

УДК 616.831.38-008.811.1

ГИДРОЦЕФАЛИЯ НИЗКОГО ДАВЛЕНИЯ: КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

Боровский А. А.¹, Шамкалович А. В.¹, Веевник Д. П.², Лындов А. В.³

*¹Учреждение образования «Белорусский государственный медицинский университет»,
г. Минск, Республика Беларусь;*

*²Государственное учреждение образования «Белорусская медицинская академия
последипломного образования», г. Минск, Республика Беларусь;*

*³Учреждение здравоохранения «Бобруйская центральная больница»,
г. Бобруйск, Республика Беларусь*

Реферат. В статье мы представили стратегии оказания медицинской помощи пациентам с острой и хронической гидроцефалией низкого давления, которые могут помочь врачам-нейрохирургам и врачам-анестезиологам-реаниматологам справиться с контринтуитивными аспектами расстройства ликвороциркуляции. Мы ассимилировали наш опыт оказания медицинской помощи таким пациентам и подходы, представленные различными авторами, чтобы предложить алгоритм лечения пациентов с данным типом гидроцефалии, а именно: в случае острой гидроцефалии низкого давления необходима установка наружного вентрикулярного дренажа, с коррекцией внутричерепного давления (вплоть до субатмосферного) с целью достижения максимального уровня сознания пациента. Доступным хирургическим методом постоянной коррекции внутричерепного давления остается регулируемый вентрикулоперитонеальный шунт низкого давления с использованием методов дополнительного снижения внутричерепного давления (аспирации ликвора из клапана шунта, «прокачивания», вертикализации пациента) с постепенным уменьшением их интенсивности в течение 3–4 недель. Для корректной диагностики хронической гидроцефалии низкого давления необходимо измерять ликворное давление в вертикальном положении пациента и проводить тап-тест. Методом коррекции остается вентрикулоперитонеальное шунтирование с минимально возможными настройками давления клапана шунта.

Ключевые слова: гидроцефалия низкого давления, субатмосферный дренаж, внутричерепное давление, вентрикулоперитонеальное шунтирование.

Введение. Гидроцефалия — это состояние нарушения циркуляции ликвора с несбалансированной динамикой ликворного потока, развивающееся по различным причинам как симптом основного заболевания. Гидроцефалия низкого давления (ГНД) представляет собой вариант гидроцефалии, при котором у пациентов проявляются симптомы явно повышенного внутричерепного давления (ВЧД) с вентрикуломегалией, несмотря на то, что измеренное ВЧД ниже нормального (≤ 50 мм H_2O) или даже ниже атмосферного. ГНД трудно определяется, а пациенты подвергаются множественным безуспешным ревизиям вентрикулоперитонеального шунта (ВПШ) или наружного вентрикулярного дренажа (НВД). Временные НВД не могут дренировать цереброспи-

нальную жидкость (ЦСЖ) при стандартных настройках высоты дренажа, а ВПШ неэффективны для отведения ЦСЖ из аномально расширенных желудочков с низким давлением [1].

Традиционная классификация гидроцефалии, предложенная У. Денди в 1919 г., в которой выделяются два вида гидроцефалии (открытая и окклюзионная) в настоящее время представляется устаревшей, однако данная терминология используется до сих пор [1, 2]. Это объясняет тот факт, что многие нейрохирурги не решаются использовать эндоскопическую тривентрикулоостомию (ЭТВ) для пациентов с сообщающимися формами гидроцефалии. Н. L. Rekate и соавт. предполагают, что ЭТВ эффективна для некоторых пациентов с ГНД из-за критической роли,

которую играет корковое субарахноидальное пространство (САП) в ликвороциркуляции. Они утверждают, что желудочки пациента расширяются, если ток ликвора между ними и САП затруднен, и это можно исправить с помощью ЭТВ [3]. С учетом описанных в литературе фактов по данной проблеме можно отметить много общего между патогенезом, клиническими проявлениями и методами лечения ГНД и гидроцефалии нормального давления. В первом упоминании о ГНД в 1995 г. Д. Панг и Э. Альтшулер использовали множество критериев для обозначения различий между указанными выше формами гидроцефалий. Однако имеющиеся в настоящее время данные не позволяют надежно дифференцировать эти состояния [4]. На наш взгляд, нейрохирургическому сообществу может быть полезным понимать все виды гидроцефалии в рамках единой патофизиологической платформы. После изучения опубликованных случаев трудно отдать предпочтение какому-либо пороговому «нормальному» значению ВЧД, и только реакция пациента на лечение остается в настоящее время единственным надежным критерием «нормальности» ВЧД в каждом клиническом случае [5]. Действительно, многим пациентам с ВЧД как «низким», так и «нормальным» для клинического улучшения требуется субатмосферный дренаж.

