

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

ГИДРОЦЕФАЛИЯ (вентрикуло-перитонеальное шунтирование)

1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

1.1 Код(-ы) МКБ-10:

Код	Название
Q03.0	Врожденный порок сильвиева водопровода
Q03.1	Атрезия отверстий Мажанди и Лушки
Q03.8	Другая врожденная гидроцефалия
Q03.9	Врожденная гидроцефалия неуточненная
G91.1	Гидроцефалия обструктивная
G94.0	Гидроцефалия при инфекционных и паразитарных болезнях
G94.1	Гидроцефалия при опухолевых болезнях

1.2 Дата разработки протокола: 2015 год (пересмотр 2018 г.).

1.3 Сокращения, используемые в протоколе:

КТ	–	компьютерная томография
МРТ	–	магниторезонансная томография
УЗИ	–	ультразвуковое исследование
ЧМТ	–	черепно-мозговая травма
ЭКГ	–	электрокардиография
ЭЭГ	–	электроэнцефалография
ЭхоЭГ	–	эхоэнцефалография

1.4 Пользователи протокола: нейрохирурги, неврологи, педиатры.

1.5 Категория пациентов: дети.

1.6 Шкала уровня доказательности:

A	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
B	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортное или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.

C	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+). Результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или +), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
D	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.
GPP	Наилучшая клиническая практика.

1.7 Определение [1]: Гидроцефалия – заболевание, характеризующееся избыточным скоплением цереброспинальной жидкости в желудочковой системе головного мозга в результате затруднения её перемещения от места секреции(желудочки головного мозга) к месту абсорбции в кровеносную систему (субарахноидальное пространство) – окклюзионная гидроцефалия, либо в результате нарушения абсорбции – арезорбтивная гидроцефалия. Также встречается гиперсекреторная гидроцефалия, обусловленная избыточной продукцией ликвора.

1.8 Клиническая классификация [1]:

По наличию сообщения между полостями желудочков мозга и субарахноидальным пространством:

Сообщающаяся гидроцефалия.

Закрытая гидроцефалия (окклюзионная).

Гидроцефалия exvасиа.

По преимущественному накоплению ликвора:

- Внутренняя (желудочковая) гидроцефалия
- Наружная гидроцефалия
- Общая гидроцефалия

По типу ликворного давления:

- Гипертензивная;
- Нормотензивная;
- Гипотензивная.

По стадии течения:

- Прогрессирующая
- Субкомпенсированная
- Компенсированная

Соответственно анатомии ликворных путей существует следующая классификация:

- Окклюзия одного или обоих отверстий Монро;
- Блокада полости 3-го желудочка;
- Стеноз или окклюзия силвиева водопровода;
- Окклюзия (или нераскрытие) отверстий 4-го желудочка;
- Нарушение проходимости субарахноидальных пространств.

С учетом полученного нейровизуализации:

- моновентрикулярная;
- бивентрикулярная;
- тривентрикулярная;

2. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ:

2.1 Диагностические критерии:

Жалобы и анамнез:

Жалобы:

- прогрессирующее увеличение размеров головы;
- беспокойство, частые срыгивания (у младенцев);
- отставание в психофизическом развитии;
- головные боли; тошнота, рвота, головокружение;
- снижение памяти;
- нарушение контроля мочеиспускания;
- снижение зрения;
- судороги;
- глазодвигательные расстройства.
- слабость в нижних конечностях

Анамнез:

- перенесённые матерью во время беременности инфекционные заболевания (цитомегаловирусная инфекция);
- ЧМТ;
- менингиты, менингоэнцефалиты;
- опухоли головного мозга;
- ранее перенесенные острые нарушения мозгового кровообращения.

Физикальное обследование:

- патологически большая голова,
- тонкая кожа,
- парез взора вверх - «симптом заходящего солнца»,
- просвечивание костей черепа,
- выбухание вен скальпа,
- расхождение швов черепа,
- выбухание родничка.

