

ГИДРОЦЕФАЛЬНЫЙ СИНДРОМ. ПАТОМОРФОЛОГИЯ. РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ В РЕСПУБЛИКЕ МОРДОВИЯ

П.С. Замышляев, Н.А. Плотникова, С.П. Кемайкин

ФГБОУ ВПО «Мордовский госуниверситет им. Н.П. Огарева»

Кафедра патологии

г. Саранск, Россия

В этой работе рассмотрены главные патанатомические аспекты гидроцефального синдрома. Кроме того, авторы провели ретроспективный анализ встречаемости гидроцефального синдрома среди больных, поступивших в неврологическое отделение Детской Республиканской клинической больницы г. Саранска в 2013 г. Больные были разделены на две группы: дети с органическим поражением головного мозга ($n = 338$) и дети с перинатальной энцефалопатией ($n = 98$). Результаты по двум группам сравнивались с помощью однофакторного дисперсионного анализа с применением критерия Фишера. Полученные частоты встречаемости гидроцефалии среди детей с органическими поражениями головного мозга и детей с перинатальной энцефалопатией статистически достоверно не отличаются.

Ключевые слова: гидроцефалия, патологическая анатомия.

Гидроцефалия — увеличение объема ликворных пространств, обусловленное нарушением ликвороциркуляции [1]. Гидроцефалия весьма распространена среди населения: по данным ВОЗ, около 700 тыс. детей и взрослых по всему миру имеют диагноз «Гидроцефалия», а врожденная гидроцефалия поражает одного из 500 младенцев и является одним из самых частых дефектов развития. Согласно метаисследованию Vrean и Eide [2] и данным Международного регистра врожденных пороков развития (EUROCAT) частота встречаемости врожденной гидроцефалии в разных регионах мира колеблется от 40 до 200 на 100 000 живорождений. По данным руководства по нейрохирургии Гринберга [3] средняя частота встречаемости врожденной гидроцефалии составляет 90—180 на 100 000 живорождений.

Имеются некоторые сведения о распространенности гидроцефалии в России. По данным Вялковой et al. [4], частота встречаемости врожденной гидроцефалии в регионах РФ составляет от 5 до 91 случая выявления на 100 000 живорождений. Согласно аналитической части Программы развития здравоохранения Республики Мордовия на 2013—2020 гг., из 58 новорожденных с экстремально низкой массой тела (2009—2011 гг.) один имеет врожденную гидроцефалию; это соответствует уровню встречаемости врожденной гидро-

цефалии среди детей с экстремально низкой массой тела в Мордовии в 1,7%.

Причины и классификация гидроцефалии.

Гидроцефалия, согласно [3], может быть врожденной (в 38% случаев без миеломенингоцеле и в 29% случаев с миеломенингоцеле), а может быть вызвана перинатальным кровоизлиянием (в 11% случаев), опухолью (11%), предшествующей инфекцией (7,6%), травмой/субарахноидальным кровоизлиянием (4,7%).

Гидроцефалию классифицируют по различным критериям [2; 9].

По происхождению гидроцефалию подразделяют на врожденную и приобретенную.

Врожденная гидроцефалия, как правило, дебютирует в детском возрасте. В ее этиологии ведущее значение имеют различные внутриутробные инфекции, гипоксия и, главным образом, врожденные аномалии развития, приводящие либо к нарушению циркуляции ЦСЖ (стеноз и окклюзия силвиевого водопровода, аномалия Денди—Уокера, аномалия Арнольда-Киари и др.), либо сопровождающиеся недоразвитием структур, участвующих в резорбции ЦСЖ (арезорбтивная гидроцефалия), либо приводящие к краниостенозу.

Приобретенную гидроцефалию в дальнейшем классифицируют в зависимости от этиологического фактора: инфекции ЦСЖ, менингиты, опухоли мозга, черепно-мозговые травмы, кровоизлияния.



Приобретенные гидроцефалии обычно сопровождаются сильнейшими болями.

По локализации избыточного накопления ликвора выделяют три формы гидроцефалии: внутренняя гидроцефалия, при которой наблюдается избыточное скопление ликвора в желудочках мозга; наружная гидроцефалия с избытком ЦСЖ в субарахноидальном пространстве; общая гидроцефалия со скоплением ликвора как в желудочках, так и в подпаутинном пространстве головного мозга.

По патогенезу различают три основные формы гидроцефалии: окклюзионная, сообщающаяся и гиперсекреторная.

