

Д.Е. Кузьмичев, И.М. Вильцев, С.В. Чирков, Т.Г. Кузьмичева

ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ГИДРОЦЕФАЛИЯ

ГКУЗ ХМАО-Югры «Бюро судебно-медицинской экспертизы» (начальник – С.В. Чирков);

МБЛПУ «Городская больница № 1» г. Мегиона ХМАО-Югра

В статье описан случай злокачественной гидроцефалии. Трудность посмертной диагностики у взрослого человека последствий родовой травмы.

Ключевые слова: злокачественная гидроцефалия, диагностика.

MALIGNANT HYDROCEPHALUS

D.E. Kuzmichev, I.M. Viltsev, S.V. Chirkov, T. G. Kuzmicheva

The article describes a case of malignant hydrocephalus. The difficulty posthumous diagnosis of adult human consequences of the birth trauma.

Key words: malignant hydrocephalus, diagnostics.

Гидроцефалия (от древнегреческого ὕδωρ — вода и κεφαλή — голова), водянка головного мозга, представляет собой избыточное скопление жидкости (ликвора) в полости черепа, в результате которого увеличиваются размеры ликвороносных путей – желудочков мозга, базальных цистерн, субарахноидальных пространств.

Стоит остановиться на классификации гидроцефалии:

- **Этиологическая классификация:**

В зависимости от причин возникновения гидроцефалию разделяют на врожденную (следствие пороков развития или внутриутробного поражения нервной системы) и приобретенную (в результате черепно-мозговой травмы, воспалительных процессов, опухолей, cerebrovascularной патологии и т.д.). Особое внимание уделяют этиологическим факторам возникновения гидроцефалии у детей, которые отличаются от таковых у взрослых. К ним относятся: врожденная патология без менингомиелоцеле; врожденная патология в сочетании с менингомиелоцеле; перинатальные внутричерепные геморрагии; опухоли головного мозга; воспалительные процессы; черепно-мозговая травма; cerebrovascularная патология.

Врожденная патология, приводящая к гидроцефалии: мальформация Арнольда-Киари 1 вследствие затруднения оттока ликвора из IV желудочка; мальформация Арнольда-Киари 2 в сочетании с менингомиелоцеле или без нее; первичный стеноз водопровода мозга (возникает внутриутробно, но клинически реализуется чаще у взрослых); вторичный стеноз водопровода мозга вследствие глиоза как результат внутриутробной инфекции или геморрагии герминального матрикса; мальформация Денди-Уокера (атрезия отверстия Люшка или Можанди); редкие генетические наследственные аномалии, связанные с X-хромосомой.

Приобретенная патология, вызывающая гидроцефалию: инфекционная (наиболее часто встречающаяся причина сообщающейся гидроцефалии); постгеморрагическая (вторая по частоте причина сообщающейся гидроцефалии): после субарахноидальной геморрагии или после внутримозговой геморрагии (у 20-50 % таких больных развивается прогрессирующая гидроцефалия); вторичная при объемных внутричерепных процессах: неопухолевая (артериовенозные мальформации, кисты), опухолевая (в результате обструкции ликвороносных путей – опухоли мозжечка, четверохолмной цистерны, III или бокового желудочка; в результате гиперпродукции ликвора – плекус-папилломы, плекус-карциномы, менингиомы плекуса в сочетании с опухолями спинного мозга; послеоперационная (около 20 % детей после удаления опухолей задней черепной ямы требуются шунтирующие операции).

- **Морфологическая классификация:**

Различают гидроцефалию открытую (сообщающуюся), закрытую (окклюзионную) и ex vacuo.

Открытая гидроцефалия предполагает свободное сообщение ликвороносных пространств: ее развитие связано с нарушением соотношения процессов продукции и резорбции ликвора. Выделяют гиперпродукционную, артеробластическую и смешанную формы, при которых процессы продукции преобладают над процессами резорбции.

Закрытая гидроцефалия возникает в результате разобщения ликвороносных путей на различных уровнях. При окклюзии на уровне межжелудочкового отверстия образуется расширение одного бокового желудочка мозга, на уровне III желудочка – обоих боковых желудочков, на уровне водопровода мозга и IV желудочка – боковых и III желудочка (тривентрикулярная форма), на уровне большой затылочной цистерны – расширение всей желудочковой системы мозга.