Лабораторные исследования: изменения в клинических, биохимических анализах при отсутствии сопутствующей патологии не специфичны.

Инструментальные исследования:

УЗИ головного мозга - выявляет степень расширения желудочков мозга и внутрижелудочковые кровоизлияния.

КТ:

признаки гидроцефалии:

- расширение боковых желудочков и ПП^{го} желудочка

- перивентрикулярное мозговое вещество: имеется понижение плотности на КТ

- % - норма - пограничное значение $>50\%$ - признак ГЦФубрали

МРТ:

- признаки гидроцефалии:

- ширина обоих височных рогов >2 мм (при отсутствии гидроцефалии височные рога должны быть чуть видны), а силвиева и межполушарная щели, а также мозговые извилины не видны, или ширина обоих височных рогов >2 мм и отношение максимальной ширины передних рогов к расстоянию между внутренними костными пластинками на этом уровне $>0,5$.

Дополнительные:

Рентгенография черепа в 2-х проекциях;

- ЭЭГ;

- ЭхоЭГ;

- УЗИ брюшной полости по показаниям.

- показания для консультации специалистов: консультация профильных специалистов при наличии сопутствующих заболеваний.

2.2 Диагностический алгоритм: (схема)



2.3 Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Врожденная гидроцефалия	Увеличенная окружность головы	Рентгенограмма черепа УЗИ головы КТ головного мозга	Симптом «пальцевых вдавлений» Расхождение швов. Покраниограммам
Макрокрания	Увеличенная окружность головы	Рентгенограмма черепа УЗИ головы КТ головного мозга	нормальный темп роста костей черепа.

3. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:

3.1 Немедикаментозное лечение: нет.

3.2 Медикаментозное лечение

- Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения);

Лекарственная группа	Международное непатентованное наименование ЛС	Способ применения	Уровень доказательности
диуретик	ацетазоламид	30-50 мг/кг внутри	С

- Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения).

Лекарственная группа	Международное непатентованное наименование ЛС	Способ применения	Уровень доказательности
Макро- и микроэлементы	раствор сульфат магния 25%	20-40мг /кг внутримышечно	С

3.3 Хирургическое вмешательство: нет.

3.4 Дальнейшее ведение:

При отсутствии эффекта консервативной терапии рассмотрение вопроса хирургического лечения.

3.5 Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:

- отсутствие роста окружности головы;
- отсутствие общемозговой симптоматики.

4. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:

4.1 Показания для плановой госпитализации:

- прогрессирование гипертензионно-гидроцефального синдрома.

4.2 Показания для экстренной госпитализации:

- окклюзионная гидроцефалия.

5. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:

5.1 карта наблюдения пациента, маршрутизация пациента: нет.

5.2 немедикаментозное лечение:

охранительный режим;

диета с ограничением соли и жидкости.

медикаментозное лечение:

перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения)

Для снижения внутричерепного давления назначают диуретики:

- ацетазоламид по 30-50мг/кг в сутки

перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100%вероятность применения)

- раствор сульфат магния 25% по 20-40мг /кг внутримышечно

5.3 Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения);

Лекарственная группа	Лекарственные средства	Способ применения	Уровень доказательности
диуретик	ацетазоламид	30-50 мг/кг внутри	С

- Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения).

Лекарственная группа	Лекарственные средства	Способ применения	Уровень доказательности
противовирусное	ацикловир	250 мг/500 мг в/в 0,2 г внутри	В
	Гипертонический раствор натрия хлорида 10%	100 мл в/в	С
	Калия хлорид 4%	10 мл в/в	С
Противовоспалительное	Кетопрофен	50 мг/мл в/м	В
Противовоспалительное	Парацетамол	Сироп 2,4%	В