В то время как для некоторых форм гидроцефалии провоцирующее событие не может быть идентифицировано, другие возникают по установленной причине, например: внутримозговое кровоизлияние, инфекция или травма, которые, как принято считать, приводят к обструкции путей оттока ЦСЖ, что приводит к вентрикуломегалии. Как правило, острая гидроцефалия связана с повышенным ВЧД, и у пациентов проявляются такие симптомы, как головная боль, тошнота и рвота, парез черепных нервов, нарушение зрения, изменяется уровень сознания, вплоть до комы и летального исхода при отсутствии лечения [6]. Исключения составляют хронические гидроцефальные состояния, в том числе идиопатическая гидроцефалия нормального давления, которые встречаются у пожилых пациентов, при этом ВЧД обычно находится в пределах нормы. В то же время у пациентов с хронической гидроцефалией

с типичной клинической картиной триады Хакима — Адамса, как показало наше наблюдение, может быть «отрицательное» ВЧД.

Было предложено несколько механизмов для объяснения парадокса «отрицательного» или, что более корректно, субатмосферного ВЧД при ГНД. В научной литературе имеются сообщения о пациентах, у которых причиной острой ГНД было предположительно ятрогенное последствие дренирования спинномозговой жидкости [2, 3]. Этот феномен объясняется следующим образом. Предшествующие события, такие как кровоизлияние, новообразование или травма, вызывает изоляцию желудочковой системы от коркового САП в результате механической обструкции или в результате воспаления. При дренировании (например, при послеоперационном истечении ЦСЖ или после люмбальной пункции) создается градиент давления между изолированной желудочковой системой (с нормальным давлением) и САП (с низким давлением), который приводит к вентрикуломегалии без повышенного ВЧД. В таких случаях наблюдается положительный ответ от ЭТВ, что поддерживает концепцию кортикальной изоляции САП [2, 3]. Хотя это предположение может объяснить примерно 40 % клинических случаев, в которых была диагностирована ГНД после операции на задней черепной ямке или после проведения люмбальной пункции, оно не объясняет большинство случаев, которые произошли без известного предварительного гипердренирования ЦСЖ, что подчеркивает вероятную многофакторную патофизиологию ГНД [2].

Дополнительный предполагаемый механизм, который может способствовать развитию ГНД, включает снижение эластичности (жесткости) паренхимы мозга, что допускает развитие прогрессирующей вентрикуломегалии с низким ВЧД. Используя МР-эластографию W. C. Olivero и соавт. обнаружили, что эластичность мозга 19-летнего пациента через три недели после начала ГНД была намного ниже, чем у здорового человека того же возраста, а также у пациентов с имплантированным шунтом [7]. Возможно, концепция тургора/податливости мозга частично объясняет, почему бинтование шеи с целью увеличения жесткости мозга показало неко-

торый успех в качестве дополнительного вмешательства при лечении ГНД, особенно у пациентов, которым невозможно провести субатмосферное дренирование ЦСЖ. Однако М. Нант и соавт. не выявили значительного увеличения жесткости мозга на МР-эластографии у 9 здоровых добровольцев, перенесших бинтование шеи [2, 7]. Вполне возможно, что необходимо начальное изменение эластичности мозга у пациентов с ГНД, чтобы бинтование шеи привело к измеримому улучшению эластичности мозга, или что предполагаемая эффективность бинтования шеи не связана с проблемами податливости/эластичности мозга.

Феномен ГНД получил несколько названий, включая гидроцефалию низкого давления, гидроцефалию отрицательного давления и синдром гидроцефалии неадекватно низкого давления. Существует определенная потребность в дополнительной информации о факторах, которые приводят к развитию ГНД, и о том, как облегчить раннее выявление этого состояния. В научной литературе феномен острой ГНД впервые упомянут в 1994 г., к настоящему времени описано 195 случаев ГНД [2], однако до сих пор не существует клинических протоколов лечения этого заболевания.

Цель работы — улучшить результаты оказания медицинской помощи пациентам с гидроцефалией низкого давления на основе комплексного изучения патоморфологии и патофизиологии заболевания, усовершен-

ствования методов диагностики и оптимизации хирургической тактики.

