии операционной раны.

Дисконнекция шунтирующей системы в месте стыковки клапана и дистального катетера произошла у 1 (1,6%) пациента. Целостность шунта была восстановлена путем повторной операции.

В 22 (48,8%) случаях использования программируемого клапана шунта потребовалась хотя бы одна регулировка настроек. Всего требовались от 1 до 12 регулировок настроек клапана, в среднем 2,3 регулировки. У всех 22 пациентов первым отмечалось недостаточное дренирование в периоде послеоперационного наблюдения (100%). В 4 (18,2%) случаях в последующем отмечено гипердренирование, потребовавшее увеличения настроек.

У пациентов (4 человека), которым был установлен непрограммируемый клапан шунта, первоначально отмечались клинические симптомы гипердренирования (ортостатические головные боли у основания черепа в височной и лобной областях, слабость, сонливость, шаткость походки). В течение 1,5 – 2 месяцев данная симптоматика регрессировала.

Более одного нежелательного явления, возникающего у одного пациента в течение всего катамнестического наблюдения, отмечено в 3 (6,6%) случаях.

Стоит отметить, что у 1 (2,2%) пациента, у кого в катамнезе ухудшилось состояние и проявлялось симптомами недостаточного дренирования, оно произошло после падения и удара головой (без утраты сознания и необходимости госпитализации). Коррекция настроек шунта не приводила к улучшению, также, как и проба с эвакуацией ликвора. Причина данного ухудшения осталась неясной.

Раневой ликвореи и инфекции не отмечалось. Шунт-инфекция развилась в 1 (2,2%) случае. Шунтирующая система была заменена после предварительного консервативного лечения.

При столь невысокой частоте нежелательных явлений, достоверно чаще возникают только ситуации, связанные с неадекватным дренированием ликвора ($p = 0,001 - 0,01$).

Частота и структура нежелательных явлений ЛШО у пациентов с Г4 представлена на рисунке 82.

Возникновение негативных явлений не зависит от тяжести дооперационного состояния пациента по шкалам Kiefer и Rankin, шкале коморбидности Kiefer и степени расширения желудочковой системы мозга ($p > 0,05$).



Рисунок 82 – Частота неподходящей скорости дренирования ликвора и осложнений ликворошунтирующих операций у пациентов с Г4

Клиническое наблюдение 13

Пациентка Б., 69 лет. Заболевание манифестировало 3 года назад с нарушения походки. Сначала отмечалась ее шаткость, затем она стала замедленная, шаркающая, «магнитная». Вторым симптомом было снижение памяти, и в последнюю очередь присоединилось недержание мочи. На момент госпитализации функциональное состояние пациентки по шкале Kiefer было 8 баллов, по шкале Rankin 2 балла, MMSE 27 баллов.

Признаков ВЧГ на глазном не выявлялось.

При МРТ головного мозга было выявлено расширение боковых и III желудочков, изменения сигнала в перивентрикулярном и подкорковом мозговом веществе мозга, САП-К были неравномерно расширены (положительный симптом DESH), признаков внутрижелудочковой обструкции не обнаруживалось, коллозальный угол был острый. Основные томограммы, характеризующие форму гидроцефалии пациентки Б. представлены на рисунке 83.

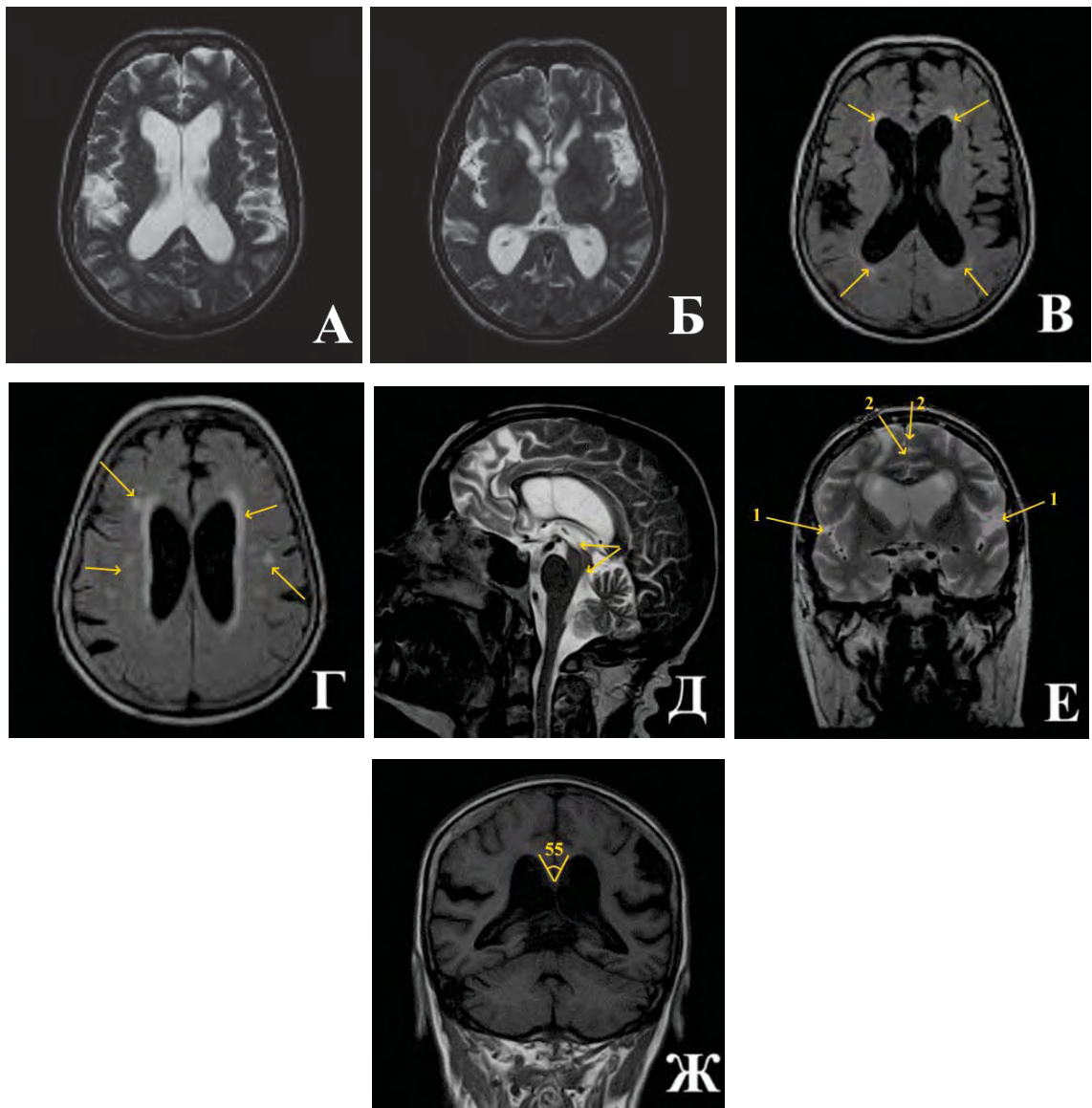


Рисунок 83 – МРТ головного мозга пациентки Б. перед операцией. А – Б – аксиальные томограммы в режиме T2 демонстрируют расширение боковых и III желудочков головного мозга, усиление перивентрикулярного сигнала вокруг боковых желудочков, САП-К неравномерно расширены. В – Г – в режиме FLAIR определяется гиперинтенсивный сигнал в перивентрикулярных и подкорковых областях (указано стрелками). Д – форма III желудочка обычная, ПММ деформирована вклинивающейся в нее ОА, но не имеет ВД, водопровод мозга проходим, о чем свидетельствует артефакт от пульсации ликвора по нему (указано стрелками), IV желудочек слегка расширен, БЗЦ четко видна. Е – фронтальная томограмма в режиме T2 показывает неравномерное расширение САП-К: более расширенные пространства Сильвиевых щелей (1) с одномоментной компрессией САП в парасагиттальной области (2) (DESH). Ж – коллозальный угол на уровне задней спайки мозга острый

Учитывая характер гидроцефалии (признаки Г4), пациентке был выполнен tap-тест, который оказался положительным (улучшение показателей выполнения проб на 15 – 20 %). Пациентке была выполнена ЛШО с установкой программируемого клапана и шунт-ассистента.

В послеоперационном периоде симптоматика почти полностью регрессировала, за исключением забывчивости на текущие события (Kiefer 1, Rankin 1, MMSE 27). Потребовалась одна регулировка клапана в сторону увеличения пропускной способности через 6 месяцев.

Послеоперационные МРТ головы через 1 год не демонстрируют изменений, за исключением небольшого сглаживания коллозального угла (Рисунок 84).

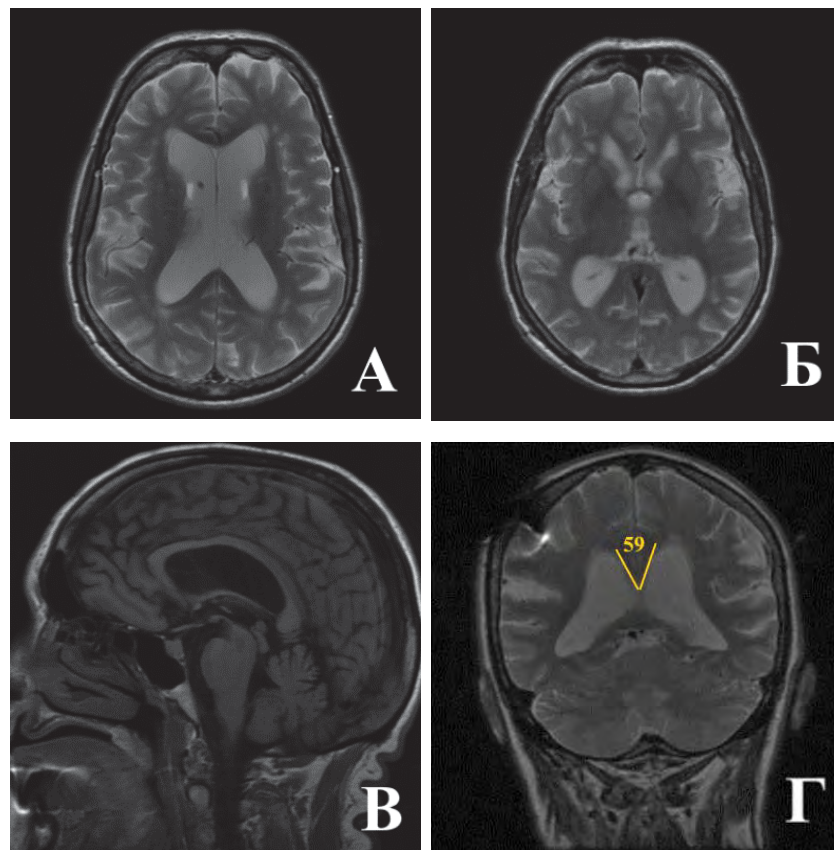


Рисунок 84 – МРТ головного мозга пациентки Б. после операции через 14 месяцев. А – Б – желудочки мозга расширены в прежней степени, САП-К увеличены также неравномерно. В – размер IV желудочка несколько уменьшился.

Г – коллозальный угол на уровне задней спайки мозга стал больше

6.6. Результаты хирургического лечения пациентов с идиопатической гидроцефалией без признаков обструкции (Г5)

Катамнез в группе Г5 был доступен у 28 (82,3%) пациентов. Сроки катамнеза в среднем составили $22,1 \pm 19,4$ (2 – 80) месяцев.

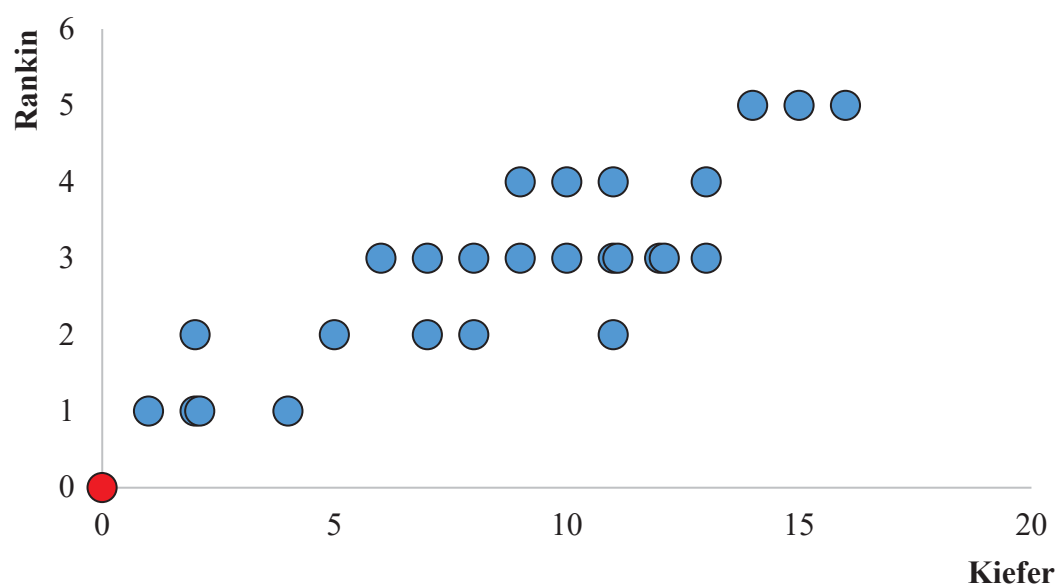
В данной группе пациентов инвазивный мониторинг был проведен у 7 (20,6%), а тар-тест – у 22 (64,7%) пациентов (у 1 больного были проведены одновременно тар-тест и люмбальный инфузионный тест). У 6 (17,6%) больных инвазивной диагностики не проводилось. ЛШО была выполнена у 28 (82,3%) пациентов. В 6 случаях (17,7%) операция не была показана в связи с отрицательным результатом тар-теста и / или инвазивного исследования ликвородинамики. Это группа с наибольшей частотой отрицательного результата тар-теста.

В 5 (17,8%) случаях использовался непрограммируемый шунт: 2 (7,1%) случая – шунт среднего давления без АСУ, 2 (7,1%) – шунт низкого давления без АСУ, 1 (3,5%) – шунт среднего давления с АСУ. В 23 (82,2%) была установлена программируемая шунтирующая система.

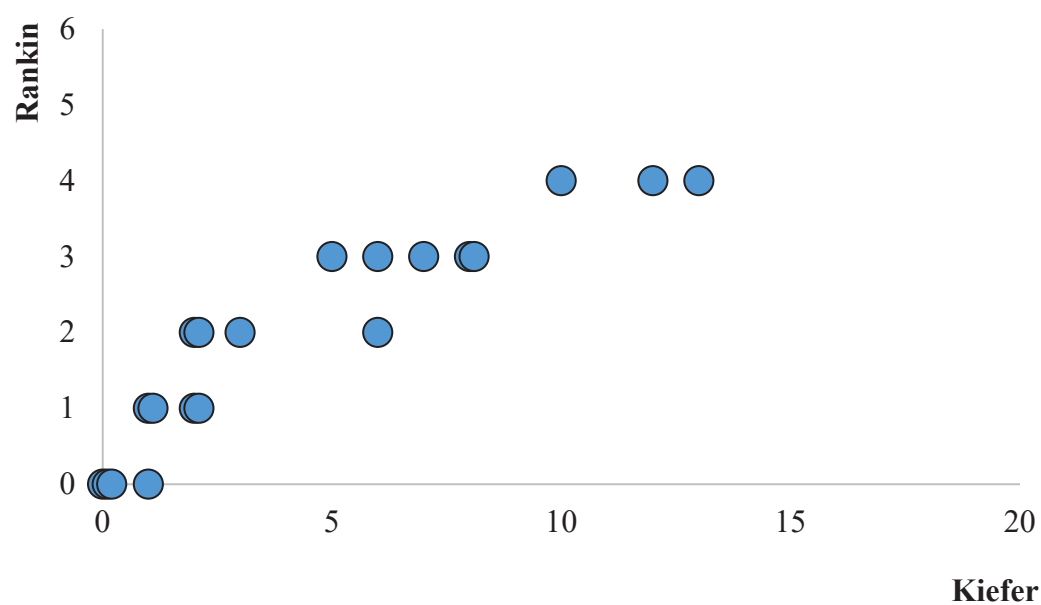
Положительная динамика после ЛШО была зафиксирована в 19 (67,8%) случаях ($p < 0,001$). У 5 (17,9%) пациентов симптомы полностью регрессировали, в 14 (50%) случаях отмечалось улучшение состояния. У 3 (10,7%) больных наблюдалась стабилизация состояния, а в 6 (21,4%) – дальнейшее ухудшение состояния.

Среднее значение по шкалам Kiefer и Rankin в катамнезе было $5 \pm 4,24$ (0 – 15), 5.00 [2.00, 8.00] баллов и $2 \pm 1,4$ (0 – 4), 2.00 [1.00, 3.00] баллов соответственно (приложения Г и Д) ($p = 0,02$ и $p < 0,001$ соответственно). Средний показатель по шкале MMSE равнялся $24,6 \pm 5,41$ (8 - 30), 26.00 [24.50, 27.50] баллам (приложение Д) ($p = 0,479$). Функциональное состояние пациентов с Г5 после ЛШО представлено на рисунке 85.

До операции



После операции



● — распределение пациентов

● — здоровый человек

Рисунок 85 — Функциональное состояние пациентов с Г5 по шкалам Kiefer и Rankin после операции (в норме значение по этим шкалам равно 0)

Размеры желудочковой системы головного мозга, выраженные через индексы, имели тенденцию к уменьшению, но недостоверно ($p > 0,05$), что отражает график на рисунке 86.

Послеоперационные функциональные исходы не зависели от степени расширения боковых желудочков ($p > 0,05$). Выявлена прямая зависимость между дооперационным и послеоперационным функциональным статусом ($p < 0,05$). Нет зависимости между исходом лечения и возрастом пациента, а также длительностью анамнеза ($p > 0,05$).

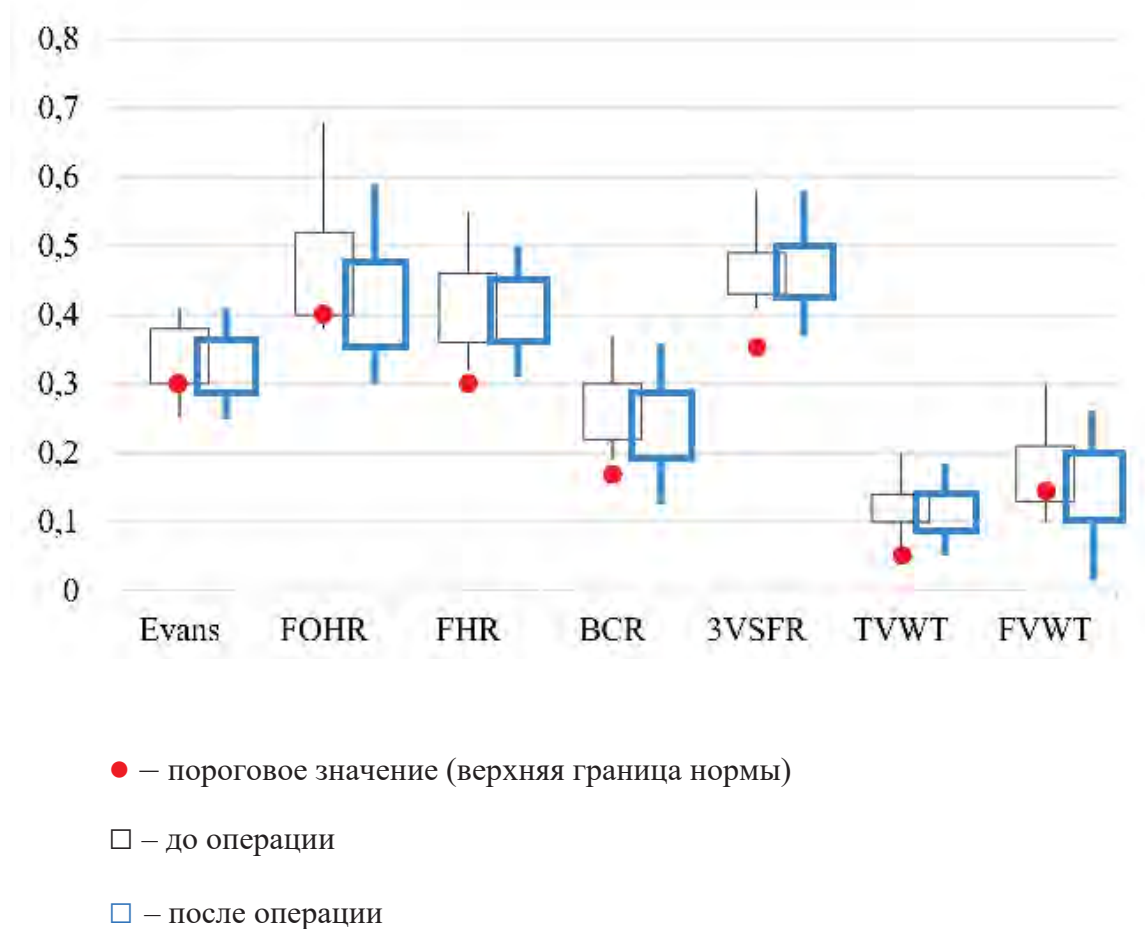


Рисунок 86 – Динамика индексов желудочков головного мозга у пациентов с Г5

Было отмечено, что пациенты с Г5 наиболее непредсказуемы по результату операции. Здесь наиболее часто встречались пациенты с ухудшением состояния после оперативного вмешательства, в том числе при положительных результатах тар-теста.

Течение послеоперационного периода и осложнения

Дислокация дистального катетера наблюдалась в 1 (3,5%) случае, и ее причина аналогичны таковым в группе с Г4. Была произведена ревизия операционной раны и реимплантация дистального катетера в брюшную полость.

Недостаточное дренирование зафиксировано в 4 (14,3%) случаях ($p = 0,537$), среди них 2 случая (5,9%) – при использовании непрограммируемых шунтов. У них была произведена замена клапана на программируемый. В случаях первичной установки программируемого шунта, недостаточное дренирование зафиксировано у 2 (9,5%) больных. Первичное гипердренирование отмечалось только в 2 (9,5%) случаях. Всего коррекция настроек была выполнена в 14 (52,3%). В катамнезе требовались от 1 до 6 коррекции настроек клапана, в среднем 2,5. Однократная коррекция настроек клапана потребовалась только в 6 (21,4%) случаях.

В 1 (4,7%) случае после операции возникла эпилепсия ($p = 0,087$).

Более одного осложнения, или осложнение в комбинации с неадекватностью дренирования ликвора, возникающего у одного больного в течение всего катамнеза, отмечено в 1 (2,9%) случае ($p = 0,2$). Осложнения не зависят от тяжести дооперационного состояния пациента и степени расширения желудочковой системы мозга ($p > 0,05$).

Раневая ликворея и инфекционные осложнения не наблюдались.

Летальных исходов не было.

Клиническое наблюдение 14

Пациент П., 55 лет. В течение 1 года пациента беспокоили нарушение походки, снижение памяти на текущие события и недержание мочи. Походка на момент обращения в клинику была шаркающая, замедленная, с пропульсиями, «магнитная». Отмечалось постоянное недержание мочи и умеренные когнитивные нарушения. У пациента был отягощенный соматический статус в виде наличия артериальной гипертензии, распространенного атеросклероза, цереброваскулярной болезни с тремя нарушениями мозгового кровообращения по

ишемическому типу, сахарного диабета II типа (Kiefer 10, Rankin 3, MMSE 24, по шкале коморбидности Kiefer 6).

Признаков ВЧГ на глазном дне не определялось.

МРТ головного мозга показывало незначительное расширение боковых и III желудочков мозга, нормальный IV желудочек, выраженные грубые изменения в паравентрикулярных и подкорковых областях с обеих сторон, значительное расширение САП-К и САП-ЗЧЯ, водопровод мозга был проходим, ПММ была в нормальном положении. Детально МР-картина гидроцефалии пациента П. представлена на рисунке 87.

Учитывая слабо выраженное расширение желудочков, отсутствие локусов обструкции ликворных путей, и, одновременно с этим, характерную выраженную неврологическую симптоматику, пациенту был выполнен tap-тест, который оказался резко положительным (отмечалось улучшение показателей выполнения проб на 27 – 71%). На основании этого пациенту была выполнена установка программируемого ВПШ с шунт-ассистентом.

В течение 2 месяцев состояние пациента значительно улучшилось (Kiefer 3, Rankin 2, MMSE 28). Однако в последующем пациент неоднократно падал с высоты собственного роста, после чего его состояние стремительно ухудшалось. Регулировка клапана шунта в сторону увеличения пропускной способности приводила к постепенному улучшению состояния в течение 1,5 – 2 месяцев. Всего было выполнено две регулировки клапана шунта. После очередного ухудшения состояния (Kiefer 13, Rankin 5) пациенту был проведен tap-тест, который оказался слабо положительным (улучшение показателей выполнения проб около 10%). Это явилось показанием к удалению шунт-ассистента. После этого состояние несколько улучшилось, но в значительно меньшей степени, чем после первой операции (Kiefer 12, Rankin 4). Впоследствии состояние продолжило ухудшаться.

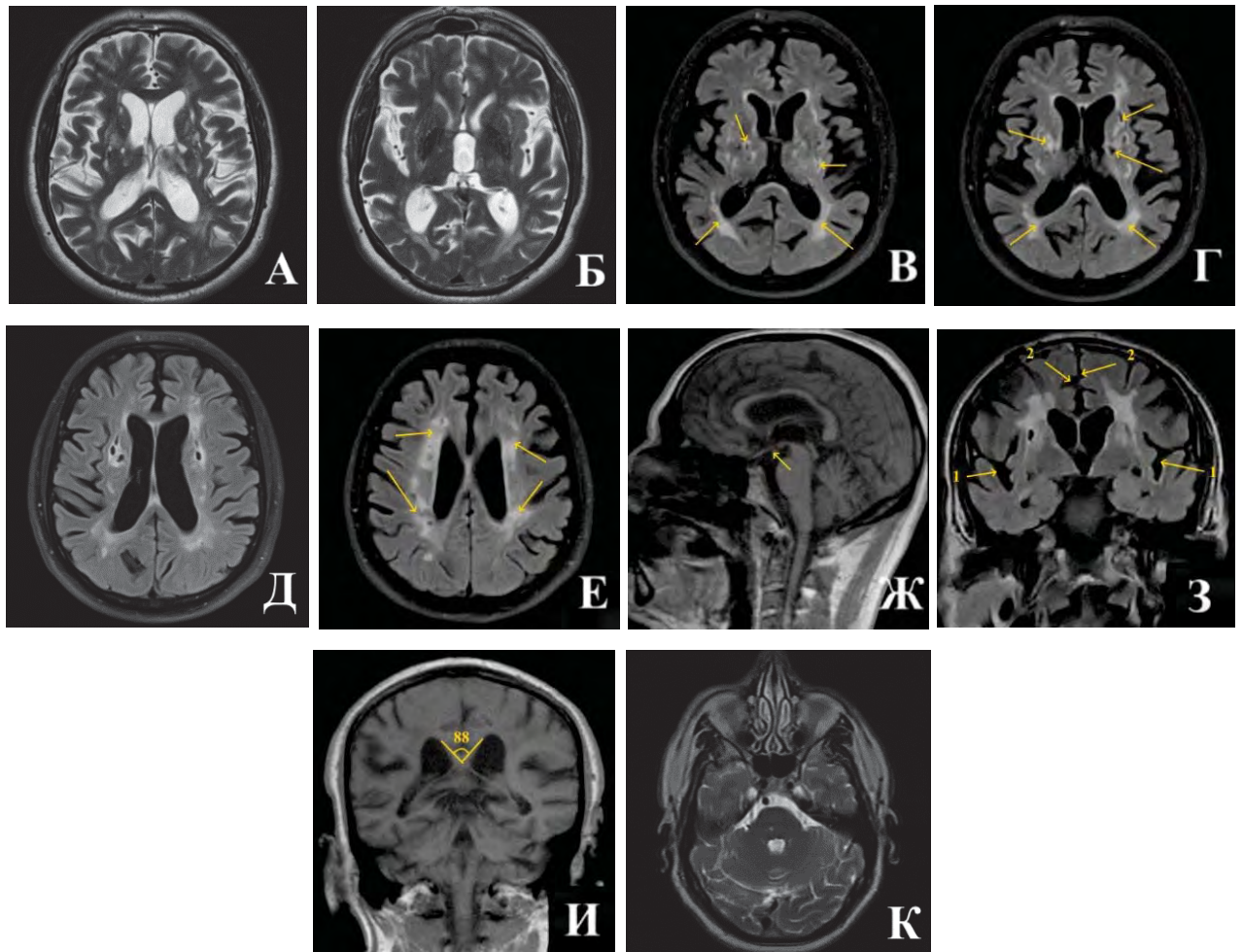


Рисунок 87 – МРТ головного мозга пациента П. перед операцией. А – Б – легкое расширение боковых и III желудочков мозга, изменение перивентрикулярного сигнала, САП-К расширены. В – Е – множественные очаги изменения сигнала в режиме FLAIR в паравентрикулярных и подкорковых областях (указано стрелками). Ж – позиция ПММ нормальная (указано стрелкой), САП-ЗЧЯ несколько расширены. З – значительное расширение САП-К (1) без компрессии в парасагиттальных областях (2) (симптом DESH отрицательный). И – коллозальный угол на уровне задней спайки мозга немногим меньше 90 градусов. К – IV желудочек нормальных размеров

МРТ головы в катамнезе не демонстрировала каких-либо изменений, за исключением большего расширения САП-К, что свидетельствовало в пользу небольшого гипердренирования и сопровождало весь период наблюдения за пациентом. Также отмечалось уплощение коллозального угла (Рисунок 88).

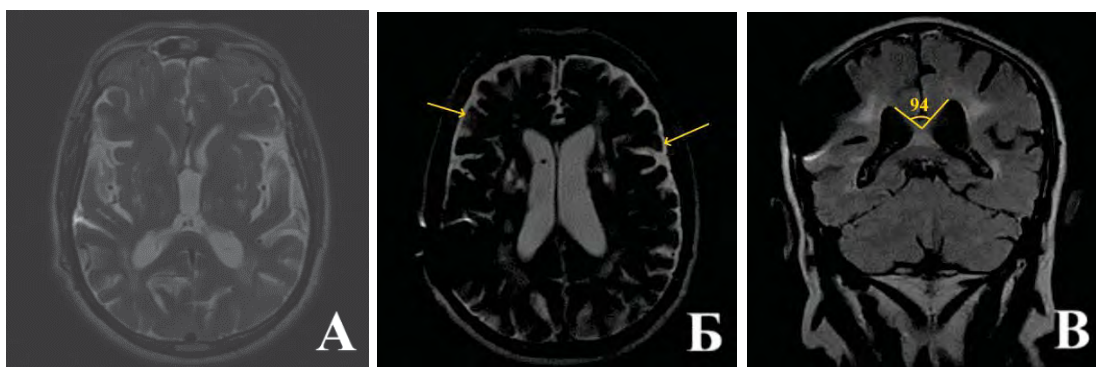


Рисунок 88 - МРТ головного мозга пациента П. после операции. А – Б – сохраняется прежнее расширение боковых и III желудочков мозга, САП-К стали чуть больше расширены, что может свидетельствовать о легком гипердировании (указано стрелками). В – угол мозолистого тела стал больше

6.10 Случаи многоуровневой идиопатической обструкции ликворных путей

В двух случаях у пациентов была выявлена многоуровневая обструкция ликворных путей. В первом случае наблюдался двусторонний стеноз отверстий Монрое и окклюзия водопровода мозга, а в другом – двусторонний стеноз отверстий Монрое и окклюзия в области выходных отверстий из IV желудочка.

Клиническое наблюдение 15

Пациентка Т., 47 лет, в течение 2 лет отмечала головную боль, которая со временем нарастала по частоте и интенсивности, приняла постоянный характер. В последующем присоединились шаткость походки, головокружение и онемение в руках по типу «перчаток». Нейроофтальмологической симптоматики не было обнаружено.

При МРТ головного мозга были выявлены: дислокация миндалин мозжечка в БЗО до С1 позвонка включительно, расширение боковых, III и IV желудочков. При этом расширение III желудочка было относительно невыраженным в сравнении с боковыми желудочками, но все же присутствовало, МЖП находилась по средней линии, хотя левый желудочек был немного больше правого. На сагиттальных срезах в ликворографическом режиме (T2 3D CUBE) определялся артефакт от пульсации ликвора через водопровод мозга и его не определялось на выходе из IV желудочка, ПММ имела ВД, БЗЦ была заполнена дистопированными

вытянутыми миндалинам мозжечка. На сагиттальных томограммах в цистернографическом режиме препятствий току ликвора в просвете водопровода мозга не было обнаружено (Рисунок 89).

Учитывая нейрорентгенологические данные, было предположено наличие у пациентки обструкции ликворных путей на уровне краниовертебрального перехода с одномоментным вклиниванием миндалин мозжечка в БЗО на 13 мм ниже линии McRae. Планировалось выполнение ЭТВ.

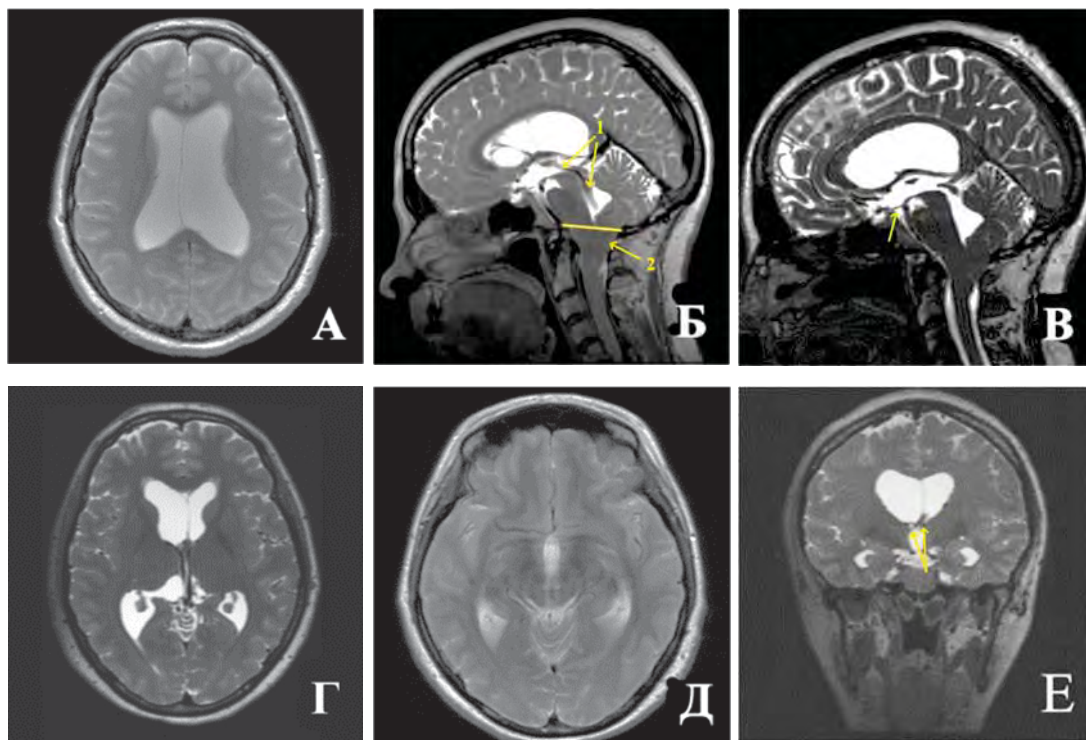


Рисунок 89 – МРТ головного мозга пациентки Т. перед операцией. А – расширение боковых желудочков. Б – водопровод мозга проходим (1), БЗЦ заполнена дистопированными миндалинами мозжечка (2). В – ПММ имеет вентральную инвагинацию (указано стрелкой). Г – в области отверстий Монрое объемных новообразований нет. Д – III желудочек не расширен. Е – закрытый просвет отверстий Монрое на фронтальной томограмме в режиме T2 (указано стрелками)

Ход оперативного вмешательства

В стандартной точке для ЭТВ (2 см вправо от средней линии на венечном шве) после рассечения мягких тканей было наложено фрезевое отверстие, коагулирована и рассечена ТМО. Правый боковой желудочек пунктирован интродюсером, по которому в желудочек введен эндоскоп. При продвижении к

правому отверстию Monroe его просвет не был обнаружен (стеноз отверстия Monroe). Учитывая нормальное положение МЖП (по МРТ), была заподозрена обструкция и левого отверстия Monroe, в связи с чем первым этапом была выполнена септостомия. Затем при помощи биполярного коагулятора и вентрикулостомических кусачек был сформирован просвет правого отверстия Monroe. Через него интродюсер с эндоскопом были введены в полость III желудочка. ПММ была мало изменена (несколько истончена). Она была перфорирована ножницами по средней линии вместе с подлежащим листком мембраны Liliequist, затем вентрикулостомическими кусачками отверстие было расширено. Эндоскоп введен под ПММ, препятствий току ликвора не было обнаружено. Затем под контролем эндоскопа правый боковой желудочек, III желудочек и пространство под ПММ были соединены посредством стента, проходящего через восстановленное отверстие Monroe. На стенте предварительно были нанесены дополнительные перфорации таким образом, чтобы они находились в просвете цистерн основания ЗЧЯ, III-го и правого бокового желудочков. Этим было достигнуто сообщение ликворных путей посредством септостомы между боковыми желудочками, стента – между боковым и III желудочками, тривентрикулостомы – всей желудочковой системы с цистернами основания черепа. Стент был лигирован в трезинационном отверстии и фиксирован за апоневроз. На этом манипуляции были завершены. Основные этапы оперативного вмешательства представлены на рисунке 90.

По контрольным МРТ головного мозга через 1 год после оперативного лечения наблюдается компенсация ликвородинамики, восстановление комплаенса внутричерепных объемных взаимоотношений (Рисунок 91).

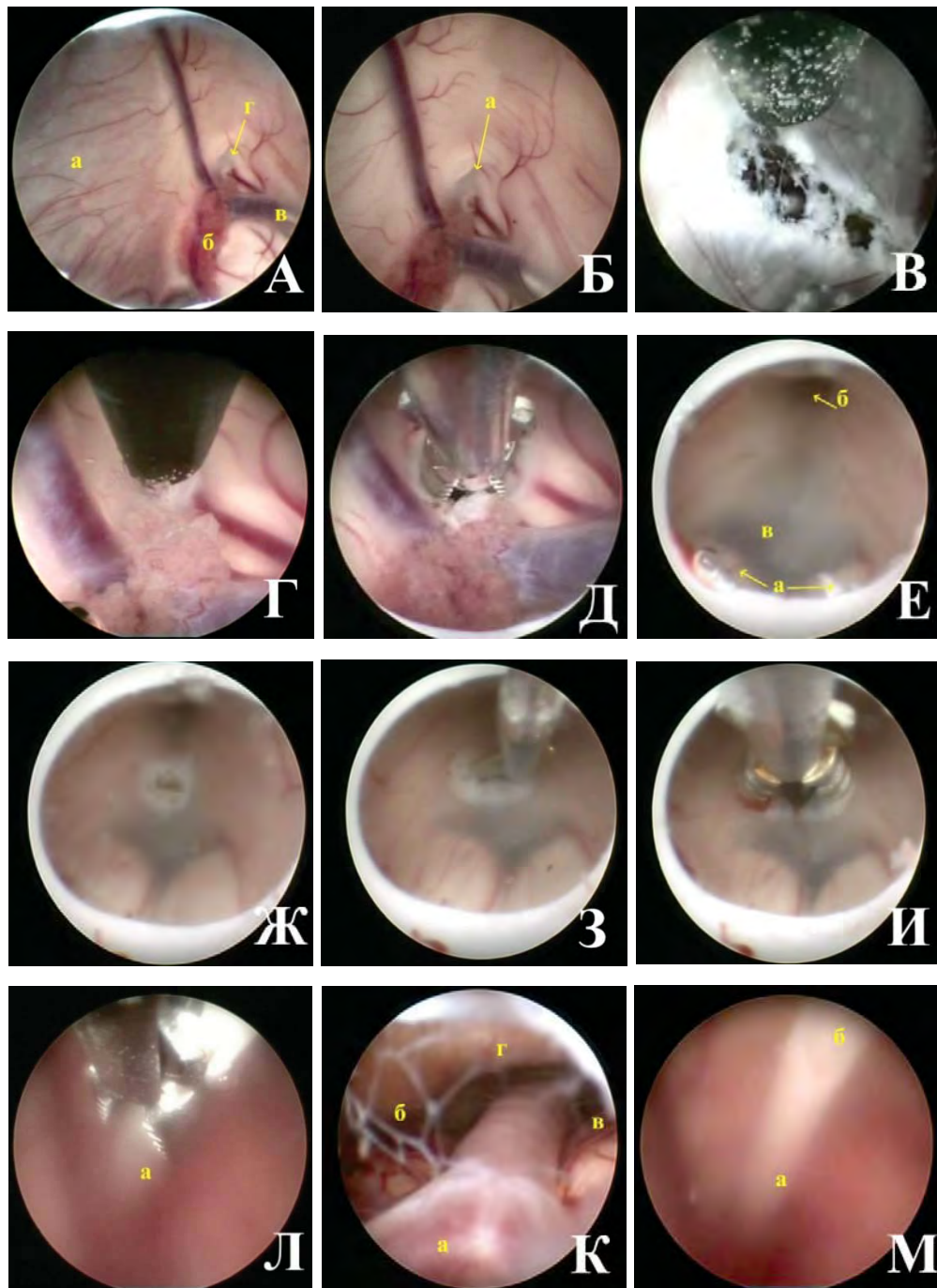


Рисунок 90 – Основные этапы оперативного вмешательства у пациентки Т. А – вид на область отверстия Монрое (а – передние отделы МЖП, б – сосудистое сплетение бокового желудочка, в – таламостриарная вена, г – закрытое отверстие Монрое). Б – область отверстия Монрое (а – стенозированное отверстие Монрое). В – выполнение септостомии. Г – коагуляция мозгового вещества в области предполагаемого местонахождения отверстия Монрое. Д – расширение просвета отверстия Монрое. Е – эндоскоп введен в полость III желудочка (а – мамиллярные тела, б – воронка гипофиза, в – ПММ). Ж – коагуляция малоизмененной ПММ. З – перфорация ПММ ножницами. И – расширение стомы при помощи вентрикулостомических кусачек. К – пространство под ПММ (а – развилка ОА, б, в – цистерны основания ЗЧЯ, г – скат). Л – имплантация стента (а) через созданное отверстие Монрое в III желудочек. М – установленный стент (а) с дополнительно нанесенными перфорациями (б)



Рисунок 91 – МРТ головного мозга пациентки Т. через 1 год после операции. Желудочки мозга уменьшились (А, В), увеличились САП-К (А, В), ПММ вернулась в нормальную позицию на фоне функционирующей тривентрикулостомы (Б), миндалины мозжечка несколько подтянулись в сторону полости черепа, появились очертания БЗЦ (Б)

Клиническое наблюдение 16

Пациент К., 41 года. в течение 13 месяцев отмечал головную боль, постепенно нарастающую по интенсивности и частоте. Затем присоединилась шаткая походка, неустойчивость, снижение памяти на текущие события. Kiefer 8, Rankin 3, MMSE 23.