По уровню давления ликвора выделяют: гипертензивную гидроцефалию (давление повышено), нормотензивную гидроцефалию (давление в норме), гипотензивную гидроцефалию (давление понижено).

По темпам течения гидроцефалия делится на острую гидроцефалию, когда от момента первых симптомов заболевания до грубой декомпенсации проходит не более 3 суток; подострую прогрессирующую гидроцефалию, развивающуюся в течение месяца с начала заболевания; хроническую гидроцефалию, которая формируется в сроки от 3 недель до 6 месяцев и более и характеризуется триадой симптомов: деменция, апраксия ходьбы или нижний парапарез, недержание мочи.

Симптомы и морфологические проявления гидроцефалии. Гидроцефалия проявляется симптомами повышения внутричерепного давления, спастическими парезами, эпилептическими припадками, недержанием мочи, снижением слуха, зрения, интеллекта [6].

У детей раннего возраста черепные швы еще не закрыты, поэтому гидроцефалия сопровождается увеличением головы, расхождением швов черепа выбуханием большого родничка; кроме того, наблюдается усиление венозного рисунка на коже головы, симптом «заходящего солнца» (ретракция век с ограничением зрения вверх). В острых случаях развиваются рвота, угнетение сознания; в хронических — замедление психического развития.

Гидроцефалия обычно приводит к повреждению мозга, поэтому при этом заболевании могут

быть затронуты способность к мыслительным операциям и поведенческие реакции больного. У пациентов с гидроцефалией нарушена способность к обучению, снижена краткосрочная память. Тем не менее, тяжесть течения гидроцефалии у разных индивидов может отличаться, поэтому некоторые больные показывают средние (или даже выше средних) умственные способности. Пациенты с гидроцефалией могут иметь проблемы с движением, координацией и восприятием зрительной информации. Дети с гидроцефалией могут раньше, чем в норме, достигать половой зрелости, что, как полагают, связано с высоким давлением соседних тканей на гипофиз и стимуляцией его функции с увеличением секреции гонадотропных гормонов [7].

Перечисленные симптомы при гидроцефалии, как правило, обусловлены снижением перфузии тканей мозга и, в меньшей степени, перерастяжением проводящих путей на фоне повышения давления ликвора [5]. При остром заболевании гипоперфузия вызывает, в основном, лишь функциональные изменения церебрального метаболизма (нарушение энергообмена, снижение уровней фосфокреатина и АТФ, повышение содержания неорганических фосфатов и лактата), и в этой ситуации все симптомы обратимы. При длительной болезни в результате хронической гипоперфузии в мозге возникают необратимые изменения: повреждение эндотелия сосудов и нарушение гематоэнцефалического барьера, повреждение аксонов вплоть до их дегенерации и исчезновения. Повреждения нейронов обычно менее значительны и возникают в более поздних стадиях гидроцефалии. При длительном течении гидроцефалии все вышеперечисленное в конечном итоге приводит к атрофии головного мозга.

Морфологические проявления, характерные для гидроцефалии с повышенным давлением, включают атрофию вещества головного мозга, перивентрикулярный отек, повреждение эндотелия сосудов, нарушение ГЭБ, повреждение аксонов и (редко) некроз нейронов, а также признаки, специфичные для заболевания, явившегося причиной гидроцефалии.





Исходы и прогноз при гидроцефалии. Исходом гидроцефалии может стать полное выздоровление (после проведения этиотропного лечения — например, удаление опухоли, нарушавшей ликвороциркуляцию), неполное выздоровление (после успешного проведения шунтирующей операции; пациент становится шунтзависимым), развитие и прогрессирование осложнений или летальный исход.

Прогноз при гидроцефалии зависит от причины и времени установления диагноза и назначения адекватного лечения. Дети, получившие лечение, в состоянии прожить нормальную жизнь с небольшими ограничениями. В некоторых случаях нарушается речевая функция. Инфицирование шунта может потребовать его хирургической переустановки.

В отсутствие лечения до 6 из 10 больных гидроцефалией умирают. У выживших же без лечения наблюдаются проблемы различной степени выраженности с интеллектуальным и физическим развитием, а также неврологические патологические состояния.

Своевременно и правильно выполненное оперативное вмешательство при гидроцефалии позволяет практически в 100% случаев добиться выздоровления пациентов, их трудовой и социальной реабилитации.