Материалы и методы. В нейрохирургическом отделении УЗ «Городская клиническая больница скорой медицинской помощи» г. Минска в 2022 г. наблюдались два пациента с острой и хронической ГНД. Пациент Н. (69 лет), госпитализирован в сентябре 2022 г. За год до госпитализации прошел комплексное лечение по поводу аденокарциномы мягкого неба (удаление и лучевая терапия на область мягкого неба 60 Гр. и шейных лимфоузлов 50 Гр.). За 6 месяцев до госпитализации оперирован: удаление артериовенозной мальформации (АВМ) правого полушария мозжечка (АВМ отсутствовала на представленной КТ-ангиографии головного мозга в 2012 г.).

Пациент К. (73 года) госпитализирована в ноябре 2022 г. с клинической картиной триады Хакима — Адамса (когнитивные нарушения, шаткая походка, недержание мочи). По данным КТ головного мозга увеличение желудочковой системы с перивентрикулярным отеком.

Результаты и их обсуждение. У пациента Н. состояние ухудшилось в течение недели, по уровню сознания с 15 до 9 баллов шкалы комы Глазго (ШКГ). По данным КТ головного мозга, есть признаки внутренней гидроцефалии (вентрикуломегалия, перивентрикулярный отек, сглаженность борозд полушарий, компрессия цистерн основания) (рисунок 1).

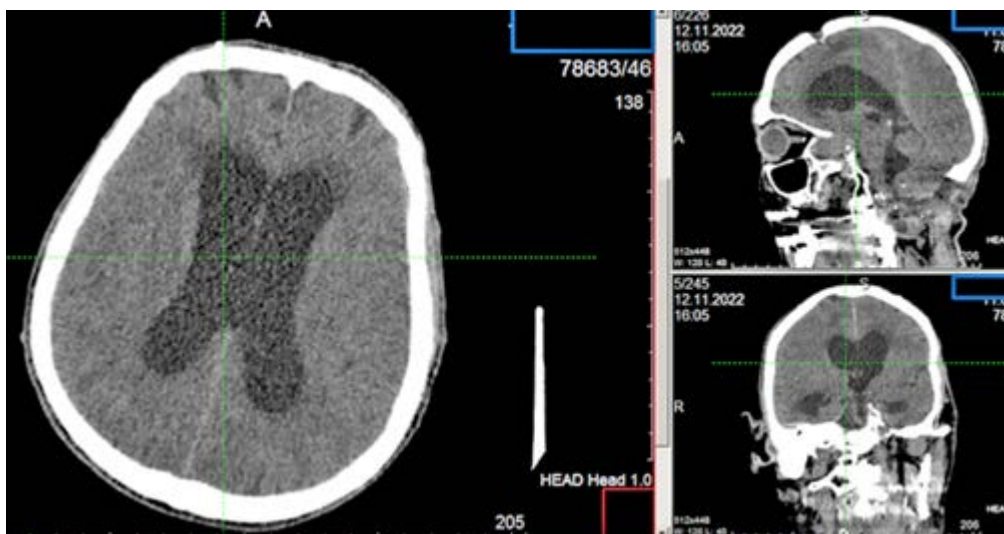


Рисунок 1 — КТ головного пациента Н. (вентрикуломегалия с перивентрикулярным отеком)

Выполнено экстренное оперативное вмешательство: установка НВД с антибактериальным покрытием и датчиком контроля ВЧД. Интраоперационно при пункции бокового желудочка повышенного давления ликвора не отмечено. После выхода из наркоза пациент в ясном сознании. ВЧД отрегулировано с помощью НВД под контролем датчика, на уровне 5–7 мм рт. ст. Через 12 ч отмечено состояние пациента с отрицательной динамикой (уровень сознания 9 баллов ШКГ), на контрольной КТ признаки внутренней гидроцефалии сохраняются, НВД функционирует. При коррекции уровня ВЧД до «отрицательного» (–7 мм рт. ст.) к паци-

енту вернулось ясное сознание. ВЧД измеренное гидростатическим методом составило: –100 мм H_2O , что соответствовало полученному значению от датчика. В послеоперационном периоде пациенту выполнен ряд исследований. В том числе КТ-цистернография: контраст, введенный эндолумбально, свободно поступает в боковые желудочки (рисунок 2). Исследование ликвора на инфекционные агенты (бактерии, вирусы, грибы) — отрицательно. Маркеры аутоиммунного энцефалита — отрицательны. Маркеры воспаления (прокальцитонин, СРБ, лейкоцитоз, цитоз в ликворе) — отрицательны.