МРТ головного мозга показала расширение боковых и III желудочков, перивентрикулярный отек, копрессию САП-К и САП-ЗЧЯ, уплощение крыши III желудочка, дистопию миндалин мозжечка в БЗО, отсутствие сигнала от пульсации ликвора по водопроводу мозга на сагиттальных срезах, а также по отверстиям Монрое по фронтальным срезам (T2 3D CUBE) и ВД ПММ и отсутствие просвета отверстий Монрое по аналогичным срезам в режиме FIESTA (Рисунок 92).

Таким образом, у пациента К. была верифицирована многоуровневая обструкция ликворных путей при отсутствии указаний на причину гидроцефалии.

Признаков ВЧГ на глазном дне обнаружено не было.

Пациенту было запланировано проведение эндоскопической операции – септостомии, фораминопластике правого отверстия Монрое, тривентрикулостомии и установка стента между правым боковым желудочком, III желудочком и цистернами основания ЗЧЯ.

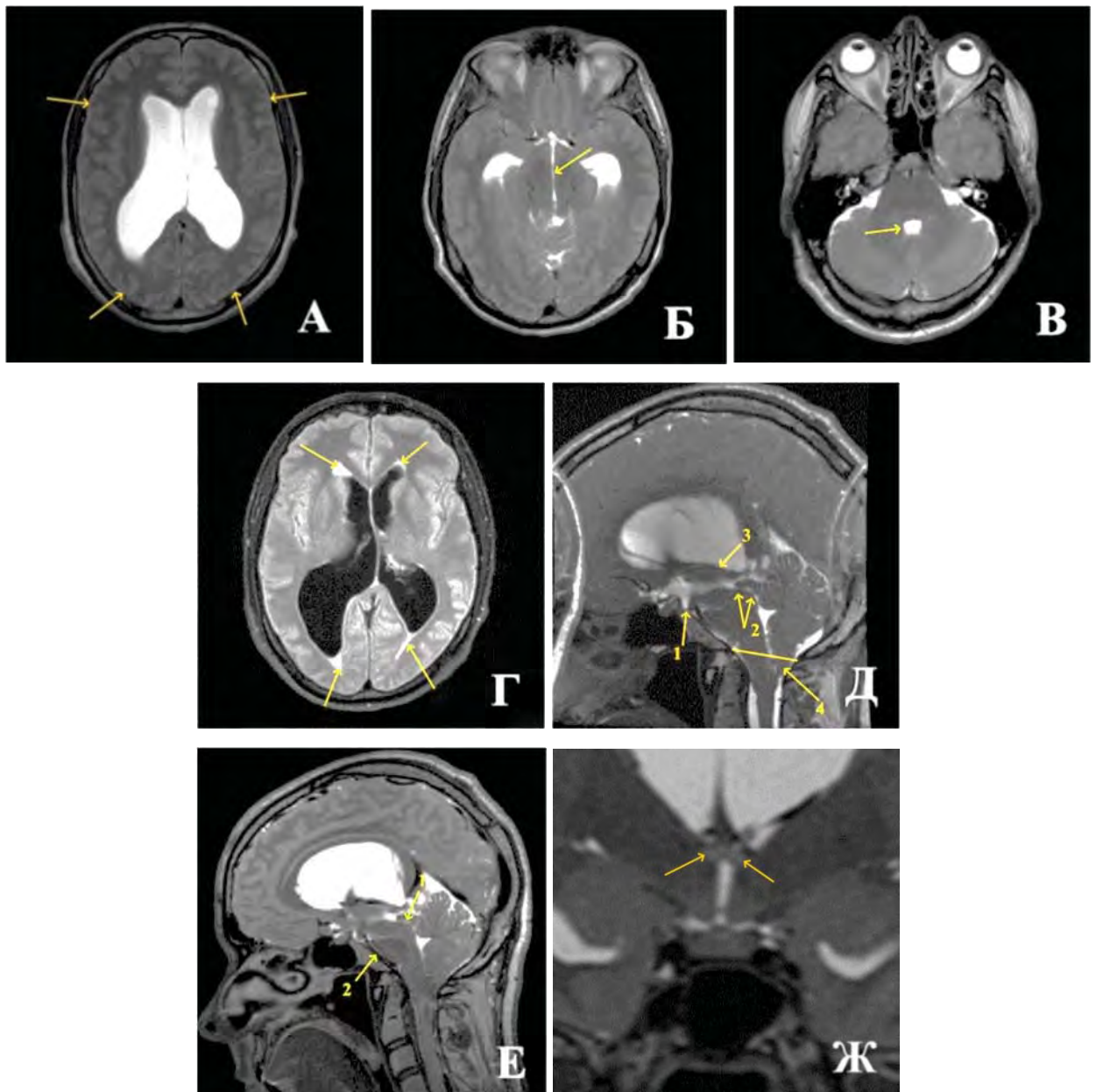


Рисунок 92 – МРТ головного мозга пациента К. перед операцией. А – расширение боковых желудочков, МЖП по средней линии, САП-К сдавлены (указано стрелками). Б – III желудочек нормальных размеров (указано стрелкой). В – IV желудочек не увеличен (указано стрелкой). Г – перивентрикулярный отек вокруг боковых желудочков (указано стрелками). Д – сагиттальный срез в цистернографическом режиме демонстрирует компрессию САП-ЗЧЯ (1), обструкцию водопровода мозга (2), уплощение крыши III желудочка (3), дистопию миндалин мозжечка в БЗО (4). Е – сагиттальный срез в режиме Т2 показывает отсутствие сигнала от пульсации ликвора по водопроводу мозга (1), компрессию САП-ЗЧЯ (2). Ж – фронтальный срез в режиме Т2 – оба отверстия Монрое закрыты (указано стрелками)

Ход оперативного вмешательства

В точке, расположенной в 1 см кпереди от венечного шва и в 2 см вправо от средней линии, были рассечены мягкие ткани и наложено фрезевое отверстие, коагулирована и рассечена ТМО. Правый боковой желудочек пунктирован интродюсером, по которому в желудочек введен эндоскоп. При продвижении к правому отверстию Monroe был подтвержден его стеноз, а МЖП в передних отделах не содержала дефектов. Первым этапом была выполнена септостомия при помощи биполярного коагулятора и ножниц. Затем при помощи биполярного коагулятора и вентрикулостомических кусачек был сформирован просвет правого отверстия Monroe. Через него интродюсер с эндоскопом были введены в полость III желудочка. ПММ была изменена, истончена. Она была перфорирована ножницами по средней линии кпереди от бифуркации ОА вместе с подлежащим листком мембраны Liliequist, затем вентрикулостомическими кусачками отверстие было расширено. При осмотре пространства под ПММ вдоль ствола препятствий ликворотоку не было обнаружено. Затем под контролем эндоскопа правый боковой желудочек, III желудочек, межножковая и предмостовая цистерны были соединены посредством стента. Последний проходил через вновь сформированное правое отверстие Monroe. На стенте предварительно были нанесены дополнительные перфорации таким образом, что позволило соединить все указанные отделы ликворной системы. Стент был фиксирован в трефинационном отверстии за апоневроз. На этом манипуляции были завершены.

При контрольных МРТ головного мозга через 2 года после оперативного лечения отмечается компенсация ликвородинамики. Симптоматика у пациента в большинстве своем регрессировала: прекратилась головная боль и нормализовалась походка, а когнитивные нарушения стали менее выражены (Kiefer 1, Rankin 1, MMSE 26). Через 1 год положительный результат как по клиническим, так и по рентгенологическим данным сохранился (Рисунок 93).

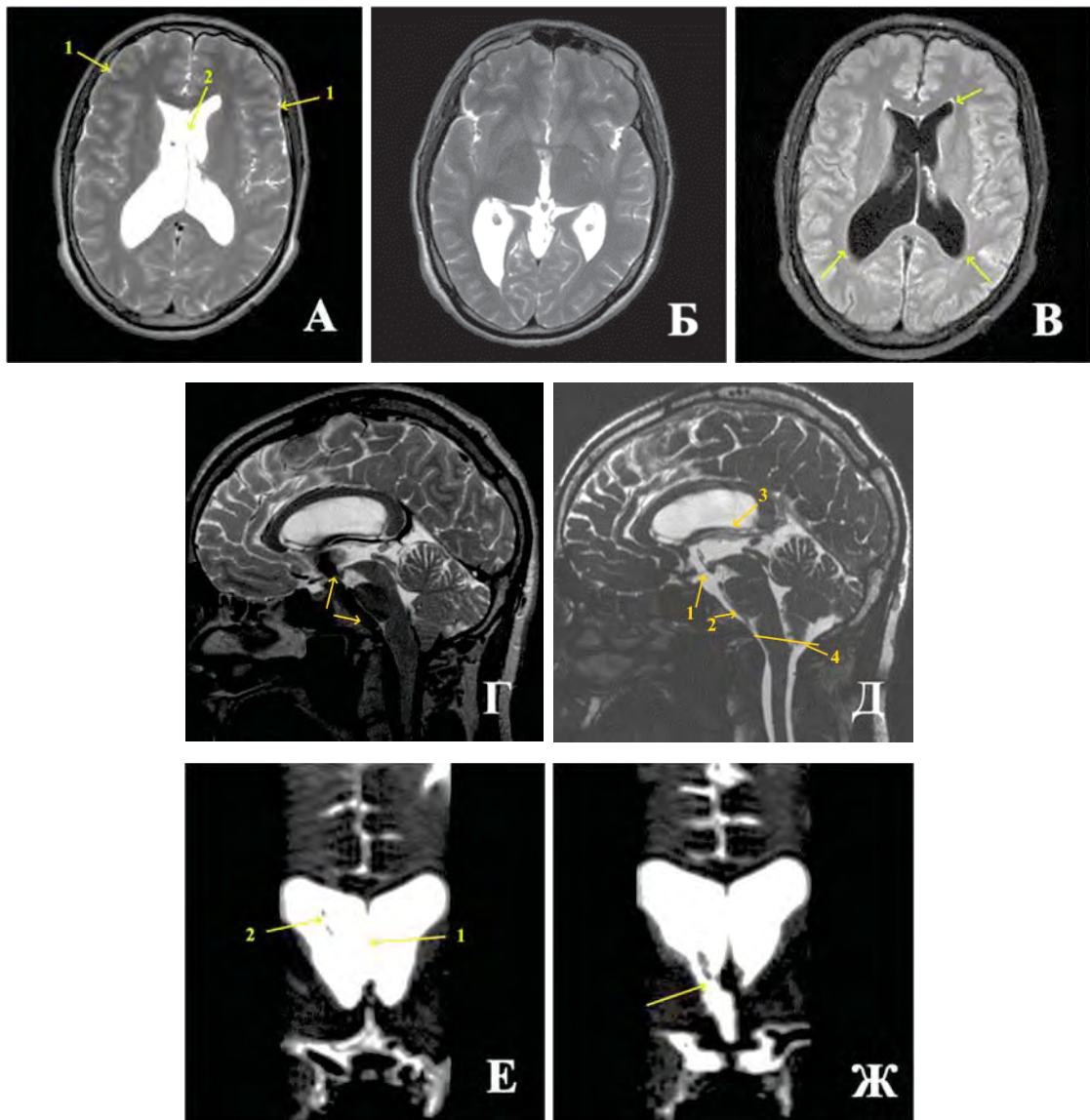


Рисунок 93 – МРТ головного мозга пациента К. через 1 год после операции. А – аксиальный срез в Т2 показывает уменьшение боковых желудочков, нормальную выраженность САП-К (1) и дефект в МЖП (2). Б – III желудочек нормальных размеров. В – в режиме FLAIR показан регресс перивентрикулярного отека. Г – сквозь тривентрикулостому и вдоль вентральной поверхности ствола мозга. Д – в цистернографическом режиме на сагиттальной проекции наглядно видна нормальная позиция ПММ (1), нормальная выраженность САП-ЗЧЯ (2), нормальное положение крыши III желудочка (3), репозиция миндалин мозжечка в полость черепа (4). Е, Ж – фронтальные срезы в цистернографическом режиме показывают дефект в МЖП и стент, проходящий из правого бокового желудочка через сформированное отверстие Монрое в III желудочек

6.11 Результаты бесконтрастной MPT-ASL-перфузии у пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции ликворных путей после операции

В катамнезе удалось оценить ASL-перфузию у 15 из 22 пациентов (68,2%), показатели которых представлены в таблице 27.

У 7 (46,6%) наблюдалось улучшение показателей CBF. При этом у 6 (40%) отмечалось улучшение функционального состояния по шкалам Kiefer и Rankin и улучшение нейрорентгенологических показателей, а у 1 (6,6%) пациента клиническое состояние и рентгенологическая картина не изменились.

В 8 (53,4%) случаях было зафиксировано ухудшение показателей перфузии головного мозга. При этом в 7 (46,6%) случаях отмечалось улучшение функционального состояния по шкалам Kiefer и Rankin, и в 6 (40%) – улучшение показателей рентгенологических параметров. У 1 (6,6%) пациента клиническое состояние оставалось стабильным, а у 2 (13,3%) стабильной оставались другие рентгенологические параметры.

Не обнаружено зависимости между показателями ASL-перфузии до и после хирургического лечения пациентов с Г0 ($p > 0,05$), также как и не обнаружено взаимосвязи между клиническим состоянием пациентов по шкалам Kiefer и Rankin, а также нейрорентгенологическими параметрами и показателями мозгового кровотока, полученными при бесконтрастной ASL-перфузии ($p > 0,05$).

Таблица 27 – Показатели мозгового кровотока в полушариях головного мозга после операции по методике ASL-перфузии

Локализация		В разных полушариях	Вместе в обоих полушариях	Общее
Параметр				
CBF ПМА	Справа	48,7 + 14,65 (23 – 79) 51.00 [38.00, 57.00]	49,84 + 15,5 (22 – 87) 53.50 [39.00, 58.50]	44,56 + 18,03 (15 - 90) 43.00 [29.00, 57.00]
	Слева	51,07 + 16,3 (22 – 87) 54.00 [36.96, 61.00]		
CBF ЗМА	Справа	46,9 + 20,03 (18 – 87) 51.00 [29.00, 59.75]	48,08 + 19,9 (17 – 87) 50.5 [32.00, 63.25]	
	Слева	49,3 + 19,7 (17 – 87) 50.00 [31.50, 66.25]		
CBF СМА	Справа	50,26 + 17,4 (17 – 86) 51.50 [39.30, 62.00]	48,8 + 17,1 (17 – 86) 50.00 [38.70, 62.00]	
	Слева	47,41 + 16,7 (18 – 76) 50.00 [33.20, 63.25]		
CBF ПМА-СМА	Справа	50,6 + 17,8 (19 - 89) 49.00 [37.50, 58.50]	50,6 + 18 (19 – 89) 49.00 [39.50, 62.00]	
	Слева	50,6 + 18,2 (20 – 85) 49.00 [39.30, 63.75]		
CBF СМА-ЗМА	Справа	46,9 + 18,3 (15 – 79) 46.00 [32.00, 60.75]	47,4 + 19,6 (15 – 90) 45.00 [33.00, 60.75]	
	Слева	48 + 20,8 (15 – 90) 44.00 [30.50, 65.25]		
CBF семиовальный центр	Справа	25,4 + 5,7 (20 – 41) 23.00 [21.00, 28.30]	24,9 + 5,5 (18,62 – 41) 23.00 [21.00, 26.80]	
	Слева	24,5 + 5,4 (18,6 – 40) 23.00 [20.50, 26.50]		
CBF базальная ядра	Справа	40,26 + 9 (28 – 65) 39.00 [34.00, 43.75]	42,1 + 11,4 (26 – 75) 40.00 [34.50, 44.25]	
	Слева	43,7 + 12,8 (26 – 75) 42.00 [36.00, 46.50]		

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Диагноз «гидроцефалия», или «водянка головного мозга» известен с древних времен. Во второй половине 90-х гг. XX века и начале XXI века «гидроцефалия» стала определяться, как активное увеличение объема желудочков мозга в результате нарушения ликвороциркуляции. [267, 298]

Систематизация различных форм гидроцефалии проводилась и проводится по сей день по мере совершенствования методов с основной целью: определение метода лечения. Главными классифицирующими признаками гидроцефалии являются ее причина и уровень обструкции ликворных путей. [298]

Этиология гидроцефалии многообразна. Основной путь установления этиологии заболевания – это сбор анамнеза пациента. Гидроцефалия может сформироваться после ЧМТ, нейроинфекции (особенно менингита), субарахноидального или внутрижелудочкового кровоизлияния, по причине неопластического процесса в полости черепа, а также, как проявление пороков развития ЦНС. Дальнейшее изучение идиопатической гидроцефалии показало, что сам факт гидроцефалии очевиден, как и понятна ее причина: обструкция путей ликвотока на различных уровнях ликворных путей. Неизвестной остается причина обструкции. В связи с этим более корректной следует считать формулировку «гидроцефалия при идиопатической обструкции ликворных путей».

Второй, не менее важный по своей значимости, классификационный признак гидроцефалии – наличие или отсутствие обструкции, а также уровень обструкции ликворных путей. Со времен W. Dandy (1919 г.), традиционно принято считать гидроцефалию окклюзионной, если у пациента определяется препятствие ликвотоку внутрижелудочковой локализации [101], или же наблюдается сужение естественных узких мест желудочковой системы мозга извне (например, сдавление отверстия Монрое, водопровода мозга, выходных отверстий IV желудочка опухолью различной природы и локализации, и т.д.). Примером идиопатической обструкции ликворных путей может послужить идиопатический

стеноз водопровода мозга, стеноз отверстия Monroe и т.д. Экспериментальным путем доказана возможность развития «интравентрикулярной обструкции» и «экстравентрикулярной обструкции» ликворных путей [291, 298, 229] на основе магнитно-резонансной воллюметрии – обструкции на уровне САП-К [207].

В последующем классификация гидроцефалии менялась, дополнялась, расширялась и усложнялась (рисунок 94). В течение последних 15 лет активно разрабатываются классификации для достижения максимально персонифицированного подхода к пациентам. Так, в 2010 г. Oi с соавторами сформулировали классификацию гидроцефалии (Multi-categorical Classification System), насчитывающую 10 категориальных групп и 54 подгруппы. [277] В 2022 г. Milan с соавторами предложили классификацию ASPECT (anatomy - анатомия, symptoms - симптомы, previous interventions – предыдущие операции, etiology - этиология, complications - осложнения, time – время начала). [254] Но как подчеркивают сами авторы, попытки их применения в клинической практике не всегда удачны из-за структурной сложности. Поэтому и тактика хирургического лечения остается неоднозначной для выделенных групп.

В соответствии с классификационными критериями было описано множество форм Г0, с отдельным выделением «идиопатической нормотензивной гидроцефалии». Г0 может быть, как с внутрижелудочковой, так и с внежелудочковой обструкцией ликворных путей. При целенаправленном поиске публикаций по гидроцефалии при различных уровнях обструкции, определяются данные о ее идиопатическом характере, а именно идиопатический стеноз отверстия Monroe, водопровода мозга, выходных отверстий из IV желудочка, цистерн основания ЗЧЯ, а также отдельно выделяется нозология «идиопатическая нормотензивная гидроцефалия». [76, 86, 135, 166, 176, 208, 211, 215, 239, 240, 269, 338, 351, 357, 359]

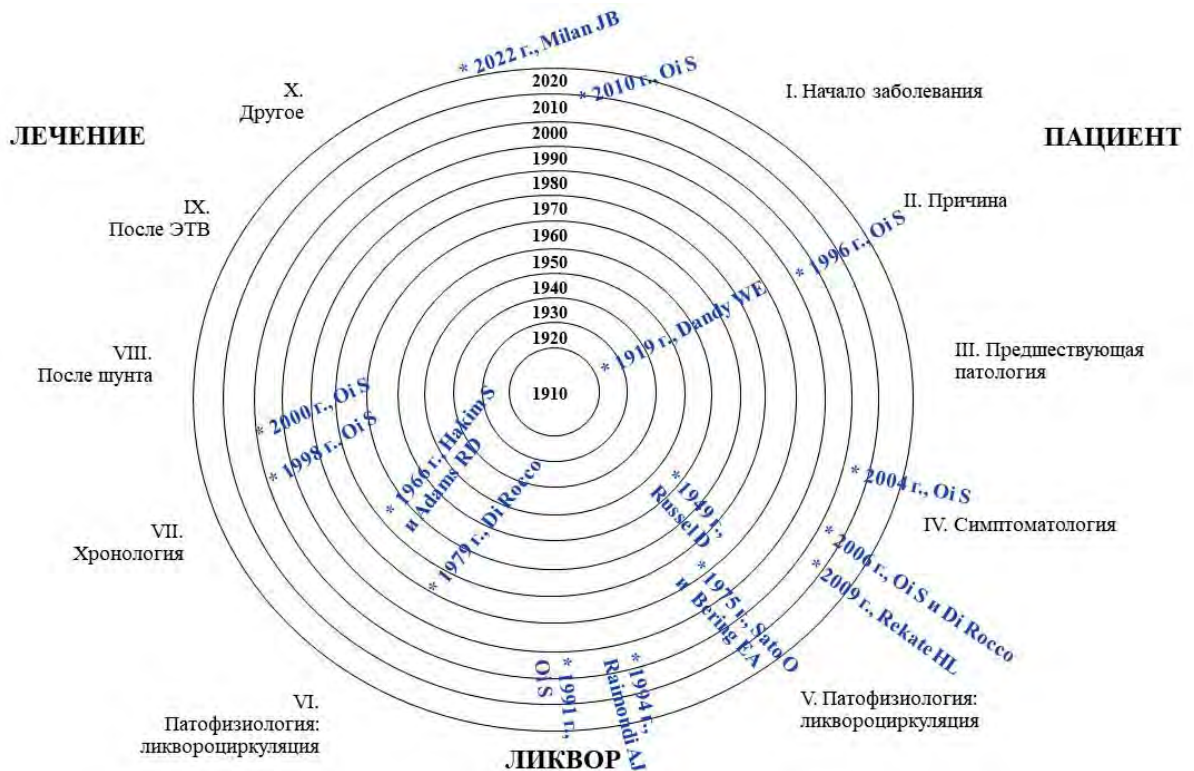


Рисунок 94 – Представлена эволюция классификаций гидроцефалии, начиная с 1919 г. Демонстрируются их авторы и основополагающие классификационные признаки, на основании которых они были разработаны. Со временем, основополагающие факторы менялись, но в классификациях 2010 и 2022 гг. каждый из них занял свое место

В ходе нашего исследования на доказательной основе определена встречаемость нейрорентгенологических признаков гидроцефалии, а идентификация наиболее частых и характерных из них, как по отдельности, так и в совокупности, позволила сформулировать классификацию Г0. На основании этого была разработана компьютерная модель диагностики Г0 (<http://10.4.1.98:3838/HydroApp/>).

Созданная классификация впервые дала возможность определения тактики хирургического лечения пациентов с Г0, сократив количество ЛШО и расширив показания к эндоскопическим вмешательствам.

Для некоторых групп созданной нами классификации в ходе изучения литературы были обнаружены отдельные градации, которые были интегрированы в нее. Для Г1 было выделено 4 типа окклюзии: стеноз отверстия Monroe (тип А),

морфологическая (мембранозная) обструкция (тип В), функциональная обструкция (тип С). [70, 273]. В ходе исследования классификация была дополнена сторонностью обструкции. Формирование данной классификации имеет большое значение для выбора тактики хирургического лечения. Абсолютные показания к операции возникают только при стенозе и мембранозной обструкции отверстия Монрое. При типе С в случае наличия шунтирующей системы объем манипуляций может варьировать от коррекции настроек (при программируемом шунте) до сложной комбинированной эндоскопической и шунтирующей операции. Тип D является пороком развития ЦНС и не требует хирургического лечения. [70, 273] Для Г2а выделены (1) стеноз, (2) forking, (3) перегородка (мембрана) и (4) глиоз. [95, 183, 354] Выделение типов Г2а имеет больше теоретическое значение, поскольку во всех случаях выполняется ЭТВ, либо ЛШО. Для обструкции на уровне цистерн основания ЗЧЯ были выделены ситуации с расширением цистерн и с узкими цистернами основания ЗЧЯ.

Клиническая картина Г0 многообразна. Различные виды Г0 имеют как общие симптомы, так и более специфические. Частота и выраженность одних и тех же симптомов различается в зависимости от возраста пациентов, длительности анамнеза и уровня обструкции ликворных путей.

Самым частым симптомом у пациентов с Г1, Г2а, Г2б и Г3 является головная боль, которая может быть, как непродолжительной, так и хронической (беспокоить более 5 лет). Она характеризовалась такими признаками, как распирающая, диффузная, разлитая. Головная боль также является самым частым первым симптомом при этих формах гидроцефалии. В случаях острой гидроцефалии, головная боль может сопровождаться тошнотой и рвотой. И, как правило, в этих случаях на глазном дне обнаруживаются признаки ВЧГ. [95] Стоит отметить, что ВЧГ возникает чаще при окклюзионных формах Г0, а именно при Г2а и Г2б (11% и 19,2% соответственно). При Г3 и Г4 не зафиксировано ни одного случая ВЧГ, а при Г1 – 1 (5,8%) случай. В литературных источниках, посвященных Г1, указывается на более частую встречаемость ВЧГ, что является одним из абсолютных, фактически единственным, показание к оперативному лечению. [262]

В нашем исследовании получена четкая зависимость наличия ВЧГ у пациентов с сочетанием головной боли с тошнотой и / или рвотой. Но при этом, ВЧГ не является частым симптомом Г0. Она выявлена лишь у 7,5% пациентов. Все случаи ВЧГ наблюдались у пациентов моложе 60 лет и возникновение этого симптома достоверно связано с более молодым возрастом пациентов. Частота ВЧГ при Г5 была 8,7%. Не столь значительный показатель возникновения данного симптома указывает на длительный период развития заболевания и большие возможности головного мозга компенсировать нарушения баланса между продукцией и резорбцией ликвора.

В случаях Г4, а также при других формах Г0, у лиц старшего возраста, такие симптомы, как головная боль и головокружения являются фоновыми для триады Nakim-Adams.

Данные литературы и результаты настоящего исследования свидетельствуют, что у пациентов до 60 лет Г0 проявляется общемозговыми и гипертензионно-гидроцефальными симптомами. Из триады Nakim-Adams наиболее частыми симптомами у них являются снижение памяти на текущие события и шаткость походки без изменений ее по типу «магнетической». У пациентов старше 60 лет, наоборот, характерно наличие классической триады симптомов Nakim-Adams, а общемозговые и гипертензионные проявления почти не наблюдаются.

Г1 диагностируется, преимущественно, у пациентов до 60 лет. В имеющихся литературных данных присутствует только 2 пациента старше 60 лет и у обоих была односторонняя обструкция отверстия Monroe. [70, 132, 192, 218, 238, 262, 328, 361] Лишь у одного пациента с гидроцефалией Г1 в данном исследовании возраст превышал 60 лет и в сопутствующей патологии была выраженная гипокалиемия. Вероятно, именно с возрастными характеристиками связано отсутствие клинических проявлений триады Nakim-Adams у данной группы пациентов.

Симптомы триады Nakim-Adams проявляются при всех формах Г0, но в разной степени. Также, степень выраженности этих симптомов зависит от возраста пациентов. Так, для Г1, Г2а, Г2б и Г3 у пациентов молодого возраста (до 60 лет)

характерно снижение концентрации внимания и легкое снижение памяти на текущие события. Изменения походки у молодых проявляются шаткостью, а элементов шаркающей, «магнетической» походки не наблюдается. Нарушение функции тазовых органов представлено, как правило, ложными позывами на мочеиспускание. Частота возникновения эпизодов именно недержания мочи у молодых пациентов небольшая.

У больных старше 60 лет все формы Г0 проявляются отчетливыми элементами классической триады Hakim-Adams. Самым частым первым симптомом из триады является нарушение походки, которая прогрессирует от легкой шаткости до тяжелой атаксии, невозможности самостоятельно передвигаться, и в крайне запущенных случаях, даже сидеть без посторонней помощи. Одновременно с развитием атаксии, у пациентов развиваются нарушения функции тазовых органов по типу недержания. Начало проявлений обычно характеризуется ложными позывами на мочеиспускание. У молодых лиц с различными формами Г0 на данной стадии дизурические явления могут оставаться очень длительное время, и зачастую, поводом для обследования нервной системы не являются. У лиц более старшего возраста ложные позывы на мочеиспускание довольно стремительно переходят в недержания мочи, что является одним из поводов для проведения обследования. В крайне тяжелых случаях бесконтрольное мочеиспускание дополняет недержание кала. Когнитивные нарушения, проявляющиеся снижением памяти на текущие события, варьируют от забывчивости, до тяжелой деменции, невозможности ответить на элементарные вопросы. Забывчивость и снижение концентрации внимания в течение длительного времени более характерно для молодых пациентов. У пожилых людей с увеличением продолжительности анамнеза наблюдается более динамичный переход от одной стадии деменции к другой, более тяжелой.

Согласно литературным данным, полная триада Hakim-Adams при ИНТГ (в нашем исследовании Г4) на момент обращения пациентов к врачу встречается менее, чем в 50% случаев (порядка 47%). [72, 134, 300] В нашем исследовании этот показатель равняется 73,4%. Столь значительную разницу в значении данного

показателя не представляется возможным объяснить, кроме как сроками обращения к врачу и его компетентностью. В литературе указывается, что несмотря на столь частое упоминание про ИНТГ, пациент получает консультации у множества специалистов различного профиля, но до верификации диагноза может пройти значительное время. Ряд врачей до сих пор не верит в существование данного заболевания. [98]

Синкопальные состояния характерны для форм гидроцефалии с внутрижелудочковой обструкцией, но встречаются нечасто, что соответствует литературным данным. Генез симптома не вполне ясен. Поскольку далеко не все случаи гидроцефалии сопровождались ВЧГ, и ни один из случаев не проявлялся угнетением сознания, за исключением сонливости, периодически возникающей у некоторых больных. Возможно, иногда имеет место значительное повышение ВЧД с появлением начальной дислокации структур головного мозга, что проявляется утратой сознания: на это указывает патогенез изменений, происходящих при внутрижелудочковой обструкции ликворных путей у пациентов с Г0 [95, 150, 300]. Данные эпизоды могут провоцироваться в моменты тяжелой физической нагрузки, во время повышения артериального давления по разным причинам, при наклонах тела вниз головой.

Нарушения менструального цикла у женщин достоверно связано с хронической гидроцефалией и встречается в случаях Г2а, Г3 и Г5. В ходе нашего исследования долгое время симптом вообще не связывался с наличием гидроцефалии, пока в катamnестическом наблюдении не появились данные о его регрессе в течение нескольких месяцев после операции. Постоянно нарастающий градиента давления внутри желудочковой системы, а именно в полости III желудочка, приводит к компрессии путей гипоталамо-гипофизарной системы и нарушению регуляции менструального цикла у женщин. [156, 304] Это основное объяснение происхождения данного симптома. Однозначно утверждать об этом не следует, поскольку нарушение менструальной функции встречается далеко не у всех женщин с Г0, лишь в 4,2%.

Частота таких проявлений Г0, как эпилепсия и шум в ушах (или в голове) у

пациентов в нашем исследовании существенно ниже, чем по литературным данным: 5,9% против 4,3% соответственно. Эпилептические приступы встречаются в 15% случаев гидроцефалии и их возникновение связывается с дистрессом коры височных долей головного мозга вследствие повышенного ВЧД. [95, 156, 231] Столь низкую частоту встречаемости судорожного синдрома можно объяснить низкой встречаемостью ВЧГ в случаях Г0. Ни один из пациентов, имевших судороги, не имел ВЧГ на момент госпитализации в данном исследовании. Частота встречаемости эпилепсии, указанная в литературе, определена у пациентов с обструкцией водопровода мозга различной этиологии. Можно быть уверенным, что частота ВЧГ при гидроцефалии различной этиологии существенно выше, чем изолированно при идиопатической обструкции ликворных путей. Появление судорожного синдрома у пациентов, не имеющих признаков ВЧГ на глазном дне, может служить еще одним доказательством того, что важны не столько абсолютные значения ВЧД, сколько наличие его градиента между желудочковой системой мозга и другими САП. Регресс судорог наступает не во всех случаях, вероятно, по причине уже сформированного повреждения коры височных долей мозга. [95] Шум в ушах (голове) не был достоверно связан с наличием ВЧГ, но совпадал с наличием тех сильных распирающих головных болей, которые сопровождалась тошнотой и рвотой на пике боли. Это позволяет утверждать, что все-таки данный симптом является проявлением гипертензионно-гидроцефальной симптоматики, хотя ее проявления на глазном дне могли еще не успеть сформироваться.

МРТ головного мозга является стандартом диагностики заболеваний ЦНС, в том числе и гидроцефалии. Наряду с верификацией расширения желудочковой системы мозга, она позволяет определить уровень и характер обструкции ликворных путей, или исключить ее, как таковую. Некоторые режимы и проекции МРТ имеют особое значение для хирурга в диагностике гидроцефалии и для определения тактики ведения пациента. Кроме того, она позволяет оценить эффективность проведенного оперативного лечения.

Аксиальные срезы МРТ в режиме T2, помимо расширения желудочков мозга,

позволяют визуализировать САП-К, а также патологическое изменение сигнала в перивентрикулярных и подкорковых областях мозга. Степень расширения желудочков головного мозга может варьировать в широких пределах, что подтверждает разброс значений индексов желудочковой системы. Для объективной оценки размеров желудочковой системы мозга и корреляции выраженности гидроцефалии с клиническими проявлениями используются индексы Evans, FOHR, FHR, BCR, 3VSFR, VBR3 и многие другие. Ключевое значение для боковых желудочков имеет только FOHR. [45] Индекс FOHR наиболее достоверно связан с тяжестью состояния пациентов перед операцией в общей выборке больных, но в отдельности по группам этот параметр не взаимосвязан с клинической симптоматикой. Следует отметить, что более высокие достоверные значения всех индексов желудочковой системы наблюдаются при ГЗ.

САП-К на аксиальных срезах МРТ в режиме T2 могут четко прослеживаться, или быть компримированы и не визуализироваться вовсе. Этот факт четко указывает на наличие градиента давления между желудочками головного мозга и экстравентрикулярными ликворными пространствами. Их компрессия достоверно связана с формированием признаков ВЧГ на глазном дне и более выраженной неврологической симптоматикой. Компрессия САП-К достоверно чаще встречается в группе Г0 с внутрижелудочковой обструкцией, реже – в группе Г5 и не характерна для пациентов с ГЗ и Г4. Аксиальные срезы в режиме T2 показывают наличие перивентрикулярного отека (или лейкоареоза), что у молодых пациентов косвенно указывает на повышенное ВЧД или наличие значительного градиента давления.

Симптом DESH, заключающийся в неравномерном изменении объема САП-К [157, 207, 266], является патогномоничным для Г4 (она же – ИНТГ), в единичных случаях может дополнять некоторые формы Г0 у пожилых пациентов.

Положение МЖП может быть верифицировано на аксиальных срезах в режимах T2 и FIESTA. Ее отклонение в сторону одного из боковых желудочков косвенно свидетельствует об обструкции отверстия Monro и наличии градиента давления между боковыми желудочками. Данный признак является специфичным

для односторонней Г1.

Аксиальные проекции МРТ в режиме FLAIR более наглядно отображают состояние мозгового вещества вокруг желудочков мозга и в подкорковых областях. Перивентрикулярное изменение сигнала коррелирует с признаками ВЧГ и тяжестью состояния у молодых больных, а также с формой гидроцефалии Г4 у пожилых пациентов. Изменение сигнала на гиперинтенсивный в этих анатомических зонах областях является достоверным критерием диагноза гидроцефалии Г4.

Сагиттальные срезы МРТ в режиме T2 с изображением артефактов от пульсации ликвора («flow void») – наиболее важные срезы в диагностике и дифференциальной диагностике гидроцефалии любой этиологии, и Г0 – не исключение. Основное значение имеет срединный срез. Томограммы позволяют со стопроцентной вероятностью утверждать о проходимости водопровода мозга и области выхода из IV желудочка, но не позволяют утверждать о частичном стенозировании просвета водопровода мозга. Артефакт от пульсации ликвора в водопроводе мозга отсутствует в 96,7% случаев с Г2а и в 100% случаев обструкции на уровне выхода из IV желудочка в нашем исследовании. Это является надежным признаком, позволяющим сделать заключение о наличии внутрижелудочковой обструкции и выставить противопоказания к проведению tap-теста, а также определить показания к ЭТВ.

Сомнительные случаи, в которых присутствуют артефакты от пульсации ликвора по узким ликворопроводящим пространствам, и отсутствуют другие нейрорентгенологические проявления гидроцефалии, за исключением расширенных боковых и III желудочков, могут быть дополнены ФК-МРТ с кардиосинхронизацией. Неполная обструкция водопровода мозга (стеноз), может быть подтверждена или исключена при помощи данного исследования. Стоит отметить, что данная ситуация в ходе настоящего исследования возникала всего несколько раз.

В совокупности с другими признаками, по сагиттальным срезам МРТ в режиме T2 диагностируется увеличение полости турецкого седла, что характерно

для Г2а, Г2б и Г3. Размеры БЗЦ также могут быть косвенно оценены по Т2-сагиттальным проекциям. Ее увеличение характерно для Г3, менее характерно для Г4 и почти не встречается при других формах водянки. Томограммы позволяют оценить выраженность БЗЦ и заполнение ее пространства каудальными отделами мозжечка, а также наличие дистопии миндалин мозжечка в направлении БЗО. Формирование признаков мальформации Chiari I типа характерно только для форм гидроцефалии с внутрижелудочковой обструкцией (Г2б, Г2а и менее характерно для Г1).

Сагиттальные срезы МРТ в режиме Т2 позволяют оценить длину и положение ПММ, в сочетании с аналогичными проекциями в режиме FIESTA, позволяет оценить взаимоотношения спинки турецкого седла, размеров ПММ и положения ОА. Знание топографии этих анатомических структур является необходимым условием для выполнения ЭТВ. Поскольку указанные признаки имеют значение при выполнении ЭТВ, поэтому оценивались только при Г2а, Г2б и Г3. Короткая ПММ и высокое стояние ОА не мешают выполнению классической ЭТВ. По-отдельности, или в сочетании, эти анатомические особенности создают ограничения в возможности выполнения эндоскопической операции при Г3, когда необходимо выполнение активных манипуляций под ПММ вдоль ОА. Случаи Г3 в сочетании с узким хирургическим коридором и угрозой повреждения ОА не позволяют рекомендовать выполнение ЭТВ в подобных ситуациях. Этим пациентам показан tap-тест и, при положительном результате – ЛШО.