ое		Суппозитори и ректальные 80 мг, 150 мг	
Противовоспалительн ое	Ибупрофен	100 мг/5мл внутрь	В
Противоэпилептическ ое	Карбамазепин	200 мг внутрь	В
Противоэпилептическ ое	Вальпроевая кислота	100 мг/мл внутрь	В
Глюкокортикостероид	Дексаметазон	4 мг/мл	В
Антибиотик	Цефтриаксон	1 г парентеральн о	В
Антибиотик	Цефтазидим	1 г парентеральн о	В
Антибиотик	Ванкомицин	1 г парентеральн о	В
Антибиотик	Амикацин	500мг парентеральн о	В
Антибиотик	Меропенем	1 г парентеральн о	В
Противорвотное	Метоклопрамид	5 мг/мл - 2 мл	В
Ингибитор протонной помпы	Омепразол	40 мг в/в	В

Хирургическое вмешательство: главной целью хирургического лечения у больных с гидроцефалией является снижение внутричерепного давления, уменьшение неврологических нарушений, нормализация когнитивных функций при минимальных осложнениях.

Типы шунтов

Шунты различной локализации

1.вентрикуло-перитонеальный шунт (ВПШ):

А.наиболее часто используемый шунт

В.проксимальный катетер обычно устанавливается в боковой желудочек

2.вентрикуло-атриальный шунт (ВАШ) («сосудистый шунт»):

А.соединяет желудочки мозга через яремную вену с верхней поллой веной; называется вентрикуло-атриальным, поскольку конец катетера находится с области правого предсердия

В.является методом выбора при наличии каких-либо нарушений в брюшной полости (обширные хирургические вмешательства, перитонит, значительное ожирение, у недоношенных детей, перенесших некротический энтероколит, впоследствии могут быть проблемы с ВПШ и т.д.)

С.меньшая длина системы приводит к меньшему перепаду дистального давления и меньшему сифонному эффекту, чем при ВПШ

3.шунт по Торкильдсену:

А.шунтирование желудочка в цистернальное пространство

В.используется редко

С.эффективен только при приобретенной окклюзионной ГЦФ, т. к. у пациентов с врожденной ГЦФ часто не развиваются нормальные субарахноидальные пути ликвороциркуляции

4.смешанные: различные локализации дистального конца системы, применявшиеся ранее. Используются, если имеются серьезные проблемы с традиционным размещением шунта (например: перитонит при ВПШ, ПСЭ при ВАШ):

А. плевральная полость (**вентрикуло-плевральный шунт**): не может быть основным вариантом, но является жизненно важной альтернативой в том случае, если не может быть использована брюшная полость; в последующем, из-за угрозы возникновения клинически значимого гидроторакса, требуется перемещение дистального конца системы. Рекомендуются только больным >7 лет {(хотя некоторые специалисты считают, что его можно устанавливать уже в двухлетнем возрасте и что гидроторакс является первым признаком инфицирования независимо от возраста)}

В.желчный пузырь

С.мочеточник и мочевой пузырь: из-за потерь с мочой возникают электролитные нарушения

5.люмбо-перитонеальный шунт (**ЛПШ**):

- только при сообщающейся ГЦФ: в основном при псевдо-опухоли мозга или ликворной фистуле; полезен в ситуации, когда желудочки имеют маленькие размеры

- в возрасте >2 лет предпочтительной является чрескожная установка с помощью иглы Тоухи

6.кистозный или субдуральный шунт: между полостью арахноидальной кисты или субдуральной гидромы и, обычно, брюшной полостью

Недостатки/осложнения различных шунтов

1. могут наблюдаться при любом типе:

А.закупорка: наиболее частая причина нарушения функции шунта

опроксимальная: вентрикулярный катетер (наиболее частое место)

клапандистальная: частота 12-34%. Происходит с перитонеальным катетером при ВПШ, с артериальным катетером при ВАШ

В.разъединение в местах соединения или обрыв в любом месте

С.инфицирование

Д.эрозия системы через кожу, обычно только у ослабленных пациентов (особенно у недоношенных с увеличенной головой и истонченной кожей от хронической ГЦФ, которые лежат на одной стороне головы из-за увеличенного черепа). Также может быть указанием на аллергию к силикону.