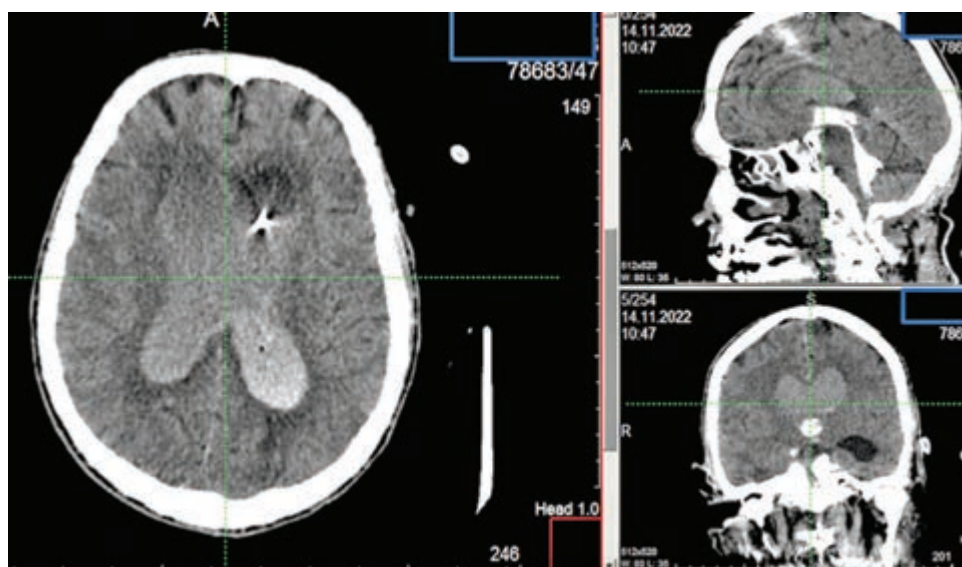


Рисунок 2 — КТ-цистернография пациента Н.: контраст, введенный эндолумбально, свободно поступает в боковые желудочки

Пациенту выполнена эндоскопическая тривентрикулостомия, однако в нашем наблюдении после данной процедуры существенных изменений в размерах желудочковой системы и необходимых параметрах НВД не наступило. Время наружного вентрикулярного дренирования на фоне антибактериальной терапии составило месяц. Затем установлен регулируемый ВПШ (установлен на самые низкие доступные настройки давления: 20 мм водного столба). Датчик контроля ВЧД оставлен на 24 ч с целью визуализации коррекции ВЧД (НВД перекрыт). Коррекция проводилась до уровня –5 мм рт. ст. путем периодической аспирации ликвора тонкой иглой из резервуара

клапана шунта, его «прокачивания», поднятия головного конца кровати, вертикализации пациента. Отмечен факт снижения ВЧД при вертикализации пациента (в течение более двух часов наблюдения) до –2 мм рт. ст., т. е. до субатмосферного, несмотря на наличие в шунтирующей системе антисифонного клапана и номинального установленного давления в клапане 20 мм водного столба (1,5 мм рт. ст.). Этот феномен вероятно связан с пульсовыми и дыхательными колебаниями ВЧД, при наличии обратного клапана в системе шунта.

После определения необходимого объема коррекции до целевого ВЧД, НВД удалили. По данным нейровизуализации (КТ и

МРТ головного мозга) признаков гидроцефалии нет, уровень сознания пациента 12 баллов ШКГ. Спустя месяц после ликворшунтирующей операции состояние пациента с отрицательной динамикой (до 8 баллов ШКГ). По данным КТ-цистернографии на-

блюдались признаки резко расширенного «изолированного» 4-го желудочка. Выполнено шунтирование 4-го желудочка через Y-образный коннектор в абдоминальный конец ВПШ ниже клапана. После чего размер 4-го желудочка нормализовался (рисунок 3).