После операции сагиттальные срезы МРТ в Т2 позволяют оценить наличие тока ликвора по вентрикулостоме и вдоль вентральной поверхности ствола мозга, т.е. оценить ее функционирование. Признак считается достоверным и совпадает с наличием дефекта в ПММ в аналогичных срезах в режиме FIESTA. Симптом достоверно коррелирует с уменьшением размеров желудочков мозга и положительным функциональным исходом операции.

Выраженность САП-ЗЧЯ также визуализируется по сагиттальным Т2-изображениям. Их компрессия характерна для Г2б и не характерна для остальных форм. В сочетании с размером ПММ и высотой стояния развилки ОА, этот признак

может нести ограничения в возможности выполнения ЭТВ. Эндоскопическая операция при таком сочетании анатомических изменений не рекомендуется при отсутствии должного опыта.

Сагиттальные срезы МРТ в цистернографическом режиме (FIESTA, CISS) позволяют точно верифицировать положение ПММ, контуры переднего и заднего карманов III желудочка, наличие препятствий в ликворопроводящих путях. В норме ПММ находится в проекции воображаемой линии, проходящей через мамиллярные тела и хиазму. ВД ПММ характеризует Г2а, Г2б и Г3 формы и является надежным прогностическим признаком в положительном исходе ЭТВ. В водопроводе мозга в данном режиме возможно верифицировать наличие препятствия (спайка, мембрана, стеноз), что достоверно характерно для Г2а и сопряжено с отсутствием артефакта от пульсации ликвора по нему. Также, исследование позволяет визуализировать наличие дополнительных мембран, расположенных под ПММ между стволом, ОА и скатом, являющиеся достоверным признаком Г3, при которой они обнаруживаются во всех случаях.

Сагиттальные срезы МРТ в режимах T2 и FIESTA позволяют понять положение крыши III желудочка. В случаях билатеральной Г1 она может быть уплощена, что говорит в пользу данного диагноза и наличия градиента давления между боковыми и III желудочками. Признак достоверен и имеет значение только для Г1.

При анализе литературы было обнаружено, что под Г3 понимаются разные состояния, при которых расширяются желудочки мозга, что требует дифференциальной диагностики: киста кармана Blake (или персистирующий карман Blake) (ККБ), «длительно существующая открытая вентрокуломегалия взрослых», в мировой литературе более известна аббревиатура «LOVA» (longstanding overt ventriculomegaly of adults), вариант мальформации Dandy-Walker и экстравентрикулярная цистернальная обструктивная гидроцефалия (изолированная препонтинная цистерна). Для первых трех патологий приводятся эпидемиологические данные по распространенности и встречаемости. «Изолированная препонтинная цистерна» – термин, наиболее точно отражающий

суть ГЗ, как формы гидроцефалии.

ККБ – перинатальная патология, в основе которой лежит персистирование зародышевого кармана ЗЧЯ, наподобие кистозной трансформации и прогрессирования краниофарингеального кармана Ratke. В результате увеличения кармана происходит компрессия на нижние отделы гемисфер и червя мозжечка, возникает их атрофия. При этом мозжечок смещается вверх и орально, ротируется в ростральном направлении, сопровождаясь атрофией указанных отделов. БЗЦ при этом выглядит увеличенной в размерах, полость IV желудочка увеличивается за счет каудальных отделов. Основным отличием ГЗ гидроцефалии от ККБ является отсутствие ротации мозжечка, атрофия каудальных структур мозжечка характерна для обеих патологий.

LOVA имеет клинические проявления и рентгенологические характеристики, частично соответствующие ГЗ. В некоторых публикациях описываемая нейровизуализационная картина LOVA вполне соответствует проявлениям ГЗ. Также, встречается описание рентгенологической картины LOVA, не сочетающей в себе признаки ГЗ, а именно ВД ПММ, гипотрофию каудальных структур мозжечка и дополнительную мембрану между вентральной поверхностью ствола и скатом. Можно заключить, что различные формы гидроцефалии могут приниматься за одну.

Фронтальные срезы МРТ в режимах T2 позволяют определить неравномерное расширение САП-К, что достоверно характерно для Г4 гидроцефалии и почти не встречается при других формах Г0. Симптом характеризуется расширением САП латеральных щелей мозга при одновременном их уменьшении в области верхнего сагиттального синуса (DESH-симптом). Признак свидетельствует о наличии обструкции на уровне САП-К, что было подтверждено путем МР-волюметрии. [207] После операции данный признак не регрессирует и сохраняется на протяжении всего периода катамнестического наблюдения. Помимо этого, данные срезы показывают проходимость отверстий Монрое, демонстрируя артефакты от пульсации ликвора сквозь их просвет. Данный признак актуален при подозрении на Г1. Дополнительно по фронтальным

изображениям определяется дислокация МЖП, характерная для гидроцефалии вследствие обструкции отверстия Монрое. После эндоскопической септостомии исследование показывает выравнивание МЖП по средней линии на фоне существующего в ней дефекта во всех случаях.

Фронтальные срезы МРТ в режиме цистернографии достоверно позволяют определить положение МЖП и наличие в ней дефектов после септостомии. Косвенно, о функционировании септостомы и выравнивании давления между боковыми желудочками можно утверждать по положению МЖП и уменьшению размеров расширенного бокового желудочка на любых аксиальных МРТ. Диспропорциональное расширение САП-К также доступно верификации по фронтальным срезам в FIESTA, равно, как и по T2.

Определение угла мозолистого тела (коллозального угла) по фронтальному срезу МРТ на уровне задней спайки мозга существенно помогает в отборе пациентов как для проведения tap-теста, так и для хирургического лечения. Угол меньше 90 градусов считается признаком гидроцефалии [72, 266, 300], и он характерен для всех типов водянки, за исключением случаев односторонней обструкции отверстия Монрое, где желудочки мозга деформированы и определение значения угла мало возможно. Значение коллозального угла более 90 градусов считается признаком расширения желудочков мозга на фоне уменьшения массы головного мозга, что бывает при нейродегенеративных процессах. [266, 300], т.е. в случаях Г5.

Последовательность оценки нейрорентгенологических признаков отражена на рисунках 95 и 96.

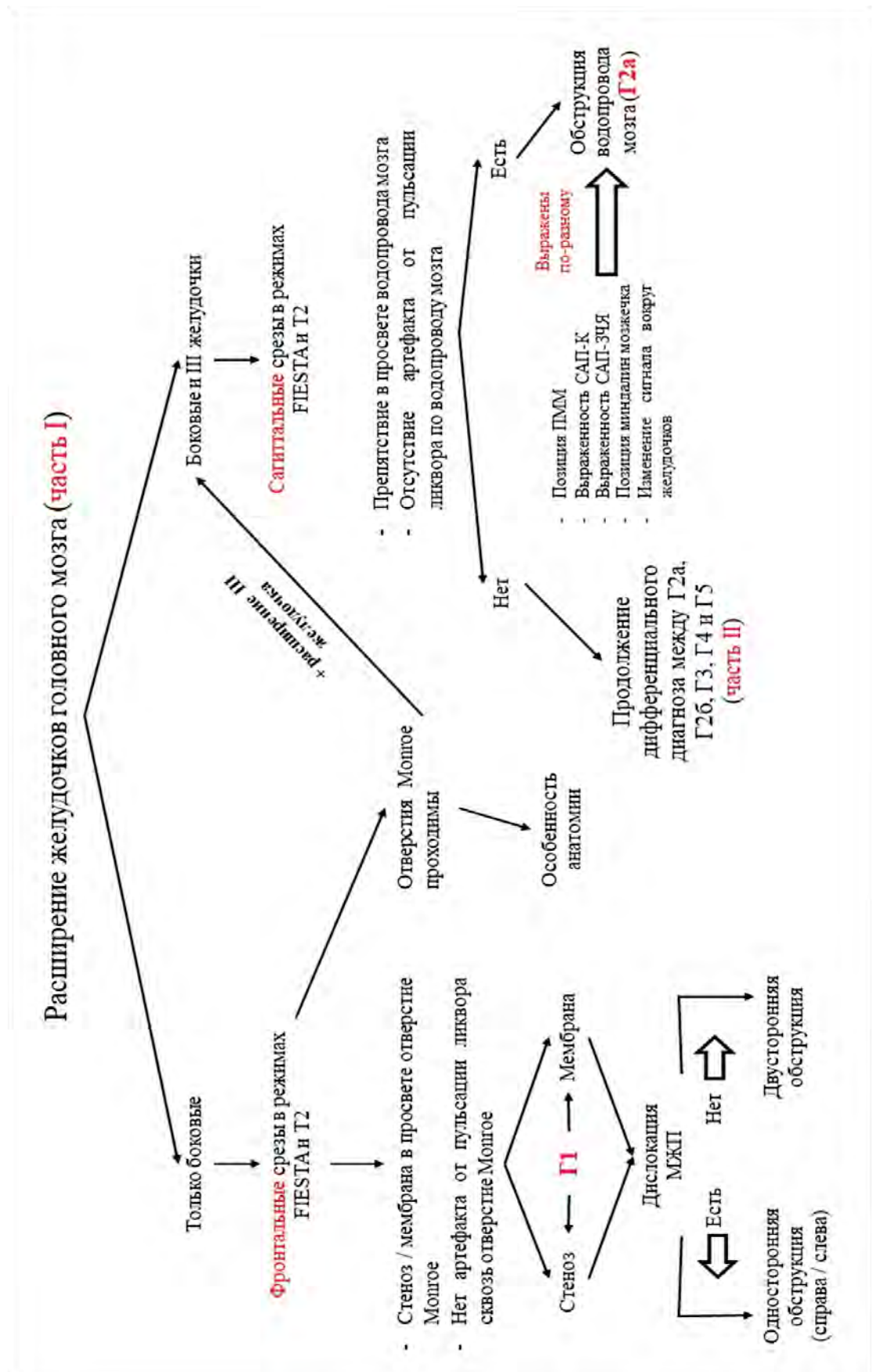


Рисунок 95 – Последовательность оценки рентгенологических признаков и выявление гидроцефалии при идиопатической обструкции отверстия Монго (Г1) и водопровода мозга (Г2а)

Расширение желудочков головного мозга (часть II)

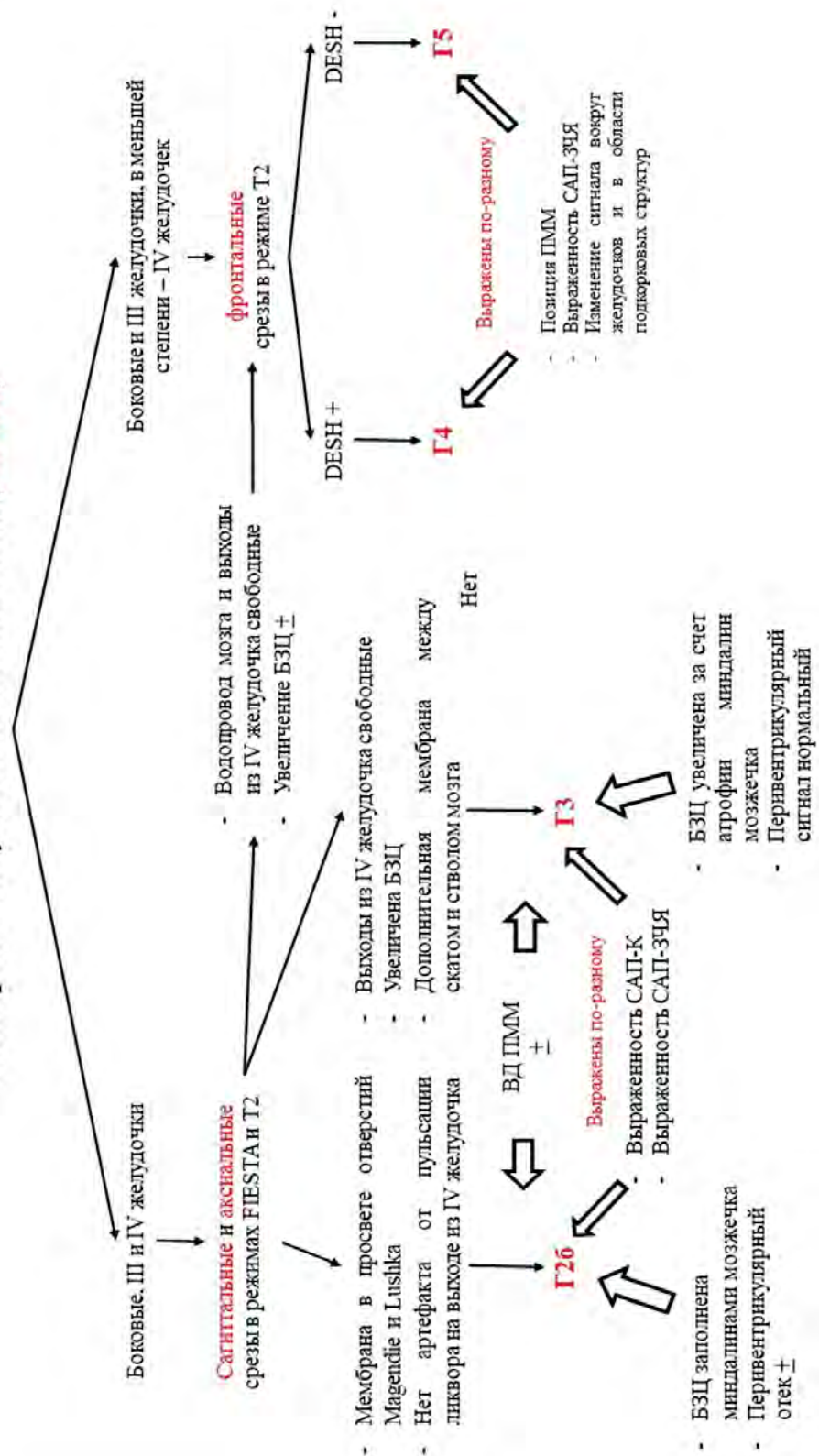


Рисунок 96 – Последовательность оценки рентгенологических признаков и выявление гидроцефалии при идиопатической обструкции выходных отверстий из IV желудочка (Г26), на уровне цистерн основания задней черепной ямки (Г3) и конвексительных ликворных пространств

Опираясь на литературные данные по проведению пациентам с ИНТГ позитронно-эмиссионной томографии головного мозга, согласно которым наблюдалось уменьшение метаболизма радиофармпрепаратов мозговой тканью [204, 227, 260, 261, 301, 347, 350], при данном исследовании у 22 пациентов была выполнена МРТ головного мозга в режиме бесконтрастной ASL-перфузии. Исследование показало отсутствие положительной динамики показателей перфузии, идущих вразрез с улучшением других нейрорентгенологических параметров и регрессирующих симптомов. Хотя в отдельно взятых случаях было зафиксировано улучшение показателей мозгового кровотока в совокупности с положительной динамикой по клиническим и нейровизуализационным данным.

КТ головного мозга позволяет верифицировать расширенные желудочки мозга. В случаях невозможности проведения пациенту МРТ, по тонкосрезовым КТ, используя возможности реконструкции в различных проекциях, косвенные признаки и опыт оценки МРТ, возможна постановка диагноза и принятие решение о тактике лечения. Также, КТ дает возможность ограниченно оценить эффективность лечения, либо наличие осложнений, связанных с дренированием ликвора.

Высокий риск осложнений после ЛШО диктует необходимость более строгого отбора кандидатов на лечение, чем в случае с эндоскопической операцией (Таблица 28).

Таблица 28 – Частота осложнений ликворошунтирующих и эндоскопических операций при гидроцефалии вследствие идиопатической обструкции ликворных путей

Осложнения	Ликворошунтирующие операции	Эндоскопические операции
Общее число	39 – 54,6% [295, 362]	8,5% [71]
Дисфункция в первый год после операции	25-40% [275, 300]	-
Потребность в ревизии	53% [289]	Единичные случаи
Неадекватное дренирование	34 – 71% [300]	-
Инфекционные осложнения	25% [153, 182, 209, 239, 283, 289, 295, 334, 353]	До 1% [71, 318]

Для определения показаний к ЛШО, помимо МРТ головного мозга, используется инвазивная диагностика. Существует два подхода к инвазивной диагностике гидроцефалии: исследования параметров ликвородинамики (ВЧД, АмпВЧД, сопротивления резорбции ликвора и др.) и пробы с эвакуацией ликвора. Первый подход позволяет установить факт чаще уже декомпенсированного расстройства ликвороциркуляции без оценки его динамики в сторону ухудшения и степени обратимости имеющихся у пациента симптомов. При втором подходе, наоборот, исследуется потенциал регресса симптомов после эвакуации ликвора, что важно для определения тактики ведения пациента, но не исключается возможность дальнейшего ухудшения, связанного с гидроцефалией или прогрессирующим нейродегенеративным процессом, при отрицательном результате эвакуаторной пробы. Eide с соавторами продемонстрировали связь улучшения состояния пациентов после хирургического лечения гидроцефалии с АмпВЧД при длительном мониторинге. [121] В нашей серии больных этот подход не оправдал себя: не было обнаружено связи исходов лечения с параметрами ВЧД до операции. Более информативным и оправданным является применение проб с

эвакуацией ликвора. Однако, нами были получены данные, свидетельствующие о том, что в случаях бессимптомного течения заболевания у пациентов с Г2а, Г2б и Г3, сопровождающегося ВД ПММ, уже имеется декомпенсация ликвородинамики, что делает у них показанной эндоскопическую операцию.

В нашей серии ВЧГ была отмечена лишь у 24 пациентов (6,1%). В остальных случаях (93,9%) ВЧГ отсутствовала, другими словами, имела место гидроцефалия нормального давления. Параметры ликвородинамики, у пациентов, которым был проведен инвазивный мониторинг ВЧД, не имели связи с возрастом. Распространенное представление об ИНТГ, как о сообщающейся гидроцефалии пожилых людей не соответствует действительности. Специфической разновидностью гидроцефалии без внутрижелудочковой обструкции в пожилом возрасте является «гидроцефалия с диспропорциональным расширением субарахноидальных пространств» (Г4). За диагнозом «нормотензивная гидроцефалия» могут скрываться самые разнообразные расстройства ликвороциркуляции, требующие различного подхода к диагностике и лечению. [184]

Для Г0 более характерны нормальные значения ВЧД и высокие значения АмпВЧД. Значение ВЧД и АмпВЧД существенно не влияют на выбор показаний к хирургическому лечению, в связи с этим (а также во избежание ложного понимания термина «нормотензивная гидроцефалия») упоминание «нормального давления» в диагнозе идиопатической гидроцефалии не целесообразно. Вместо этого, более целесообразно указывать в диагнозе гидроцефалии ее причину и уровень обструкции ликворных путей, поскольку именно эти параметры в основном диктуют алгоритм предоперационного обследования и выбор лечения.

ЛШО приводят к быстрому снижению ВЧД и АмпВЧД в положении лежа и в положении сидя. После ЭТВ аналогичные изменения отсутствуют. ЭТВ не направлена на резкое стабильное понижение ВЧД. Целью эндоскопической операции является восстановление условий ликвороциркуляции, тождественных нормальным, а также внутричерепного комплаенса. Это говорит о том, что лечебный эффект хирургической операции при гидроцефалии не всегда

опосредован воздействием на параметры ВЧД. С практической точки зрения, это обозначает, что пробы с эвакуацией ликвора, используемые для предсказания эффективности ЛШО, непригодны для предсказания результатов ЭТВ. Кроме того, интравентрикулярная обструкция является противопоказанием для люмбальной пункции в качестве первоочередной диагностики.

Эндоскопические операции при Г0 не нормализуют размеры желудочковой системы мозга, а восстанавливают ликвороциркуляцию и компенсируют внутричерепные объемные взаимоотношения, способствуя регрессу неврологической симптоматики.

Наши данные демонстрируют, что в случаях предполагаемой Г0 преобладают нормальные значения ВЧД не только в положении «лежа» но и при ортостатической нагрузке. В то же время, АмпВЧД в положении «сидя» у подавляющего большинства пациентов, которым проводился мониторинг ВЧД, находились в зоне патологических значений, превышая 4 мм рт.ст. [121] В то время, как в положении «лежа» АмпВЧД обычно связана с ВЧД положительным коэффициентом корреляции [23, 53], при перемене положения тела на вертикальное, снижению ВЧД соответствует увеличение АмпВЧД. Получена достоверная положительная связь АмпВЧД при ортостатической нагрузке с наиболее частым проявлением гидроцефалии пожилых (Г4) – расстройством походки по типу «магнетической». Это говорит в пользу связи АмпВЧД (в частности при ортостатической нагрузке) с патогенезом идиопатической гидроцефалии в пожилом возрасте.

Связь более выраженной вентрикуломегалии с более низкими значениями АмпВЧД в положении «лежа» и при ортостатической нагрузке может соответствовать более развитой компенсации при большей длительности анамнеза заболевания. Учитывая литературные данные, предполагается, что морфологическим субстратом такой компенсации может быть увеличение объема венозного русла, которое наблюдается при хронической гидроцефалии. Связь параметров ликвородинамики с макроцефалией и расширением полости турецкого седла отсутствовала. Эти данные подсказывают, что у взрослых степень

вентрикуломегалии, выраженная через значение индекса FOHR, может быть более чувствительным индикатором хронической гидроцефалии, чем макроцефалия и расширение турецкого седла [279].

Более низкие значения ВЧД у пациентов с очаговыми изменениями в подкорковых узлах, белом веществе и стволе мозга, предположительно, отражают степень атрофии и поражения мозгового вещества в связи с цереброваскулярной патологией, которая часто сочетается с гидроцефалией в пожилом возрасте.

Частота осложнений после ЛШО остается высокой, несмотря на усовершенствования шунтирующих систем: программируемые клапаны, различные АСУ. В сравнении с этим, частота осложнений после эндоскопических операций невелика и снижается по мере накопления опыта и формирования критериев отбора пациентов. Это сподвигает выбирать эндоскопическую операцию для лечения пациентов во всех ситуациях, когда он может быть эффективным. В особенности это касается пациентов молодого возраста, у которых риск дисфункции шунтирующей системы существенно выше, как минимум, в силу большей продолжительности предстоящей жизни, а также по причине высокой физической активности в течение будущей жизни.

Полученные данные не позволяют строго регламентировать выбор программируемых или непрограммируемых клапанов в шунтирующих системах, а также использование АСУ при необходимости выполнения пациенту ЛШО. Большинство осложнений ЛШО вызвано неадекватным дренированием (избыточным или недостаточным) ликвора. Давление открытия шунта при Г0 влияет на эффективность и безопасность лечения. [68] При этом постепенное снижение давления открытия шунта увеличивает эффективность лечения, не снижая безопасности [306]. Поэтому в настоящее время мы считаем рациональным использование регулируемых шунтов у взрослых с Г0, при наличии такой возможности, и предпочтение отдавалось именно программируемым системам.

Г1 является редким состоянием и встречается меньше, чем в 1% случаев всех окклюзионных форм гидроцефалии. [262] Среди Г0, она встречается в 4,4% случаев. Предоперационная МРТ головного мозга в случаях Г1, в первую очередь,

должна исключить объемное новообразование III желудочка, перекрывающее отверстия Монрое, например, коллоидную кисту. Существует мнение, что при отсутствии ВЧГ пациентам с данной патологией операция не показана. [262] Настоящее исследование показало, что ВЧГ у пациентов с Г1 бывает очень редко (только по литературным данным) и в нашей группе этот симптом был у 1 пациента (5,2%). Показанием к операции считалось наличие градиента давления между желудочками головного мозга. Опыт лечения 17 пациентов позволил предложить алгоритм хирургического лечения пациентов в зависимости от одно- или двусторонней обструкции отверстия Монрое, представленный на рисунке 92.

При одностороннем стенозе отверстия Монрое целесообразным считается выполнение только эндоскопической септостомии с осмотром противоположного отверстия Монрое при помощи угловой оптики, или без таковой, если позволяет используемый эндоскоп и анатомия, поскольку риски осложнений при выполнении пластики отверстия Монрое существенно выше и серьезнее. При односторонней мембранозной обструкции отверстия Монрое следует выполнять перфорацию мембраны и септостомию, поскольку вероятность развития реокклюзии неизвестна. [132, 192, 218, 328]

При двустороннем стенозе отверстия Монрое операция по пластике и стентированию считается более обоснованной при должном опыте владения эндоскопической техникой операции. В нашей серии небольшое количество больных с данной патологией не позволяет провести доказательный статистический анализ, но значительная доля положительных исходов лечения дает основание предлагать использовать эндоскопическое вмешательство в качестве операции выбора. ЛШО с одномоментной эндоскопической инспекцией желудочков для выполнения фенестрации МЖП (при отсутствии в ней спонтанно сформированных дефектов) также может быть использована при невозможности выполнения полностью эндоскопического вмешательства. В остальных случаях ЛШО рекомендуется к выполнению в случаях неэффективности эндоскопической операции, при условии, что последняя была выполнена в полном объеме.

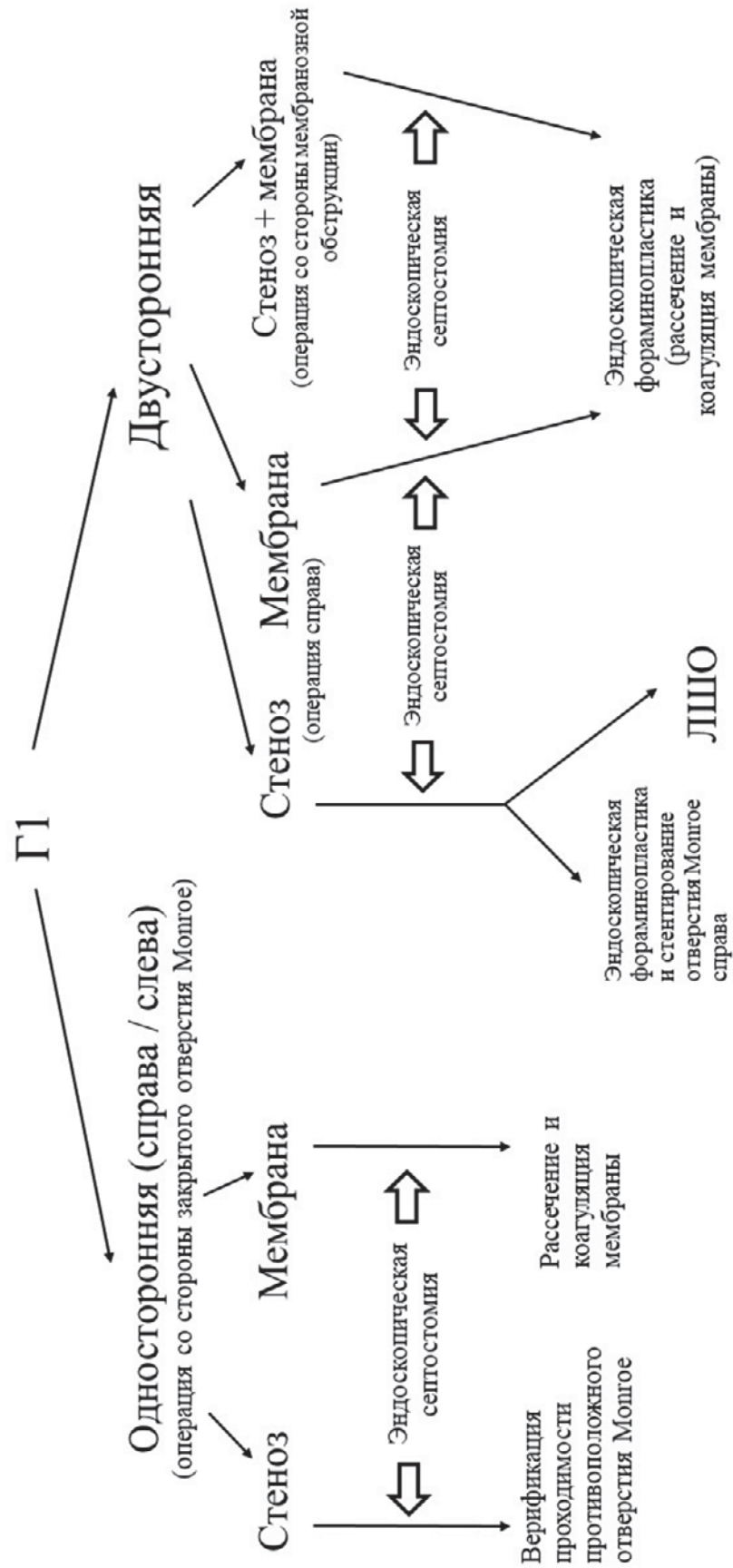


Рисунок 92 – Алгоритм лечения пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции отверстия Монгое

Гидроцефалия при идиопатической обструкции (идиопатическом стенозе) водопровода мозга (Г2а) - самая частая форма окклюзионной водянки головного мозга. По некоторым данным у $\frac{3}{4}$ всех пациентов с обструкцией водопровода мозга, этиологию заболевания установить не удастся. При этом возможные известные причины заболевания достаточно подробно изучены. К ним относятся обструкция водопровода мозга и гидроцефалия, как проявление генетической патологии [95, 316, 322], инфекционные заболевания ЦНС, в том числе внутриутробные [183, 189, 364], внутримозговые кровоизлияния различной природы (включая травматические [95, 364], опухоли, компримирующие водопровод мозга [95, 287, 364] и т.д. По данным настоящего исследования Г2а стала самой частой формой Г0 и ее частота составила 39,3%.

Именно при Г2а была впервые использована ЭТВ. Показанием к лечению считается наличие любых симптомов и жалоб, которые могут быть обусловлены гидроцефалией. Несмотря на отсутствие признаков ВЧГ, инвазивная диагностика не требуется. Первичным методом лечения в любом возрасте является ЭТВ, в ходе которой выполняется фенестрация ПММ и мембраны Liliequist. [92, 93, 95, 111, 165]. Отдельно внимание стоит уделить терминологии. Поскольку в ходе эндоскопической перфорации дна III желудочка выполняется рассечение не только ПММ, но и подлежащего к ней листка мембраны Liliequist, т.е. манипуляции уже проводятся вне III желудочка в пределах межножковой цистерны, то операцию корректно называть эндоскопическая тривентрикулоцистерностомия.

Не однозначен выбор метода лечения у пациентов с Г2а без ВД ПММ, поскольку это является прогностическим признаком эффективности ЭТВ. В этом случае шансы успешной эндоскопической операции не известны, но, учитывая данные литературы, не равны нулю. Учитывая невысокий риск ЭТВ, она может быть предложена в случае категорического отказа больного от ЛШО. Позже, при неудовлетворительном результате ЭТВ, повторно возникают показания к ЛШО. Решение о проведении ЛШО при неэффективности ЭТВ следует принимать только после подтверждения функционирования вентрикулостомы по МРТ головного мозга и последующего положительного результата tap-теста. Закрытие

вентрикулостомы у взрослых является редкой ситуацией. В нашем исследовании оно встретилось только в 2 случаях. При подтверждении закрытия стомы (отсутствие артефакта от пульсации ликвора на сагиттальном срезе МРТ в режиме T2 и дефекта ПММ в режиме FIESTA) и возобновлении ВД ПММ, более целесообразно выполнение повторной ЭТВ.

Г2б составляет 6,6% случаев всех пациентов с Г0 и с Г1 является одной из самых редких форм гидроцефалии. [55, 119, 158, 159, 171, 177, 195, 196, 233, 270, 276, 281, 284, 326, 343] Определение показаний к хирургическому лечению пациентов с Г2б, в целом, аналогично таковому при Г2а. Особенностью является то, что выбор операции может быть продиктован компрессией САП-ЗЧЯ, вклиниванием миндалин мозжечка в БЗО, наличием сирингомиелии и связанных с ней симптомов. Исследование показало, что во всех случаях выполнения эндоскопической операции наступило улучшение состояния пациентов, сравнимым с результатами ЭТВ при Г2а. Это позволяет рекомендовать ЭТВ к использованию в качестве первичной операции при достаточном опыте хирурга, поскольку полноценное устранение препятствий ликвороциркуляции в условиях узких САП-ЗЧЯ несет высокие риски повреждения ОА и ее ветвей.

Компрессию цистерн ЗЧЯ следует считать относительным противопоказанием к ЭТВ и обратить внимание в пользу ЛШО. Также ЛШО следует использовать в случае неэффективности или недостаточной эффективности ЭТВ.

У пациентов с дистопией миндалин мозжечка в БЗО при верификации диагноза, несмотря на эффективность проведенной ЭТВ, в единичных случаях может наблюдаться прогрессия симптомов именно с уровня цервико-медуллярного перехода. Операции по декомпрессии краниовертебрального перехода с пластикой ТМО, аналогичной той, которая выполняется при мальформации Chiari I типа, приводит к разрешению клинических проявлений.

Алгоритм лечения пациентов с Г2а и Г2б представлен на рисунке 93.

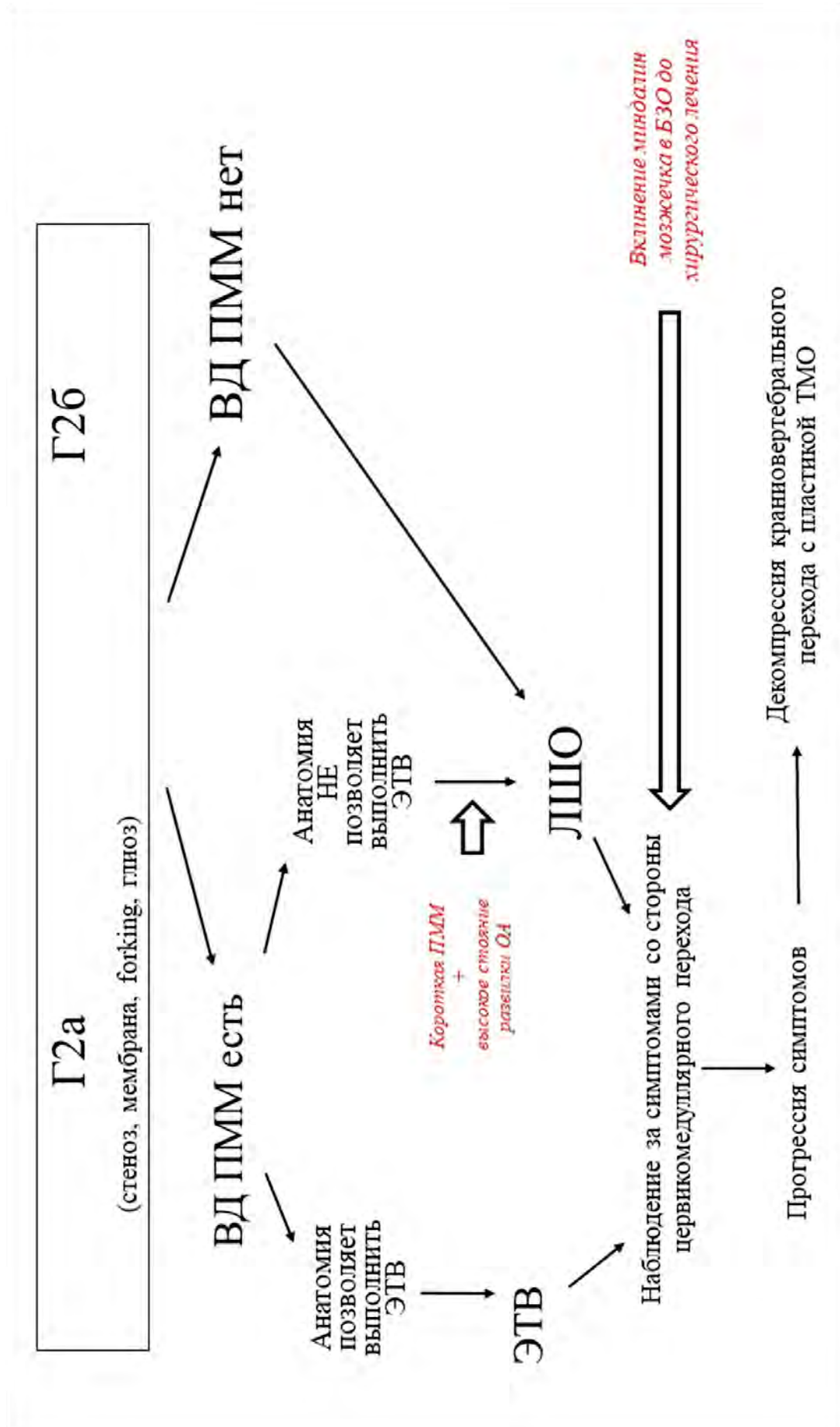


Рисунок 93 – Алгоритм хирургического лечения пациентов с Г2а и Г26.

В случае рецидива клинических проявлений в случаях Г2а и Г2б после эндоскопической операции, в первую очередь, следует убедиться в функционировании тривентрикулостомы путем МРТ головного мозга в ликворографических режимах. В единичных случаях может происходить ее заращение, что подтверждается по МРТ в виде баллонообразного расширения III желудочка, ВД ПММ и отсутствие в ней дефекта и артефакта от пульсации ликвора. Таким пациентам целесообразно проводить повторную ЭТВ, повторной обструкции после которой в исследовании не наблюдалось.

В случаях возобновления симптомов на фоне функционирующей тривентрикулостомы следует принимать решение о необходимости вывода ликвора за пределы ЦНС, т.е. о ЛШО. Выполнив ЭТВ, хирург переводит окклюзионную гидроцефалию в неокклюзионную, что позволяет выполнить пациентам тар-тест, положительный результат которого будет позволять проведение ЛШО. При отсутствии улучшения после тар-теста от хирургического вмешательства следует воздержаться.

Алгоритм принятия решений в случае рецидива или прогрессии симптомов в случаях Г2а и Г2б представлен на рисунке 94.

Гидроцефалия при идиопатической обструкции на уровне цистерн ЗЧЯ – до сих пор мало изученная форма гидроцефалии. Даже название этой нозологической единицы не отличается единообразием, при похожем описании клинорентгенологических проявлений [45, 110, 154, 190].

Нарастающие жалобы, характерные для гидроцефалии в сочетании с нейрорентгенологической картиной Г3, наличие градиента давления между III желудочком и цистернами ЗЧЯ являются достаточным основанием для выставления показаний к эндоскопической операции.

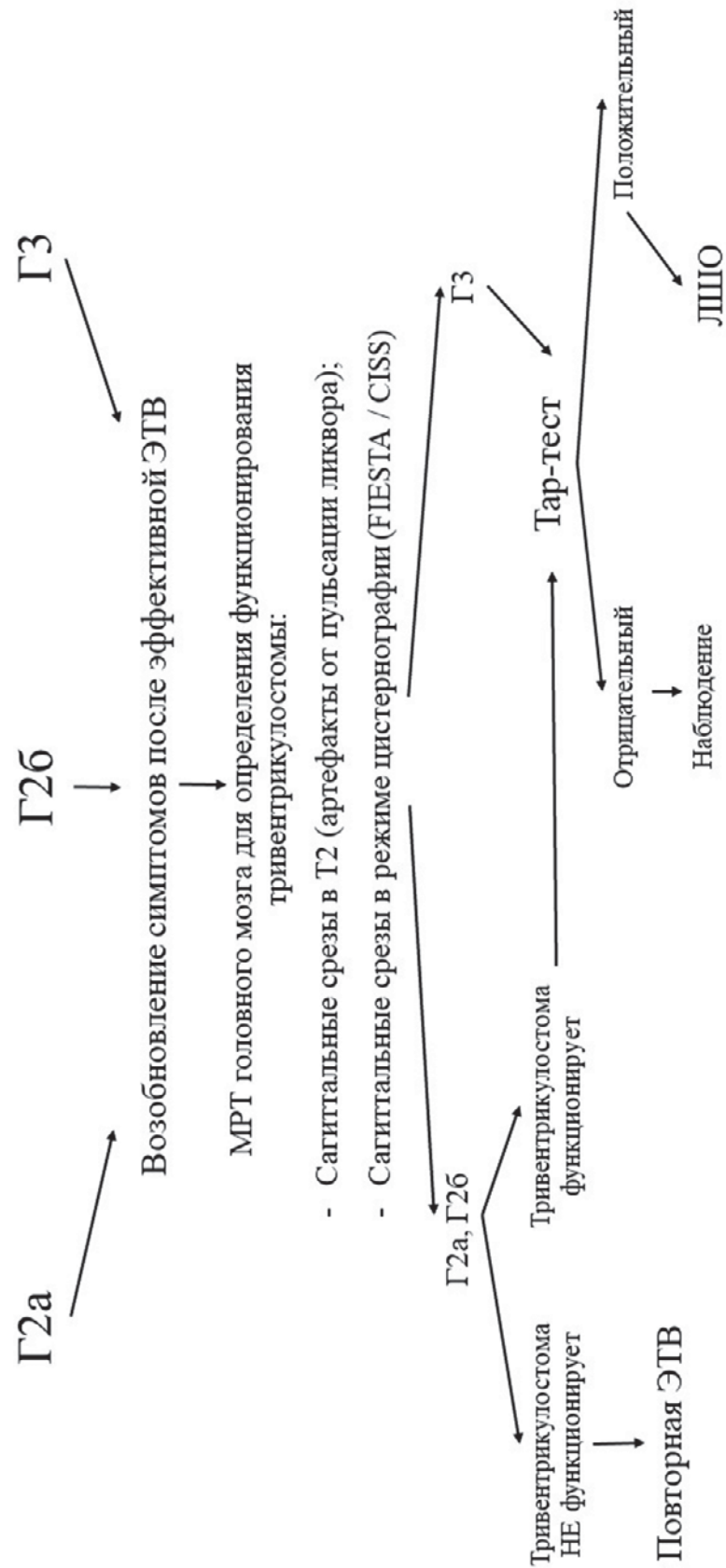


Рисунок 94 – Последовательность действий в случаях возобновления симптомов у пациентов с Г2а, Г26, Г3

Техника операции при ГЗ подробно не была описана до настоящего исследования, и, анализируя немногочисленные литературные источники, посвященные этой теме, можно сказать, что операция ограничивалась стандартной ЭТВ. [198, 276] Сочетание как расширенных желудочков мозга с ВД ПММ, так и вентрально расположенных цистернальных пространств позволяет предлагать пациентам ЭТВ. Ее цель при данной форме гидроцефалии - перфорация ПММ и подлежащего листка мембраны Liliequist и рассечение дополнительно сформировавшегося конгломерата мембран между вентральной поверхностью моста и скатом.