Е.припадки (только при вентрикулярных шунтах): в первый год после установки шунта риск возникновения припадков -5,5%, который через 3 года снижается до -1,1%³⁶(NB: это не значит, что шунты были причиной всех этих

припадков). Риск припадков, возможно, выше при лобных катетерах, чем при теменно-затылочных

Г. являются проводником для экстраневральных мтс для некоторых опухолей (напр., медуллобластомы); риск, по-видимому, небольшой

Г. аллергия к силикону: редко (если она вообще существует). Может напоминать шунтовую инфекцию с повреждением целостности кожи и формированием грибовидных гранул. ЦСЖ сначала является стерильной, но позднее может инфицироваться. Может потребоваться изготовление на заказ специальной системы, не содержащей силикона (напр., из полиуретана)

2. ВПШ:

А. паховые грыжи наблюдаются в 17% (часто шунты устанавливаются в то время, когда вагинальный отросток еще не закрылся)

В. необходимость удлинения катетера по мере роста: можно избежать, используя длинный катетер.

С. закупорка перитонеального катетера:

может быть чаще, если на конце катетера имеются щелевые отверстия («щелевые клапаны») в результате окклюзии салником или кусочками детрита из системы перитонеальной кистой (или псевдокистой) : обычно ее возникновение связано с инфекцией, но может быть и в результате реакции на тальк из хирургических перчаток. В редких случаях может возникнуть необходимость дифференцировать скопление ЦСЖ от мочи у пациентов с разрывом перерастянутого мочевого пузыря (напр., при ней-рогенном мочевом пузыре). Жидкость можно аспировать через кожу и сделать ее анализ на мочевины и креатинин (в ЦСЖ их быть не должно)

выраженные перитонеальные спайки: уменьшают поверхность для всасывания ЦСЖ

осмещение конца катетера

- во время операции: напр., в предбрюшинную клетчатку

Д. по мере роста трубка может выскочить из брюшной полости

Е. гидроцеле

Г. перитонит в результате инфицирования шунта миграция конца катетера

овощной перфорации внутренних органов: желудка, мочевого пузыря и др. наблюдается более часто при использовании старых трубок со стенкой, укрепленной спиралью (Raimondi)

через диафрагму

Г. закупорка кишки (в противоположность перфорации): редко

Н. ликворный асцит

И. заворот кишки

Ж. strangulation кишки: происходит только в тех случаях, когда при попытке вытащить систему через разрез на голове происходит обрыв абдоминального конца катетера (в этой

ситуации рекомендуется немедленная эксплоративная лапаротомия)

К. избыточное шунтирование: более вероятно, чем при ВАШ. Некоторые авторы рекомендуют ЛПШ для *сообщающейся* ГЦФ.

3. ВАШ:

А. по мере роста ребенка требуется повторное удлинение системы

В. более высокий риск инфицирования и септицемии

С.при неисправности клапана (наблюдается редко) возможен ретроградный заброс крови в желудочки

Д.шунтовые эмболы

Е.сосудистые осложнения: перфорация, тромбоэмболия, легочная микроэмболия может вызвать легочную гипертензию (частота -0,3%)

4.ЛПШ:

А. если это возможно, не следует использовать у растущих детей за исключением случаев, когда нельзя установить катетер в желудочек (напр., спавшиеся желудочки), т.к.:

оу детей ламинэктомия вызывает сколиоз в 14%имеется риск

прогрессирующего вклинения миндалин мозжечка (мальформация Киари I) вплоть до 70% случаев

В.труднее контролировать избыточное шунтирование, когда оно возникает (специальный горизонтально-вертикальный клапан повышает сопротивление в вертикальном положении)

С.трудный доступ к проксимальному концу для ревизии или оценки проходимости

Д.истечение ЦСЖ вокруг катетера

Е.раздражение поясничного корешка (радикулопатия)

Г.трудно регулировать давление

Г.двусторонние нарушения функций VITM и VIITM ЧМН в результате избыточного шунтирования

- Н.высокая частота возникновения арахноидита и спаек

14.6 Дальнейшее ведение:

Первый этап (ранний) медицинской реабилитации оказание МР в стационарных условиях (отделение реанимации и интенсивной терапии или специализированное профильное отделение) с первых 12-48 часов при отсутствии противопоказаний. Пребывание пациента на первом этапе завершается проведением оценки степени тяжести состояния пациента и нарушений в соответствии с международными критериями и назначением врачом-координатором следующего этапа МР. [12]

Последующие этапы медицинской реабилитации - темы отдельного клинического протокола.