Гидроцефалия ex vacua – это следствие уменьшения объема мозговой паренхимы в результате атрофии, при старении организма (как физиологическая норма) или при патологических состояниях центральной нервной системы, сопровождающихся атрофическими изменениями (например, болезнь Крейтцфельда-Якоба, болезнь Альцгеймера). Гидроцефалия ex vacua является не истинной гидроцефалией, обусловленной нарушением ликвородинамики, а следствием заполнения ликвором “свободных” внутричерепных пространств.

Морфологически гидроцефалию разделяют также в соответствии с расположением расширенных ликворных пространств по отношению к мозговой ткани: на внутреннюю (внутрижелудочковую), наружную (субарахноидальную) и смешанную.

- **Функциональная классификация:**

В зависимости от уровня ликворного давления различают гипертензивную и нормотензивную гидроцефалию. В функциональном и клиническом аспектах выделяют гидроцефалию прогрессирующую (нарастающую), стабилизовавшуюся (не претерпевающую изменений с течением времени) и регрессирующую (уменьшающуюся). Прогрессирующая гидроцефалия в клиническом плане является декомпенсированной или субкомпенсированной: именно она выступает объектом консервативного или хирургического лечения. Стабилизировавшаяся и регрессирующая гидроцефалия всегда является компенсированной и обычно не требует лечения.

По темпам течения:

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.

Основными видами диагностических исследований гидроцефалии, в современной медицине, являются:

- Нейросонография – это простое, недорогое обследование, которое помогает оценить степень расширения желудочков мозга. Процедура эта применяется только при диагностике детей с открытым родничком, поскольку череп блокирует ультразвук. Этот метод полезен также для внутриутробной диагностики гидроцефалии.

- Компьютерная томография (КТ) – в настоящее время КТ занимает доминирующее положение среди методов диагностики гидроцефалии. Это техника вырисовывания тонким лучом контуров черепа, мозга, желудочков и подпаутинного пространства. Проводится для определения размеров и формы желудочков и выявления аномалий типа опухолей, кист или другой патологии.

- Магнитный резонанс (ядерный магнитный резонанс ЯМР) – это не оперативный метод диагностирования, при котором используются радиосигналы и магнит. По данным МРТ определяются форма и выраженность гидроцефалии. Эти исследования незаменимы для уточнения причин возникновения водянки.

- Цистернография (рентгенография цистерн основания черепа) – это тест, требующий инъектирования радиоактивного вещества в СМЖ. Его применяют для уточнения типа гидроцефалии: сообщающаяся или обструктивная, а также для определения направления тока СМЖ.

- Пневмоэнцефалография сейчас применяется значительно реже, чем в прошлом. В некоторых случаях необходимо нагнетание воздуха с помощью иглы в спинной мозг.

- Ангиография (рентгенография кровеносных сосудов) – специальная техника введения контрастного вещества в артерии, пересекающие головной мозг. Через некоторое время выявляются аномалии на уровне кровеносных сосудов и наличие или отсутствие патологических нарушений.

- Нейропсихологическое обследование заключается в серии вопросов-ответов, позволяющих выявить наличие отклонений в работе головного мозга.

Предлагаем вниманию наш практический случай варианта гидроцефалии у взрослого человека. На секцию был доставлен молодой человек 33 лет. Скончался скоропостижно по месту жительства. Катамнестические данные были малоинформативные. Со слов родственников: у молодого человека была родовая травма. По причине умственной отсталости находился дома, на попечение родственников, образовательные учреждения не посещал, практически не говорил, последний год ввел постельный образ жизни. За медицинской помощью последнее время не обращался. Медицинскую документацию изучить не представилось возможным, по причине ее отсутствия в местных больницах и у родственников. При исследовании была обнаружена следующая морфологическая картина. Выражено согнутые конечности в суставах («поза эмбриона»), резко пониженного питания (истощен). На поверхности туловища и конечностей множественные частично сливающиеся дефекты надкожицы и кожи неправильно-овальной формы, частично с желтовато-красными влажными поверхностями, частично с темно-красными подсохшими поверхностями, частично с обнажением плотных мягких тканей с неровными поверхностями, темно-красного цвета, в проекции больших вертелов бедренных костей с обнажением их наружных поверхностей темно-красно-серого цвета (трофические изменения кожи). Лицо одутловатое. Лобная кость и часть теменных костей утолщены, на разрезе с четкой границей и рисунком строения губчатого вещества, которая составляет до