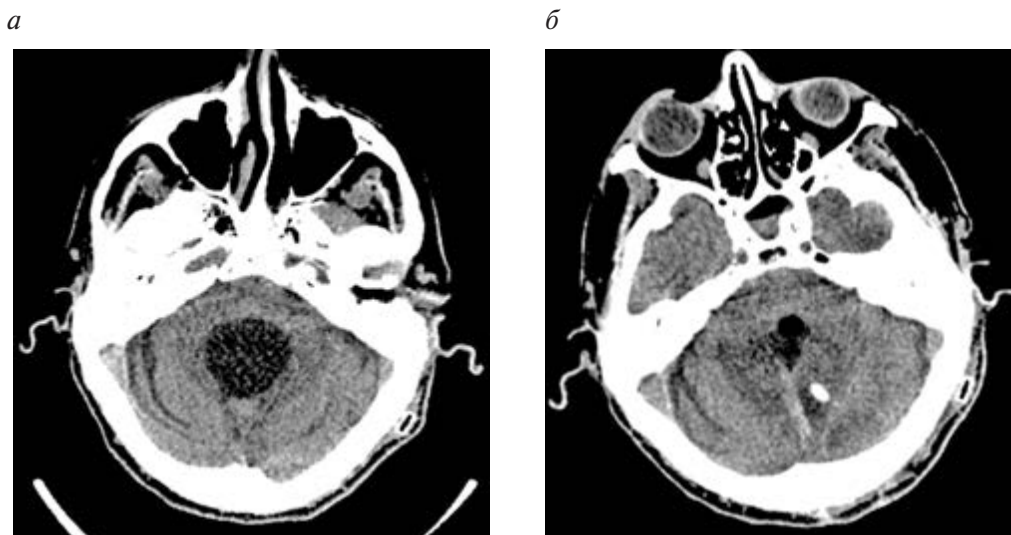


Рисунок 3 — КТ головного мозга пациента Н.:
a — расширенный 4-й желудочек; *б* — нормализация размера 4-го желудочка после установки шунта

На контрольных КТ видно, что достигнут регресс гидроцефалии, желудочковая система нормальных размеров (рисунок 4), уровень сознания пациента 12 баллов ШКГ, когнитивно снижен, адинамичен, функциональный статус по шкале Карновского 60 %. Пациент выписан, направлен на медицинскую реабилитацию.

Отсутствие полного восстановления функционального статуса пациента, несмотря на достигнутые отличные нейровизуализационные результаты, обусловлено, вероятно, течением основного заболевания, которым, по-видимому, в этом случае является мозговая форма хронической лучевой болезни.

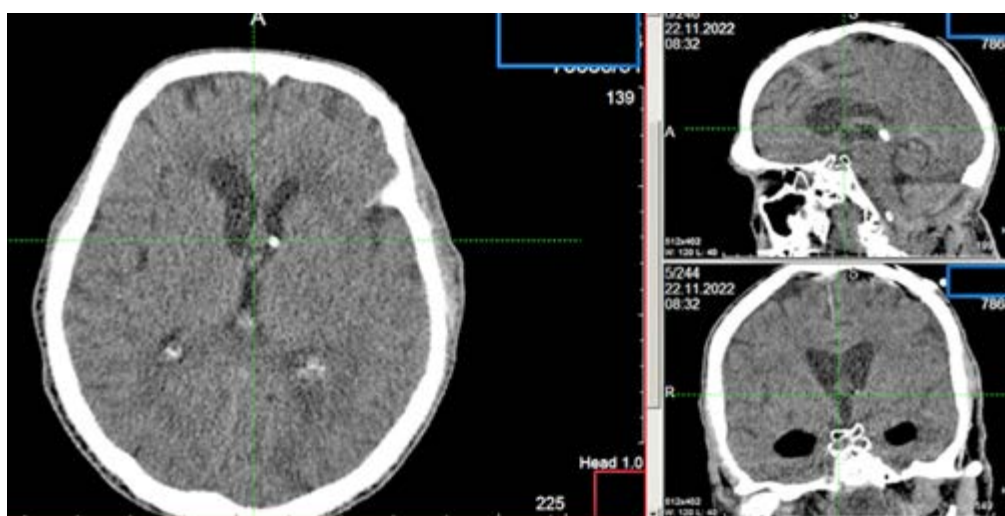


Рисунок 4 — КТ головного мозга пациента Н. (нормализация размеров желудочковой системы)

Второму пациенту К. выполнены когнитивные тесты, изучена походка с проведением видеофиксации. Затем выполнена люмбальная пункция и измерено давление гидростатическим методом, которое составило в положении лежа 75 мм водного столба. В положении сидя давление составило 300 мм водного столба от уровня пункционной иглы,

что соответствует давлению на уровне отверстий Монро –250 мм водного столба, т. е. субатмосферному (рисунок 5). При этом на по данным КТ головного мозга, у пациентки наблюдалось увеличение желудочковой системы с перивентрикулярным отеком (рисунок 6), а клинически — симптомы триады Хакима — Адамса.