Сложности могут возникнуть при продвижении эндоскопа на уровне глоточного бугорка ската, поскольку он выступает в сторону ствола и создает естественное сужение в цистерне. На этом этапе, вследствие воздействия на ствол мозга и ОА эндоскопом, может отмечаться брадикардия вплоть до асистолии и при некорректном расчете траектории операции создается риск повреждения ОА. Гемодинамические нарушения произвольно проходят после ослабления воздействия на ствол мозга.

На основании интраоперационной картины 59 эндоскопических вмешательств был объяснен механизм формирования патологической мембраны (Рисунок 95).

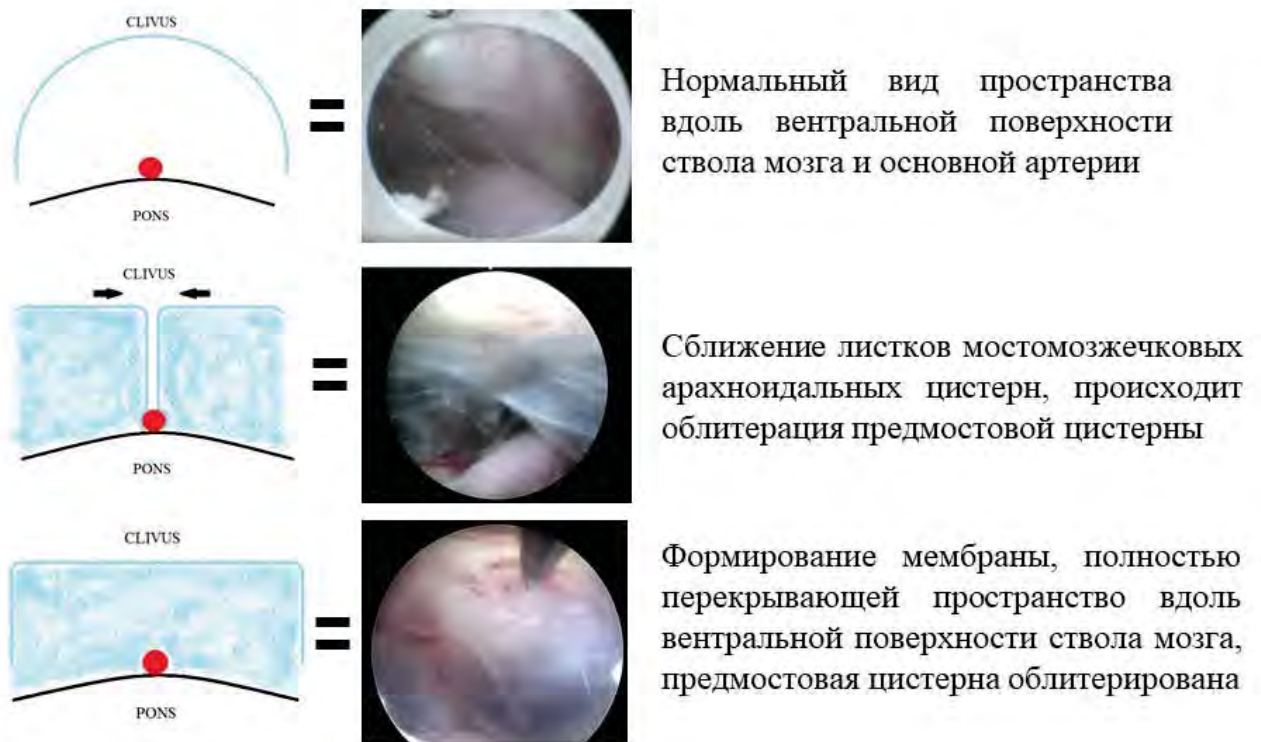


Рисунок 95 – Механизм формирования обструкции у пациентов с ГЗ.

Однако, причина, почему это происходит, остается неясной. Наши интраоперационные находки у взрослых соответствуют данным Al-Nakim, полученным при анализе группы больных детского возраста, показывающими необходимость рассечения мембран между стволом мозга и скатом, что дает положительный клинический исход [45]. При этом достигается регресс неврологической симптоматики в 85% случаев. Безусловно, для выполнения операций в таком узком анатомическом коридоре необходим опыт выполнения более стандартных ЭТВ. При отсутствии достаточного опыта ЭТВ у хирургической бригады, следует отдать предпочтение ЛШО, показания к которой уточняются посредством пробы с эвакуацией ликвора. Результат tar-теста при ГЗ достоверно чаще бывает положительным и достоверно связан с положительным исходом последующего хирургического вмешательства – ЛШО. Тактика ведения пациентов с ГЗ представлена на рисунке 96.

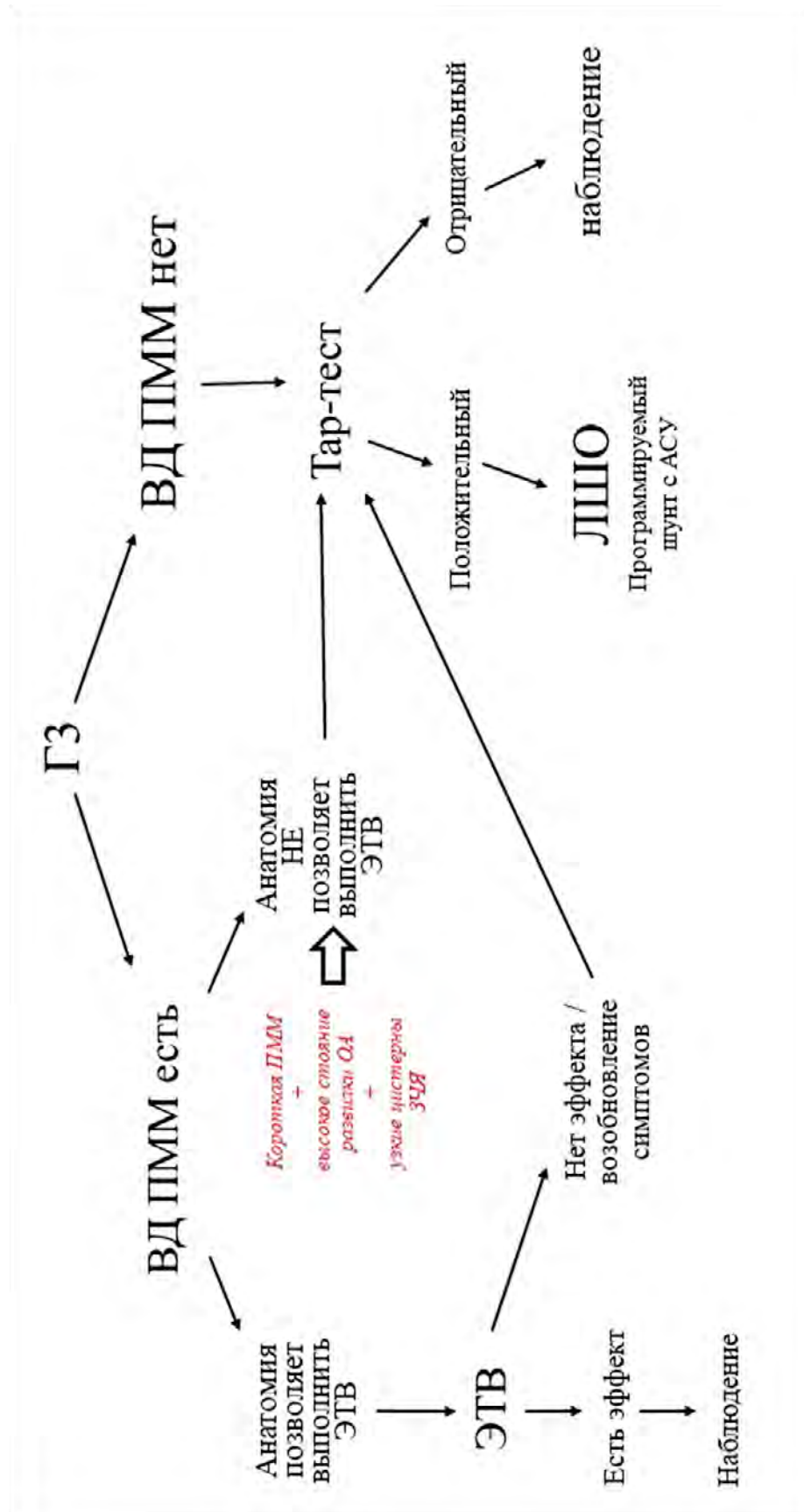


Рисунок 96 – Тактика хирургического лечения пациентов с ГЗ

После ЛШО у пациентов с ГЗ состояние значительно улучшается: наблюдается полный или почти полный регресс симптомов. Но с течением времени может возникать рецидив клинических проявлений, который может быть вызван механической дисфункцией ликворошунтирующей системы и неадекватным дренированием СМЖ.

На любом этапе наблюдения за пациентом необходимо помнить о возможности дисконнекции, смещения катетеров или инфицирования ликворошунтирующей системы, что будет возвращать состояние пациента к исходному, дооперационному.

При исключении механической дисфункции шунта следует проводить дифференциальную диагностику между недостаточным дренированием и избыточным дренированием. В настоящем исследовании для ЛШО у пациентов с ГЗ использовались только программируемые клапаны с АСУ, поэтому случаи неадекватного дренирования СМЖ корректировались неинвазивным изменением параметров пропускной способности клапана.

В случаях недостаточного дренирования настройку клапана следует постепенно понижать до максимального клинического эффекта. Он часто совпадает с нормализацией положения ПММ в сагиттальных проекциях по данным МРТ головного мозга. В качестве опции может быть предложено удаление АСУ из состава ликворошунтирующей системы, но к этому следует прибегать после исчерпывания возможности регулировки клапана шунта и получения положительного результата пробы с эвакуацией СМЖ.

Синдром гипердренирования подразумевает необходимость постепенного уменьшения пропускной способности клапана, реже – замену АСУ на устройство с большим сопротивлением току ликвора или программируемое АСУ.

Последовательность действий у пациентов с ГЗ, у которых после ЛШО возобновились клинические симптомы, представлена на рисунке 97.

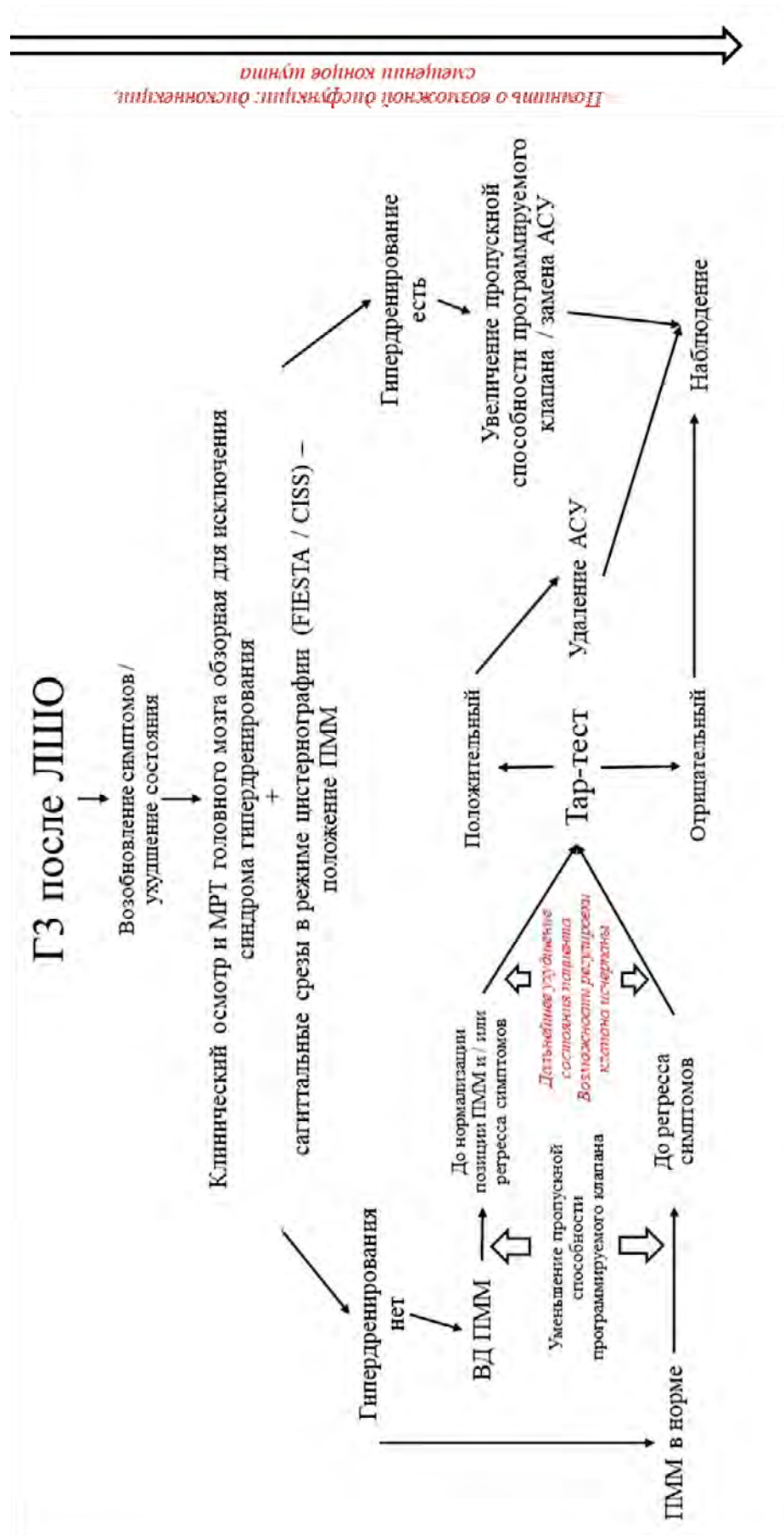


Рисунок 97 – Последовательность мероприятий при возобновлении симптомов у пациентов с ГЗ после ЛШО

Гидроцефалия с диспропорциональным расширением САП-К (Г4) – истинная гидроцефалия пожилых, широко представленная в мировой медицинской литературе, как идиопатическая нормотензивная гидроцефалия (ИНТГ), или синдром Hakim-Adams (шаркающая «магнетическая» походка, недержание мочи и снижение памяти на текущие события вплоть до деменции). Это единственная форма гидроцефалии при идиопатической обструкции ликворных путей, по которой имеются данные о распространенности. Она встречается у 0,4 – 5% людей старше 65 лет [76, 86, 135, 166, 176, 208, 211, 215, 239, 240, 269, 338, 351, 357, 359]. По нашим данным, Г4 составила 16,3% всех форм Г0. Однако, есть основания предполагать, что истинная частота встречаемости гидроцефалии Г4 значительно больше. Столь незначительное количество пациентов с Г4 в данном исследовании обусловлено тем, что для выполнения ЛШО не требуется эндоскопического оборудования, и они выполняются в различных нейрохирургических клиниках.

Г4 в нашей серии не встречалась у пациентов младше 55 лет. Вентрикуломегалия при Г4 выражена значительно меньше, чем при других формах Г0 ($p < 0,05$). У пациентов с Г4 достоверно чаще встречается сопутствующая сосудистая энцефалопатия по типу болезни Binsvanger, проявляющаяся множественными очагами нарушения мозгового кровообращения в подкорковых областях ($p < 0,05$). Наш подход к лечению пациентов с Г4 дает основание определять показания к ЛШО по результатам положительной пробы с эвакуацией ликвора и совпадает с подходом других нейрохирургов мира.

Результаты Mori показывают почти стопроцентный положительный результат ЛШО без проведения предварительного tar-теста, при условии сочетания DESH и острого угла мозолистого тела, измеренного по фронтальному срезу МРТ на уровне задней спайки мозга. [266] Следует отметить, что количество исследований, посвященных изучению МРТ головного мозга, как неинвазивному прогнозированию результатов ЛШО, постоянно растет. В части случаев нашего исследования ЛШО была выполнена без предварительного проведения tar-теста, опираясь только на нейрорентгенологические характеристики заболевания и их сочетания. Разницы в результатах лечения получено не было. Однако, в обоих

случаях присутствовали отрицательные результаты оперативного лечения. Национальный протокол ведения пациентов с ИНТГ, предполагающий проведение пробы с эвакуацией ликвора, застраховывает врача от части неблагоприятных событий и рекомендуется к его соблюдению. [25]

Имеющиеся литературные данные указывают на вероятность эффективности ЭТВ при ИНТГ. [143, 142, 149, 154, 155, 248, 253, 259] Однако, критерии отбора пациентов в приведенных исследованиях не указываются, и есть основания полагать, что операция использовалась в различных случаях гидроцефалии при цистернальной обструкции ликворных путей, или при интравентрикулярных формах обструкции, проявляющихся симптомами ИНТГ без признаков ВЧГ. При классической ИНТГ (Г4) нет внутрижелудочковой обструкции, или обструкции на уровне цистерн ЗЧЯ. Обструкция возникает на уровне САП-К, недостижимых для устранения путем применения эндоскопической техники.

Вопреки ранее опубликованным данным [266], наш материал не демонстрирует лучших результатов лечения Г4, в сравнении с Г5; напротив, имелась тенденция к ухудшению результатов у пациентов с Г4. Именно в этой группе возникли наиболее неблагоприятные осложнения ЛШО с тяжелым неврологическим дефицитом, обусловленные предположительно дисциркуляторными расстройствами и сопутствующей цереброваскулярной патологией. На сегодняшний день нам не ясно, как надежно предсказывать такие катастрофы, что требует дальнейшего исследования. Оценка состояния пациентов по шкале коморбидности Kiefer отчасти может подсказать наличие повышенного риска осложнений или неблагоприятных исходов. Указанные факты не позволяют рекомендовать проведение ЛШО без положительного результата tap-теста и с настороженностью относиться к пациентам с отягощенным соматическим статусом (высоким значением по шкале коморбидности Kiefer, а именно – более 3 баллов).

Группу гидроцефалии без определенных признаков обструкции ликворных путей (Г5) составляют пациенты с различными характеристиками как клиническими, так и нейрорентгенологическими. Нами она была выделена впервые

и составила 8,7% всех случаев Г0. До конца не исключается факт, что в эту группу попадают пациенты, не имеющие нейрорентгенологических симптомов на данном этапе развития заболевания, позволяющих отнести их в одну из других форм Г0.

Тактика хирургического лечения пациентов с Г4 и Г5 отражена на рисунке 98.

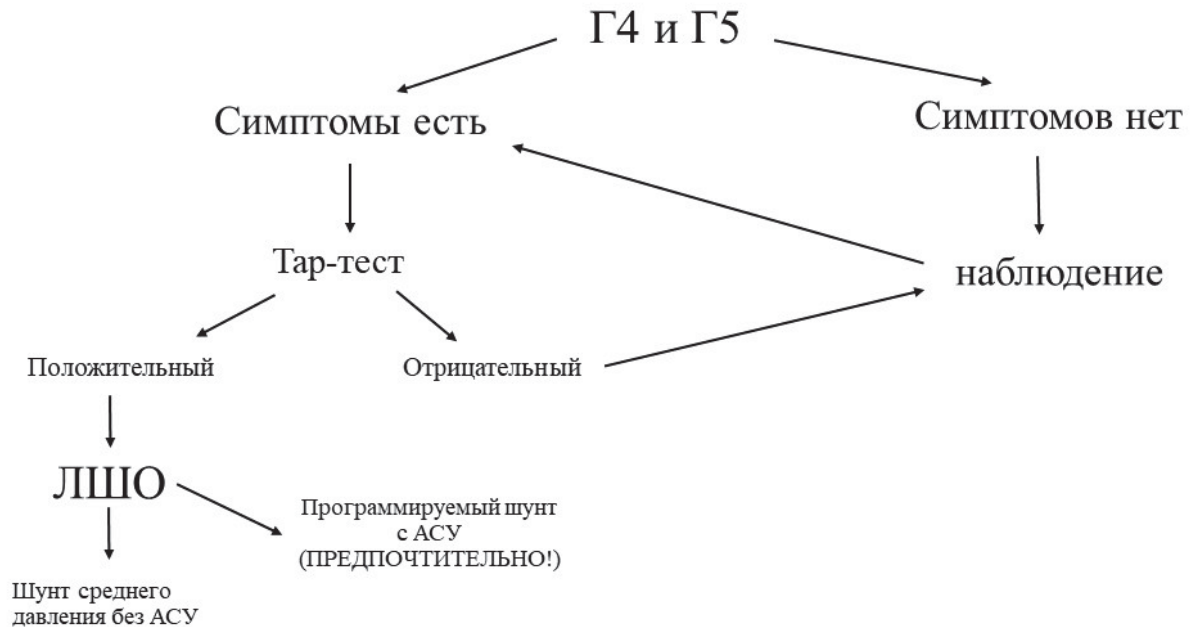


Рисунок 98 – Последовательность лечебных мероприятий у пациентов с Г4 и Г5

Гидроцефалия без признаков обструкции ликворных путей (Г5) характеризуется тем, что нельзя исключить появление вентрикуломегалии по причинам иным, чем расстройство ликвороциркуляции. Основаниями для хирургического лечения в этой группе больных нужно считать признаки ВЧГ на глазном дне или улучшение в пробе с эвакуацией ликвора.

Для выполнения тар-теста могут быть госпитализированы все пациенты с Г5, у которых есть вентрикуломегалия и характерная симптоматика из триады Nakim-Adams. Для лечения этой группы больных применяются только ЛШО при условии положительного результата тар-теста. В отличие от Г3 и Г4, долгосрочные результаты операций у пациентов с Г5 существенно хуже ($p < 0,05$). При этом состояние пациентов удастся на короткое время компенсировать при помощи изменения параметров пропускной способности клапана в сторону увеличения. Но в итоге, в ряде случаев симптомы прогрессируют, несмотря на минимальную

настройку клапана, и даже удаление АСУ. Тактика ведения пациентов с Г4 и Г5 при рецидиве неврологических симптомов отражена на рисунке 99.

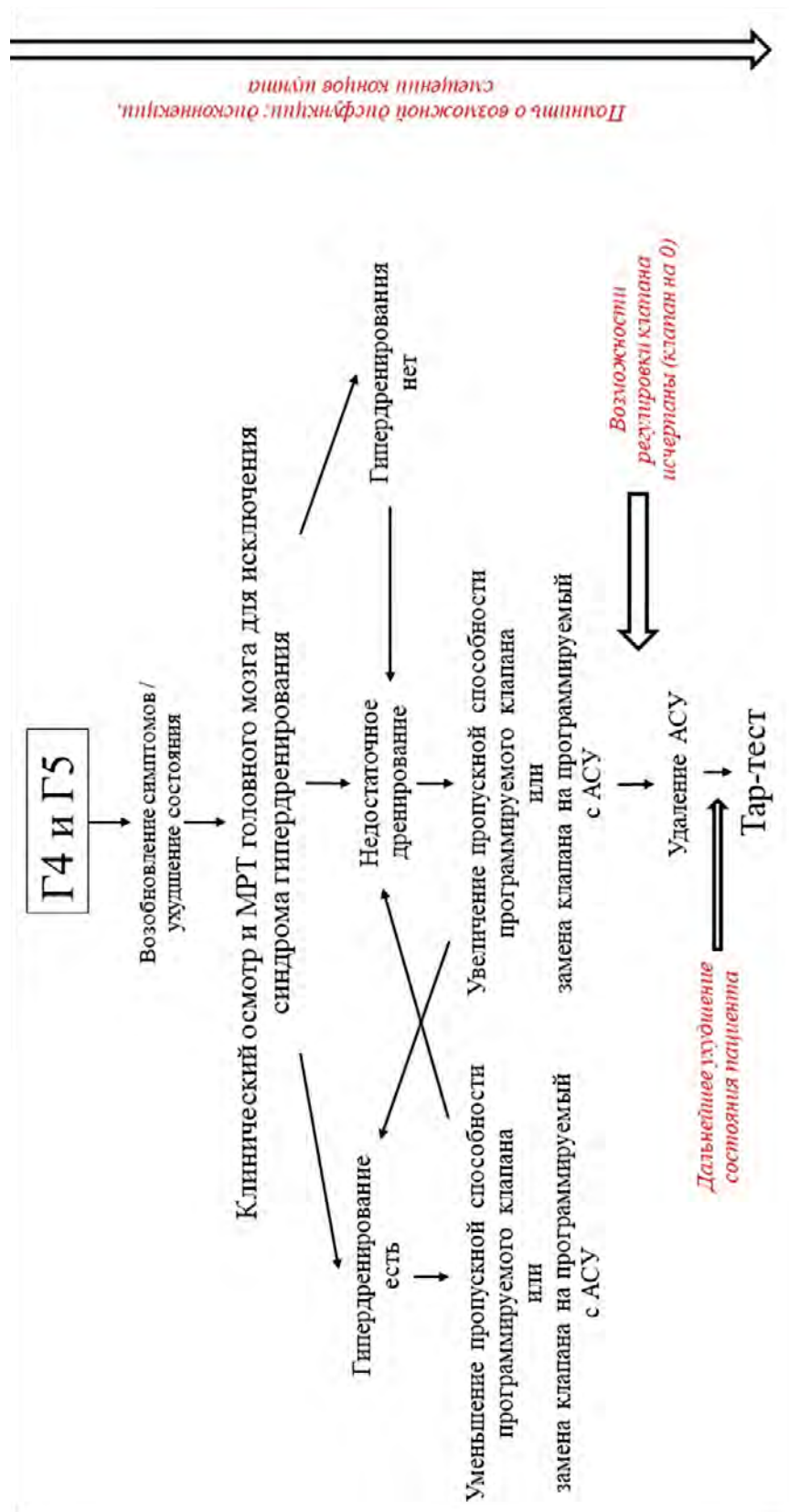


Рисунок 99 – Тактика лечения при возобновлении симптомов у пациентов с Г4 и Г5

Таким образом, в настоящее время неинвазивная диагностика Г0 должна быть направлена на выявление и уточнение локализации обструкции ликворных путей. Для этого требуется МРТ головного мозга с наличием всех срезов, указанных в протоколе исследования. Инвазивную диагностику следует ограничить пробам с эвакуацией ликвора и только у пациентов без внутрижелудочковой обструкции, поскольку они направлены на оценку обратимости имеющейся у пациента симптоматики и создают временную имитацию условий аналогичных тем, что возникают после ЛШО. При наличии признаков внутрижелудочковой и цистернальной обструкции предпочтение следует отдавать эндоскопическим операциям, и лишь при невозможности их проведения, либо неэффективности, прибегать к выполнению ЛШО. Операция по пластике и стентированию отверстия Монрое в случае его стеноза (Г1) требует высокой точности в определении места фораминопластики и движений в операционной ране. Даже минимальное отклонение от правильной траектории может привести к повреждению свода мозга и выраженным когнитивным нарушениям. У пациентов с экстравентрикулярной цистернальной обструкцией (Г3) адекватные выбор траектории, оценка размеров анатомического коридора и диаметра эндоскопа, а также точность движений в операционной ране через эндоскоп в узком анатомическом пространстве цистерн, являются неотъемлемыми условиями как для выполнения операции, так и для неосложненного ее течения. Именно поэтому, в случаях билатерального стеноза отверстий Монрое (Г1) и цистернальной обструкции ликворных путей (Г3) хирургу необходимо тщательно оценить свой опыт и возможности в проведении эндоскопического оперативного вмешательства.

В случаях выбора ЛШО у пациентов с Г0 предпочтительно использовать ликворошунтирующие системы с программируемыми клапанами, а также с АСУ. Это позволяет свести к минимуму вероятность возникновения гипердренирования, а также изменять параметры ликвородинамики без повторной операции. Случаи использования шунтов фиксированного давления в данной работе относятся к ретроспективному периоду, когда отсутствовала техническая возможность имплантации программируемых клапанов.

ВЫВОДЫ

1. Гидроцефалия при идиопатической обструкции ликворных путей у взрослых обосновано может быть разделена на несколько групп: Г1 – обструкция на уровне отверстий Монро, которая разделяется на одностороннюю и двустороннюю, а также по типу обструкции на стеноз и мембранозную обструкцию; Г2а – обструкция на уровне водопровода мозга; Г2б – обструкция на уровне выходных отверстий из IV желудочка; Г3 – обструкция на уровне цистерн основания задней черепной ямки, которая может быть разделена на Г3 с узкими и Г3 с широкими цистернами основания ЗЧЯ; Г4 – обструкция на уровне конвекситальных ликворных пространств; Г5 – гидроцефалия без выявленных признаков обструкции ликворных путей.

2. В исследовании выявлены ключевые взаимосвязи между различными формами Г0 и рентгенологическими изменениями в структуре головного мозга. Изолированное расширение боковых желудочков достоверно ($p < 0,001$) характерно только для Г1, расширение боковых и III желудочка – для Г2а, Г4 и Г5, и всех желудочков – для Г2б и Г3. МРТ головного мозга в режиме T2 у пациентов с внутрижелудочковой обструкцией (Г1, Г2а, Г2б) демонстрируют компрессию САП-К и САП-ЗЧЯ, что может сочетаться с дистопией миндалин мозжечка в БЗО, в то время как для Г4 достоверно характерен признак DESH, а для Г5 – расширение всех ликворных пространств. ВД ПММ достоверно ($p < 0,001$) характеризует только формы Г2а, Г2б и Г3, являясь предиктором эффективности ЭТВ. Повышение сигнала на МРТ головного мозга в режимах T2 и FLAIR в перивентрикулярных областях и области подкорковых ядер достоверно ($p < 0,001$) связаны с Г4 и Г5, а также характеризуют пожилых пациентов с другими формами Г0.

3. Для пациентов с Г1, Г2а, Г2б и Г3 предпочтение стоит отдавать эндоскопическим вмешательствам. Для односторонней обструкции отверстия Монро достаточно выполнения эндоскопической септостомии. При двустороннем

стенозе отверстия Монгое необходимо сообщение боковых желудочков путем создания перфорации межжелудочковой перегородки и фораминопластики одного из отверстий Монгое, а фораминопластику следует дополнять стентированием. Для пациентов с Г2а и Г2б достоверно эффективна стандартная ЭТВ ($p < 0,001$). В случаях с Г3 помимо стандартной ЭТВ манипуляции необходимо дополнять на уровне предмостовой цистерны, рассекая сформированные там мембраны. ЛШО достоверно показаны при Г4 и Г5, а также при Г1, Г2а, Г2б и Г3 при неэффективности эндоскопических операций и при отсутствии градиента давления между желудочковой системой мозга и цистернами основания ЗЧЯ.

4. Нейрохирургическое эндоскопическое или ликворошунтирующее вмешательство при гидроцефалии с идиопатической обструкцией ликворных путей достоверно ($p < 0,05$) приводит к полному, либо частичному регрессу неврологической симптоматики. Для ЭТВ достоверно характерно наличие лихорадки центрального генеза в раннем послеоперационном периоде ($p < 0,05$). Частота осложнений при эндоскопических нейрохирургических вмешательствах у пациентов с Г0 меньше, чем при ликворошунтирующих операциях ($p < 0,05$). У пациентов после ЛШО достоверно чаще встречаются осложнения ($p < 0,05$) и состояния, связанные с неадекватным дренированием ликвора ($p < 0,05$).

5. Размеры желудочковой системы до и после оперативного вмешательства не коррелируют с функциональным состоянием пациентов по шкалам Kiefer и Rankin. Исключением является изменение размеров IV желудочка при гидроцефалии, обусловленной обструкцией на выходе из него (Г2б). Факторами, коррелирующими с функциональным состоянием пациентов после операции, являются положение ПММ, пульсация ликвора через вентрикулостому и вдоль вентральной поверхности ствола мозга, положение МЖП, изменение в сторону увеличения коллозального угла ($p < 0,05$).

6. На основе результатов статистического анализа рентгенологических признаков, с уровнем достоверности доказательств 3, разработан и интегрирован в электронную систему поддержки принятия решений алгоритм диагностики Г0, что позволяет использовать его в клинической практике при лечении пациентов.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Всем пациентам с гидроцефалией при идиопатической обструкции ликворных путей необходимо проведение МРТ головного мозга. Необходимый объем исследования должен включать аксиальные срезы в T2 и FLAIR, сагиттальные срезы в T2, демонстрирующие артефакты от пульсации ликвора, а также сагиттальные срезы FIESTA / CISS, показывающие топографо-анатомические взаимоотношения в области цистерн, позиции ПММ и МЖП.

2. Пациентам Г1, Г2а, Г2б и Г3 показано проведение эндоскопической операции. Пациенты с Г2а и Г2б должны быть подвергнуты стандартной ЭТВ. В случаях с высоким расположением ОА, короткой ПММ, крайне ограниченным пространством межножковой цистерны не исключают выполнение ЭТВ возможно только при наличии опыта у хирурга во владении эндоскопической техникой операции. В случае возникновения интраоперационного кровотечения, которое не удастся остановить через эндоскоп, показано проведение микрохирургической операции.

3. При выполнении ЭТВ в случаях Г3 все манипуляции следует выполнять по средней линии, непосредственно между ОА и скатом для избежания повреждения черепных нервов и отходящих от ОА ветвей.

4. У пациентов после эндоскопических вмешательств при возобновлении симптомов необходимо убедиться в функционировании вентрикулостомы, используя МРТ головного мозга в сагиттальной плоскости в режиме T2. В случае функционирования вентрикулостомы следует выполнить тар-тест, при положительном его результате может быть предложена ЛШО. При отрицательном результате теста к хирургическому вмешательству прибегать не следует.

5. У пациентов с Г0, подвергающихся ЛШО, предпочтение стоит отдавать программируемым клапанам с АСУ. Предпочтительно использование брюшной полости для расположения дистального катетера ликворошунтирующей системы.

Использование клапанов фиксированного давления возможно с повышенным риском послеоперационных осложнений и повторных оперативных вмешательств.

6. Контрольную МРТ головного мозга для оценки ликвородинамики после эндоскопической операции следует выполнять на 1 – 2 сутки после операции, через 2 месяца и через 12 месяцев после операции. В дальнейшем контрольные исследования выполняются по общим показаниям. После ЛШО контрольные МРТ головного мозга целесообразно выполнять через 2 месяца после операции (либо раньше, при ухудшении состояния), а далее по общим показаниям.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АмпВЧД – амплитуда пульсовых колебаний внутричерепного давления

АмпВЧД-0 – АмпВЧД в положении пациента «лежа»

АмпВЧД-90 – АмпВЧД в положении пациента «сидя»

АСУ – антисифонное устройство, антигравитационный элемент

БЗЦ – большая затылочная цистерна

ВАШ – вентрикулоатриальный шунт

ВД – вентральная дислокация

ВППШ – вентрикулоперитонеальный шунт

ВЧГ – внутричерепная гипертензия

ВЧД – внутричерепное давление

ВЧД-0 – ВЧД в положении пациента «лежа»

ВЧД-90 – ВЧД в положении пациента «сидя»

Г0 – гидроцефалия при идиопатической обструкции ликворных путей у взрослых

Г5 – гидроцефалия без уточненных признаков обструкции ликворных путей

ЗНМА – задняя нижняя мозжечковая артерия

ЗЧЯ – задняя черепная ямка

ИНТГ, Г4 – идиопатическая нормотензивная гидроцефалия

ИОВМ, Г2а – гидроцефалия при идиопатической обструкции водопровода мозга

ИООМ, Г1 – гидроцефалия при идиопатической обструкции отверстия Monro

ИОЧЖ, Г2б – гидроцефалия при идиопатической обструкции выходов из IV желудочка

ИОЦЗЧЯ, Г3 – гидроцефалия при идиопатической обструкции а уровне цистерн основания задней черепной ямки

КТ – компьютерная томография

ЛШО – ликворшунтирующая операция

МЖП – межжелудочковая (прозрачная) перегородка

МР – магнитно-резонансная

МРТ – магнитно-резонансная томография

НЛД – наружное люмбальное дренирование

ОА – основная артерия

ОНМК – острое нарушение мозгового кровообращения

ПММ – преамиллярная мембрана

ПЭТ – позитронно-эмиссионная томография

САП – субарахноидальное пространство

САП-ЗЧЯ – субарахноидальные пространства основания задней черепной ямки

САП-К – конвекситальные субарахноидальные пространства

СМЖ – спинно-мозговая жидкость, ликвор

ТМО – твердая мозговая оболочка

ФКМРТ – фазово-контрастная магнитно-резонансная томография

ФР – физиологический раствор натрия хлорида 0,9%

ЦНС – центральная нервная система

ЧМТ – черепно-мозговая травма

ЭТВ – эндоскопическая тривентрикулостомия

ЭТВЦ – эндоскопическая тривентрикулоцистерностомия

F – Фрэнч

G – Гейдж

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- 1) Адлейба, Б. Г. и др. Биомаркеры цереброспинальной жидкости при идиопатической нормотензивной гидроцефалии //Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2019. – Т. 11. – №. 1. – С. 53-58.
- 2) Аствацатуров, Л.С., Глауберман Л.К. Удаление хориоидального сплетения по Денди при окклюзионной гидроцефалии //Новый хирургический архив. – 1933. – Т. 40. – №. 3. С. 242-247.
- 3) Балясный, М.М. О шуме плеска в голове //Врачебное дело. – 1965. - №. 6. С. 124-125.
- 4) Берснев, В. П. Современные проблемы диагностики и хирургического лечения гидроцефалии //Вопросы нейрохирургии. – 1995. – №. 1. – С. 16-18.
- 5) Вальчук, С. Н. и др. Циркуляция и резорбция ликвора: история изучения и современное представление //Вестник Российской военно-медицинской академии. – 2018. – №. 2. – С. 215-220.
- 6) Виноградова, И. Н. Нормотензивная гидроцефалия и ее лечение //Вопросы нейрохирургии. – 1986. – Т. 4. – С. 46-49.
- 7) Вознесенский, С.Л. Хроническая гидроцефалия взрослых. //Журнал невропатологии и психиатрии им. Корсакова. – 1910. – Т. 5. – №. 6. С. 810-830.
- 8) Гаврилов, Г. В. и др. Роль биомаркеров цереброспинальной жидкости в дифференциальной диагностике идиопатической нормотензивной гидроцефалии //Вестник Российской Военно-медицинской академии. – 2019. – №. 3. – С. 41-45.
- 9) Гаврилов, Г. В. и др. Идиопатическая нормотензивная гидроцефалия как современная медицинская проблема //Клиническая патофизиология. – 2016. – Т. 3. – №. 22. – С. 70-80.
- 10) Гаврилов, Г. В. и др. Микроструктурные изменения вещества головного мозга при идиопатической нормотензивной гидроцефалии (синдроме

Хаким-Адамся) //Вестник Российской Военно-медицинской академии. – 2018. – №. S3. – С. 135-136.

11) Гаврилов, Г. В. и др. Возможности магнитно-резонансной томографии в диагностике идиопатической нормотензивной гидроцефалии //Лучевая диагностика и терапия. – 2019. – №. 4. – С. 5-12.

12) Гаврилов, Г. В. и др. Комплексный анализ МРТ-признаков в дифференциальной диагностике идиопатической нормотензивной гидроцефалии. Предикторы эффективности хирургического лечения //Нейрохирургия. – 2019. – Т. 21. – №. 3. – С. 44-51.