0,7см от наружной компакты, и снаружи продолжается твердым веществом серо-желтоватого цвета однородной консистенции, без определенного рисунка (последствие надкостничной гематомы). Толщина костей черепа на распиле: чешуя лобной 2,2см, височной по 0,6см, затылочной 1,5см, теменные по 1,1см. Под твердой мозговой оболочкой большое количество прозрачной жидкости со слабым желтоватым оттенком (ликвор). Паутинная оболочка головного мозга с большим количеством прозрачной жидкости в подпаутинном пространстве и цистернах. Мягкая оболочка головного мозга повышено кровенаполненная. Головной мозг массой 1520 грамм. Рельеф борозд и извилин головного мозга резко сглажен на выпуклых и базальных поверхностях, за исключением участка: рельеф на конвексимальной поверхности правого полушария головного мозга в области лобно-теменной доли в 5,5см от уровня переднего края полушария с участком западения на глубину до 1,5см, размерами 4,5х2,5см, заполненным ликвором, где оболочки с сероватым оттенком. Полосы от давления краем серповидного отростка, намета мозжечка, большого затылочного отверстия значительно выражены, представлены полосами глубиной до 0,4-0,6 см. В области стволового отдела головного мозга выраженное полнокровие сосудов. Вещество головного мозга резко отечное. Желудочки головного мозга расширены, содержат большое количество прозрачной жидкости с желтоватым оттенком. Стенки желудочков головного мозга дряблые, сосудистые сплетения значительно кровенаполненные. Сосуды основания головного мозга содержат большое количество темной жидкой крови. Внутренняя оболочка артерий основания головного мозга гладкая. Толщина подкожно-жировой клетчатки на уровне грудины 0,2см, на уровне пупка 0,3см. Сердце с закругленной верхушкой. Мышечная оболочка дрябловатая, тускловатая. Все органы и ткани, за исключением головного мозга, неравномерно кровенаполнены. Других выраженных изменений со стороны органов и тканей обнаружено не было. Гистологическая картина следующая. Расстройства гемодинамики в органах, отек головного мозга, дегенеративные изменения коры и подкорковых отделов его больших полушарий, кисты желудочков, в сердце признаки слабого артериолоспазма, группы истонченных волнообразно извитых кардиомиоцитов в сочетании с дистрофией атрофией и гипотрофией, нарушения вентиляции, неравномерный отек легких, в печени белковая и жировая дистрофия гепатоцитов.

На основании собранного катамнеза, макроскопического и микроскопического исследований и путем исключения каких-либо других заболеваний, отравлений и травм эксперт пришел к выводу, что причина смерти в данном случае «Смешанная гидроцефалия, с кистами оболочек, желудочков и вещества головного мозга» (Код по МКБ-10: G91.8), которая привела к осложнениям «Отеку, дислокации головного мозга и к кахексии». Данный практический случай представляет интерес для практикующих врачей патологоанатомов и судебно-медицинских экспертов, так как требует от последних правильно собранного катамнеза и детального тщательного проведения исследования. Не имея возможности изучить медицинскую документацию, а особенно историю развития родов и историю развития ребенка крайне трудно определить с причиной развившейся гидроцефалией. Остается только предполагать, что причина все-таки – последствия перенесенной родовой травмы.

Литература:

1. *Коришнев А.Е.* Физиология ликворной системы и патофизиология гидроцефалии // *Вопросы нейрохирургии.* – М, 2010. – № 4 – С. 45-50.
2. *Шахнович А.Р., Шахнович В.А.* Диагностика нарушений мозгового кровообращения: транскраниальная доплерография. – М, 1996. – С. 290-407.
3. <http://www.nhfonline.org>.