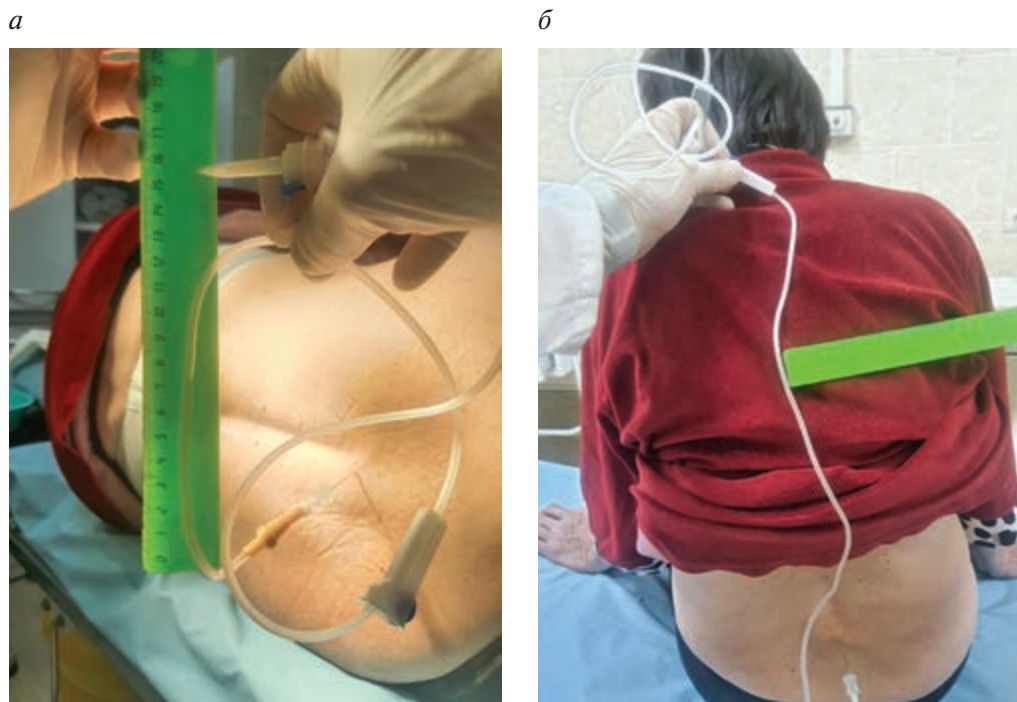


Рисунок 5 — Измерение ликворного давления у пациента К. с ГНД гидростатическим методом: *а* — в положении лежа; *б* — в вертикальном положении

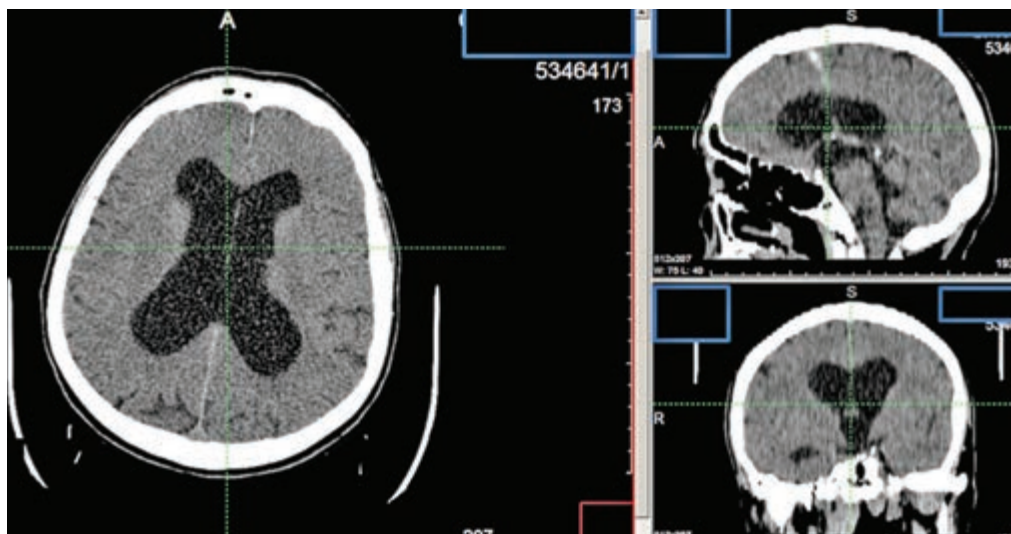


Рисунок 6 — КТ головного пациента К.
(вентрикуломегалия с перивентрикулярным отеком)

После проведения тап-теста (выведение ликвора 30 мл) однократно, когнитивные возможности пациентки объективно улучшились, походка стала более координированной при поворотах, а количество шагов, необходимых для перемещения на 5 м уменьшилось с 15 до 12, что зафиксировано на видео. Выведение ликвора выполнялось трижды (один раз в сутки по 30 мл). По истечении трех суток пациентка относительно нормально передвигалась, отметила значительное улучшение мочевыделительной функции (регресс недержания мочи). В дальнейшем пациентке выполнено вентрикулоперитонеальное шунтирование регулируемым шунтом с установленным минимальным давлением 20 мм водного столба. Выписана через 10 дней после операции в удовлетворительном состоянии для оказания медицинской помощи на амбулаторном этапе врачом-неврологом.