- ограничение психофизической активности;
- полноценное питание и нормализация ритма сна и бодрствования;
- избегать переохлаждения и перегревания (посещение бани, сауны противопоказано);
- избегать травматизации области послеоперационных ран.

4. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:

- Отсутствие роста окружности головы
- Регресс неврологической симптоматики.
- Улучшение общего состояния больного.

7. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

7.1 Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Пазылбеков Талгат Турарович – кандидат медицинских наук, медицинский директор АО «Национальный центр нейрохирургии»;
- 2) Оленбай Габит Ильясович – заведующий отделением детской нейрохирургии АО «Национальный центр нейрохирургии»;
- 3) Жарасов Алибек Маратович – врач ординатор отделения детской нейрохирургии АО «Национальный центр нейрохирургии»;
- 4) Ихамбаева Айнур Ныгмановна – клинический фармаколог АО «Национальный центр нейрохирургии».

6.2 Конфликт интересов: нет.

6.3 Рецензенты:

- 1) Хачатрян Вильям Арамович – доктор медицинских наук, профессор, врач-нейрохирург высшей категории главный научный сотрудник отделения нейрохирургии детского возраста НИО нейрохирургии им. А.Л. Поленова г. Санкт – Петербург, член Российской Академии медико-технических наук, «Заслуженный деятель науки Российской Федерации».

6.4 Указание условий пересмотра протокола: пересмотр протокола через 5 лет и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

6.5 Список использованной литературы:

1. В.Д.Тихомирова Детская оперативная нейрохирургия. С-Петербург 2001г.
2. Поленовские чтения 2009 Тезисы Всероссийской научно-практической конференции.
3. Handbook of Neurosurgery // Edition 6// by Mark Greenberg,Edward A. Duckworth (Contribution by),Nicolas Arredondo (Contribution by).
4. В.Д.Тихомировой Детская оперативная нейрохирургия.С-Петербург 2001г.
5. NCCN clinical Practical Guidelines in Oncology // Central Nervous system Cancers// v.2.2009.
6. American Family Physician // Current Guidelines for Antibiotic Prophylaxis of Surgical Wounds // Ronald K.Woods, E.Patchen dellinger. June 1, 1998 Table of Contents.
7. Клинические протокола РФ, 2006г.
8. Joint Formulary Committee. *British National Formulary*. [<http://www.bnf.org>] ed. London: BMJ Group and Pharmaceutical Press
9. WHO Model List of Essential Medicines
<http://www.who.int/medicines/publications/essentialmedicines/en/index.html>
10. DynaMed<https://dynamed.ebscohost.com/>
11. UpToDate clinical evidence review sources <https://uptodate.com/>
12. «Стандарт организации оказания медицинской реабилитации населению РК» от 27 декабря 2013г., № 759.
13. Beni-Adani L, Biani N, Ben-Sirah L, Constantini S (2006) The occurrence of obstructive vs absorptive hydrocephalus in newborns and infants: relevance to treatment choices. Childs Nerv Syst 22(12):1543–1563
14. Green MA, Bilston LE, Sinkus R (2008) In vivo brain viscoelastic properties measured by magnetic resonance elastography. NMR Biomed 21(7):755–764

15. Oi S (2011) Classification of hydrocephalus: critical analysis of classification categories and advantages of “Multi-categorical Hydrocephalus Classification” (Mc HC). Childs Nerv Syst 27(10):1523–1533