13) Гаврилов, Г. В. и др. Хирургическое лечение идиопатической нормотензивной гидроцефалии (обзор литературы) //Вестник хирургии имени ИИ Грекова. – 2019. – Т. 178. – №. 2. – С. 73-78.

14) Гаврилов, Г. В. и др. Инвазивная предоперационная диагностика идиопатической нормотензивной гидроцефалии //Нейрохирургия. – 2020. – Т. 22. – №. 1. – С. 31-38.

15) Гаврилов, Г.В. и др. Когнитивные расстройства у больных гидроцефалией. Возможности хирургической коррекции //Медицинский академический журнал. – 2011. – Т. 11. – №. 4. – С. 86-91.

16) Гаврилов, Г. В. и др. Лечение окклюзионной гидроцефалии //Нейрохирургия. – 2010. – №. 2. – С. 52-57.

17) Гаврилов, Г. В. и др. Результаты лечения окклюзионной гидроцефалии методом эндоскопической тривентрикулоцистерностомии //Нейрохирургия и неврология детского возраста. – 2009. – №. 1. – С. 50-60.

18) Гаврилов, Г. В. и др. Сравнительный анализ лечения окклюзионной гидроцефалии //Российский нейрохирургический журнал им. профессора АЛ Поленова. – 2009. – Т. 1. – №. 3. – С. 50-50.

19) Гаврилов, Г. В. и др. Анализ походки пациентов с нормотензивной гидроцефалией с помощью аппаратно-программного комплекса //Вестник

медицинского института «Реавиз»: реабилитация, врач и здоровье. – 2018. – №. 3 (33). – С. 84-90.

20) Гренц, Н. И., Ростоцкая В. И., Спиридонов И. В. Лечение окклюзионной гидроцефалии неопухолевого происхождения эндоскопическим способом //Вопросы нейрохирургии. – 1979. – С. 3-8.

21) Коршунов, А. Е. Физиология ликворной системы и патофизиология гидроцефалии //Вопросы нейрохирургии им. НН Бурденко. – 2010. – №. 2. – С. 45-50.

22) Коршунов, А.Е., Арутюнов Н.В., Меликян А.Г. Осложнения и неудачи эндоскопической венткриулостомии III желудочка. //Вопросы нейрохирургии им. НН Бурденко. – 2004. – №. 4. – С. 18-24.

23) Коршунов, А. Е. и др. Ликвородинамика при хронической обструктивной гидроцефалии до и после успешной эндоскопической вентрикулостомии III желудочка //Вопросы нейрохирургии им. НН Бурденко. – 2008. – №. 4. – С. 17-24.

24) Лапина, А. В. и др. Характеристика когнитивных нарушений у больных с нормотензивной гидроцефалией и болезнью Альцгеймера //Вестник Российской Военно-медицинской академии. – 2019. – №. S3. – С. 209-210.

25) Легздайн, М. А., Гаврилов Г. В., Свистов Д. В. Лечение нормотензивной гидроцефалии у взрослых //Клин. рекомендации. – 2015.

26) Лобкова, Е.Ф. К клинике и хирургическому лечению закрытой гидроцефалии с окклюзией сильвиева водопровода у взрослых. //Журнал «Вопросы нейрохирургии им. НН Бурденко». – 1951. – №. 5. – С. 50-53.

27) Меликян А. Г. Эндоскопическая вентрикулоцистерностомия: методика и инструментарий //Вопросы нейрохирургии им. НН Бурденко. – 1999. – №. 3. – С. 31-33.

28) Меликян А. Г., Коршунов А. Е., Кушель Ю. В. Гидроцефалия и церебральные кисты //Современные технологии и клинические исследования в нейрохирургии. Под редакцией акад. АН Коновалова. М., – 2012. – №. 3. – С. 411-423.

29) Меликян А. Г., Шахнович А. Р., Арутюнов Н. В. Результаты эндоскопической вентрикулостомии III желудочка в лечении окклюзионной гидроцефалии // Вопросы нейрохирургии им. НН Бурденко. – 2002. – №. 4. – С. 5-11.

30) Парамонова Н. М. и др. Деструктивные изменения миелиновых волокон субкортикальной зоны головного мозга людей с нормотензивной гидроцефалией //Морфология. – 2018. – Т. 153. – №. 3. – С. 213-213.

31) Путнем Т. Результаты лечения водянки головного мозга эндоскопической коагуляцией хороидального сплетения //Советская хирургия. – 1936. – №. 10. – С. 624-632.

32) Ростоцкая В.И. Перфорация конечной пластинки при окклюзионной гидроцефалии в детском возрасте. // Вопросы нейрохирургии им. НН Бурденко. – 1964. – Т. 1. – С. 53-56.

33) Ростоцкая В.И. Наш опыт лечения гидроцефалии у детей методом вентрикулоатриостомии. Отдаленные результаты хирургического лечения внутричерепных менингиом, невриноме слухового нерва и новое в нейрохирургии / В.И. Ростоцкая, В.В. Владимиров. – Л., 1969. – 398 с.

34) Салазкин М.А. К вопросу о хирургическом лечении смешанных форм водянки головного мозга // Вопросы нейрохирургии им. НН Бурденко. – 1956. – №. 5. – С. 24-29.

35) Семерницкий Б.П. О технике вентрикулоперинеостомии при лечении открытой и отдельных форм закрытой водянки головного мозга у детей // Вопросы нейрохирургии им. НН Бурденко. – 1974. - №. 3. – С. 11-13.

36) Трофимова Т.Н. Лучевая анатомия человека / Трофимова Т.Н. –СПб.: Издательский дом СПбМАПО, 2005. – 496 с.

37) Хачатрян В.А., Берснев В.П., Сафин Ш.М. и др. Гидроцефалия: патогенез, диагностика, хирургическое лечение / Хачатрян В.А., Берснев В.П., Сафин Ш.М. – СПб.: Б. и., 1998. – 223 с.

38) Шахнович А. Р., Шахнович В. А. Неинвазивная оценка венозного кровообращения мозга, ликвородинамики и краниовертебральных объемных

соотношений при гидроцефалии //Клиническая физиология кровообращения. – 2009. – №. 3. – С. 5-15.

39) Эдмин П.И. Прокол крыши III желудочка при водянке. Советская невропатология, психиатрия и психогигиена. – 1933. Т. 11. №. 8-9. – С. 199-209.

40) Abderrahmen, K. Hydrocephalus due to non tumoral stenosis of foramens of Monro: report of four cases / K. Abderrahmen, ML. Aoudj, J. Kallel [et al.] // Neurochirurgie. – 2008. – Vol. 54, N 2. – P. 72-78.

41) Abrams, P., Cardozo, L., Khoury, S., Wein, A. (Eds.) Incontinence // 2nd International Consultation on Incontinence, Paris. Health Publications Ltd. – 2002.

42) Adams, R. D. Symptomatic occult hydrocephalus with normal cerebrospinal-fluid pressure: a treatable syndrome / RD. Adams, CM. Fisher, S. Hakim [et al.] // New England Journal of Medicine. – 1965. – Vol. 273, N 3. – P. 117-126.

43) Aleman, J. Value of constructive interference in steady-state, three-dimensional, Fourier transformation magnetic resonance imaging for the neuroendoscopic treatment of hydrocephalus and intracranial cysts / J. Aleman, H. Jokura, S. Higano [et al.] // Neurosurgery. – 2001. – Vol. 48, N 6. – P. 1291-1296.

44) Allali, G. Impact of impaired executive function on gait stability / G. Allali, F. Assal, R. Kressig [et al.] // Dementia and geriatric cognitive disorders. – 2008. – Vol. 26, N 4. – P. 364-369.

45) Al-Hakim, S. Endoscopic third ventriculostomy in children with third ventricular pressure gradient and open ventricular outlets on MRI / S. Al-Hakim, A. Schaumann, A. Tietze [et al.] // Child's Nervous System. – 2019. – Vol. 35, N 12. – P. 2319-2326.

46) Al Masri, M. The glymphatic system for neurosurgeons: a scoping review / M. Al Masri, A. Corell, I. Michaëlsson [et al.] // Neurosurgical Review. – 2024. – Vol. 47, N 1. – P. 61.

47) Akiguchi, I. Shunt-responsive parkinsonism and reversible white matter lesions in patients with idiopathic NPH / I. Akiguchi, M. Ishii, Y. Watanabe [et al.] // Journal of neurology. – 2008. – Vol. 255, N 9. – P. 1392-1399.

- 48) Anandh, B. Intraoperative bradycardia and postoperative hyperkalemia in patients undergoing endoscopic third ventriculostomy / B. Anandh, K. R. Madhusudan Reddy, A. Mohanty [et al.] // *min-Minimally Invasive Neurosurgery*. – 2002. – Vol. 45, N 3. – P. 154-157.
- 49) Armand, S. Interest of dual-task-related gait changes in idiopathic normal pressure hydrocephalus / S. Armand, L. Allet, T. Landis [et al.] // *European journal of neurology*. – 2011. – Vol. 18, N 8. – P. 1081-1084.
- 50) Aryan, H. E. Initial experience with antibiotic-impregnated silicone catheters for shunting of cerebrospinal fluid in children / H.E. Aryan, H.S. Meltzer, M.S. Park [et al.] // *Child's Nervous System*. – 2005. – Vol. 21, N 1. – P. 56-61.
- 51) Aschoff, A. The scientific history of hydrocephalus and its treatment / A. Aschoff, P. Kremer, B. Hashemi // *Neurosurgical review*. – 1999. – Vol. 22, N 2. – P. 67-93.
- 52) Attenello, F. J. Hospital costs associated with shunt infections in patients receiving antibiotic-impregnated shunt catheters versus standard shunt catheters / F.J. Attenello, G.L. Garces-Ambrossi, H. A. Zaidi [et al.] // *Neurosurgery*. – 2010. – Vol. 66, N 2. – P. 284-289.
- 53) Avezaat, C. J. Clinical observations on the relationship between cerebrospinal fluid pulse pressure and intracranial pressure / C.J. Avezaat, J. H. van Eijndhoven // *Acta Neurochir (Wien)*. – 1986. – Vol. 79, N 1. – P. 13-29.
- 54) Azab, W. A. Blake's pouch cyst / W.A. Azab, S.A. Shohoud, T.M. Elmansoury [et al.] // *Surgical neurology international*. – 2014. – N 5. – P. 112.
- 55) Bai, J. Hydrocephalus due to idiopathic fourth ventricle outflow obstruction / J. Bai, Q. Yu, X. Sun [et al.] // *Journal of Craniofacial Surgery*. – 2019. – Vol. 30, N 5. – P. e397-e400.
- 56) Bakay, L. *Neurosurgeons of the Past* / L. Bakay // 1st ed. Springfield: Charles C Thomas, - 1987.
- 57) Barrer, S. J. Global rostral midbrain dysfunction secondary to shunt malfunction in hydrocephalus / S.J. Barrer, L. Schut, D. A. Bruce // *Neurosurgery*. – 1980. – Vol. 7, N 4. – P. 322-325.

- 58) Bateman G. A. Magnetic resonance imaging quantification of compliance and collateral flow in late-onset idiopathic aqueductal stenosis: venous pathophysiology revisited / G.A. Bateman // *Journal of neurosurgery*. – 2007. – Vol. 107, N 5. – P. 951-958.
- 59) Bayston, R. Hydrocephalus shunt infections / R. Bayston // *Journal of Antimicrobial Chemotherapy*. – 1994. – Vol. 34, N suppl_A. – P. 75-84.
- 60) Bech, R. A. Frontal brain and leptomeningeal biopsy specimens correlated with cerebrospinal fluid outflow resistance and B-wave activity in patients suspected of normal-pressure hydrocephalus / R. A. Bech, M. Juhler, G. Waldemar [et al.] // *Neurosurgery*. – 1997. – Vol. 40, N 3. – P. 497-502.
- 61) Bellur, S. N. Arachnoidal cell hyperplasia. Its relationship to aging and chronic renal failure / S. N. Bellur, V. Chandra, L. W. McDonald // *Archives of Pathology & Laboratory Medicine*. – 1980. – Vol. 104, N 8. – P. 414-416.
- 62) Beems, T. Is the success rate of endoscopic third ventriculostomy age-dependent? An analysis of the results of endoscopic third ventriculostomy in young children / T. Beems, J. A. Grotenhuis // *Child's Nervous System*. – 2002. – Vol. 18, N 11. – P. 605-608.
- 63) Bleasel, A. F. Pretectal syndrome and ventricular shunt dysfunction / A. F. Bleasel, J.J. Ell, I. Johnston // *Neuro-Ophthalmology*. – 1992. – Vol. 12, N. 3. – P. 193-196.
- 64) Bloch, O. Lumboperitoneal shunts for the treatment of normal pressure hydrocephalus / O. Bloch, M. W. McDermott // *Journal of Clinical Neuroscience*. – 2012. – Vol. 19, N 8. – P. 1107-1111.
- 65) Blomsterwall, E. Postural disturbance in patients with normal pressure hydrocephalus / E. Blomsterwall, U. Svantesson, U. Carlsson [et al.] // *Acta neurologica scandinavica*. – 2000. – Vol. 102, N. 5. – P. 284-291.
- 66) Blount, J. P. Complications in ventricular cerebrospinal fluid shunting / J. P. Blount, J. A. Campbell, S. J. Haines // *Neurosurgery Clinics of North America*. – 1993. – Vol. 4, N 4. – P. 633-656.

- 67) Boon, A. J. Dutch normal-pressure hydrocephalus study: prediction of outcome after shunting by resistance to outflow of cerebrospinal fluid / A. J. Boon, J. T. Tans, E. J. Delwel [et al.] // *Journal of neurosurgery*. – 1997. – Vol. 87, N 5. – P. 687-693.
- 68) Boon, A. J. Dutch Normal-Pressure Hydrocephalus Study: randomized comparison of low-and medium-pressure shunts / A. J. Boon, J. T. Tans, E. J. Delwel [et al.] // *Journal of neurosurgery*. – 1998. – Vol. 88, N 3. – P. 490-495.
- 69) Boon, A. J. Dutch Normal-Pressure Hydrocephalus Study: the role of cerebrovascular disease / A. J. Boon, J. T. Tans, E. J. Delwel [et al.] // *Journal of neurosurgery*. – 1999. – Vol. 90, N 2. – P. 221-226.
- 70) Boruah, D. K. Idiopathic unilateral foramen of Monro stenosis: neuroimaging findings in three patients / D. K. Boruah, M. Arora, A. Prakash [et al.] // *JEBMH*. – 2016. – Vol. 3, N 34. – P. 1673-1675.
- 71) Bouras, T. Complications of endoscopic third ventriculostomy / T. Bouras, S. Sgouros // *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. – 2011. – Vol. 7, N 6. – P. 643-649.
- 72) Bradac, O. (ed.). Normal pressure hydrocephalus: pathophysiology, diagnosis, treatment and outcome. – Springer Nature, 2023. – P. 578.
- 73) Bradley, Jr W. G. Normal-pressure hydrocephalus: evaluation with cerebrospinal fluid flow measurements at MR imaging / W. G. Bradley Jr, D. Scalzo, J. Queralt [et al.] // *Radiology*. – 1996. – Vol. 198, N 2. – P. 523-529.
- 74) Brasil, A. V. Anatomy of Liliequist's membrane / A. V. Brasil, F. L. Schneider // *Neurosurgery*. – 1993. – Vol. 32, N 6. – P. 956-961.
- 75) Braxton, E. E. Role of biofilms in neurosurgical device-related infections / E. E. Braxton, G. D. Ehrlich, L. Hall-Stoodley [et al.] // *Neurosurgical review*. – 2005. – Vol. 28, N 4. – P. 249-255.
- 76) Brean, A. Five-year incidence of surgery for idiopathic normal pressure hydrocephalus in Norway / A. Brean, H. L. Fredo, S. Sollid [et al.] // *Acta neurologica Scandinavica*. – 2009. – Vol. 120, N 5. – P. 314-316.
- 77) Brean, A. Prevalence of probable idiopathic normal pressure hydrocephalus in a Norwegian population / A. Brean, P. K. Eide // *Acta neurologica Scandinavica*. – 2008. – Vol. 118, N 1. – P. 48-53.

- 78) Brockmeyer, D. Endoscopic third ventriculostomy: an outcome analysis / D. Brockmeyer, K. Abtin, L. Carey [et al.] // *Pediatric neurosurgery*. – 1998. – Vol. 28, N 5. – P. 236-240.
- 79) Brunelle, F. Modern imaging of pediatric hydrocephalus / F. Brunelle // *Pediatric hydrocephalus*. – Milano : Springer Milan, 2004. – P. 79-93.
- 80) Brusius, C. V. Endoscopic third ventriculostomy is a safe and effective procedure for the treatment of Blake's pouch cyst / C. V. Brusius, S. Cavaleiro // *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*. – 2013. – Vol. 71, N 8. – P. 545-548.
- 81) Buxton, N. Neuroendoscopic third ventriculostomy for hydrocephalus in adults: report of a single unit's experience with 63 cases / N. Buxton, K. J. Ho, D. Macarthur [et al.] // *Surgical neurology*. – 2001. – Vol. 55, N 2. – P. 74-78.
- 82) Buxton, N. Neuroendoscopic third ventriculostomy in patients less than 1 year old / N Buxton, D. Macarthur, C. Mallucci [et al.] // *Pediatric neurosurgery*. – 1998. – Vol. 29, N 2. – P. 73-76.
- 83) Buxton, N. Liliequist's membrane in minimally invasive endoscopic neurosurgery / N. Buxton, M. Vloeberghs, J. Punt // *Clinical Anatomy: The Official Journal of the American Association of Clinical Anatomists and the British Association of Clinical Anatomists*. – 1998. – Vol. 11, N 3. – P. 187-190.
- 84) Cage, T. A. Self-reported functional outcome after surgical intervention in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus / T. A. Cage, K. I. Auguste, M. Wrench [et al.] // *Journal of clinical neuroscience*. – 2011. – Vol. 18, N 5. – P. 649-654.
- 85) Carpentier, A. Obstruction of Magendie's and Luschka's foramina. Cine-MRI, aetiology and pathogenesis / A. Carpentier, F. Brunelle, J. Philippon [et al.] // *Acta neurochirurgica*. – 2001. – Vol. 143, N 5. – P. 517-522.
- 86) Casmiro, M. Frequency of idiopathic normal pressure hydrocephalus / M. Casmiro, G. Benassi, F. M. Cacciatore [et al.] // *Archives of neurology*. – 1989. – Vol. 46, N 6. – P. 608-608.
- 87) Chan, D. Y. C. Extraventricular intracisternal obstructive hydrocephalus: A differential diagnosis of 'communicating hydrocephalus' after a successful endoscopic

third ventriculostomy / D. Y-C. Chan, C. X-L. Zhu, D. T-M. Chan [et al.] // Surgical Practice. – 2018. – Vol. 22, N 3. – P. 145-147.

88) Chang, C. C. A prospective study of cerebral blood flow and cerebrovascular reactivity to acetazolamide in 162 patients with idiopathic normal-pressure hydrocephalus / C. C. Chang, H. Asada, T. Mimura [et al.] // Journal of neurosurgery. – 2009. – Vol. 111, N 3. – P. 610-617.

89) Chistyakov, A. V. Motor cortex disinhibition in normal-pressure hydrocephalus / A. V. Chistyakov, H. Hafner, A. Sinai [et al.] // Journal of neurosurgery. – 2012. – Vol. 116, N 2. – P. 453-459.

90) Chowdhry, S. A. Intraventricular neuroendoscopy: complication avoidance and management / S.A. Chowdhry, A. R. Cohen // World neurosurgery. – 2013. – Vol. 79, N 2. – C. S15. e1-10.

91) Cinalli, G. Current state and future development of intracranial neuroendoscopic surgery / G. Cinalli, P. Cappabianca, R. de Falco [et al.] // Expert review of medical devices. – 2005. – Vol. 2, N 3. – P. 351-373.

92) Cinalli, G. Sylvian aqueduct syndrome and global rostral midbrain dysfunction associated with shunt malfunction / G. Cinalli, C. Sainte-Rose, I. Simon [et al.] // Journal of neurosurgery. – 1999. – Vol. 90, N 2. – P. 227-236.

93) Cinalli, G. Failure of third ventriculostomy in the treatment of aqueductal stenosis in children / G. Cinalli, C. Sainte-Rose, P. Chumas [et al.] // Journal of neurosurgery. – 1999. – Vol. 90, N 3. – P. 448-454.

94) Cinalli, G. Hydrocephalus and the Dandy-Walker malformation / G. Cinalli, P. Spennato, M. L. Del Basso De Caro [et al.] // Pediatric hydrocephalus. – Milano : Springer Milan, 2004. – P. 259-277.

95) Cinalli, G. Hydrocephalus in aqueductal stenosis / G. Cinalli, P. Spennato, A. Nastro [et al.] // Child's Nervous System. – 2011. – Vol. 27, N 10. – P. 1621-1642.

96) Cinalli, G. Intracranial pressure monitoring and lumbar puncture after endoscopic third ventriculostomy in children / G. Cinalli, P. Spennato, C. Ruggiero [et al.] // Neurosurgery. – 2006. – Vol. 58, N 1. – P. 126-136.

- 97) Conen, A. Characteristics and treatment outcome of cerebrospinal fluid shunt-associated infections in adults: a retrospective analysis over an 11-year period / A. Conen, L. N. Walti, A. Merlo [et al.] // *Clinical infectious diseases*. – 2008. – Vol. 47, N 1. – P. 73-82.
- 98) Conn, H. Normal pressure hydrocephalus: a case report by a physician who is the patient / H. Conn // *Clinical medicine*. – 2007. – Vol. 7, N 3. – P. 296-299.
- 99) Curran, T. Parkinsonian syndromes associated with hydrocephalus: case reports, a review of the literature, and pathophysiological hypotheses / T. Curran, A. E. Lang // *Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society*. – 1994. – Vol. 9, N 5. – P. 508-520.
- 100) Dalrymple, S. J. Computer-assisted stereotactic third ventriculostomy in the management of noncommunicating hydrocephalus / S. J. Dalrymple, P. J. Kelly // *Stereotactic and Functional Neurosurgery*. – 1992. – Vol. 59, N 1-4. – P. 105-110.
- 101) Dandy, W. E. Experimental hydrocephalus / W. E. Dandy // *Annals of surgery*. – 1919. – Vol. 70, N 2. – P. 129-142.
- 102) De Bonis, P. Adult idiopathic occlusion of the foramina of Monro: diagnostic tools and therapy / P. De Bonis, C. Anile, G. Tamburrini [et al.] // *Journal of Neuroimaging*. – 2008. – Vol. 18, N 1. – P. 101-104.
- 103) de Groat, W. C. Anatomy and physiology of the lower urinary tract / W. C. de Groat // *Urologic Clinics of North America*. – 1993. – Vol. 20, N 3. – P. 383-401.
- 104) de Ribaupierre, S. Third ventriculostomy vs ventriculoperitoneal shunt in pediatric obstructive hydrocephalus: results from a Swiss series and literature review / S. de Ribaupierre, B. Rilliet, O. Vernet [et al.] // *Child's Nervous System*. – 2007. – Vol. 23, N 5. – P. 527-533.
- 105) Del Bigio, M. R. Hydrocephalus-induced changes in the composition of cerebrospinal fluid / M. R. Del Bigio // *Neurosurgery*. – 1989. – Vol. 25, N 3. – P. 416-423.
- 106) Del Bigio, M. R. Neuropathological changes in chronic adult hydrocephalus: cortical biopsies and autopsy findings / M. R. Del Bigio, E. R. Cardoso, W. C. Halliday // *Canadian journal of neurological sciences*. – 1997. – Vol. 24, N 2. – P. 121-126.

107) Del Bigio, M. R. Cerebral white matter oxidation and nitrosylation in young rodents with kaolin-induced hydrocephalus / M. R. Del Bigio, O. H. Khan, L. da Silva Lopes [et al.] // *Journal of neuropathology and experimental neurology*. – 2012. – Vol. 71, N 4. – P. 274-288.

108) Del Bigio, M. R. Chronic hydrocephalus in rats and humans: white matter loss and behavior changes / M. R. Del Bigio, M. J. Wilson, T. Enno // *Annals of Neurology: Official Journal of the American Neurological Association and the Child Neurology Society*. – 2003. – Vol. 53, N 3. – P. 337-346.

109) Dhok, A. Evaluation of the Evan's and Bicaudate Index for rural population in Central India using computed tomography / A. Dhok, P. Gupta, S. T. Shaikh // *Asian Journal of Neurosurgery*. – 2020. – Vol. 15, N 01. – P. 94-97.

110) Dinçer, A. Is all “communicating” hydrocephalus really communicating? Prospective study on the value of 3D-constructive interference in steady state sequence at 3T / A. Dinçer, S. Kohan, M. M. Özek // *American journal of neuroradiology*. – 2009. – Vol. 30, N 10. – P. 1898-1906.

111) Di Rocco, C. Endoscopic third ventriculostomy in the treatment of hydrocephalus in pediatric patients / C. Di Rocco, G. Cinalli, L. Massimi [et al.] // *Advances and technical standards in neurosurgery*. – 2006. – N 31. – P. 119-219.

112) Dlouhy, B. J. Preoperative third ventricular bowing as a predictor of endoscopic third ventriculostomy success / B. J. Dlouhy, A. W. Capuano, K. Madhavan [et al.] // *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. – 2012. – Vol. 9, N 2. – P. 182-190.

113) Donnet, A. Differential patterns of cognitive impairment in patients with aqueductal stenosis and normal pressure hydrocephalus / A. Donnet, A. Schmitt, H. Dufour [et al.] // *Acta neurochirurgica*. – 2004. – Vol. 146, N 12. – P. 1301-1308.

114) Drake, J. Late rapid deterioration after endoscopic third ventriculostomy: additional cases and review of the literature / J. Drake, P. Chumas, J. Kestle [et al.] // *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. – 2006. – Vol. 105, N 2. – P. 118-126.

115) Drake, J. M. Randomized trial of cerebrospinal fluid shunt valve design in pediatric hydrocephalus / J.M. Drake, J. R. Kestle, R. Milner [et al.] // *Neurosurgery*. – 1998. – Vol. 43, N 2 – P. 294-303.

116) Duinkerke, A. Cognitive recovery in idiopathic normal pressure hydrocephalus after shunt / A. Duinkerke, M. Williams, D. Rigamonti [et al.] // Cognitive and behavioral neurology. – 2004. – Vol. 17, N 3 – C. 179-184.

117) Dumarey, N. E. Voxel-based assessment of spinal tap test-induced regional cerebral blood flow changes in normal pressure hydrocephalus / N. E. Dumarey, N. Massager, S. Laureys [et al.] // Nuclear medicine communications. – 2005. – Vol. 26, N 9. – C. 757-763.

118) Dupont, S. T evaluation of lateral ventricular dilatation after subarachnoid hemorrhage: baseline bicaudate index values / S. Dupont, A. A. Rabinstein // Neurological research. – 2013. – Vol. 35, N 2. – P. 103-106.

119) Duran, D. Mystery case: acute hydrocephalus caused by radiographically occult fourth ventricular outlet obstruction / D. Duran, M. Hadzipasic, K. T. Kahle // Neurology. – 2017. – Vol. 88, N 5. – P. e36-e37.

120) Dusick, J. R. Success and complication rates of endoscopic third ventriculostomy for adult hydrocephalus: a series of 108 patients / J. R. Dusick, D. L. McArthur, M. Bergsneider // Surgical neurology. – 2008. – Vol. 69, N 1. – P. 5-15.

121) Eide, P. K. Diagnostic intracranial pressure monitoring and surgical management in idiopathic normal pressure hydrocephalus: a 6-year review of 214 patients / P. K. Eide, W. Sorteberg // Neurosurgery. – 2010. – Vol. 66, N 1. – P. 80-91.

122) Eklund, A. Infusion technique can be used to distinguish between dysfunction of a hydrocephalus shunt system and a progressive dementia / A. Eklund, B. Lundkvist, L-OD. Koskinen [et al.] // Medical and Biological Engineering and Computing. – 2004. – Vol. 42, N 5. – P. 644-649.

123) Elizabeth A. Martin. Oxford concise medical dictionary / Elizabeth A. Martin [et al.] – New York : Oxford University Press, 2010. P. 832.

124) Enchev, Y. Historical trends of neuroendoscopic surgical techniques in the treatment of hydrocephalus / Y. Enchev, S. Oi // Neurosurgical Review. – 2008. – Vol. 31, N 3. – P. 249-262.

125) Faggini, R. R. Long-term operative failure of endoscopic third ventriculostomy in pediatric patients: the role of cine phase-contrast MR imaging / R.

Faggini, M. Calderone, L. Denaro [et al.] // *Neurosurgical Focus*. – 2011. – Vol. 30, N 4. – P. E1.

126) Farber, S. H. Effect of antibiotic-impregnated shunts on infection rate in adult hydrocephalus: a single institution's experience / S. H. Farber, S. L. Parker, O. Adogwa [et al.] // *Neurosurgery*. – 2011. – Vol. 69, N 3. – P. 625-629.

127) Feng, H. Endoscopic third ventriculostomy in the management of obstructive hydrocephalus: an outcome analysis / H. Feng, G. Huang, X. Liao [et al.] // *Journal of neurosurgery*. – 2004. – Vol. 100, N 4. – P. 626-633.

128) Ferrer, E. Third ventriculostomy and fourth ventricle outlets obstruction / E. Ferrer, M. de Notaris // *World Neurosurgery*. – 2013. – Vol. 79, N 25. – P. S20.E9-S20.E13.

129) Fishman, R. A. Dural enhancement and cerebral displacement secondary to intracranial hypotension / R. A. Fishman, W. P. Dillon // *Neurology*. – 1993. – Vol. 43, N 3 part 1. – P. 609-609.

130) Fisher, RG. Surgery of the congenital anomalies / R. G. Fisher // *A history of neurological surgery*. – 1951. – P. 334-347.

131) Foldi, M. Preliminary-lymphatic drainage of the brain / M. Foldi // *American Heart Journal*. – 1977. – Vol. 93, N 1 – P. 121-124.

132) Freudenstein, D. Neuroendoscopic Treatment of Idiopathic Occlusion of the Foramen of Monro in Adults / D. Freudenstein, F. Duffner, H. Krapf [et al.] // *Neurologia medico-chirurgica*. – 2002. – Vol. 42, N 2. – P. 81-85.

133) Fritsch, M. J. Endocrine evaluation after endoscopic third ventriculostomy (ETV) in children / M.J. Fritsch, M. Bauer, C. J. Partsch [et al.] // *Child's Nervous System*. – 2007. – Vol. 23, N 6. – P. 627-631.

134) Fritsch, M.J. Normal Pressure Hydrocephalus. Pathophysiology, Diagnosis and Treatment / M.J. Fritsch, U. Kehler, U. Meier // Thieme. – 2014.

135) Fritsch, M. J. Endoscopic aqueductoplasty and interventriculostomy for the treatment of isolated fourth ventricle in children / M. J. Fritsch, S. Kienke, K. H. Manwaring [et al.] // *Neurosurgery*. – 2004. – T. 55. – №. 2. – C. 372-379.

- 136) Fukuhara, T. Clinical features of late-onset idiopathic aqueductal stenosis / T. Fukuhara, M. G. Luciano // *Surgical neurology*. – 2001. – Vol. 55, N 3. – P. 132-136.
- 137) Fukuhara, T. Risk factors for failure of endoscopic third ventriculostomy for obstructive hydrocephalus / T. Fukuhara, S. J. Vorster, M. G. Luciano // *Neurosurgery*. – 2000. – Vol. 46, N 5. – P. 1100-1111.
- 138) Gallassi, R. Binswanger's disease and normal-pressure hydrocephalus: Clinical and neuropsychological comparison / R. Gallassi, A. Morreale, P. Montagna [et al.] // *Archives of neurology*. – 1991. – Vol. 48, N 11. – P. 1156-1159.
- 139) Gallia, G. The diagnosis and treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus / G. Gallia, D. Rigamonti, M. A. Williams // *Nature clinical practice Neurology*. – 2006. – Vol. 2, N 7. – P. 375-376.
- 140) Gallo, P. The endoscopic trans-fourth ventricle aqueductoplasty and stent placement for the treatment of trapped fourth ventricle: long-term results in a series of 18 consecutive patients / P. Gallo, A. Szathmari, E. Simon [et al.] // *Neurology India*. – 2012. – Vol. 60, N 3. – P. 271-277.
- 141) Gangemi, M. Endoscopic third ventriculostomy for hydrocephalus / M. Gangemi, P. Donati, F. Maiuri [et al.] // *min-Minimally Invasive Neurosurgery*. – 1999. – Vol. 42, N 3. – P. 128-132.
- 142) Gangemi, M. Endoscopic third ventriculostomy in idiopathic normal pressure hydrocephalus / M. Gangemi, F. Maiuri, S. Buonamassa [et al.] // *Neurosurgery*. – 2004. – Vol. 55, N 1. – P. 129-134.
- 143) Gangemi, M. Endoscopic third ventriculostomy in idiopathic normal pressure hydrocephalus: an Italian multicenter study / M. Gangemi, F. Maiuri, M. Naddeo [et al.] // *Neurosurgery*. – 2008. – T. 63. – №. 1. – C. 62-69.
- 144) Gavrilov, G. V. Idiopathic normal pressure hydrocephalus (Hakim-Adams syndrome): clinical symptoms, diagnosis and treatment / G.V. Gavrilov, B.V. Gaydar, D.V. Svistov [et al.] // *Psychiatria Danubina*. – 2019. – Vol. 31, N suppl 5. – P. 737-744.
- 145) Goumnerova, L. C. Treatment of hydrocephalus with third ventriculocisternostomy: outcome and CSF flow patterns / L.C. Goumnerova, D. Frim // *Pediatric neurosurgery*. – 1997. – Vol. 27, N 3. – P. 149-152.

- 146) Governale, L. S. Techniques and complications of external lumbar drainage for normal pressure hydrocephalus / L.S. Governale, N. Fein, J. Logsdon J [et al.] //Operative Neurosurgery. – 2008. – Vol. 63, N 4. – P. 379-384.
- 147) Graff-Radford, N. R. Idiopathic normal pressure hydrocephalus and systemic hypertension / N. R. Graff-Radford, J. C. Godersky // Neurology. – 1987. – Vol. 37, N 5. – P. 868-871.
- 148) Greenberg, D.A. Clinical Neurology: 8th edn. / D. A. Greenberg, M. J. Aminoff, R. P. Simon // New York: McGraw-Hill Medical. – 2012.
- 149) Greitz D. Paradigm shift in hydrocephalus research in legacy of Dandy's pioneering work: rationale for third ventriculostomy in communicating hydrocephalus / D. Greitz // Child's Nervous System. – 2007. – Vol 23, N 5. – P. 487-489.
- 150) Greitz D. Radiological assessment of hydrocephalus: new theories and implications for therapy / D. Greitz // The neuroradiology journal. – 2006. – Vol 19, N 4. – P. 475-495.
- 151) Griffiths, D. J. Cerebral control of the lower urinary tract: how age-related changes might predispose to urge incontinence / D. J. Griffiths, S. D. Tadic, W. Schaefer [et al.] //Neuroimage. – 2009. – Vol. 47, N 3. – P. 981-986.
- 152) Grunert, P. The role of third ventriculostomy in the management of obstructive hydrocephalus / P. Grunert, P. Charalampaki, N. Hopf [et al.] //Minimally Invasive Neurosurgery. – 2003. – Vol. 46, N 1 – P. 16-21.
- 153) Gutiérrez-González, R. Cerebrospinal fluid diversion devices and infection. A comprehensive review / R. Gutiérrez-González, G. R. Boto, A. Pérez-Zamarrón // European journal of clinical microbiology & infectious diseases. – 2012. – Vol. 31, N 6. – P. 889-897.
- 154) Hailong, F.. Endoscopic third ventriculostomy in the management of communicating hydrocephalus: a preliminary study / F. Hailong, H. Guangfu, T. Haibin [et al.] //Journal of neurosurgery. – 2008. – Vol. 109, N 5. – P. 923-930.
- 155) Hakim, C. A. Normal-pressure hydrocephalus / C. A. Hakim, R. Hakim, S. Hakim // Neurosurgery Clinics. – 2001. – Vol. 12, N 4. – P. 761-773.

156) Harrison, M. J. G. Benign aqueduct stenosis in adults / M. J. G. Harrison, C. M. Robert, D. Uttley // *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. – 1974. – Vol. 37, N 12. – P. 1322-1328.

157) Hashimoto, M. Study of INPH on neurological improvement (SINPHONI). Diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus is supported by MRI-based scheme: a prospective cohort study / M. Hashimoto, M. Ishikawa, E. Mori // *Cerebrospinal fluid research*. – 2010. – Vol. 7, N 1. – P. 18.

158) Hashimoto, H. Rapid deterioration of primary fourth ventricular outlet obstruction resulting in syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion / H. Hashimoto, A. Maeda, K. Kumano [et al.] // *Pediatrics International*. – 2014. – Vol. 56, N 4. – P. e30-e32.

159) Hashish, H. Chronic hydrocephalus due to congenital membranous obstruction of the apertura mediana ventriculi quartii (foramen of Magendie) in the adult. Report of two cases and review of the literature / H. Hashish, M. Guenot, P. Mertens [et al.] // *Neurochirurgie* – 1999. – Vol. 45, N 3. P. 232-236.

160) Hattori, T. Correlation of callosal angle at the splenium with gait and cognition in normal pressure hydrocephalus / T. Hattori, M. Ohara, T. Yuasa [et al.] // *Journal of Neurosurgery*. – 2023. – Vol. 139, N 2. – P. 481-491.

161) Hattori, T. Different patterns of fornix damage in idiopathic normal pressure hydrocephalus and Alzheimer disease / T. Hattori, R. Sato, S. Aoki [et al.] // *Am J Neuroradiol*. – 2012. – Vol. 33, N 2. – P. 274–279.

162) Hebb, A. O. Idiopathic normal pressure hydrocephalus: a systematic review of diagnosis and outcome / A. O. Hebb, M. D. Cusimano // *Neurosurgery*. – 2001. – Vol. 49, N 5. – P. 1166-1186.

163) Heile B. Zur Behandlung des Hydrocephalus / B. Heile // *Dtsche MedWchnschr*. – 1908. - N 24. – P. 1468–1470.

164) Hellstrom, P. The neuropsychology of iNPH: findings and evaluation of tests in the European multicentre study / P. Hellstrom, P. Klinge, J. Tans [et al.] // *Clinical neurology and neurosurgery*. – 2012. – Vol. 114, N 2 – P. 130-134.

165) Hellwig, D. Endoscopic third ventriculostomy for obstructive hydrocephalus / D. Hellwig, J. A. Grotenhuis, W. Tirakotai [et al.] // *Neurosurgical review*. – 2005. – Vol. 28, N 1 – P. 1-34.

166) Hiraoka, K. Prevalence of idiopathic normal-pressure hydrocephalus in the elderly population of a Japanese rural community / K. Hiraoka, K. Meguro, E. Mori // *Neurologia medico-chirurgica*. – 2008. – Vol. 48, N 5. – P. 197-200.

167) Hiraoka, K. Is the midbrain involved in the manifestation of gait disturbance in idiopathic normal-pressure hydrocephalus? / K. Hiraoka, H. Yamasaki, M. Takagi [et al.] // *Journal of neurology*. – 2011. – Vol. 258, N 5. – P. 820-825.

168) Hirsch, J. F. Surgery of hydrocephalus: past, present and future / J. F. Hirsch // *Acta neurochirurgica*. – 1992. – Vol. 116, N 2. – P. 155-160.

169) Hopf, N. J. Endoscopic third ventriculostomy: outcome analysis of 100 consecutive procedures / N. J. Hopf, P. Grunert, G. Fries [et al.] // *Neurosurgery*. – 1999. – Vol. 44, N 4. – P. 795-804.

170) Houlden, D. Importance of frontal horn ratio and optimal CSF drainage in the treatment of very low-pressure hydrocephalus / D. Houlden, D. Khodorskiy, S. Miller-Portman [et al.] // *Journal of Neurological Surgery Part B: Skull Base*. – 2018. – Vol. 79, N 4 – P. 379-385.

171) Huang, Y. C. Membranous Obstruction of the Fourth Ventricle Outlet A Case Report / Y.C. Huang, C. N. Chang, H. L. Chuang [et al.] // *Pediatric neurosurgery*. – 2001. – Vol. 35, N 1 – P. 43-47.

172) Iantosca, M. R. Results of endoscopic third ventriculostomy / M. R. Iantosca, W. J. Hader, J. M. Drake // *Neurosurgery Clinics*. – 2004. – Vol. 15, N 1 – P. 67-75.

173) Iddon, J. L. Specific patterns of cognitive impairment in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus and Alzheimer's disease: a pilot study / J. L. Iddon, J. D. Pickard, J. J. Cross [et al.] // *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. – 1999. – Vol. 67, N 6. – P. 723-732.