Фундаментальная проблема ГНД заключается в том, что в контексте острой гидроцефалии и клинического фенотипа, напоминающего высокое ВЧД, наблюдение очень низких (в некоторых случаях субатмосферных) значений ВЧД часто воспринимается как противоречащее традиционным взглядам доктрины Монро — Келли [1, 2, 4]. Следовательно, ГНД сложно выявлять и лечить, поскольку пациент редко отвечает на стандартные протоколы лечения гидроцефалии. В настоящее время нет клинических протоколов по ведению ГНД. Недостаточно информации, обобщающей клинические и нейровизуализационные симптомы, стратегию и результаты лечения пациентов с ГНД. К настоящему времени описано 195 случаев острой ГНД, которые проанализированы в систематическом обзоре (Michael V. Keough и соавт.) [2, 3]. Основные результаты этого исследования были следующими: 1) наиболее частым проявлением острой ГНД как в педиатрической, так и во взрослой популяции было клинически значимое снижение уровня сознания; 2) тремя наиболее распространенными причинами острой ГНД были кровотечение, новообразование и травма; 3) примерно 30 % случаев острой ГНД произошли после краниальной хирургии на структурах задней черепной ямки или шунтирующей операции, а треть пациентов подверглась люм-

бальной пункции до постановки диагноза острая ГНД; 4) наиболее распространенными лечебными вмешательствами при острой ГНД были экстернализация ранее существовавшего шунта и/или установка НВД для облегчения дренирования спинномозговой жидкости под субатмосферным давлением с бинтованием шеи или без него. Несмотря на различные предполагаемые патофизиологические механизмы ГНД, единая цель ее лечения состоит в устранении обструктивных причин гидроцефалии, дренировании скапливающейся ЦСЖ и установлении путей ее оттока [2, 4, 5].

Диагностика острой ГНД может оказаться сложной. Первоначально измеренное ВЧД может быть нормальным или повышенным сразу после установки/ревизионной обработки НВД или шунта. Таким образом, острую ГНД нельзя заподозрить или диагностировать до тех пор, пока у пациента не появятся признаки клинического ухудшения и/или увеличения размера желудочков, несмотря на функционирующий НВД или шунт [3, 5, 6]. Результаты данной статьи демонстрируют, что лечение возможно. Но даже когда оно эффективно, результаты часто в большей степени определяются основной причиной гидроцефалии и последствиями сопутствующего повреждения головного мозга (например, субарахноидального кровоизлияния или опухоли, в нашем случае постлучевого поражения). Хотя мы не смогли оценить преимущества различных методов лечения, мы ассимилировали наш опыт и подходы к оказанию медицинской помощи таким пациентам, представленные различными авторами [2, 4, 6], чтобы предложить алгоритм лечения острой ГНД. Мы надеемся, что этот алгоритм не только поможет выявлению и неотложной помощи пациентам с острой ГНД, но также создаст основу для дальнейших исследований долгосрочных результатов лечения острой ГНД.

Предлагаемый нами подход можно свести к следующим трем основным этапам:

1) установить клинический фенотип гидроцефалии:

отсутствие клинического улучшения и нарастающая вентрикуломегалия по данным КТ(МРТ), несмотря на функционирующий НВД;

2) стабилизировать состояние пациента:

удалить большой объем ЦСЖ (30–50 мл) и непрерывно дренировать ЦСЖ ориентировочно со скоростью 10–15 мл/ч, однако базовый уровень эффективного удаления ЦСЖ устанавливается при наличии клинического улучшения и уменьшения размера желудочков;

3) провести окончательное лечение:

оптимизировать размер желудочков и контролировать клиническое улучшение путем систематического постепенного увеличения высоты НВД; по возможности «отучить» пациента от НВД;

рассмотреть возможность ЭТВ, если состояние пациента улучшилось, размер желудочка стабилен, но его нельзя «отучить» от НВД, и если не исключен обструктивный характер гидроцефалии;

рассмотреть возможность постоянно-го отведения ЦСЖ через регулируемый на минимальное давление ВПШ с использованием методов дополнительного снижения ВЧД (аспирации ликвора из клапана шунта, «прокачивания», вертикализации пациента) с постепенным уменьшением их интенсивности в течение 3–4 недель.