Исследование встречаемости гидроцефального синдрома. Мы провели ретроспективный анализ встречаемости гидроцефального синдрома среди больных, поступивших в неврологическое отделение Детской Республиканской клинической больницы г. Саранска в 2013 г. Общее число больных составило 436 человек. Больные были разделены на две группы: дети с органическим поражением головного мозга ($n = 338$) и дети с перинатальной энцефалопатией ($n = 98$). В первой группе выявлено 57 больных с гидроцефальным синдромом, во второй — 16 больных. Соответственно, встречаемость гидроцефалии среди детей с органическим поражением головного мозга составила 16,9%, среди детей с перинатальной энце-

фалопатией — 16,3 %. Результаты по двум группам сравнивались с помощью однофакторного дисперсионного анализа, достоверность различий групп определялась с помощью критерия Фишера. При проведении анализа статистически значимых различий двух групп по встречаемости гидроцефалии не выявлено.

Заключение. Гидроцефалия как заболевание известна человечеству с древнейших времен, но оставалась трудно поддающимся лечению состоянием до XX в., когда была создана методика шунтирования. К возникновению гидроцефалии приводят нарушения секреции, циркуляции и всасывания цереброспинальной жидкости. Существует несколько классификаций гидроцефалии по различным критериям. Гидроцефалия сопровождается различными неврологическими симптомами и морфологическими изменениями. При своевременном лечении гидроцефалии прогноз благоприятный.

Частоты встречаемости гидроцефалии среди детей с органическими поражениями головного мозга и детей с перинатальной энцефалопатией достоверно не отличаются.

ЛИТЕРАТУРА

1. ReKate H.L. The definition and classification of hydrocephalus: a personal recommendation to stimulate debate // *Cerebrospinal Fluid Res.* 2008. Т. 5. № 2.
2. Brean A., Eide P.K. The epidemiology of hydrocephalus // *Adult Hydrocephalus.* 2014.
3. Гринберг М.С. Нейрохирургия. МЕДпресс-информ, 2010. С. 1008.
4. Вялкова А.А. et al. Региональный мониторинг врожденных пороков развития в Оренбургской области // *Практическая медицина.* 2012. № 1.
5. Коршунов А.Е. Физиология ликворной системы и патофизиология гидроцефалии // *Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко.* 2010. № 2.
6. Сыропятов Б.Я. Справочник врача и провизора. М.: Оникс, 2005.
7. Hydrocephalus & Precocious Puberty. Spina Bifida Hydrocephalus Ireland. URL: <http://www.sbh.ie/images/Precocious%20Puberty.pdf>.





ANATOMICAL PATHOLOGY OF HYDROCEPHALIC SYNDROME AND ANALYSIS OF ITS FREQUENCY AND PREVALENCE IN MORDOVIA

P.S. Zamyshliaev, N.A. Plotnikova, S.P. Kemaikin

*Ogarev Mordovia State University
Department of Pathology, Saransk
Russia*

In this work, the main pathoanatomical aspects of hydrocephalic syndrome are considered. In addition, the authors conducted a retrospective analysis of frequency of hydrocephalic syndrome among patients admitted to neurological department of Clinical Republican Children's Hospital of Saransk in 2013. The patients were divided into two groups: children with organic brain syndrome ($n = 338$) and children with perinatal encephalopathy ($n = 98$). The results were compared with one-way analysis of variance, using F-test. Obtained frequencies of hydrocephalus among children with organic brain syndrome and with perinatal encephalopathy do not differ significantly.

Key words: hydrocephalus, anatomical pathology.

REFERENCES

1. ReKate H.L. The definition and classification of hydrocephalus: a personal recommendation to stimulate debate. *Cerebrospinal Fluid Res.*, 2008, vol. 5, no. 2.
2. Brean A., Eide P.K. The epidemiology of hydrocephalus. *Adult Hydrocephalus*, 2014.
3. Grinberg M.S. *Neirokhirurgiya*. MEDpress-inform, 2010. P. 1008.
4. Vyalkova A.A. et al. Regional'nyi monitoring vrozhdennykh porokov razvitiya v Orenburgskoi oblasti. *Prakticheskaya meditsina*, 2012, no. 1.
5. Korshunov A.E. Fiziologiya likvornoj sistemy i patofiziologiya gidrotsefalii. *Voprosy neirokhirurgii im. N.N. Burdenko*, 2010, no. 2.
6. Syropyatov B.Ya. *Spravochnik vracha i provizora*. Moscow: Oniks, 2005.
7. *Hydrocephalus & Precocious Puberty. Spina Bifida Hydrocephalus Ireland*. URL: <http://www.sbhi.ie/images/Precocious%20Puberty.pdf>.