174) Iliff, J. J. Impairment of glymphatic pathway function promotes tau pathology after traumatic brain injury / J. J. Iliff, M. J. Chen, B. A. Plog [et al.] // *Journal of Neuroscience*. – 2014. – Vol. 34, N 49. – P. 16180-16193.

175) Iliff, J. J. A paravascular pathway facilitates CSF flow through the brain parenchyma and the clearance of interstitial solutes, including amyloid β / J. J. Iliff, M. Wang, Y. Liao [et al.] // *Science translational medicine*. – 2012. – Vol. 4, N 147. – P. 147ra111-147ra111.

176) Iseki, C. Asymptomatic ventriculomegaly with features of idiopathic normal pressure hydrocephalus on MRI (AVIM) in the elderly: a prospective study in a Japanese population / C. Iseki, T. Kawanami, H. Nagasawa [et al.] // *Journal of the neurological sciences*. – 2009. – Vol. 277, N 1-2. – P. 54-57.

177) Ishi Y. et al. Idiopathic fourth ventricle outlet obstruction successfully treated by endoscopic third ventriculostomy: a case report / Y. Ishi, K. Asaoka, H. Kobayashi [et al.] // *Springerplus*. – 2015. – Vol. 4, N 1. – P. 565.

178) Ishikawa, M. Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus / M. Ishikawa, M. Hashimoto, E. Mori [et al.] // *Neurol Med Chir (Tokyo)*. – 2008. - N 48 Suppl. – P. S1-S23.

179) Jacobs, L. Diabetes mellitus in normal pressure hydrocephalus / L. Jacobs // *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. – 1977. – Vol. 40, N 4. – P. 331-335.

180) Jacobson, E. E. Computer modelling of the cerebrospinal fluid flow dynamics of aqueduct stenosis / E. E. Jacobson, D. F. Fletcher, M. K. Morgan [et al.] // *Medical & biological engineering & computing*. – 1999. – Vol. 37, N 1. – P. 59-63.

181) Javier-Fernandez, J. Endoscopic fenestration as a treatment for asymmetrical hydrocephalus due to obstruction of the foramen of Monro / J. Javier-Fernandez, P. J. Garcia-Cosamalon, J. Vinuela [et al.] // *Neurocirugia (Asturias, Spain)*. – 2001. – Vol. 12, N 6. – P. 513-515; discussion 516.

182) Jeelani, N. U. Postoperative cerebrospinal fluid wound leakage as a predictor of shunt infection: a prospective analysis of 205 cases. Clinical article / N. U. Jeelani, A. V. Kulkarni, P. Desilva [et al.] // *Journal of neurosurgery. Pediatrics*. – 2009. – Vol. 4, N 2. – P. 166-169.

183) Jellinger, G. Anatomopathology of non-tumoral aqueductal stenosis / G. Jellinger // *Journal of Neurosurgical Sciences*. – 1986. – N 30. – P. 1-16.

- 184) Johnston, I. Disorders of CSF hydrodynamics / I. Johnston, C. Teo // Child's nervous system. – 2000. – Vol. 16, N 10. – P. 776-799.
- 185) Johnston, M. Evidence of connections between cerebrospinal fluid and nasal lymphatic vessels in humans, non-human primates and other mammalian species / M. Johnston, A. Zakharov, C. Papaiconomou [et al.] // Cerebrospinal fluid research. – 2004. – Vol. 1, N 1. – P. 2.
- 186) Jones, R. F. Endoscopic third ventriculostomy / R. F. Jones, W. A. Stening, M. Brydon // Neurosurgery. – 1990. – Vol. 26, N 1. – P. 86-92.
- 187) Joseph, V. B. MR ventriculography for the study of CSF flow / V. B. Joseph, L. Raghuram, I. P. Korah [et al.] // American journal of neuroradiology. – 2003. – Vol. 24, N 3. – P. 373-381.
- 188) Kadrian, D. Long-term reliability of endoscopic third ventriculostomy / D. Kadrian, J. van Gelder, D. Florida [et al.] // Neurosurgery. – 2005. – Vol. 56, N 6 – P. 1271–1278.
- 189) Kaiser, G. Hydrocephalus following toxoplasmosis / G. Kaiser // Zeitschrift für Kinderchirurgie. – 1985. – Vol. 40, N S 1. – P. 10-11.
- 190) Kageyama, H. Panventriculomegaly with a wide foramen of Magendie and large cisterna magna / H. Kageyama, M. Miyajima, I. Ogino [et al.] // Journal of neurosurgery. – 2016. – Vol. 124, N 6. – P. 1858-1866.
- 191) Kahlon, B. Comparison between the lumbar infusion and CSF tap tests to predict outcome after shunt surgery in suspected normal pressure hydrocephalus / B. Kahlon, G. Sundbärg, S. Rehn Crona // Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry. – 2002. – Vol. 73, N 6. – P. 721-726.
- 192) Kalhorn, S. P. Idiopathic bilateral stenosis of the foramina of Monro treated using endoscopic foraminoplasty and septostomy / S.P. Kalhorn, R.G. Strom, D.H. Harter // Neurosurgical Focus. – 2011. – Vol. 30, N 4. – P. E5.
- 193) Kandasamy, J. Third ventriculostomy in normal pressure hydrocephalus/ J. Kandasamy, J. Yousaf, C. Mallucci // World Neurosurgery. – 2013. – Vol. 79, N 2. – P. S22. e1-S22. e7.

- 194) Kamel, M. H. Subdural haemorrhage following endoscopic third ventriculostomy. A rare complication / M.H. Kamel, M. Murphy, K. Aquilina [et al.] // *Acta neurochirurgica*. – 2006. – Vol. 148, N 5. – P. 591-593.
- 195) Karachi, C. Hydrocephalus due to idiopathic stenosis of the foramina of Magendie and Luschka: report of three cases / C. Karachi, C. Le Guérinel, P. Brugières [et al.] // *Journal of neurosurgery*. – 2003. – Vol. 98, N 4. – P. 897-902.
- 196) Kasapas, K. Hydrocephalus due to membranous obstruction of Magendie's foramen / K. Kasapas, D. Varthalitis, N. Georgakoulis [et al.] // *Journal of Korean Neurosurgical Society*. – 2015. – Vol. 57, N 1. – C. 68-71.
- 197) Katzen, H. Postshunt cognitive and functional improvement in idiopathic normal pressure hydrocephalus / H. Katzen, L.D. Ravdin, S. Assuras [et al.] // *Neurosurgery*. – 2011. – Vol. 68, N 2. – P. 416-419.
- 198) Kehler, U. Extraventricular intracisternal obstructive hydrocephalus—a hypothesis to explain successful 3rd ventriculostomy in communicating hydrocephalus / U. Kehler, J. Gliemroth // *Pediatric neurosurgery*. – 2003. – Vol. 38, N 2. – P. 98-101.
- 199) Kemp, S. S. Magnetic resonance imaging of the cerebral aqueduct / S.S. Kemp, R. A. Zimmerman, L.T. Bilaniuk // *Neuroradiology*. – 1987. – Vol. 29, N 5. – P. 430-436.
- 200) Kestle, J. R. Lack of benefit of endoscopic ventriculoperitoneal shunt insertion: a multicenter randomized trial / J.R. Kestle, J.M. Drake, D.D. Cochrane [et al.] // *Journal of neurosurgery*. – 2003. – Vol. 98, N 2. – C. 284-290.
- 201) Khanal, U. P. Assessment Of Third Ventricular Parameters in Computed Tomography of Head: A Pilot Study in Tertiary Level Hospital / U. P. Khanal, K. Sah, R. B. Chand // *Journal of Institute of Medicine Nepal*. – 2020. – Vol. 42, N 3. – P. 82-86.
- 202) Kiefer, M. Outcome predictors for normal-pressure hydrocephalus / M. Kiefer, R. Eymann, W. I. Steudel // *Acta Neurochirurgica-Supplement*. – 2006. – N 96. – P. 364-367.
- 203) Kiefer, M. The differential diagnosis and treatment of normal-pressure hydrocephalus / M. Kiefer, A. Unterberg // *Deutsches Ärzteblatt International*. – 2012. – Vol. 106, N 1-2. – P. 15-16.

204) Kim, H. J. Cerebrospinal fluid levels of β -amyloid 40 and β -amyloid 42 are proportionately decreased in amyloid positron-emission tomography negative idiopathic normal-pressure hydrocephalus patients / H.J. Kim, T.S. Lim, S.M. Lee [et al.] // *Journal of Clinical Neurology*. – 2019. – Vol. 15, N 3. – P. 353-359.

205) Kim S. K., Wang K. C., Cho B. K. Surgical outcome of pediatric hydrocephalus treated by endoscopic III ventriculostomy: prognostic factors and interpretation of postoperative neuroimaging / S-K. Kim, K-C. Wang, B-K. Cho // *Child's Nervous System*. – 2000. – Vol. 16, N 3. – P. 161-169.

206) Kinouchi, H. Hydrocephalus due to Membranous Obstruction of Magendie's Foramen / H. Kinouchi, M. Kameyama, S. Fujiwara [et al.] // *Neurologia medico-chirurgica*. – 1987. – Vol. 27, N 9. – P. 882-886.

207) Kitagaki, H. CSF spaces in idiopathic normal pressure hydrocephalus: morphology and volumetry / H. Kitagaki, E. Mori, K. Ishii [et al.] // *American Journal of Neuroradiology*. – 1998. – Vol. 19, N 7. – P. 1277-1284.

208) Klassen, B. T. Normal pressure hydrocephalus: how often does the diagnosis hold water? / B. T. Klassen, J. E. Ahlskog // *Neurology*. – 2011. – Vol. 77, N 12. – P. 1119-1125.

209) Klinge, P. One-year outcome in the European multicentre study on iNPH / P. Klinge, P. Hellstrom, J. Tans [et al.] // *Acta neurologica Scandinavica*. – 2012. – Vol. 126, N 3. – P. 145-153.

210) Klinge, P. Outcome of shunting in idiopathic normal-pressure hydrocephalus and the value of outcome assessment in shunted patients / P. Klinge, A. Marmarou, M. Bergsneider [et al.] // *Neurosurgery*. – 2005. – Vol. 57, N 3. – P. S2-40.

211) Knopman, D. S. Incidence and causes of nondegenerative nonvascular dementia: a population-based study / D. S. Knopman, R. C. Petersen, R. H. Cha [et al.] // *Archives of Neurology*. – 2006. – Vol. 63, N 2. – P. 218-221.

212) Koch, D. Endoscopic third ventriculostomy in infants of less than 1 year of age: which factors influence the outcome? / D. Koch, W. Wagner // *Child's Nervous System*. – 2004. – Vol. 20, N 6. – P. 405-411.

213) Kombogiorgas, D. Assessment of the influence of operative factors in the success of endoscopic third ventriculostomy in children / D. Kombogiorgas, S. Sgouros // *Child's Nervous System*. – 2006. – Vol. 22, N 10. – P. 1256-1262.

214) Kondziella, D. Brain metabolism in adult chronic hydrocephalus / D. Kondziella, U. Sonnewald, M. Tullberg [et al.] // *Journal of neurochemistry*. – 2008. – Vol. 106, N 4. – P. 1515-1524.

215) Krauss, J. K. Normal pressure hydrocephalus: survey on contemporary diagnostic algorithms and therapeutic decision-making in clinical practice / J. K. Krauss, B. Halve // *Acta neurochirurgica*. – 2004. – Vol. 146, N 4. – P. 379-388.

216) Krauss, J. K. Vascular risk factors and arteriosclerotic disease in idiopathic normal-pressure hydrocephalus of the elderly / J. K. Krauss, J. P. Regel, W. Vach [et al.] // *Stroke*. – 1996. – Vol. 27, N 1. – P. 24-29.

217) Krueger R. C. Use of a novel double-sandwich enzyme-linked immunosorbent assay method for assaying chondroitin sulfate proteoglycans that bear 3-nitrotyrosine core protein modifications, a previously unrecognized proteoglycan modification in hydrocephalus / R. C. Krueger // *Analytical biochemistry*. – 2004. – Vol. 325, N 1. – P. 52-61.

218) Krucoff, M. O. Controversial neuroendoscopic Monroe foraminoplasty in the management of isolated lateral ventricle in an adult / M. O. Krucoff, M. Chinn, P. Babington [et al.] // *Interdisciplinary Neurosurgery*. – 2015. – Vol. 2, N 2. – P. 108-110.

219) Kulkarni, A. V. Imaging correlates of successful endoscopic third ventriculostomy / A.V. Kulkarni, J.M. Drake, D.C. Armstrong [et al.] // *Journal of neurosurgery*. – 2000. – Vol. 92, N 6. – P. 915-919.

220) Kulkarni ,A. V. 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. Kestle [et al.] // *Neurosurgery*. – 2010. – Vol. 67, N 3. – P. 588-593.

221) Kulkarni, A. V. Quality of life in obstructive hydrocephalus: endoscopic third ventriculostomy compared to cerebrospinal fluid shunt / A.V. Kulkarni, S. Hui, I. Shams [et al.] // *Child's Nervous System*. – 2010. – Vol. 26, N 1. – P. 75-79.

- 222) Laitt, R. D. Constructive interference in steady-state 3D Fourier-transform MRI in the management of hydrocephalus and third ventriculostomy / R.D. Laitt, C.L. Mallucci, Y. Jaspan [et al.] // *Neuroradiology*. – 1999. – Vol. 41, N 2. – P. 117-123.
- 223) Lapras, C. Stenosis of the aqueduct of Sylvius / C. Lapras, P. Bret, M. Tommasi [et al.] // *Neuro-chirurgie*. – 1980. – Vol. 26, N Suppl 1. – P. 1-152.
- 224) Lee, P. H. Correlation of midbrain diameter and gait disturbance in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus / P. H. Lee, S. W. Yong, Y. H. Ahn [et al.] // *Journal of neurology*. – 2005. – Vol. 252, N 8. – P. 958-963.
- 225) Leinonen, V. Cortical brain biopsy in long-term prognostication of 468 patients with possible normal pressure hydrocephalus / V. Leinonen, A.M. Koivisto, I. Alafuzoff [et al.] // *Neurodegenerative Diseases*. – 2012. – Vol. 10, N 1-4. – P. 166-169.
- 226) Leinonen, V. Post-mortem findings in 10 patients with presumed normal-pressure hydrocephalus and review of the literature / V. Leinonen, A. M. Koivisto, S. Savolainen [et al.] // *Neuropathology and applied neurobiology*. – 2012. – Vol. 38, N 1. – P. 72-86.
- 227) Leinonen, V. Positron emission tomography with [18F] flutemetamol and [11C] PiB for in vivo detection of cerebral cortical amyloid in normal pressure hydrocephalus patients / V. Leinonen, J.O. Rinne, K.A. Virtanen [et al.] // *European Journal of Neurology*. – 2013. – Vol. 20, N 7. – P. 1043-1052.
- 228) Lenfeldt, N. Three-day CSF drainage barely reduces ventricular size in normal pressure hydrocephalus / N. Lenfeldt, W. Hansson, A. Larsson [et al.] // *Neurology*. – 2012. – Vol. 79, N 3. – P. 237-242.
- 229) Li, J. Communicating hydrocephalus in adult rats with kaolin obstruction of the basal cisterns or the cortical subarachnoid space / J. Li, J.P. 2nd McAllister, Y. Shen [et al.] // *Experimental neurology*. – 2008. – Vol. 211, N 2. – P. 351-361.
- 230) Lifshutz J. I., Johnson W. D. History of hydrocephalus and its treatments / J. I. Lifshutz, W. D. Johnson // *Neurosurgical focus*. – 2001. – Vol. 11, N 2. – P. 1-5.
- 231) Little, J. R. Clinical manifestations of aqueductal stenosis in adults / J. R. Little, O. W. Houser, C. S. MacCarty // *Journal of neurosurgery*. – 1975. – Vol. 43, N 5. – P. 546-552.

232) Lo, W. B. The circle before Willis: a historical account of the intracranial anastomosis / W. B. Lo, H. Ellis // *Neurosurgery*. – 2010. – Vol. 66, N 1. – P. 7-18.

233) Longatti, P. Primary obstruction of the fourth ventricle outlets: neuroendoscopic approach and anatomic description / P. Longatti, A. Fiorindi, A. Martinuzzi [et al.] // *Neurosurgery*. – 2009. – Vol. 65, N 6. – P. 1078-1085.

234) Louveau, A. Understanding the functions and relationships of the glymphatic system and meningeal lymphatics / A. Louveau, B.A. Plog, S. Antila [et al.] // *The Journal of clinical investigation*. – 2017. – Vol. 127, N 9. – P. 3210-3219.

235) Louveau, A. Structural and functional features of central nervous system lymphatic vessels / A. Louveau, I. Smirnov, T. J. Keyes [et al.] // *Nature*. – 2015. – Vol. 523, N 7560. – P. 337-341.

236) Maldonado, I. L. Bilateral idiopathic occlusion of the foramina of Monro / I.L. Maldonado, N.M. De Champfleury, A. Bonafe [et al.] // *European Neurology*. – 2012. – Vol. 67, N 3. – P. 167.

237) Maloney A. F. J. Two cases of congenital atresia of the foramina of Magendie and Luschka / A. F. J. Maloney // *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*. – 1954. – Vol. 17, N 2. – P. 134.

238) Mampalam, T. J. Unilateral hydrocephalus in adults / T. Mampalam, IV. G. Harsh, R. Tien [et al.] // *Surgical neurology*. – 1991. – Vol. 35, N 1. – P. 14-19.

239) Marmarou, A. Development of guidelines for idiopathic normal-pressure hydrocephalus: introduction / A. Marmarou, M. Bergsneider, N. Relkin [et al.] // *Neurosurgery*. – 2005. – Vol. 57, N 3. – P. S1-3, discussion ii-v

240) Marmarou A., Young H. F., Aygok G. A. Estimated incidence of normal-pressure hydrocephalus and shunt outcome in patients residing in assisted-living and extended-care facilities / A. Marmarou, H. F. Young, G. A. Aygok // *Neurosurgical focus*. – 2007. – Vol. 22, N 4. – P. 1-8.

241) Martínez-Berganza, M. T. Biventricular hydrocephalus due to idiopathic occlusion of foramina of Monro / M.T. Martinez-Berganza, B.S. Bergua, C. del Rio Perez [et al.] // *The Neurologist*. – 2011. – Vol. 17, N 3. – P. 154-156.

242) Massicotte E. M., Del Bigio M. R. Human arachnoid villi response to subarachnoid hemorrhage: possible relationship to chronic hydrocephalus / E. M. Massicotte, M. R. Del Bigio // *Journal of neurosurgery*. – 1999. – Vol. 91, N 1. – P. 80-84.

243) Mataró, M. Functional and magnetic resonance imaging correlates of corpus callosum in normal pressure hydrocephalus before and after shunting / M. Mataro, M. Matarin, M.A. Poca [et al.] // *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. – 2007. – Vol. 78, N 4. – P. 395-399.

244) McConachie, N. S. The CISS sequence in the preoperative MRI assessment of neuroendoscopic third ventriculostomy / N. S. McConachie // *Pediatric Hydrocephalus*. – Milano : Springer Milan, 2004. – P. 405-410.

245) Mc Cullough, D. C. History of the treatment of hydrocephalus / [In: Scott MR, editor] // *Hydrocephalus* // Baltimore: Williams & Wilkins. – 1990. P. 1–10.

246) McGirt, M. J. Diagnosis, treatment, and analysis of long-term outcomes in idiopathic normal-pressure hydrocephalus / M. McGirt, G. Woodworth, A. Coon [et al.] // *Neurosurgery*. – 2005. – N 57. – P. 699-705.

247) McGirt, M. J. Risk factors for pediatric ventriculoperitoneal shunt infection and predictors of infectious pathogens / M. J. McGirt, A. Zaas, H. E. Fuchs [et al.] // *Clinical infectious diseases*. – 2003. – Vol. 36, N 7. – P. 858-862.

248) Meier U. Shunt operation versus endoscopic ventriculostomy in normal pressure hydrocephalus: diagnostics and outcome / U. Meier // *Zentralbl Neurochir*. – 2003. – Vol. 64, N 1. – P.19–23.

249) Meier, U. Co-morbidity as a predictor of outcome in patients with idiopathic normal-pressure hydrocephalus / U. Meier, J. Lemcke // *Brain Edema XIV*. – Vienna : Springer Vienna, 2009. – N 106. – P. 127-130.

250) Meier, U. Predictors of outcome in patients with normal-pressure hydrocephalus / U. Meier, C. Miethke // *Journal of clinical neuroscience*. – 2003. – Vol. 10, N 4. – P. 453-459.

251) Meier, U., Mutze S. Does the ventricle size change after shunt operation of normal-pressure hydrocephalus? / U. Meier, S. Mutze // Intracranial Pressure and Brain Monitoring XII. – Vienna : Springer Vienna, 2005. – N 95. – P. 257-259.

252) Meier, U. Signs, symptoms and course of normal pressure hydrocephalus in comparison with cerebral atrophy / U. Meier, F. S. Zeilinger, D. Kintzel // Acta neurochirurgica. – 1999. – Vol. 141, N 10. – P. 1039-1048.

253) Meier, U. Endoscopic ventriculostomy versus shunt operation in normal pressure hydrocephalus: diagnostics and indication / U. Meier, F.S. Zeilinger, B. Schonherr // Acta Neurochir Suppl. – 2000. – N 76. – P. 563-566.

254) Milan, J. B. The ASPECT Hydrocephalus System: a non-hierarchical descriptive system for clinical use / J.D. Milan, T.S. Jensen, N. Nørager [et al.] // Acta Neurochirurgica. – 2023. – Vol. 165, N 2. – P. 355-365.

255) Milhorat, T. H. Hydrocephalus: historical notes, etiology and clinical diagnosis [In: McLaren RL, editor] / Pediatric Neurosurgery // New York: Grune & Stratton. – 1984. – P. 197–210.

256) Milhorat, T. H. Acute hydrocephalus / T.H. Milhorat // N Engl J Med. – 1970. - N 283. – P. 857–859.

257) Milhorat, T. H. Experimental hydrocephalus. Part 1. A technique for producing obstructive hydrocephalus in the monkey / T. H. Milhorat // Journal of Neurosurgery. – 1970. – Vol. 32, N 4. – P. 385-389.

258) Milojevic, A. J. Hydrocephalus – history of surgical treatment over the centuries / A. J. Milojevic, B. Radojcic, I. Meljnikov // Istorija medicine. – 2012. – Vol. 7, N 2. – P. 119-125.

259) Mathew, P. Third ventriculostomy in normal pressure hydrocephalus / P. Mitchell, B. Mathew // British journal of neurosurgery. – 1999. – Vol. 13, N 4. – P. 382-385.

260) Miyamoto, J. Cerebral oxygen metabolism in idiopathic-normal pressure hydrocephalus / J Miyamoto, Y. Imahori, K. Mineura // Neurological Research. – 2007. – Vol. 29, N 8. – P. 830-834.

261) Miyazaki, K. Changes in cerebral glucose metabolism caused by morphologic features of prodromal idiopathic normal pressure hydrocephalus / K. Miyazaki, K. Hanaoka, H. Kaida [et al.] // *EJNMMI research*. – 2019. – Vol. 111, N 9.

262) Mizrahi, C. J. Idiopathic bilateral occlusion of the foramen of Monro: An unusual entity with varied clinical presentations / C.J. Mizrahi, J.E. Cohen, J.M. Gomori [et al.] // *Journal of Clinical Neuroscience*. – 2016. – N 34. – C. 140-144.

263) Mocco, J. Ventriculoperitoneal shunting of idiopathic normal pressure hydrocephalus increases midbrain size: a potential mechanism for gait improvement / J. Mocco, M.I. Tomey, R. Komotar R [et al.] // *Neurosurgery*. – 2006. – Vol. 59, N 4. – C. B47-49.

264) Mohanty, A. Efficacy of endoscopic third ventriculostomy in fourth ventricular outlet obstruction / A. Mohanty, A. Biswas, S. Satish [et al.] // *Neurosurgery*. – 2008. – Vol. 63, N 5. – P. 905-913.

265) Mollanji, R. Intracranial pressure accommodation is impaired by blocking pathways leading to extracranial lymphatics / R. Mollanji, R. Bozanovic-Sosic, I. Silver [et al.] // *American Journal of Physiology-Regulatory, Integrative and Comparative Physiology*. – 2001. – Vol. 280. – N 5. – P. R1573-R1581.

266) Mori, E. Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus / E. Mori, M. Ishikawa, T. Kato [et al.] // *Neurologia medico-chirurgica*. – 2012. – Vol. 52, N 11. – P. 775-809.

267) Mori, K. Classification of hydrocephalus and outcome of treatment / K. Mori, J. Shimada, M. Kurisaka [et al.] // *Brain and development*. – 1995. – Vol. 17, N 5. – P. 338-348.

268) Morishita, T. INPH and Parkinson disease: differentiation by levodopa response / T. Morishita, K. D. Foote, M. S. Okun // *Nature Reviews Neurology*. – 2010. – Vol. 6, N 1. – P. 52-56.

269) Muangpaisan, W. Prevalence of potentially reversible conditions in dementia and mild cognitive impairment in a geriatric clinic / W. Muangpaisan, C. Petcharat, V. Srinonprasert // *Geriatrics & gerontology international*. – 2012. – Vol. 12, N 1. – P. 59-64.

270) N'da, H. A. A case of congenital obstruction of magendie's foramen: embryologic analysis and treatment / H.A. N'da, S. Fondjo, L.K. Drogba [et al.] // Chinese Neurosurgical Journal. – 2017. – Vol. 3, N 26. – P. 243-246.

271) Nakajima, M. Guidelines for Management of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus (Third Edition): Endorsed by the Japanese Society of Normal Pressure Hydrocephalus / Nakajima M, Yamada S, Miyajima M, Ishii // Neurol Med Chir (Tokyo). – 2021. – Vol. 61, N 2. – P. 63-97.

272) Nakayama, T. Striatal D2 receptor availability after shunting in idiopathic normal pressure hydrocephalus / T. Nakayama, Y. Ouchi, E. Yoshikawa [et al.] // Journal of Nuclear Medicine. – 2007. – Vol. 48, N 12. – P. 1981-1986.

273) Nigri, F. Hydrocephalus caused by unilateral foramen of Monro obstruction: A review on terminology / F. Nigri, G.N. Gobbi, P.H. da Costa Ferreira Pinto [et al.] // Surgical Neurology International. – 2016. – N 7 Suppl 12. – P. S307-S313.

274) Nour, S. Cerebral activation during micturition in normal men / S. Nour, C. Svarer, J.K. Kristensen [et al.] // Brain. – 2000. – Vol. 123, N 4. – P. 781-789.

275) O'Brien, D. F. Endoscopic third ventriculostomy: an outcome analysis of primary cases and procedures performed after ventriculoperitoneal shunt malfunction / D.F. O'Brien, M. Javadpour M, D.R. Collins [et al.] // Journal of Neurosurgery: Pediatrics. – 2005. – Vol. 103, N 5. – P. 393-400.

276) Oertel, J. M. Endoscopic diagnosis and treatment of far distal obstructive hydrocephalus / J.M. Oertel, Y. Mondorf, H.W. Schroeder [et al.] // Acta neurochirurgica. – 2010. – Vol. 152, N 2. – P. 229-240.

277) Oi, S. Classification of hydrocephalus: critical analysis of classification categories and advantages of “Multi-categorical Hydrocephalus Classification” (Mc HC) / S. Oi // Child's Nervous System. – 2011. – Vol. 27, N 10. – P. 1523-1533.

278) Oi, S. Pathophysiology of nonneoplastic obstruction of the foramen of Monro and progressive unilateral hydrocephalus / S. Oi, S. Matsumoto // Neurosurgery. – 1985. – Vol. 17, N 6. – P. 891-896.

- 279) Oi, S. Pathophysiology of long-standing overt ventriculomegaly in adults / S. Oi, M. Shimoda, M. Shibata [et al.] // *Journal of neurosurgery*. – 2000. – Vol. 92, N 6. – P. 933-940.
- 280) O'hayon, B. B. Frontal and occipital horn ratio: a linear estimate of ventricular size for multiple imaging modalities in pediatric hydrocephalus / B.B. O'Hayon, J.M. Drake, M.G. Ossip [et al.] // *Pediatric neurosurgery*. – 1998. – Vol. 29, N 5. – P. 245-249.
- 281) Orakdogan, M. Fourth ventriculostomy in occlusion of the foramen of magendie associated with chiari malformation and syringomyelia / M. Orakdogan, S.T. Emon, B. Erdogan [et al.] // *NMC Case report journal*. – 2015. – N 2. – P. 72-75.
- 282) Ouchi, Y. In vivo presynaptic and postsynaptic striatal dopamine functions in idiopathic normal pressure hydrocephalus / Y. Ouchi, T. Nakayama, T. Kanno [et al.] // *Journal of Cerebral Blood Flow & Metabolism*. – 2007. – Vol. 27, N 4. – P. 803-810.
- 283) Parker, S. L. Cerebrospinal shunt infection in patients receiving antibiotic-impregnated versus standard shunts / S.L. Parker, W.N. Anderson, S. Lilienfeld [et al.] // *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. – 2011. – Vol. 8, N 3. – C. 259-265.
- 284) Perez, I. P. Positive outcome of endoscopic third ventriculostomy in fourth ventricular outlet obstruction / I.P. Perez, D. Garcia-Perez, A.L. Abascal // *World Neurosurgery*. – 2019. – N 132. – P. 135-137.
- 285) Pitskhelauri, D. I. Pineal cyst-related aqueductal stenosis as cause of intractable headaches in nonhydrocephalic patients / D.I. Pitskhelauri, A.N. Konovalov, I.T. Abramov // *World Neurosurgery*. – 2019. – N 123. – P. 147-155.
- 286) Poca, M. A. Idiopathic normal pressure hydrocephalus: results of a prospective cohort of 236 shunted patients / M.A. Poca, E. Solana, F.R. Martinez-Ricarte [et al.] // *Intracranial Pressure and Brain Monitoring XIV*. – Vienna : Springer Vienna, 2012. – N 114. – P. 247-253.
- 287) Pollack, I. F. The long-term outcome in children with late-onset aqueductal stenosis resulting from benign intrinsic tectal tumors / I.F. Pollack, D. Pang, A.L. Albright // *Journal of neurosurgery*. – 1994. – Vol. 80, N 4. – P. 681-688.

288) Pudenz, R. H. Ventriculo-auriculostomy. A technique for shunting cerebrospinal fluid into the right auricle: preliminary report / R. H. Pudenz, F.E. Russell, A.H. Hurd [et al.] // Journal of neurosurgery. – 1957. – Vol. 14, N 2. – P. 171-179.

289) Pujari, S. Normal pressure hydrocephalus: long-term outcome after shunt surgery / S. Pujari, S. Kharkar, P. Metellus [et al.] // Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry. – 2008. – Vol. 79, N 11. – P. 1282-1286.

290) Putnam, T. Surgical treatment of infantile hydrocephalus / T. Putnam // Surg Gynecol Obstet. – 1943. – N 76. – P. 171–182.

291) Ransohoff, J. Hydrocephalus: A review of etiology and treatment / J. Ransohoff, K. Shulman, R.A. Fishman // The Journal of pediatrics. – 1960. – Vol. 56, N 3. – P. 399-411.

292) Rapoport, S. I. Blood-brain barrier in physiology and medicine / Rapoport S. I. - New York: Raven Press. – 1976.

293) Ravdin, L. D. Features of gait most responsive to tap test in normal pressure hydrocephalus / L.D. Ravdin, H.L. Katzen, A.E. Jackson [et al.] // Clinical neurology and neurosurgery. – 2008. – Vol. 110, N 5. – P. 455-461.

294) Raz, E. Mystery case: idiopathic bilateral stenosis of the foramina of Monro / E. Raz, G. Fatterpekar, A.J. Davis [et al.] // Neurology. – 2012. – Vol. 79, N 18. – P. e166-e167.

295) Reddy, G. K. Ventriculoperitoneal shunt surgery and the risk of shunt infection in patients with hydrocephalus: long-term single institution experience / G.K. Reddy, P. Bollam, G. Caldito // World neurosurgery. – 2012. – Vol. 78, N 1-2. – P. 155-163.

296) Reinard, K. Simple and reproducible linear measurements to determine ventricular enlargement in adults / K. Reinard, A. Basheer, S. Phillips [et al.] // Surgical Neurology International. – 2015. – N 6. – P. 59.

297) ReKate, H. L. Comments on the article by D. Greitz “Paradigm shift in hydrocephalus research in legacy of Dandy's pioneering work: rationale for third ventriculostomy in communicating hydrocephalus” / H.L., ReKate // Child's Nervous System. – 2007. – Vol. 23, N 11. – P. 1227-1228.

298) Reikate H. L. The definition and classification of hydrocephalus: a personal recommendation to stimulate debate / H.L., Reikate // *Cerebrospinal fluid research*. – 2008. – Vol. 22, N 5. – P. 2.

299) Relkin, N. Diagnosing idiopathic normal-pressure hydrocephalus / N. Relkin, A. Marmarou, P. Klinge [et al.] // *Neurosurgery*. – 2005. – Vol. 57, N 3 supplement. – P. S4-16.

300) Rigamonti D. (ed.) *Adult Hydrocephalus*. – Cambridge University Press, 2014. – 344.

301) Rinne, J. O. Prospective flutemetamol positron emission tomography and histopathology in normal pressure hydrocephalus / J.O. Rinne, J. Frantzen, V. Leinonen [et al.] // *Neurodegenerative Diseases*. – 2014. – Vol. 13, N 4. – P. 237-245.

302) Robertson, J. A. Aqueduct stenosis—presentation and prognosis / J.A. Robertson, J.R.S. Leggate, J.D. Miller // *British journal of neurosurgery*. – 1990. – Vol. 4, N 2. – P. 101-106.

303) Rörich, S. Callosal and corticospinal tract function in patients with hydrocephalus: a morphometric and transcranial magnetic stimulation study / S. Rörich, B.U. Meyer, C. Woiciechowsky [et al.] // *Journal of neurology*. – 1998. – N 245 – P. 280-288.

304) Rotilio, A. Disendocrine manifestations during non-tumoral aqueductal stenosis / A. Rotilio, D. d'Avella, F. de Blasi [et al.] // *Journal of neurosurgical sciences*. – 1986. – Vol. 30, N 1-2. – P. 71-76.

305) Russell, D. S. Observations on the pathology of hydrocephalus / D. S. Russell // *Medical Research Council Special Report Series*. – 1949. – N265.

306) Saehle, T. A randomized controlled dual-center trial on shunt complications in idiopathic normal-pressure hydrocephalus treated with gradually reduced or “fixed” pressure valve settings / T. Saehle, D. Farahmand, P.K. Eide [et al.] // *Journal of Neurosurgery*. – 2014. – Vol. 121, N 5. – P. 1257-1263.

307) Santamarta, D., Martin-Vallejo J. Evolution of intracranial pressure during the immediate postoperative period after endoscopic third ventriculostomy / D.

Santamarta, J. Martin-Vallejo //ACTA NEUROCHIRURGICA-SUPPLEMENTUM THEN SUPPLEMENT-WIEN-. – 2005. – N. 95. – C. 213-217/

308) Savolainen, S. Five-year outcome of normal pressure hydrocephalus with or without a shunt: predictive value of the clinical signs, neuropsychological evaluation and infusion test / S. Savolainen, H. Hurskainen, L. Paljarvi [et. al] // Acta neurochirurgica. – 2002. – Vol. 144, N 6. – P. 515-523.

309) Savolainen, S. MR imaging of the hippocampus in normal pressure hydrocephalus: correlations with cortical Alzheimer's disease confirmed by pathologic analysis / S. Savolainen, M.P. Laakso, L. Paljarvi [et al.] // American journal of neuroradiology. – 2000. – Vol. 21, N 2. – P. 409-414.

310) Seppälä, T. T. CSF biomarkers for Alzheimer disease correlate with cortical brain biopsy findings / T.T. Seppala, O. Nerg, A.M. Koivisto [et al.] // Neurology. – 2012. – Vol. 78, N 20. – P. 1568-1575.

311) Scarff, J. E. Nonobstructive hydrocephalus: treatment by endoscopic cauterization of the choroid plexuses / J. E. Scarff //American Journal of Diseases of Children. – 1942. – Vol. 63, N 2. – P. 297-334.

312) Scarff, J. E. Treatment of hydrocephalus: an historical and critical review of methods and results / J. E. Scarff // Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry. – 1963. – Vol. 26, N 1. – P. 1-26.

313) Schiller, F. The cerebral ventricles. From soul to sink / F. Schiller //Archives of neurology. – 1997. – Vol. 54, N 9. – P. 1158-1162.

314) Schoenbaum, S. C. Infections of cerebrospinal fluid shunts: epidemiology, clinical manifestations, and therapy / S. C. Schoenbaum, P. Gardner, J. Shillito //Journal of Infectious Diseases. – 1975. – Vol. 131, N 5. – P. 543-552.

315) Schonauer, C. Adult idiopathic occlusion of Monro foramina: intraoperative endoscopic reinterpretation of radiological data and review of the literature / C. Schounauer, R. Johnson, S. Chiriatti S [et al.] //British Journal of Neurosurgery. – 2014. – Vol. 28, N 6. – C. 717-721.

316) Schrande-Stumpel, C. L1 syndrome. In: Pagon R. A., Bird T. C., Dolan C. R., Stephens K. (eds) GeneReviews [Internet] / C. Schrande-Stumpel, Y. J. Vos // Seattle (WA): University of Washington, Seattle. – 1993–2004 [updated 2006].

317) Schroeder, C. Why does endoscopic aqueductoplasty fail so frequently? Analysis of cerebrospinal fluid flow after endoscopic third ventriculostomy and aqueductoplasty using cine phase-contrast magnetic resonance imaging / C. Schroeder, S. Fleck, M.R. Gaab [et al.] // Journal of neurosurgery. – 2012. – Vol. 117, N 1. – P. 141-149.

318) Schroeder H. W., Niendorf W. R., Gaab M. R. Complications of endoscopic third ventriculostomy / H.W. Schroeder, W.R. Niendorf, M.R. Gaab // Journal of neurosurgery. – 2002. – Vol. 96, N 6. – P. 1032-1040.

319) Schroeder H. W., Gaab M. R. Endoscopic aqueductoplasty: technique and results / H.W. Schroeder, M.R. Gaab // Neurosurgery. – 1999. – Vol. 45, N 3. – P. 508-518.

320) Schwartz, T. H. Ventricular volume following third ventriculostomy / T.H. Schwartz, B. Ho, C.J. Prestigiacomo [et al.] // Journal of neurosurgery. – 1999. – Vol. 91, N 1. – P. 20-25.

321) Sciubba, D. M.. Effect of antibiotic-impregnated shunt catheters in decreasing the incidence of shunt infection in the treatment of hydrocephalus / D.M. Sciubba, R.M. Stuart, M.J. McGirt [et al.] // Journal of Neurosurgery: Pediatrics. – 2005. – Vol. 103, N 2. – P. 131-136.

322) Senat, M. V. Prenatal diagnosis of hydrocephalus-stenosis of the aqueduct of Sylvius by ultrasound in the first trimester of pregnancy. Report of two cases / M.V. Senat, J.P. Bernard, A. Delezoidé [et al.] // Prenatal Diagnosis: Published in Affiliation With the International Society for Prenatal Diagnosis. – 2001. – Vol. 21, N 13. – P. 1129-1132.

323) Sgaramella, E. Chronic subdural collection after endoscopic third ventriculostomy / E. Sgaramella, G. Castelli, S. Sotgiu // Acta neurochirurgica. – 2004. – Vol. 146, N 5. – P. 529-530.

324) Shapiro, R. Minimal asymmetry of the brain: a normal variant / R. Shapiro, S.J. Galloway, M. D. Shapiro // American Journal of Roentgenology. – 1986. – Vol. 147, N 4. – P. 753-756.

325) Sharifi, G. Unilateral hydrocephalus due to idiopathic anomaly of foramen of Monro, treated successfully with endoscopic technique. Report of three cases / G. Sharifi, O. Rezaee, A. Jahanbakhshi // Central European Neurosurgery-Zentralblatt für Neurochirurgie. – 2010. – Vol. 71, N 3. – P. 143-146.

326) Shimoda, Y. Fourth ventricle outlet obstruction with expanding space on the surface of cerebellum / Y. Shimoda, K. Murakami, N. Narita [et al.] // World Neurosurgery. – 2017. – Vol. 100 – P. 711. e1-711. e5.

327) Shprecher, D. Normal pressure hydrocephalus: diagnosis and treatment / D. Shprecher, J. Schwalb, R. Kurlan // Current neurology and neuroscience reports. – 2008. – Vol. 8, N 5. – P. 371-376.

328) Shukla D. Neuroendoscopic treatment of idiopathic occlusion of unilateral foramen of Monro presenting as chronic headache / D. Shukla // Journal of Neurosciences in Rural Practice. – 2016. – Vol. 7, N 1. – P. 128-130.