Заключение. В первом клиническом случае острую ГНД, вероятно, спровоцировала проведенная ранее лучевая терапия, а также операция на задней черепной ямке. В остром периоде ГНД необходима установка НВД с коррекцией ВЧД (вплоть до субатмосферно-

го) с целью достижения максимального уровня сознания пациента. Доступным хирургическим методом постоянной коррекции ВЧД остается ВПШ низкого давления с использованием методов дополнительного снижения ВЧД (аспирации ликвора из клапана шунта, «прокачивания», вертикализации пациента) с постепенным уменьшением их интенсивности в течение 3–4 недель. Бинтование шеи, мы считаем, нецелесообразным. Следует подчеркнуть, что описанная выше нозологическая форма — это лишь одно из клинических проявлений основного заболевания.

Что касается механизмов патофизиологии хронической ГНД, то они в настоящее время не ясны и требуют изучения. Данной категории пациентов с классической триадой Хакима — Адамса и гидроцефальными изменениями по данным КТ (МРТ), при определении «нормального» ликворного давления в положении лежа, выставляется диагноз «нормотензивная гидроцефалия». При измерении ликворного давления в вертикальном положении пациента оно может быть субатмосферным на уровне отверстий Монро. Несмотря на то, что, на наш взгляд, тактика лечения таких пациентов в любом случае предполагает установку вентрикулоперитонеального шунта низкого давления, изучение патофизиологии нарушения ликвороциркуляции в указанных выше случаях представляется важным для разработки неинвазивных методов коррекции данного состояния.

Список цитированных источников

1. Титовец, Э. П. Коррекция нарушений церебрального водного обмена / Э. П. Титовец, А. Ф. Смянович, П. В. Козич // Известия Национальной академии наук Беларуси. Сер. медицинских наук. — 2019. — Т. 16, № 1. — С. 99–107.
2. Acute low-pressure hydrocephalus: a case series and systematic review of 195 patients / Michael B. Keough [et al.] // J. of Neurosurgery. — 2020. — Т. 135, № 1. — P. 300–308.
3. ReKate, H. L. The importance of the cortical subarachnoid space in understanding hydrocephalus / H. L. ReKate, T. D. Nadkarni, D. Wallace // J. Neurosurg Pediatr. — 2008. — Т. 2. — P. 1–11.
4. Vrdutigam, K. Pathogenesis of idiopathic normal pressure hydrocephalus: a review of knowledge / K. Vrdutigam, A. Vakis, C. Tsitsipanis // J. Clin. Neurosci. — 2019. — Т. 61. — P. 10–13.
5. The status of diagnosis and treatment to intracranial hypotension, including SIH / J. P. Lin [et al.] // J. Headache Pain. — 2017. — Т. 18. — P. 1–8.
6. Diagnosis and management for secondary low- or negative-pressure hydrocephalus and a new hydrocephalus classification based on ventricular pressure / X. Wu [et al.] // World Neurosurg. — 2019. — Т. 124. — P. 510–516.
7. Magnetic resonance elastography demonstrating low brain stiffness in a patient with low-pressure hydrocephalus: case report / W. C. Olivero [et al.] // Pediatr Neurosurg. — 2016. — Т. 51, № 5. — P. 257–262.

Low pressure hydrocephalus: clinical cases

Borovsky A. A.¹, Shamkalovich A. V.¹, Veevnik D. P.², Lyndov A. V.³

¹ Belarusian State Medical University, Minsk, Republic of Belarus;

² Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education, Minsk, Republic of Belarus;

³ Bobruisk Central Hospital, Bobruisk, Republic of Belarus

In this article, we present strategies for providing medical care to patients with acute and chronic low-pressure hydrocephalus that can help neurosurgeons and anesthesiologists-resuscitators cope with the counterintuitive aspects of CSF circulation disorders. We assimilated our experience in the management of such patients and the approaches presented by the various authors to propose an algorithm for the treatment of patients with this type of hydrocephalus. Namely, in the case of acute low-pressure hydrocephalus, it is necessary to install an external ventricular drainage, with correction of intracranial pressure (up to subatmospheric) in order to achieve the maximum level of patient consciousness. An accessible surgical method for definitive correction of intracranial pressure remains an adjustable low-pressure ventriculoperitoneal shunt using methods of additional reduction of intracranial pressure (cerebrospinal fluid aspiration from the shunt valve, “pumping”, verticalization of the patient) with a gradual decrease in their intensity over 3–4 weeks.

Keywords: low-pressure hydrocephalus; subatmospheric drainage; intracranial pressure, ventriculoperitoneal shunting.

Поступила 14.08.2023