329) Silverberg, G. D. Downregulation of cerebrospinal fluid production in patients with chronic hydrocephalus / G.D. Silverberg, S. Huhn, R.A. Jaffe [et al.] // Journal of neurosurgery. – 2002. – Vol. 97, N 6. – P. 1271-1275.

330) Singh, B. R. Ventricles of brain: a morphometric study by computerized tomography / B.R. Singh, U. Gajbe, A. Agrawal [et al.] // International Journal of Medical Research & Health Sciences. – 2014. – Vol. 3, N 2. – P. 381-387.

331) Siomin, V. Endoscopic third ventriculostomy in patients with cerebrospinal fluid infection and/or hemorrhage / V. Siomin, G. Cinalli, A. Grotenhuis [et al.] // Journal of neurosurgery. – 2002. – Vol. 97, N 3. – P. 519-524.

332) Solana, E. Cognitive disturbances and neuropsychological changes after surgical treatment in a cohort of 185 patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus / E. Solana, J. Sahuquillo, C. Junqué [et al.] // Archives of clinical neuropsychology. – 2012. – Vol. 27, N 3. – P. 304-317.

333) Spennato, P. Multiloculated hydrocephalus / P. Spennato, G. Cinalli, G. Carannante [et al.] // Pediatric hydrocephalus. – Milano : Springer Milan, 2004. – P. 219-244.

334) Steinbok, P. A multicenter multinational registry for assessing ventriculoperitoneal shunt infections for hydrocephalus / P. Steinbok, R. Milner, D. Agrawal [et al.] // Neurosurgery. – 2010. – Vol. 67, N 5. – P. 1303-1310.

335) Stolze, H. Comparative analysis of the gait disorder of normal pressure hydrocephalus and Parkinson's disease / H. Stolze, J.P. Kuhtz-Buschbeck, H. Drücke [et al.] // Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry. – 2001. – Vol. 70, N 3. – P. 289-297.

336) Stookey, B. Occlusion of the aqueduct Sylvius by neoplastic and non-neoplastic processes with a rational surgical treatment for relief of the resultant obstructive hydrocephalus / B. Stookey, J. Scarff // Bull Neurol Inst NY. – 1936. – Vol. 5. – P. 348-377.

337) Suehiro, T. Successful neuroendoscopic third ventriculostomy for hydrocephalus and syringomyelia associated with fourth ventricle outlet obstruction: Case report / T. Suehiro, T. Inamura, Y. Natori [et al.] // Journal of neurosurgery. – 2000. – Vol. 93, N 2. – P. 326-329.

338) Tanaka, N. Prevalence of possible idiopathic normal-pressure hydrocephalus in Japan: the Osaki-Tajiri project / N. Tanaka, S. Yamaguchi, H. Ishikawa [et al.] // Neuroepidemiology. – 2009. – Vol. 32, N 3. – P. 171-175.

339) Tarnaris, A. Noninvasive biomarkers in normal pressure hydrocephalus: Evidence for the role of neuroimaging / A. Tarnaris, N. D. Kitchen, L. D. Watkins // Journal of neurosurgery. – 2009. – Vol. 110, N 5. – P. 837-851.

340) Tarnaris A., Watkins L. D., Kitchen N. D. Biomarkers in chronic adult hydrocephalus / A. Tarnaris, L.D. Watkins, N.D. Kitchen // Cerebrospinal fluid research. – 2006. – Vol. 3, N 1. – P. 11.

341) Teo C. Third ventriculostomy in the treatment of hydrocephalus: experience with more than 120 cases / C. Teo // Minimally Invasive Techniques for Neurosurgery:

Current Status and Future Perspectives. – Berlin, Heidelberg : Springer Berlin Heidelberg, 1998. – P. 73-76.

342) Teo C., Kadrian D., Hayhurst C. Endoscopic management of complex hydrocephalus / C. Teo, D. Kadrian, C. Hayhurst // *World neurosurgery*. – 2013. – Vol. 79, N 2. – P. S21. e1-S21. e7.

343) Tine, I. A rare cause of obstructive chronic hydrocephalus in an adult patient: A case report of fourth ventricle's foramina idiopathic stenosis / I. Tine, A.A. Diop, A. Mbengue [et al.] // *Iranian Journal of Neurosurgery*. – 2015. – Vol. 1, N 3. – P. 26-29.

344) Tisell, M. How effective is endoscopic third ventriculostomy in treating adult hydrocephalus caused by primary aqueductal stenosis? / M. Tisell, O. Almstrom, H. Stephensen [et al.] // *Neurosurgery*. – 2000. – Vol. 46, N 1. – P. 104-111, discussion 10–11.

345) Tisell, M. Elastance correlates with outcome after endoscopic third ventriculostomy in adults with hydrocephalus caused by primary aqueductal stenosis / M. Tisell, M. Edsbacke, H. Stephenson [et al.] // *Neurosurgery*. – 2002. – Vol. 50, N 1. – P. 70-77.

346) Tisell, M. Shunt surgery in patients with hydrocephalus and white matter changes / M. Tisell, M. Tullberg, P. Hellström [et al.] // *Journal of neurosurgery*. – 2011. – Vol. 114, N 5. – P. 1432-1438.

347) Tokuda, T. Distribution of amyloid burden is different between idiopathic normal pressure hydrocephalus and Alzheimer's disease / T. Tokuda, M. Kondo, N. Kuriyama [et al.] // *Fluids and Barriers of the CNS*. – 2015. – Vol. 12, Suppl 1. – P. 53.

348) Torack, R. M. Historical aspects of normal and abnormal brain fluids / R.M. Torack // *Arch Neurology*. – 1982. – Vol. 39, N 5. – P. 276–279.

349) Torkildsen, A. A new palliative operation in cases of inoperable occlusion of the Sylvian aqueduct / A. Torkildsen // *Acta Chir Scand*. – 1938. – Vol. 82. – P. 117-125.

350) Townley, R. A. 18F-FDG PET-CT pattern in idiopathic normal pressure hydrocephalus / R.A. Townley, H. Botha, J. Graff-Radford [et al.] // *NeuroImage: Clinical*. – 2018. – Vol. 18. – P. 897-902.

351) Trenkwalder, C. Starnberg trial on epidemiology of Parkinsonism and hypertension in the elderly: prevalence of Parkinson's disease and related disorders assessed by a door-to-door survey of inhabitants older than 65 years / C. Trenkwalder, J. Schwarz, J. Gebhard [et al.] // Archives of neurology. – 1995. – Vol. 52. – P. 1017-1022.

352) Tsakanikas, D. Normal pressure hydrocephalus / D. Tsakanikas, N. Relkin // Seminars in neurology. – Copyright© 2007 by Thieme Medical Publishers, Inc., 333 Seventh Avenue, New York, NY 10001, USA., 2007. – Vol. 27, N 1. – P. 58-65.

353) Tuan, T. J. Treatment and microbiology of repeated cerebrospinal fluid shunt infections in children / T.J. Tuan, E.A. Thorell, N.M. Hamblett [et al.] // The Pediatric infectious disease journal. – 2011. – N. 30, N 9. – P. 731-735.

354) Turnbull, I. M. Membranous occlusion of the aqueduct of Sylvius / I.M. Turnbull, C.G. Drake // Journal of Neurosurgery. – 1966. – Vol. 24, N 1. – P. 24-33.

355) Vaicys, C. Transient hyponatremia complicated by seizures after endoscopic third ventriculostomy / C. Vaicys, A. Fried // min-Minimally Invasive Neurosurgery. – 2000. – Vol. 43, N 4. – P. 190-191.

356) Vakakmudi, U. B. Prenatal Blake pouch cyst with hydrocephalus / U. B. Vakakmudi, R. Rangasami, V. N. Gopinath // Neurology India. – 2016. – Vol. 64, N 4. – P. 830-831.

357) Vale, F. A. Clinical and demographic features of patients with dementia attended in a tertiary outpatient clinic / F.A. Vale, S.J. Miranda // Arquivos de neuro-psiquiatria. – 2002. – Vol. 60. – P. 548-552.

358) Vanneste, J. A. Diagnosis and management of normal-pressure hydrocephalus / J. A. Vanneste // Journal of neurology. – 2000. – Vol. 247, N 1. – P. 5-14.

359) Vanneste, J. A. Shunting normal-pressure hydrocephalus: Do the benefits outweigh the risks? A multicenter study and literature review / J. A. Vanneste, P. Augustijn, C. Dirven [et al.] // Neurology. – 1992. – Vol. 42, N 1. – P. 54-59.

360) Vanneste J. A. Non-tumoural aqueduct stenosis and normal pressure hydrocephalus in the elderly / J. A. Vanneste, R. Hyman // Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry. – 1986. – Vol. 49, N 5. – P. 529-535.

361) Vaz-Guimarães Filho, F. A. Cirurgia neuroendoscópica para tratamento da hidrocefalia unilateral secundária à obstrução inflamatória do forame de Monro / F.A. Vaz-Guimaraes Filho, C. Ramalho, I.C. Suriano [et al.] // Arquivos de Neuro-Psiquiatria. – 2011. – Vol. 69. – P. 227-231.

362) Vinchon, M. Shunt revision for asymptomatic failure: surgical and clinical results / M. Vinchon, A. Fichten, I. Delestret [et al.] // Neurosurgery. – 2003. – Vol. 52, N 2 – P. 347-356.

363) Virhammar, J. Preoperative prognostic value of MRI findings in 108 patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus / J. Virhammar, K. Laurell, K.G. Cesarini [et al.] // American Journal of Neuroradiology. – 2014. – Vol. 35, N 12. – P. 2311-2318.

364) Vulcu, S. Long-term results of endoscopic third ventriculostomy: an outcome analysis / S. Vulcu, L. Eickele, G. Cinalli [et al.] // Journal of neurosurgery. – 2015. – Vol. 123. – P. 1456-1462.

365) Walchenbach, R. The value of temporary external lumbar CSF drainage in predicting the outcome of shunting on normal pressure hydrocephalus / R. Walchenbach, E. Geiger, R.T. Thomeer [et al.] // Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry. – 2002. – Vol. 72. – P. 503-506.

366) Walker, M. L. The history of ventriculoscopy: Where do we go from here? / M. L. Walker, J. MacDonald, L. C. Wright // Pediatric neurosurgery. – 1992. – Vol. 18. – P. 218-223.

367) Wallenstein, M. B. Salomón Hakim and the discovery of normal-pressure hydrocephalus / M.B. Wallenstein, G.M. McKhann 2nd // Neurosurgery. – 2010. – Vol. 67, N 1. – P. 155-159.

368) Wang, C. Bidirectional relationship between sleep and Alzheimer's disease: role of amyloid, tau, and other factors / C. Wang, D.M. Holtzman // Neuropsychopharmacology. – 2020. – Vol. 45. – P. 104-120.

369) Weed, L. H. Certain anatomical and physiological aspects of the meninges and cerebrospinal fluid / L. H. Weed // Brain. – 1935. – Vol. 58, N 3. – P. 383-397.

370) Wikkelsø, C. The European iNPH Multicentre Study on the predictive values of resistance to CSF outflow and the CSF Tap Test in patients with idiopathic normal

pressure hydrocephalus / C. Wikkelsø, P. Hellström, P. Klinge [et al.] // Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry. – 2013. – Vol. 84, N 5. – P. 562-568.

371) Wong, J. M. Patterns in neurosurgical adverse events: cerebrospinal fluid shunt surgery / J.M. Wong, J.E. Ziewacz, A.L. [et al.] // Neurosurgical focus. – 2012. – Vol. 33, N 5. – C. E13.

372) Yogev-Seligmann, G. The role of executive function and attention in gait / G. Yogev-Seligmann, J.M. Hausdorff, N. Giladi // Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society. – 2008. – Vol. 23, N 3. – P. 329-342.

373) Yoshioka, S. Hydrocephalus due to membranous obstruction of the fourth ventricle aperture / S. Yoshioka, Y. Matsukado, S. Uemura [et al.] // No Shinkei geka. Neurological Surgery. – 1985. – Vol. 13, N 10. C. 1135-1139.

374) Zaaroor, M. Motor evoked potentials in the preoperative and postoperative assessment of normal pressure hydrocephalus / M. Zaaroor, N. Bleich, A. Chistyakov [et al.] // Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry. – 1997. – Vol. 62, N 5. – P. 517-521.

375) Zemack G., Romner B. Adjustable valves in normal-pressure hydrocephalus: a retrospective study of 218 patients / G. Zemack, B. Romner // Neurosurgery. – 2008. – Vol. 62, supplement 2 – P. 677-687.

376) Zhou, W. Dysfunction of the glymphatic system might be related to iron deposition in the normal aging brain / W. Zhou, B. Shen, W. Shen [et al.] // Frontiers in aging neuroscience. – 2020. – Vol. 12. – P. 559-603.

СПИСОК ИЛЛЮСТРАТИВНОГО МАТЕРИАЛА

Рисунок 1 – Хронологическая последовательность в эволюции лечения гидроцефалии. Демонстрируется почти семивековой период до изобретения и внедрения в практику ликворошунтирующих систем, ставших краеугольным камнем в лечении гидроцефалии в 1950-х гг., после чего врачи-исследователи активно ищут способы избежать осложнений ликворошунтирующих операций. За 40 лет до этого впервые была использована нейроэндоскопия для коррекции ликвородинамических нарушений, которая в виду небезопасности из-за несовершенства эндоскопической техники перестала применяться. Вновь активное внедрение эндоскопических операций по поводу гидроцефалии началось в 1990 г. и показания к ним расширяются.

Рисунок 2 – Частота встречаемости различных форм Г0.

Рисунок 3 – Распределение пациентов по возрасту при различных формах Г0.

Рисунок 4 – Распределение пациентов по полу при всех формах Г0.

Рисунок 5 – Пластиковые штатив с наконечниками от микропипетки.

Рисунок 6 – Сертифицированный штатив с металлическими стержнями для выполнения grooved pegboard test.

Рисунок 7 – Частота сопутствующей патологии у пациентов с Г0.

Рисунок 8 - Состояние пациентов с Г1 по шкалам Kiefer и Rankin перед операцией (в норме значение по этим шкалам равно 0).

Рисунок 9 – Состояние пациентов с Г2а по шкалам Kiefer и Rankin до операции (в норме значение по этим шкалам равно 0).

Рисунок 10 – Состояние пациентов с Г2а по шкале Rankin перед операцией (в норме значение по шкале Rankin равно 0).

Рисунок 11 – Функциональное состояние пациентов с Г2а в зависимости от возраста (до 60 лет и старше 60 лет) (в норме значение по этим шкалам равно 0).

Рисунок 12 – Состояние пациентов с Г2б по шкалам Kiefer и Rankin перед операцией (в норме значение по этим шкалам равно 0).

Рисунок 13 – Состояние пациентов с Г3 по шкалам Kiefer и Rankin перед операцией (в норме значение по этим шкалам равно 0).

Рисунок 14 – Функциональное состояние пациентов с Г3 перед операцией в зависимости от возраста (до 60 лет и старше 60 лет) (в норме значение по этим шкалам равно 0).

Рисунок 15 – Частота встречаемости и сочетания симптомов триады Hakim-Adams у пациентов с Г4.

Рисунок 16 – Состояние пациентов с Г4 по шкалам Kiefer и Rankin перед операцией.

Рисунок 17 – Состояние пациентов с Г5 по шкалам Kiefer и Rankin до операции.

Рисунок 18 – Частота макрокрании при различных формах Г0.

Рисунок 19 – Частота внутричерепной гипертензии у пациентов с различными формами Г0.

Рисунок 20 – Встречаемость различных форм Г0 у пациентов до 60 лет и после 60 лет.

Рисунок 21 – Функциональное состояние пациентов до 60 лет и старше 60 лет перед операцией.

Рисунок 22 – Нейрорентгенологические признаки гидроцефалии при односторонней обструкции отверстия Monro. Продемонстрировано расширение правого бокового желудочка, дислокация МЖП в сторону нерасширенного бокового желудочка, III желудочек не расширен.

Рисунок 23 – Нейрорентгенологические признаки гидроцефалии при двусторонней обструкции отверстия Monro. Расширены боковые желудочки. III и IV желудочки не расширены, САП-ЗЧЯ четко прослеживаются, САП-К компримированы (А – В). Сагиттальный срез (Г) демонстрирует уменьшение высоты 3 желудочка за счет смещения его крыши вниз, положение ПММ нормальное, водопровод мозга проходим.

Рисунок 24 – Индексы желудочков головного мозга у пациентов с Г1.

Рисунок 25 – Статистика средних значений индексов желудочков мозга при Г2а.

Рисунок 26 – Нейровизуализационные признаки Г2а. А – В: МРТ пациентов с обструкцией водопровода мозга. Расширены боковые и III желудочки, конвекситальные субарахноидальные пространства прослеживаются, положение ПММ нормальное, в режиме Т2 (Б) создается ложное впечатление о проходимости водопровода, и лишь МР-цистернография демонстрирует мембрану в его просвете (В, указано стрелкой). Г – Д: типичная картина обструкции водопровода: расширение боковых и III желудочков, нормальные размеры IV желудочка, расширены ростральные отделы водопровода мозга, ВД ПММ (Г, указано стрелкой), САП-К компримированы. Е: вариант стеноза водопровода с более выраженным расширением его ростральных отделов, чем на рисунках Б – Г. Ж: картина, аналогичная Е, далеко зашедшая стадия: резко расширен весь водопровод, за исключением участка сужения его наиболее каудального отдела. З: обструкция водопровода в результате утолщения четверохолмной пластинки, сигнал от водопровода в режиме Т2 изоинтенсивен мозгу, что обычно позволяет исключить глиому четверохолмной пластинки (указано стрелкой).

Рисунок 27 – Значения индексов желудочков мозга при Г2б.

Рисунок 28 – Нейровизуализационные признаки гидроцефалии при идиопатической обструкции выходных отверстий из IV желудочка. Расширены боковые, III и IV желудочки (А – В), IV желудочек на аксиальном срезе имеет округлую форму (Б), просвет водопровода мозга расширен, более выражено в каудальных отделах (В), отмечается ВД ПММ (В), САП-ЗЧЯ (Б, В) и САП-К компримированы (А, Б).

Рисунок 29 – Значения индексов желудочков мозга при гидроцефалии Г3.

Рисунок 30 – Нейровизуализационные признаки Г3. Расширены боковые (А), III (Б) и IV (В – Д) желудочки. САП-К компримированы (А, Б). Д – МРТ цистернография демонстрирует ВД ПММ (а) при отсутствии обструкции водопровода мозга и наличие дополнительного конгломерата мембран между

основной артерией и скатом (б). Каудальные отделы водопровода мозга расширены сильнее ростральных, БЗЦ увеличена (Г, Д). Артефакт от пульсации ликвора вдоль вентральной поверхности ствола мозга отсутствует (Г, указано стрелками). В данном случае угол мозолистого тела был более 90 градусов, что также встречается при ГЗ (Е).

Рисунок 31 – Показатели значений индексов желудочков мозга при Г4.

Рисунок 32 – Нейровизуализационные признаки идиопатической обструкции на уровне конвекситальных субарахноидальных пространств. Расширены боковые и III желудочки А, Б), размеры IV желудочка близки к нормальным (В). Вокруг желудочков, в подкорковых узлах и стволе многочисленные очаги повышения T2 и FLAIR сигнала (А, Б). Положение ПММ нормальное, водопровод мозга проходим, о чем свидетельствует темный артефакт от пульсации ликвора на сагиттальном срезе в режиме T2 (В, указано стрелкой). Коронарный срез демонстрирует значительное расширение боковых щелей мозга, при этом САП в межполушарной щели и в окрестностях верхнего сагиттального синуса компримированы (Г, указано стрелками).

Рисунок 33 – Показатели желудочковой системы мозга при Г5.

Рисунок 34 – Нейровизуализационные признаки Г5. Боковые желудочки несколько расширены (А) при нормальных размерах III (Б) и IV (Г, Е) желудочков. В режиме FLAIR повышен сигнал от перивентрикулярного мозгового вещества (В, указано стрелками). САП-ЗЧЯ несколько расширены (Г). САП-К равномерно расширены (указано стрелками), симптом DESH отрицательный (Д, указано стрелками). Позиция ПММ нормальная (Е, указано стрелкой).

Рисунок 35 – Изменение внутричерепного давления при переходе пациентов из положения «лежа» в положение «сидя».

Рисунок 36 – Изменение АмВЧД при переходе из положения «лежа» в положение «сидя».

Рисунок 37 – Параметры ликвородинамики в зависимости от формы Г0.

Рисунок 38 – Состояние пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции отверстия Монрое по шкалам Kiefer и Rankin до и после операции (в норме значение по этим шкалам равно 0).

Рисунок 39 – Динамика индексов желудочков головного мозга у пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции отверстия Монрое.

Рисунок 40 – Верхний ряд: МРТ головного мозга пациентки Б. до операции; А – расширение правого бокового желудочка (1), дислокация прозрачной перегородки в сторону левого бокового желудочка (2); Б – аксиальный срез в режим T1 после введения контрастного препарата, отсутствие усиления МР-сигнала от супратенториальных структур (указано стрелкой); В – фронтальный срез в режиме T2 демонстрирует закрытое мембраной правое отверстие Монрое. Нижний ряд: МРТ головного мозга пациентки Б. через 1 год после операции; Г – размеры правого бокового желудочка уменьшились, хотя он остается несколько шире, чем левый; Д, Е – прозрачная перегородка расположена по средней линии, в ней определяется дефект (указано стрелками).

Рисунок 41 – Ход операции у пациентки Б. А – вид на область отверстия Монрое справа (1 – мембрана, перекрывающая просвет отверстия Монрое; 2 – слияние вен; 3 – сосудистое сплетение правого бокового желудочка). Б – септостома, сквозь которую видна полость левого бокового желудочка (указано стрелкой). В – перфорация мембраны сомкнутыми ножницами. Г – расширение и рассечение перфорированной мембраны. Д – коагуляция пульсирующих краев мембраны, остаток коагулированной мембраны указан стрелкой. Е – вид отверстия Монрое в конце операции (1 – просвет отверстия Монрое, через него видна полость III желудочка; 2 – коагулированный остаток арахноидальной мембраны).

Рисунок 42 – Верхний ряд: МРТ головного мозга пациентки К. перед операцией; А – отмечается расширение боковых желудочков (1) при нормальном III желудочке, САП-К компримированы и не прослеживаются (2), МЖП расположена по средней линии (3); Б – крыша III желудочка уплощена (1), миндалины мозжечка опущены в БЗО ниже С1-позвонка, сирингомиелия (2); Средний ряд: Г – Д – контрольная КТ головного мозга после операции определяет

положение стента, проходящего из правого бокового желудочка (Г) через сформированное *de novo* отверстие Монрое (Д) в III желудочек (Е); Нижний ряд: МРТ головного мозга пациентки К. через 1 год после операции; Ж – боковые желудочки таких же размеров, как до операции, САП-К стали прослеживаться (указано стрелкой), крыша III желудочка вернулась в нормальное положение (1), миндалины мозжечка установились на уровне верхнего края С1-позвонка, сириномиелия регрессировала (2); И – фронтальный срез в режиме Т2 демонстрирует дефект в МЖП (1), нормальная выраженность конвекситальных ликворных щелей (2).

Рисунок 43 – Этапы операции по пластике и стентированию отверстия Монрое справа у пациентки К. А – вид на область отверстия Монрое справа (1 – передняя септальная вена, 2 – сосудистое сплетение, 3 – таламостриарная вена, 4 – стенозированное отверстие Монрое). Б – коагуляция и рассечение МЖП. В – сквозь септостому видна полость левого бокового желудочка. Г – эндоскоп введен в левый боковой желудочек (1 – область противоположного отверстия Монрое, 2 – передняя септальная вена). Д – коагуляция мозгового вещества в области должного расположения отверстия Монрое. Е – пластика отверстия Монрое при помощи кусачек. Ж – вновь созданное отверстие Монрое, сквозь которое видна полость III желудочка. З – в полость III желудочка вводится стент на заранее рассчитанную глубину. И – дополнительные созданные перфорации на стенте (указано стрелкой) для сообщения посредством него полостей боковых и III желудочков.

Рисунок 44 – Динамика индексов желудочковой системы мозга у пациентов с Г2а.

Рисунок 45 – Функциональное состояние пациентов с Г2а по шкалам Kiefer и Rankin до и после хирургического лечения (в норме значение по этим шкалам равно 0).

Рисунок 46 – МРТ головного мозга пациента Т. перед операцией. А, Б – боковые (1) и III (Б) желудочки мозга расширены, САП-К компримированы (2). В – САП-ЗЧЯ также компримированы (1), ростральные отделы водопровода мозга расширены, пластинка четверохолмия утолщена (2), артефакта от пульсации

ликвора по водопроводу не определяется, ПММ с вентральной инвагинацией (3), передний карман III желудочка выбухает вперед (4), миндалины мозжечка опущены в БЗО ниже линии McRae на 7 мм (5).

Рисунок 47 – Этапы ЭТВ у пациента Т. А – полость правого бокового желудочка, вид на отверстие Monro и полость III желудочка (а – сосудистое сплетение правого бокового желудочка, б – расширенно отверстие Monro). Б – полость III желудочка (а – воронка гипофиза, б – спинка турецкого седла, в – развилка ОА, просвечивающаяся сквозь полупрозрачную ПММ, г – мамиллярные тела). В – эндоскоп установлен для выполнения фенестрации дна III желудочка. Г – Е – выполнение перфорации ПММ сначала ножницами, а затем расширение вентрикулостомы при помощи кусачек. Ж – осмотр ликворного пространства вдоль ствола и ОА (а – скат, б – ОА). З – И – пульсирующая вентрикулостома в разные фазы сердечного цикла (указано стрелкой).

Рисунок 48 – МРТ головного мозга пациента Т. через 1 год после операции. А, Б – боковые и III желудочки мозга уменьшились, САП-К расширились и стали четко прослеживаться (указано стрелками). В – форма III желудочка стала нормальной, инфундибулярный карман принял нормальные очертания (1), ПММ вернулась в нормальное положение, в дне III желудочка определяется дефект и по нему определяется артефакт от пульсации ликвора (2), миндалины мозжечка подтянулись и стали расположены на 1 мм ниже линии McRae (3).

Рисунок 49 – МРТ головного мозга пациента К. перед операцией. А – Б – расширение боковых и III желудочков мозга, компрессия САП-К. В – III желудочек был раздутый, четверохолмная пластинка утолщена, артефакт от пульсации ликвора по водопроводу мозга не определялся (указано стрелкой). Г – ПММ пролабирует вентрально (указано стрелкой), миндалины мозжечка расположены в пределах полости черепа.

Рисунок 50 – Основные этапы первой ЭТВ у пациента К. А – полость правого бокового желудочка и вид на правое отверстие Monro. Б – полость III желудочка, при помощи ножниц выполняется перфорация ПММ. В – Г – расширение вентрикулостомы при помощи вентрикулостомических кусачек. Д – осмотр

пространства вдоль ствола и ОА: препятствий току ликвора нет. Е – созданная вентрикулостома.

Рисунок 51 – МРТ головного мозга пациента К. перед второй ЭТВ. А – Б – расширение боковых и III желудочков мозга, компрессия САП-К. В – ПММ пролабирует вентрально, стенки III желудочка сглажены, артефакт от пульсации ликвора сквозь ПММ отсутствует (указано стрелкой).

Рисунок 52 – Основные этапы повторной ЭТВ у пациента К. А – Б – полость III желудочка, визуализируется дефект в ПММ и закрытая перфорация мембраны Liliequist (указано стрелкой). В – перфорация мембраны Liliequist. Г – расширенная стома.

Рисунок 53 – МРТ головного мозга пациента К. через 15 месяцев после повторной ЭТВ: А – боковые желудочки мозга стали немного уже, САП-К четко прослеживаются. Б – III желудочек по-прежнему расширен, но стал меньше. В – сквозь вентрикулостому определяется артефакт от пульсации ликвора (указано стрелкой). Г – ПММ находится в нормальном положении, в ней определяется дефект (указано стрелкой), передний и задний карманы III желудочка приняли нормальные очертания.

Рисунок 54 – МРТ головы пациента З. перед операцией. А – Б – боковые и III желудочки расширены, САП-К нечетко прослеживаются на всем протяжении. В – контуры III желудочка сглажены, передний и задний карманы выбухают, ПММ имеет ВД, она деформирована вклинивающейся в нее ОА, водопровод мозга расширен в ростральных отделах, в дистальной трети определяется спайка, артефакт от пульсации ликвора по нему отсутствует, куадральные отделы мозжечка заполняют БЗЦ, но не вклиниваются в БЗО.

Рисунок 55 – Основные этапы ЭТВ у пациента З. А – полость правого бокового желудочка и вид на расширенное правое отверстие Монрое. Б – В – полость III желудочка: а – воронка гипофиза, б – спинка турецкого седла, в – вклинивающаяся в ПММ развилка ОА. Г – при помощи ножниц выполняется перфорация ПММ в небольшом промежутке между спинкой турецкого седла и ОА по средней линии. Д – расширение вентрикулостомы при помощи

вентрикулостомических кусачек. Е – осмотр пространства вдоль ствола и ОА: препятствий току ликвора не определяется. Е – созданная активно пульсирующая вентрикулостома.

Рисунок 56 – МРТ головного мозга пациента К. перед операцией. А – Б – аксиальные томограммы в режимах FLAIR и T2: определяется расширение боковых желудчков мозга, перивентрикулярного отека нет, САП-К прослеживаются. В – расширение III желудочка. Г – артефакта от пульсации ликвора по водопроводу мозга не определяется (указано стрелкой). Д – водопровод мозга расширен в ростральных отделах, в дистальной его трети визуализируется препятствие току ликвора (спайка, или мембрана) (указано стрелкой), ПММ находится в нормальном положении, карманы III желудочка дифференцируются, форма III желудочка нормальная. Е – коллозальный угол на уровне задней спайки мозга менее 90 градусов.

Рисунок 57 – МРТ головного мозга пациента К. в через 12 месяцев после операции. А – Б – аксиальные томограммы в режиме T2 демонстрируют прежние размеры боковых и III желудочков, САП-К также четко прослеживаются. Г – водопровод мозга по-прежнему немного расширен в ростральных отделах, ПММ стала несколько втянута в просвет III желудочка. Д – наблюдается увеличение коллозального угла на уровне задней спайки мозга.

Рисунок 58 – МРТ головного мозга пациента Г. перед оперативным лечением. А – боковые желудочки мозга резко расширены, САП-К компримированы, перивентрикулярного отека нет. Б – расширение III желудочка. В – контуры III желудочка сглажены, он «раздутый», полость турецкого седла увеличена, ПММ имеет ВД, пластинка четверохолмия несколько утолщена, на границе средней и дистальной третей определяется препятствие току ликвора, просвет водопровода полностью перекрыт.

Рисунок 59 – СКТ (А – Б) и МРТ (В – Г) головного мозга пациента Г. через 1 год после операции. Желудочки мозга стали узкими, фактически нормальных размеров (А). На этом фоне сформировались субарахноидальные скопления

жидкости, соответствующие по своим нейровизуализационным характеристикам ХСГ (Б – Г).

Рисунок 60 – МРТ головного мозга в катamnестическом наблюдении после закрытого наружного дренирования ХСГ и замены клапана на программируемый с шунт-ассистентом. А – Б - желудочки мозга стали более широкими, чем в ходе гипердренирования, но уже, чем до операции, САП-К стали четко прослеживаться. В – форма III желудочка стала нормальной, позиция ПММ нормализовалась.

Рисунок 61 – Динамика индексов желудочков головного мозга у пациентов с Г2б до и после хирургического лечения.

Рисунок 62 - Функциональное состояние пациентов с Г2б после хирургического лечения (в норме значение по этим шкалам равно 0).

Рисунок 63 – МРТ головного мозга пациентки Г. перед операцией. А – боковые желудочки расширены, САП-К нечетко прослеживаются на всем протяжении, компримированы (указано стрелкой). Б – III желудочек расширен. В – расширение IV желудочка. Г – повышение сигнала от перивентрикулярного мозгового вещества в режиме FLAIR (указано стрелкой). Д – III желудочек имеет сглаженные контуры, ПММ пролабирует вентрально (1), водопровод расширен на всем протяжении, по нему определяется артефакт от пульсации ликвора (2), САП-ЗЧЯ компримированы, миндалины мозжечка заполняют БЗЦ и пролабируют в БЗО (3), не вызывая синингомиелии.

Рисунок 64 – Этапы ЭТВ у пациентки Г. А – полость правого бокового желудочка, вид на отверстие Monroe (а – передняя септальная вена, б - сосудистое сплетение правого бокового желудочка, в - просвет расширенного отверстия Monroe, г – таламостриарная вена). Б – полость III желудочка (а – развилка ОА, б – ПММ, в – спинка турецкого седла, г – воронка гипофиза). В – перфорация ПММ при помощи ножниц. Г - расширение вентрикулостомы при помощи кусачек. Д – эндоскоп введен под ПММ (а – ОА, б – скат). Е – Ж – рассечение арахноидального покрова ската, который начал парусить и заполнять предмостовую и межножковую цистерны. З – вид на созданную вентрикулостому из полости III желудочка.

Рисунок 65 – МРТ головного мозга пациентки Г. через 4 года после операции. А – боковые желудочки стали существенно уже, САП-К прослеживаются. Б – III желудочек стал уже. В – IV желудочек уменьшился в размерах. Г – форма III желудочка нормализовалась, стали четко дифференцироваться передний и задний карманы, позиция ПММ стала нормальной, сквозь нее определяется артефакт от пульсации ликвора, просвет водопровода по-прежнему расширен, но в меньшей степени САП-ЗЧЯ лучше прослеживаться, появились очертания БЗЦ.

Рисунок 66 – МРТ головного мозга пациента М. перед операцией. А – выраженное расширение боковых желудочков, САП-К неравномерно прослеживаются, компримированы, перивентрикулярного отека нет. Б – расширение III желудочка. В – контур III желудочка сглажен, он «раздутый», карманы не дифференцируются, ПММ имеет ВД (1), полость турецкого седла увеличена, спинка атрофирована, водопровод мозга расширен в ростральных и каудальных отделах, IV желудочек расширен, БЗЦ заполнена каудальными отделами мозжечка, миндалины мозжечка пролабируют в БЗО, определяется сириномиелия (2). Г - коллозальный угол во фронтальной проекции на уровне задней спайки мозга острый. Д – сириномиелия шейного и верхне-грудного отдела позвоночника (указано стрелкой).

Рисунки 67 – МРТ головного мозга пациента М. в отдаленном послеоперационном периоде. А, Б – через 13 месяцев после операции боковые и III желудочки мозга остались прежних размеров, стали несколько больше выражены САП-К, ПММ вернулась в нормальное положение, очертания III нормализовались, миндалины мозжечка подтянулись в полость черепа, сириномиелия регрессировала. В – очертания III желудочка стали нормальными, ПММ вернулась в нормальное положение, ростральные и каудальные сегменты просвета водопровода уменьшились, IV желудочек уменьшился в размерах, но все равно остается расширенным, миндалины мозжечка подтянулись в полость черепа. Г – регресс сириномиелии.

Рисунок 68 – Функциональное состояние пациентов с ГЗ по шкалам Kiefer и Rankin после эндоскопических операций (в норме значение по этим шкалам равно 0).

Рисунок 69 – Динамика индексов желудочков головного мозга у пациентов с ГЗ.

Рисунок 70 – МРТ головного мозга пациентки М. перед операцией. А – Б - расширение боковых, III и IV желудочков мозга, САП-К прослеживаются. В - изменения перивентрикулярного сигнала в режиме FLAIR не определяется. Г - увеличение размеров БЗЦ, о проходимости водопровода мозга и на уровне выхода из IV желудочка свидетельствуют артефакты от пульсации ликвора (1), такого артефакта вдоль вентральной поверхности ствола нет (2). Д - при цистернографии визуализируется расширение водопровода мозга, ВД ПММ свидетельствует о наличии градиента давления между III желудочком и цистернами основания ЗЧЯ (1), определяются дополнительные мембраны между ОА и поверхностью ската (2). Е – угол мозолистого тела на уровне задней спайки менее 90 градусов.

Рисунок 71 – Этапы эндоскопической операции у пациентки М. А – вид на умеренно расширенное отверстие Монрое справа. Б – полость III желудочка: сквозь полупрозрачную ПММ просвечивается развилка ОА, спереди спинка турецкого седла и воронка гипофиза. В – ПММ перфорируется ножницами. Г – расширение стомы кусачками. Д – осмотр пространства под ПММ (а – скат, б – сросшиеся стенки мосто-мозжечковых цистерн, или изолированная предмостовая цистерна, в – ОА). Е – Ж рассечение патологической мембраны (а), при этом эндоскоп лежит на ОА (б). З – патологическая мембрана рассечена в обе стороны от средней линии. И – вид на созданную вентрикулоустому (указана стрелкой).

Рисунок 72 – МРТ головного мозга пациентки М. через 12 месяцев после операции. А – Б – боковые и III желудочки прежних размеров, САП-К четко прослеживаются. В – на сагиттальной томограмме в режиме T2 определяется артефакт от пульсации ликвора по вентрикулоустоме (1) и вдоль вентральной поверхности ствола (2). Г – очертания III желудочка нормальные, в ПММ

определяется дефект, водопровод мозга и IV желудочек расширены в прежней степени. Д – угол мозолистого тела несколько увеличился.

Рисунок 73 - МРТ головного мозга пациентки М. перед операцией. А – Б - расширение боковых, III и IV желудочков мозга, САП-К прослеживаются. В - изменения перивентрикулярного сигнала в режиме FLAIR не определяется. Г - увеличение размеров БЗЦ, о проходимости водопровода мозга и на уровне выхода из IV желудочка свидетельствуют артефакты от пульсации ликвора, при этом он есть и вдоль вентральной поверхности ствола мозга, но занимает не все пространство (указано стрелками). Д - при цистернографии определяются дополнительные мембраны между ОА и поверхностью ската (указано стрелкой), расширение водопровода мозга, а также ВД ПММ, что свидетельствует о наличии градиента давления между III желудочком и цистернами основания ЗЧЯ. Е – угол мозолистого тела на уровне задней спайки менее 90 градусов.

Рисунок 74 - Особенности интраоперационной картины у пациентки Н. Техника и принцип операции остаются прежними: рассечение мембран. А – вид на неполностью сросшиеся листки мостомозжечковых цистерн, между ними видно свободное пространство вдоль ОА. Б – патологические мембраны рассечены по средней линии, а также вскрыты обе мостомозжечковые цистерны. В – рассечение арахноиальной мембраны, покрывающей скат. Г – рассечение множественных арахноидальных трабекул между ОА и скатом.

Рисунок 75 – МРТ головного мозга пациентки Н. после операции. А – Б - расширение боковых, III и IV желудочков мозга осталось в прежней степени, САП-К стали более выражены. В – вдоль вентральной поверхности ствола мозга и в проекции III желудочка визуализируется сигнал движения ликвора (указано стрелками). Г - ПММ вернулась в нормальное положение, в ней определяется дефект, размеры IV желудочка и БЗЦ прежние. Д – угол мозолистого тела на уровне задней спайки стал существенно больше.

Рисунок 76 – Функциональное состояние пациентов с ГЗ по шкалам Kiefer и Rankin после ЛШО (в норме значение по этим шкалам равно 0).

Рисунок 77 – Функциональное состояние пациентов с ГЗ по шкалам Kiefer и Rankin до и после хирургического лечения (в норме значение по этим шкалам равно 0).

Рисунок 78 – МРТ головного мозга пациента М. перед операцией. А – Б - расширение боковых, III и IV желудочков мозга, САП-К нечетко прослеживаются. В - изменения перивентрикулярного сигнала в режиме FLAIR не определяется. Г - увеличение размеров БЗЦ, водопровод мозга проходим, выход из IV желудочка свободный, на вентральной поверхности ствола, между скатом и ОА определяется дополнительная мембрана (указано стрелкой), ОА вклинивается в ПММ, вызывая ее грубую деформацию и укорочение, вентральная дислокация ПММ сомнительна вследствие ее деформации. Д – угол мозолистого тела на уровне задней спайки менее 90 градусов.

Рисунок 79 – МРТ головного мозга пациента М. в катamnестическом наблюдении. А – Б - расширение боковых, III и IV желудочков мозга сохраняется в прежней степени, САП-К стали более выражены. В – на сагиттальном срезе изменений нет. Г - угол мозолистого тела на уровне задней спайки стал больше.

Рисунок 80 – Функциональное состояние пациентов с Г4 по шкалам Kiefer и Rankin до и после ЛШО (в норме значение по этим шкалам равно 0)

Рисунок 81 – Динамика индексов желудочков головного мозга у пациентов с Г4.

Рисунок 82 – Частота неподходящей скорости дренирования ликвора и осложнений ликворошунтирующих операций у пациентов с Г4.

Рисунок 83 – МРТ головного мозга пациентки Б. перед операцией. А – Б – аксиальные томограммы в режиме T2 демонстрируют расширение боковых и III желудочков головного мозга, усиление перивентрикулярного сигнала вокруг боковых желудочков, САП-К неравномерно расширены. В – Г – в режиме FLAIR определяется гиперинтенсивный сигнал в перивентрикулярных и подкорковых областях (указано стрелками). Д – форма III желудочка обычная, ПММ деформирована вклинивающейся в нее ОА, но не имеет ВД, водопровод мозга проходим, о чем свидетельствует артефакт от пульсации ликвора по нему (указано

стрелками), IV желудочек слегка расширен, БЗЦ четко видна. Е – фронтальная томограмма в режиме T2 показывает неравномерное расширение САП-К: более расширенные пространства Сильвиевых щелей (1) с одномоментной компрессией САП в парасагиттальной области (2) (DESH). Ж – коллозальный угол на уровне задней спайки мозга острый.

Рисунок 84 – МРТ головного мозга пациентки Б. после операции через 14 месяцев. А – Б – желудочки мозга расширены в прежней степени, САП-К увеличены также неравномерно. В – размер IV желудочка несколько уменьшился. Г – коллозальный угол на уровне задней спайки мозга стал больше.

Рисунок 85 – Функциональное состояние пациентов с Г5 по шкалам Kiefer и Rankin после операции (в норме значение по этим шкалам равно 0).

Рисунок 86 – Динамика индексов желудочков головного мозга у пациентов с Г5.

Рисунок 87 – МРТ головного мозга пациента П. перед операцией. А – Б – легкое расширение боковых и III желудочков мозга, изменение перивентрикулярного сигнала, САП-К расширены. В – Е – множественные очаги изменения сигнала в режиме FLAIR в паравентрикулярных и подкорковых областях (указано стрелками). Ж – позиция ПММ нормальная (указано стрелкой), САП-ЗЧЯ несколько расширены. З – значительное расширение САП-К (1) без компрессии в парасагиттальных областях (2) (симптом DESH отрицательный). И – коллозальный угол на уровне задней спайки мозга немногим меньше 90 градусов. К – IV желудочек нормальных размеров.

Рисунок 88 - МРТ головного мозга пациента П. после операции. А – Б – сохраняется прежнее расширение боковых и III желудочков мозга, САП-К стали чуть больше расширены, что может свидетельствовать о легком гипердировании (указано стрелками). В – угол мозолистого тела стал больше.

Рисунок 89 – МРТ головного мозга пациентки Т. перед операцией. А – расширение боковых желудочков. Б – водопровод мозга проходим (1), БЗЦ заполнена дистопированными миндалинами мозжечка (2). В – ПММ имеет вентральную инвагинацию (указано стрелкой). Г – в области отверстий Монрое

объемных новообразований нет. Д – III желудочек не расширен. Е – закрытый просвет отверстий Монрое на фронтальной томограмме в режиме T2 (указано стрелками).

Рисунок 90 – Основные этапы оперативного вмешательства у пациентки Т. А – вид на область отверстия Монрое (а – передние отделы МЖП, б – сосудистое сплетение бокового желудочка, в – таламостриарная вена, г – закрытое отверстие Монрое). Б – область отверстия Монрое (а – стенозированное отверстие Монрое). В – выполнение септостомии. Г – коагуляция мозгового вещества в области предполагаемого местонахождения отверстия Монрое. Д – расширение просвета отверстия Монрое. Е – эндоскоп введен в полость III желудочка (а – мамиллярные тела, б – воронка гипофиза, в – ПММ). Ж – коагуляция малоизмененной ПММ. З – перфорация ПММ ножницами. И – расширение стомы при помощи вентрикулостомических кусачек. К – пространство под ПММ (а – развилка ОА, б, в – цистерны основания ЗЧЯ, г – скат). Л – имплантация стента (а) через созданное отверстие Монрое в III желудочек. М – установленный стент (а) с дополнительно нанесенными перфорациями (б).

Рисунок 91 – МРТ головного мозга пациентки Т. через 1 год после операции. Желудочки мозга уменьшились (А, В), увеличились САП-К (А, В), ПММ вернулась в нормальную позицию на фоне функционирующей тривентрикулостомы (Б), миндалины мозжечка несколько подтянулись в сторону полости черепа, появились очертания БЗЦ (Б).

Рисунок 92 – МРТ головного мозга пациента К. перед операцией. А – расширение боковых желудочков, МЖП по средней линии, САП-К сдавлены (указано стрелками). Б – III желудочек нормальных размеров (указано стрелкой). В – IV желудочек не увеличен (указано стрелкой). Г – перивентрикулярный отек вокруг боковых желудочков (указано стрелками). Д – сагиттальный срез в цистернографическом режиме демонстрирует компрессию САП-ЗЧЯ (1), обструкцию водопровода мозга (2), уплощение крыши III желудочка (3), дистопию миндалин мозжечка в БЗО (4). Е – сагиттальный срез в режиме T2 показывает отсутствие сигнала от пульсации ликвора по водопроводу мозга (1), компрессию

САП-ЗЧЯ (2). Ж – фронтальный срез в режиме T2 – оба отверстия Монрое закрыты (указано стрелками).

Рисунок 93 – МРТ головного мозга пациента К. через 1 год после операции. А – аксиальный срез в T2 показывает уменьшение боковых желудочков, нормальную выраженность САП-К (1) и дефект в МЖП (2). Б – III желудочек нормальных размеров. В – в режиме FLAIR показан регресс перивентрикулярного отека. Г – сквозь тривентрикулостому и вдоль вентральной поверхности ствола мозга. Д – в цистернографическом режиме на сагиттальной проекции наглядно видна нормальная позиция ПММ (1), нормальная выраженность САП-ЗЧЯ (2), нормальное положение крыши III желудочка (3), репозиция миндалин мозжечка в полость черепа (4). Е, Ж – фронтальные срезы в цистернографическом режиме показывают дефект в МЖП и стент, проходящий из правого бокового желудочка через сформированное отверстие Монрое в III желудочек.

Рисунок 94 – Представлена эволюция классификаций гидроцефалии, начиная с 1919 г. Демонстрируются их авторы и основополагающие классификационные признаки, на основании которых они были разработаны. Со временем, основополагающие факторы менялись, но в классификациях 2010 и 2022 гг. каждый из них занял свое место.

Рисунок 95 – Последовательность оценки рентгенологических признаков и выявление гидроцефалии при идиопатической обструкции отверстия Монрое (Г1) и водопровода мозга (Г2а).

Рисунок 96 – Последовательность оценки рентгенологических признаков и выявление гидроцефалии при идиопатической обструкции выходных отверстий из IV желудочка (Г2б), на уровне цистерн основания задней черепной ямки (Г3) и конвекситальных ликворных пространств.

Рисунок 92 – Алгоритм лечения пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции отверстия Монрое.

Рисунок 93 – Алгоритм хирургического лечения пациентов с Г2а и Г2б.

Рисунок 94 – Последовательность действий в случаях возобновления симптомов у пациентов с Г2а, Г2б, Г3.

Рисунок 95 – Механизм формирования обструкции у пациентов с ГЗ.

Рисунок 96 – Тактика хирургического лечения пациентов с ГЗ.

Рисунок 97 – Последовательность мероприятий при возобновлении симптомов у пациентов с ГЗ после ЛШО.

Рисунок 98 – Последовательность лечебных мероприятий у пациентов с Г4 и Г5.

Рисунок 99 – Тактика лечения при возобновлении симптомов у пациентов с Г4 и Г5.

Приложение А

Протокол исследования пациентов с гидроцефалией при идиопатической обструкции ликворных путей у взрослых

1. Критерии отбора пациентов.

В исследование включены пациенты 18 лет и старше соответствующие критериям Г0:

- появление симптомов во взрослом возрасте у людей, ранее считавших себя здоровыми;

- отсутствием указаний на этиологию гидроцефалии (опухоль, черепно-мозговая травма, субарахноидальное кровоизлияние, неонатальное внутрижелудочковое кровоизлияние, менингит, менингомиелоцеле или энцефалоцеле, а также отсутствие указаний на врожденную гидроцефалию). Все пациенты оперированы в ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н.Бурденко» Минздрава России.

2. Для распределения пациентов по группам использовалась классификация гидроцефалии в зависимости от уровня обструкции.

3. Оценка состояния пациента.

Включению в протокол подлежат пациенты с Г0 с любым функциональным статусом. Все больные, включенные в протокол, заносятся в компьютерную базу данных «База данных по гидроцефалии при идиопатической обструкции ликворных путей».

4. План лечебных мероприятий.

В протокол включаются больные, которым планируется проведение диагностических манипуляций и хирургического Г0.

5. В протоколе выделяются и оцениваются группы пациентов в зависимости от наличия обструкции и уровня обструкции:

- отверстие Монрое;

- водопровод мозга;
- выходы из IV желудочка;
- цистерны основания ЗЧЯ;
- САП-К;
- отсутствие признаков обструкции.

6. Критерии исключения из протокола.

В протокол не включаются:

- пациенты до 18 лет и те пациенты, у кого клинические симптомы начались до 18 лет;
- пациенты, у кого в анамнезе присутствуют опухоль полости черепа, черепно-мозговая травма, субарахноидальное кровоизлияние, неонатальное внутрижелудочковое кровоизлияние, менингит, менингомиелоцеле или энцефалоцеле, а также отсутствие указаний на врожденную гидроцефалию;
- пациенты, оперированные ранее за пределами ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н.Бурденко» Минздрава России по поводу Г0;
- пациенты, прошедшие радиологическое лечение на область головы.

7. Госпитализация пациентов.

Пациенты с Г0 госпитализируются в ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н.Бурденко» Минздрава России. Сроки госпитализации определяются при предварительной консультации в зависимости от тяжести состояния пациента.

8. Клиническое исследование больных.

8.1 Первичный осмотр.

В истории болезни должны быть указаны все предварительные лечебно-диагностические мероприятия, проведенные на догоспитальном этапе в условиях ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н.Бурденко» Минздрава России или в других лечебных учреждениях и их результаты. Первичный осмотр поступившего пациента производится лечащим врачом в первые сутки после поступления. Больные в тяжелом и средне-тяжелом состоянии осматриваются в момент поступления. Первичный осмотр обязательно должен включать оценку состояния по шкале Kiefer, по шкале Rankin, по шкале коморбидности Kiefer, по шкале

MMSE. В истории болезни обязательно подробное заполнение всех граф. Выявленные симптомы должны быть подробно описаны.

8.2. Осмотр врачами – специалистами.

8.2.1. Обследование офтальмолога. При осмотре офтальмолога обязательно указывается наличие признаков ВЧГ на глазном дне.

8.2.2. Неврологический осмотр (по общепринятой методике).

8.2.3. Данные соматического обследования необходимые и достаточные для составления плана лечения и показаний к хирургическому лечению:

- осмотр другими специалистами при наличии сопутствующей патологии осуществляется по месту жительства, при госпитализации предоставляется заключение о стадии сопутствующего заболевания, а также необходимые рекомендации;

- рентгенография органов грудной клетки;

- ультразвуковое исследование вен нижних конечностей и эхокардиография;

- для женщин - данные гинекологического обследования.

8.3. В клиническом заключении должны быть внесены имеющиеся у пациента симптомы, указано наличие или отсутствие ВЧГ, оценка состояния больного по шкалам, перечисленным в пункте 8.1.

9. Диагностика.

9.1. Все тематические пациенты проходят комплекс диагностических обследований в условиях ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н.Бурденко» Минздрава России или в других лечебных учреждениях.

9.2. МРТ головного мозга – все пациенты проходят данное исследование в других лечебных учреждениях или в условиях ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н.Бурденко» Минздрава России и предоставляют его результаты на электронном носителе (предпочтительно) или на пленке. Помимо стандартных томограмм, включенных в обзорное исследование, обязательно включение в нейровизуализационное исследование аксиальных, сагиттальных и фронтальных срезов в режиме T2, отражающих артефакты от пульсации ликвора, аксиальных срезов в режиме FLAIR, сагиттальных и фронтальных (при подозрении на

обструкцию отверстия Монрое) срезов в режиме FIESTA. Также представляется заключение врача-рентгенолога с описанием изображений. СКТ головного мозга выполняется в случае наличия у пациента противопоказаний для выполнения МРТ. СКТ выполняется во всех трех проекциях с максимальной толщиной среза в 1 мм.

По МРТ (КТ) оцениваются размеры желудочковой системы мозга, наличие и уровень обструкции ликворопроводящих путей, характер обструкции, выраженность САП, дислокация ПММ, МЖП, крыши III желудочка, расширение полости турецкого седла, контуры III желудочка, размеры водопровода мозга, положение миндалин мозжечка, наличие синингомиелии, выраженность БЗЦ, проходимость отверстий Монрое, водопровода мозга и выходов из IV желудочка, наличие изменений сигнала в перивентрикулярных и подкорковых отделах мозгового вещества.

10. Формулировка диагноза и составление плана лечебных мероприятий.

10.1. В формулировку диагноза включается:

- термин «гидроцефалия»;
- характер: «окклюзионная» или «сообщающаяся»;
- форма гидроцефалии по классификации.

10.2. Полный основной диагноз фиксируется в клиническом заключении (предоперационном эпикризе) и выносится на титульный лист истории болезни.

11. План лечебных мероприятий.

11.1. Определяется после проведения всех указанных выше обследований;

11.2. Показания к операции:

- наличие клинических и нейрорентгенологических проявлений идиопатической гидроцефалии взрослых;
- отсутствие абсолютных противопоказаний к операции со стороны других органов и систем организма.

11.3. Противопоказания к операции:

- отягощенный соматический статус, при совместном консилиуме с анестезиологом принято решение о невозможности проведения оперативного вмешательства;
- отказ пациента от операции.

11.4. Предоперационная подготовка (консервативная терапия).

- при наличии клинических показаний – симптоматическая терапия, коррекция водноэлектролитных нарушений;
- очистительная клизма или принятие слабительного средства

11.5. Тактика хирургического лечения – при выявлении окклюзионных форм гидроцефалии с внутрижелудочковой обструкцией (Г1, Г2а, Г2б), а также обструкцией на уровне цистерн основания ЗЧЯ (Г3) с наличием градиента давления, выполняется эндоскопическая операция, за исключением случаев уникальной анатомии, не позволяющей провести эндоскопическое вмешательство. В остальных случаях при гидроцефалии Г1, Г2а, Г2б, Г3 выполняется ЛШО. При гидроцефалии Г4 и Г5 выполняется только ЛШО после предварительного проведения пробы с эвакуацией ликвора и полученного положительного результата, за исключением случаев с наличием ВЧГ, при которых проведения пробы с эвакуацией ликвора не требуется. Положение пациента для эндоскопической операции лежа на спине с приподнятой головой, расположенной по средней линии, и фиксированной к подголовнику. Положение пациента для ЛШО лежа на спине с валиком под ипсилатеральным плечом и поворотом головы в контрлатеральную сторону.

12. Интраоперационные мероприятия.

12.1. Оперативное вмешательство проводится в условиях эндотрахеального наркоза.

12.2. Для ЭТВ разрез мягких тканей выполняется в проекции венечного шва, а фрезевое отверстие накладывается на 0,5 см кзади от него, и на 1,5 – 2 см вправо от средней линии. Для эндоскопической септостомии и пластики отверстия Монрое фрезевое отверстие накладывается на 4 см в сторону от средней линии и на 1 см кпереди от венечного шва. Для ВПШ разрез и фрезевое отверстие для вентрикулопункции переднего рога накладывается в точке для выполнения ЭТВ, для пункции заднего рога – на 3 – 3,5 см вверх от верхнего края ушной раковины и на 3 – 3,5 см назад. В случае пункции переднего рога бокового желудочка (предпочтительно) выполняется разрез в заушной области. Для доступа к полости

брюшины выполняется разрез в околопупочной области. При необходимости наносится небольшой дополнительный разрез в области ключицы.

12.3. Видеосъемка интракраниального этапа эндоскопических оперативных вмешательств (при технической возможности).

13. Послеоперационный период.

13.1. Консервативная симптоматическая терапия:

- обезболивающие, противорвотные и жаропонижающие препараты;
- антибиотикопрофилактика по схеме, утвержденной в ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н.Бурденко» Минздрава России.

13.2. Послеоперационные мероприятия:

- в случае формирования внутримозговой гематомы она ведется консервативно (при отсутствии масс-эффекта и дислокационного синдрома) или удаляется;
- при формировании массивного кровоизлияния в полость желудочков мозга, устанавливается наружный вентрикулярный дренаж и производится санация ликвора, антибактериальная терапия;
- при развитии менингита с целью санации ликвора производятся люмбальные пункции, или ликвор санируется через установленный наружный дренаж;
- при развитии менингита у пациента с установленной шунтирующей системой, или при развитии шунт-инфекции, шунтирующая система удаляется, устанавливается наружный вентрикулярный дренаж и проводится санация ликвора, антибактериальная терапия;
- послеоперационная СКТ головного мозга выполняется всем пациентам в течение 24 часов после ЛШО и при интраоперационном интенсивном кровотечении, а также при установке стентов после эндоскопических вмешательств; СКТ головного мозга также выполняется в случае необъяснимого ухудшения состояния у пациентов после эндоскопических вмешательств без установки стента; в дальнейшем в послеоперационном периоде выполнение КТ головного мозга проводится по мере необходимости.

13.3. Пациентам проводится ежедневный неврологический осмотр с фиксацией его динамики в истории болезни.

13.4. В выписном эпикризе обязательно отражается неврологический статус пациента после операции, с указанием динамики дооперационных симптомов.

14. Анализ осложнений и летальности.

14.1. Послеоперационные осложнения:

- нарастание неврологического дефицита;
- ликворея;
- менингит;
- геморрагические интракраниальные осложнения.

14.2. Послеоперационная летальность:

- умершие пациенты подлежат секции (кроме случаев отказа родственников от вскрытия пациента) с выяснением причины смерти.

15. Поздний послеоперационный период.

15.1. Контрольная МРТ головного мозга выполняются через 2 месяца, 1 год после операции, затем при ухудшении состояния.

15.2. Дополнительные внеплановые МРТ головного мозга выполняются в случаях усиления неврологических симптомов.

15.3. Пациенты проходят контрольные очные осмотры, или опросы по заранее сформированному опроснику для оценки неврологического статуса, уточнения катамнеза.

Приложение Б

Шкалы, используемые в работе

1. Модифицированная шкала Rankin (mRS)

0	Нет симптомов
1	Не смотря на наличие симптомов, живет и работает без ограничений
2	Легкая инвалидизация: живет и/или работает с некоторыми ограничениями, но не нуждается в посторонней помощи
3	Умеренная инвалидизация: нуждается в помощи в быту, но может ходить без посторонней помощи
4	Умеренно-тяжелая инвалидизация: не способен ходить и ухаживать за собой без посторонней помощи
5	Тяжелая инвалидизация: прикован к постели, не опрятен, непрерывно нуждается в уходе
6	Мертв

Оценка в баллах от 0 до 6.

2. Шкала коморбидности Kiefer

Факторы риска	1 балл	2 балла	3 балла
Сосудистые	Артериальная гипертензия Аорто-феморальный шунт Стент	Сахарный диабет Окклюзия периферического сосуда	-
Цереброваскулярные	Недостаточность кровообращения в системе ПА / ОА Стеноз ВСА	Сосудистая энцефалопатия ТИА или ПОИНД	Ишемический инсульт
Кардинальные	Аритмия Заболевания клапанов Сердечная недостаточность / стент Аортокоронарный шунт Инфаркт миокарда	-	-
Другие	-	Болезнь Паркинсона	-

ПА – позвоночная артерия, ОА – основная артерия, ВСА – внутренняя сонная артерия, ТИА – транзиторная ишемическая атака, ПОИНД – пролонгированный обратимый ишемический неврологический дефицит

Количество баллов 0 – 23.

При наличии более 3 баллов показания к ЛШО сомнительные.

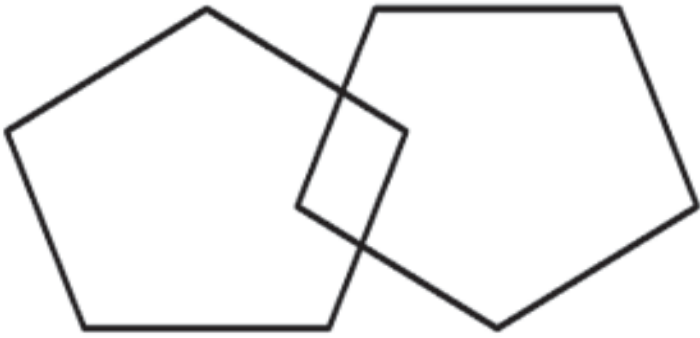
3. Шкала Kiefer

Баллы	Деменция	Походка	Тазовые нарушения	Головная боль	Головокружение
0	Нет	Не нарушена или нарушения выявляются только в специальных пробах	Нет	Нет	Нет
1	Забывчивость, затруднена концентрация внимания		Императивные позывы к мочеиспусканию	Головная боль, не нарушающая трудоспособность	Эпизоды
2		Атактическая			Постоянное
3	Апатия или частичная дезориентация		Эпизоды недержания (ночью)		
4		Ходит с опорой	Постоянное недержание	Постоянные сильные	
5	Полная дезориентация, нарушение высших корковых функций	Делает несколько шагов с посторонней помощью			
6		Не может ходить	Недержание мочи и стула		

Оценка в баллах от 0 до 23

4. Шкала mini-mental state examination (MMSE)

Максимальный балл	Результат	Вопросы
5		«Какой сейчас год? Время года? Число? День недели? Месяц?»
5		«Где мы сейчас: Континент? Страна? Город? Больница? Этаж?»
3		Исследующий называет три не связанных между собой предмета отчетливо и медленно, и затем просит обследуемого повторить. Первая попытка идет в зачет. Исследующий повторяет наименования предметов до запоминания, если это возможно. Сколько потребовалось попыток чтобы запомнить? _____
5		«Я попрошу вас несколько раз вычесть 7 из 100, называйте мне каждый результат» (93,86, 79, 72, 65). Остановите пациента после пяти ответов. Альтернативное задание: «прочитайте слово ЗЕМЛЯ наоборот» (Я-Л-М-Е-З)
3		«Чуть раньше я называл вам три предмета, попробуйте вспомнить их»
2		Покажите исследуемому два простых предмета, таких как часы или карандаш, и попросите назвать их
1		«Повторите фразу: «без «если», «и» или «но»»
3		«Возьмите лист бумаги правой рукой, сложите его пополам и положите на пол» (Исследующий протягивает обследуемому чистый лист бумаги)
1		«Прочтите это, и сделайте то, что там написано» (на листе бумаги инструкция «закройте глаза»)
1		«Придумайте и напишите какое-нибудь предложение» (предложение должно содержать существительное и глагол)
1		«Перерисуйте эту картинку» Исследующий дает пациенту чистый лист бумаги и просит перерисовать

		фигуру, расположенную ниже. Все 10 углов должны присутствовать и два из них должны пересекаться. 
30		ВСЕГО

Интерпретация результатов: 28 - 30 баллов – нет когнитивного расстройства, 24 - 27 баллов – преддементные когнитивные расстройства, 20 – 23 баллов – деменция легкой степени выраженности, 11 – 19 баллов – деменция умеренной степени выраженности, 0-10 баллов – тяжелая деменция. В медицинских документах результат приводится в баллах.

Приложение В

Сводные данные нейровизуализации при различных формах идиопатической гидроцефалии взрослых

	Всего	Г1	Г2а	Г2б	Г3	Г4	Г5
количество пациентов	392	17 (4,3%)	155 (39,5%)	27 (6,8%)	95 (24,2%)	64 (16,3%)	34 (8,6%)
Evans	$0,36 \pm 0,06$ (0,24 – 0,85) $0,36 [0,32, 0,39]$	$0,35 \pm 0,062$ (0,26 – 0,38) $0,3 [0,29, 0,34]$	$0,37 \pm 0,069$ (0,24 – 0,85) $0,36 [0,33, 0,4]$	$0,35 \pm 0,07$ (0,25 – 0,59) $0,32 [0,29, 0,38]$	$0,38 \pm 0,058$ (0,29 – 0,64) $0,38 [0,35, 0,41]$	$0,34 \pm 0,02$ (0,27 – 0,43) $0,34 [0,32, 0,36]$	$0,34 \pm 0,04$ (0,25 – 0,41) $0,34 [0,32, 0,37]$
FOHR	$0,48 \pm 0,06$ (0,33 – 0,74) $0,48 [0,44, 0,52]$	$0,48 \pm 0,064$ (0,35 – 0,57) $0,43 [0,4, 0,46]$	$0,49 \pm 0,06$ (0,35 – 0,7) $0,49 [0,46, 0,52]$	$0,49 \pm 0,07$ (0,36 – 0,66) $0,46 [0,45, 0,51]$	$0,51 \pm 0,06$ (0,4–0,74) $0,5 [0,47, 0,54]$ $\uparrow^{**}$	$0,44 \pm 0,02$ (0,38–0,52) $0,44 [0,43, 0,46]$ $\downarrow^*$	$0,46 \pm 0,06$ (0,38 – 0,68) $0,44 [0,41, 0,50]$
FHR	$0,44 \pm 0,07$ (0,28 – 0,87) $0,44 [0,4, 0,48]$	$0,43 \pm 0,074$ (0,32 – 0,49) $0,38 [0,35, 0,4]$	$0,45 \pm 0,07$ (0,29 – 0,87) $0,45 [0,41, 0,49]$	$0,44 \pm 0,09$ (0,32 – 0,68) $0,43 [0,38, 0,48]$	$0,47 \pm 0,068$ (0,34 – 0,73) $0,48 [0,43, 0,51]$	$0,4 \pm 0,04$ (0,28 – 0,52) $0,41 [0,38, 0,44]$	$0,41 \pm 0,05$ (0,32 – 0,55) $0,41 [0,39, 0,46]$
BCR	$0,26 \pm 0,05$ (0,12 – 0,69) $0,26 [0,23, 0,29]$	$0,27 \pm 0,062$ (0,12 – 0,31) $0,19 [0,16, 0,23]$	$0,27 \pm 0,06$ (0,13 – 0,69) $0,27 [0,24, 0,3]$	$0,27 \pm 0,07$ (0,145 – 0,42) $0,25 [0,22, 0,32]$	$0,28 \pm 0,05$ (0,17 – 0,48) $0,28 [0,25, 0,31]$	$0,24 \pm 0,02$ (0,19 – 0,33) $0,24 [0,22, 0,27]$	$0,26 \pm 0,04$ (0,19 – 0,37) $0,26 [0,23, 0,28]$
3VSFR	$0,48 \pm 0,05$ (0,09 – 0,61) $0,49 [0,46, 0,52]$	$0,49 \pm 0,048$ (0,48 – 0,6) $0,56 [0,54, 0,59]$	$0,5 \pm 0,048$ (0,31 – 0,61) $0,51 [0,48, 0,53]$	$0,49 \pm 0,04$ (0,39 – 0,57) $0,5 [0,48, 0,53]$	$0,49 \pm 0,037$ (0,41 – 0,57) $0,48 [0,46, 0,51]$	$0,45 \pm 0,029$ (0,41 – 0,56) $0,46 [0,44, 0,47]$	$0,46 \pm 0,03$ (0,41 – 0,58) $0,46 [0,44, 0,46]$
TVWT	$0,16 \pm 0,48$ (0,01 – 0,24)	Норма	$0,132 \pm 0,028$ (0,07 – 0,238) $0,13 [0,11, 0,15]$	$0,14 \pm 0,03$ (0,09 – 0,228)	$0,148 \pm 0,045$ (0,08 – 0,45)	$0,1 \pm 0,01$ (0,07 – 0,16) $0,11 [0,1, 0,12]$	$0,12 \pm 0,02$ (0,06 – 0,2)

	0.13 [0.11, 0.15]				0.14 [0.12, 0.17]	0.15 [0.13, 0.17]		0.12 [0.11, 0.14]
FVWAP, мм	13,47 + 12,13 (1,07 – 47,3) 11.65 [8.22, 15.47]	Норма	8,4 + 2,66 (2,5 – 18,2) 8.2 [6.55, 10.00] ↓**	25,86 + 10,09 (3,3 – 47,3) 23.5 [20.15, 30.0] ↑**	15,57 + 4,25 (1,07 – 26,8) 15.3 [13.15, 18.2]	12,9 + 3,51 (6 – 22,5) 13.00 [10.07, 14.19] ↓**	15,82 + 20,18 (7 – 115) 12.10 [9.25, 13.65]	
FVWT	0,17 + 0,07 (0,01 – 0,86) 0.16 [0.13, 0.20]	Норма	0,13 + 0,08 (0,01 – 0,86) 0.12 [0.10, 0.14] ↓**	0,26 + 0,08 (0,05 – 0,43) 0.26 [0.22, 0.3] ↑**	0,19 + 0,046 (0,123 – 0,368) 0.19 [0.16, 0.22]	0,18 + 0,03 (0,08 – 0,28) 0.19 [0.17, 0.19] ↓**	0,17 + 0,04 (0,1 – 0,3) 0.18 [0.14, 0.19]	
Угол мозолистого тела, градусы	59,49 + 24,53 (5 – 170) 56.60 [43.70, 74.70]	93,62 + 43,19 (38,5 – 170) 79.8 [74.95, 91.25]	58,3 + 24,1 (6,6 – 117,6) 57.00 [41.50, 75.70]	74,82 + 32,20 (15,2 – 148) 74.5 [61.0, 88.2]	53,77 + 22,85 (5 – 116) 48.00 [39.30, 71.20] ↑*	56,4 + 14,10 (14 – 97) 53.5 [48.4, 65.2]	70,8 + 22,03 (10 – 101) 76.05 [58.53, 86.00]	
Расширение III желудочка	365 (93,1%)	0 (0)	151 (97,4%) ↑*	27 (100%) ↑**	95 (100%) ↑**	64 (100%) ↑**	31 (91,2%) ↑**	
Расширение IV желудочка	129 (32,9%)	0 (0)	4 (2,6%) ↓**	26 (96,3%) ↑**	82 (86,3%) ↑**	7 (10,9%) ↓**	10 (29,4%)	
САП 3ЧЯ: - прослеживаются - компримированы - расширены	233 (59,5%) 104 (26,6%) 54 (13,9%)	14 (82,4%) 3 (17,6%) 0 (0)	125 (81,2%) ↑** 26 (16,9%) 3 (1,9%)	6 (22,2%) 21 (77,8%) ↑** 0 (0)	36 (37,9%) 4 (4,2%) 55 (57,9%) ↑**	31 (48,4%) 0 (0) ↓** 33 (51,6%)	21 (61,8%) ↑* 0 (0) 13 (38,2%)	
САП-К: - прослеживаются - компримированы - расширены - DESH	150 (38,5%) 157 (40,1%) 15 (3,9%) 68 (17,5%)	8 (47%) 9 (53%) 0 (0) 0 (0)	47 (30,5%) 105 (68,2%) ↑** 1 (0,6%) 1 (0,6%)	9 (33,3%) 18 (66,7%) ↑* 0 (0) 0 (0)	67 (70,5%) ↑** 22 (23,2%) 5 (5,3%) 1 (1,1%)	1 (1,6%) 0 (0) 0 (0) 63 (98,4%) ↑**	18 (52,9%) ↑** 3 (8,8%) 9 (26,5%) 4 (11,8%)	

привентрикулярное повышение сигнала T2/FLAIR	190 (48,4%)	6 (35,3%)	67 (43,8%)	13 (48,1%)	20 (21,1%) ↓*	62 (96,9%) ↑**	22 (64,7%)
повышение сигнала T2/FLAIR в подкорковых узлах, белом веществе, стволо мозга	106 (27,04%)	1 (5,9%)	16 (10,5%) ↓**	4 (14,8%)	11 (11,6%) ↓**	56 (87,5%) ↑**	18 (52,9%) ↑**
Обструкция водопровода мозга	153 (39%)	0 (0) ↓**	150 (96,7%) ↑**	0 (0) ↓**	0 (0) ↓**	0 (0) ↓**	0 (0) ↓**
Расширение водопровода мозга: - ретроально - каудально - ретроально + каудально - нет расширения - стенозированный	135 (36%) 70 (18,7%) 53 (14,3%) 109 (29,2%) 7 (1,8%)	0 (0) 0 (0) 0 (0) 0 (0) 1 (5,9%)	134 (87%) ↑** 3 (1,9%) 2 (1,3%) 9 (5,8%) 6 (3,9%)	0 (0) 4 (14,8%) 22 (81,5%) ↑** 1 (3,7%) 0 (0)	1 (1,1%) 63 (67%) ↑** 22 (23,4%) 8 (8,5%) 0 (0)	0 (0) 0 (0) 4 (6,2%) 60 (93,8%) ↑** 0 (0)	0 (0) 0 (0) 3 (8,8%) 31 (91,2%) ↑** 0 (0)
Позиция ПММ: - ВД; - ВД сомнительна; - нормальная	241 (61,6%) 22 (5,7%) 128 (32,7%)	0 (0) 1 (5,8%) 16 (94,2%)	133 (85,5%) ↑** 11 (7,1%) 11 (7,1%)	27 (100%) ↑** 0 (0) 0 (0)	81 (85,3%) ↑** 5 (5,3%) 9 (9,5%)	0 (0) ↓** 2 (3,1%) 62 (96,9%) ↑**	1 (2,9%) ↓** 3 (8,8%) 30 (88,2%)
Турецкое седло: - норма; - расширено		17 (100%) 0 (0)	107 (71,3%) 43 (28,7%)	20 (80%) 5 (20%)	78 (83%) 16 (17%)	63 (98,4%) ↑** 1 (1,6%)	31 (91,2%) 3 (8,8%)
БЗЦ: - прослеживается; - увеличена;	277 (70,8%) 97 (24,8%)	0 (0) 0 (0)	141 (91,6%) ↑** 4 (2,6%)	20 (74,1%) 0 (0)	10 (10,5%) 85 (89,5%) ↑**	61 (95,3%) ↑** 3 (4,7%)	29 (85,3%) 5 (14,7%)

- не прослеживается	17 (4,4%)	2 (11,9%)	9 (5,8%)	6 (22,2%)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
МР-признаки мальформации Chiari I типа	17 (4,4%)	2 (11,9%)	9 (5,8%) ↑**	6 (22,2%)	0 (0)	0 (0) ↓**	0 (0)
Затруднения классификации	45 (11,5%)	2 (10,5%)	6 (3,9%)	2 (7,4%)	15 (15,8%)	12 (18,8%)	9 (26,5%) ↑*

В ячейках таблицы указаны средние значения (для возраста пациентов и индексов) или частота выявления признака при соответствующем типе гидроцефалии. Знаками «*» и «**» выделены статистически значимые значения ($p < 0,05$ и $p < 0,001$ соответственно); стрелочками обозначено направление статистически значимых отличий: «↑» = чаще или больше, чем при других типах гидроцефалии, «↓» = реже или меньше, чем при других типах гидроцефалии.

Приложение Г

Оценка состояния пациентов до и после операции по шкале Rankin

Форма ИГВ Значение по Rankin		Г1	Г2а *	Г2б	Г3 *	Г4 **	Г5
До операции	Rankin 0	0	2 (1,3%)	0	1 (1,1%)	0	0
	Rankin 1	4 (21,1%)	25 (16,1%)	3 (11,1%)	17 (17,9%)	1 (1,6%)	4 (11,8%)
	Rankin 2	10 (52,6%)	79 (51%)	7 (25,9%)	46 (48,4%)	15 (23,4%)	10 (29,4%)
	Rankin 3	2 (10,5%)	39 (25,2%)	12 (44,4%)	17 (17,9%)	32 (50%)	11 (32,4%)
	Rankin 4	1 (5,3%)	7 (4,5%)	1 (3,7%)	13 (13,7%)	8 (12,5%)	6 (17,6%)
	Rankin 5	2 (10,5%)	3 (1,9%)	4 (14,8%)	1 (1,1%)	8 (12,5%)	3 (8,8%)
После операции	Rankin 0	11 (64,7%)	78 (56,1%)	12 (50%)	26 (32,5%)	3 (6%)	5 (16,7%)
	Rankin 1	4 (23,5%)	44 (31,7%)	7 (29,2%)	33 (41,2%)	23 (46%)	7 (23,3%)
	Rankin 2	0	11 (7,9%)	3 (12,5%)	15 (18,8%)	7 (14%)	6 (20%)
	Rankin 3	1 (5,9%)	3 (2,2%)	1 (4,2%)	2 (2,5%)	8 (16%)	5 (16,7%)
	Rankin 4	0	3 (2,2%)	1 (4,2%)	3 (3,8%)	5 (10%)	6 (20%)
	Rankin 5	1 (5,9%)	0	0	1 (1,2%)	4 (8%)	0

«**» - значение достоверно ($p < 0,001$)

«*» - значение достоверно ($p < 0,05$)

Приложение Д

Оценка состояния пациентов до и после операции по шкалам Kiefer и MMSE

Шкалы Форма гидроцефалии		До операции		После операции	
		Kiefer	MMSE	Kiefer	MMSE
Г1		6,41 ± 2,49 (4–14) 6.00 [4.50, 7.00]	27,4 ± 1,7 (24–29) 28.00 [26.00, 29.00]	1,87 ± 3,37 (0–12) 0.00 [0.00, 2.00]	28,1 ± 1,6 (24–30) 29.00 [27.75, 29.00]
Г2а	Эндо	6,5 ± 3,19 (0–19) 6.00 [4.00, 8.00]	26,66 ± 3,5 (6–30) 28.00 [26.00, 29.00]	1,04 ± 1,87 (0–13) 0.00 [0.00, 1.00]	27,9 ± 2,98 (8–30) 29.00 [28.00, 29.00]
	ЛШО	7,58 ± 3,09 (3–12) 7.50 [4.25, 11.00]	25,3 ± 5,2 (12–30) 27.00 [25.25, 28.00]	1,25 ± 1,47 (3–12) 1.00 [0.00, 2.00]	27,6 ± 3,7 (18–30) 29.00 [28.00, 29.75]
Г2б		8,6 ± 3,9 (2–19) 8.00 [6.00, 11.00]	25,5 ± 2,3 (19–28) 26.00 [25.00, 27.75]	2,04 ± 2,74 (0–9) 0.50 [0.00, 3.00]	27,5 ± 2 (23–30) 28.00 [27.00, 29.00]
Г3	Эндо	6,5 ± 3,18 (0–14) 6.00 [4.00, 9.00]	26,9 ± 2,36 (20–30) 27.00 [26.00, 29.00]	2,33 ± 3,38 (0–14) 1.00 [0.00, 3.00]	28,4 ± 1,45 (24–30) 29.00 [27.00, 29.50]
	ЛШО	9,1 ± 3,12 (6–16) 8.50 [6.00, 12.00]	24,3 ± 3,65 (10–29) 25.00 [23.00, 26.00]	2,8 ± 2,6 (0–12) 3.00 [1.00, 3.00]	27 ± 1,54 (26–29) 27.00 [26.00, 28.25]
Г4		9 ± 3,72 (3–17) 7.00 [6.00, 11.00]	21 ± 7,24 (0–29) 24.00 [18.75, 25.25]	5 ± 4,8 (0–17) 2.00 [1.00, 7.00]	24 ± 5,15 (7–29) 26.00 [23.00, 27.00]
Г5		8,58 ± 3,89 (1–16) 9.00 [6.00, 11.75]	23,5 ± 5,26 (7–30) 25.00 [23.75, 26.00]	5 ± 4,24 (0–15) 5.00 [2.00, 8.00]	24,6 ± 5,41 (8–30) 26.00 [24.50, 27.50]

Эндо – эндоскопическая операция

ЛШО – ликворошунтирующая операция

Приложение Е

ПРЕДЛАГАЕМАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ГИДРОЦЕФАЛИИ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ОБСТРУКЦИИ ЛИКВОРНЫХ ПУТЕЙ

Форма гидроцефалии	Название	Локализация обструкции
Г1 Сторона: D S DS Тип А Тип В Тип С	Гидроцефалия при обструкции отверстий Монрое - справа - слева - с обеих сторон - стеноз - мембранозная окклюзия - функциональный стеноз	Отверстия Монрое
Г2а	Гидроцефалия при стенозе водопровода мозга	Водопровод мозга
Г2б	Гидроцефалия при обструкции выходных отверстий 4 желудочка	Отверстия Magendie и Lushka
Г3: А В	Гидроцефалия при экстравентрикулярной обструкции: - узкие цистерны ЗЧЯ - широкие цистерны ЗЧЯ	Цистерны задней черепной ямки
Г4	Гидроцефалия с диспропорциональным расширением субарахноидальных пространств	Конвекситальные субарахноидальные пространства
Г5	Гидроцефалия без признаков обструкции ликворных путей	Обструкция отсутствует / не верифицируется