

Рекомендовано
Экспертным советом
РГП на ПХВ «Республиканский центр
развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «12» декабря 2014 года
протокол № 9

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

ГИДРОЦЕФАЛИЯ (ВЕНТРИКУЛО-ПЕРИТОНЕАЛЬНОЕ ШУНТИРОВАНИЕ)

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

1. Название протокола: Гидроцефалия (вентрикуло-перитонеальное шунтирование).

2. Код протокола:

3. Код (ы) МКБ-10:

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

4. Дата разработки протокола: 2014 год.

5. Сокращения, используемые в протоколе:

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ЖДА – железодефицитная анемия

ИФА – иммуноферментный анализ

КТ – компьютерная томография

МРТ – магниторезонансная томография

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

ТМО – твердая мозговая оболочка

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЧМТ – черепно-мозговая травма
ЭКГ – электрокардиография
Эхо-КГ – эхокардиография
ЭхоЭГ – эхоэнцефалография
ЭЭГ – электроэнцефалография

6. Категория пациентов: дети.

7. Пользователи протокола: нейрохирурги, невропатологи.

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ: [1].

8. Определение: Гидроцефалия (от др.-греч. ὕδωρ — вода и κεφαλή — голова), водянка головного мозга — 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.

9. Клиническая классификация [1]:

По наличию сообщения между полостями желудочков мозга и субарахноидальным пространством:

Сообщающаяся гидроцефалия. Данная форма болезни предполагает свободное сообщение ликвороносных пространств – развитие патологии связано с нарушением нормального соотношения процессов резорбции и продукции ликвора.

- арезорбтивная,
- гиперпродукционная
- смешанная форма болезни, при которой процессы продукции ликвора преобладают над процессами его резорбции.

Закрытая гидроцефалия (окклюзионная). Болезнь развивается в результате разобщения ликвороносных путей на различных уровнях. В случае если окклюзия имеет место на уровне межжелудочкового отверстия, наблюдается расширение одного бокового желудочка. Окклюзия на уровне III желудочка приводит к расширению обоих боковых желудочков, а окклюзия на уровне IV желудочка и водопровода мозга (тривентрикулярная форма) вызывает расширение боковых и III желудочка. Если же окклюзия имеет место на уровне большой затылочной цистерны, происходит расширение всей желудочковой системы мозга;

Гидроцефалия exvacua. Является следствием уменьшения объема мозговой паренхимы, наступившего в результате атрофии, при патологических состояниях ЦНС, которые сопровождаются атрофическими изменениями (болезнь Альцгеймера, болезнь Крейтцфельдта-Якоба), или при старении организма (физиологическая норма). Данная форма гидроцефалии не является истинной, поскольку она обусловлена не нарушениями ликвородинамики, а является следствием заполнения спинномозговой жидкостью «свободных» пространств внутри черепа.

По преимущественному накоплению ликвора:

- Внутренняя (желудочковая) гидроцефалия — гидроцефалия, характеризующаяся скоплением ликвора преимущественно в желудочках головного мозга
- Наружная гидроцефалия — гидроцефалия со скоплением ликвора преимущественно в субарахноидальном пространстве
- Общая гидроцефалия — гидроцефалия со скоплением ликвора как в желудочках, так и в субарахноидальном пространстве.

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 сильвиева водопровода;
- Окклюзия (или нераскрытие) отверстий 4-го желудочка;
- Нарушение проходимости субарахноидальных пространств.

С учетом полученного нейроизображения:

- моновентрикулярная;
- бивентрикулярная;
- тривентрикулярная;

10. Показания для госпитализации:[7].

Показания для экстренной госпитализации:

- окклюзионная гидроцефалия.

Показания для плановой госпитализации:

- прогрессирование гипертензионно-гидроцефального синдрома.

11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне.

- КТ или МРТ головного мозга;

11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне.

- ЭЭГ по показаниям;
- УЗИ брюшной полости по показаниям.

11.3 Минимум обследования при направлении в стационар:

- ОАК,
- ОАМ;
- Биохимический анализ крови;
- Коагулограмма;
- Определение группы крови;
- определение резус фактора;
- Посев кала на пат флору;
- мазок из зева на дифтерию и носа на стафилококк;
- ИФА на маркеры гепатитов В и С;
- ИФА на внутриутробные инфекции;
- ИФА на ВИЧ;
- ЭКГ.
- Кал на яйца глист.

11.4 Основные (обязательные) диагностические мероприятия, проводимые на стационарном уровне:

- ОАК;
- Коагулограмма;
- Биохимический анализ крови
- Определение группы крови;
- Определение резус-фактора;
- ОАМ;

11.5 Дополнительные диагностические мероприятия:

- посев крови, ликвора и мочи с отбором колоний и чувствительности к антибиотикам;
- рентгенография грудной клетки;
- КТ или МРТ головного мозга;
- УЗИ брюшной полости;
- ЭКГ;

11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи: нет.

12. Диагностические критерии:

12.1 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;
- глагодвигательные расстройства.

Анамнез:

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

12.2 Физикальное обследование:

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

12.3 Лабораторные исследования:

Изменения в клинических, биохимических анализах при отсутствии сопутствующей патологии не специфичны.

12.4. Инструментальные исследования:

УЗИ головного мозга – выявляет степень расширения желудочков мозга и внутрижелудочковое кровоизлияния.

КТ:

признаки гидроцефалии:

- расширение боковых желудочков и III^{го} желудочка
- перивентрикулярное мозговое вещество: имеется понижение плотности на КТ или сигнал высокой степени, показатели отношения:
<40% – норма
– пограничное значение
>50% – признак ГЦФ

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 $>0,5$.

12.5 Показания для консультации специалистов:

- консультация оториноларинголога - для санации инфекции носоглотки,
- консультация стоматолога – для санации полости рта;
- консультация кардиолога – при изменениях на ЭКГ,
- консультация педиатра – при наличии ЖДА,
- консультация инфекциониста – при наличии вирусных гепатитов В и С, зоонозных и в/утробных и др. инфекциях;
- консультация невропатолога – при неврологической патологии;
- консультация эндокринолога – при выявлении эндокринной патологии.

12.6 Дифференциальный диагноз:

Таблица 1. Дифференциальная диагностика гидроцефалии[1]

Признак	Врожденная гидроцефалия	Макрокrania
Клиника	Непропорциональное Увеличение размеров	Нормальный темп роста головы
Наследственность	врожденная	семейное
Инструментальные методы исследования.	Симптом «пальцевых вдавлений» расхождение швов. Покраниограммам можно предположить тип гидроцефалии, например, маленькие размеры задней черепной ямки указывают на стеноз	нормальный темп роста костей черепа.

	водопровода, абольшие размеры–насиндром Денди-Уолкера.	
--	--	--

13. Цели лечения:

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

14. Тактика лечения:

14.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:

Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения)

Для снижения внутричерепного давления назначают диуретики:

- ацетазолamid по 30-50мг/кг в сутки
- глюкокортикоидные гормоны: преднизолон 3-5 мг/кг в сутки,

Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятность применения)

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

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационаром уровне [8,9,10,11]:

Перечень основных лекарственных средств

- Ацетазолamid 250 мг, таблетках
- Фуросемид 20мг/мл – 2 мл, ампулах
- Маннитол 150 мг/мл (15% - 200 мл), флакон
- Диазепам 5 мг/мл – 2 мл, ампулах
- Цефазолин 1 г, флаконах
- Изотонический раствор натрия хлорида 0,9% - 400 мл

Перечень дополнительных лекарственных средств

- Ацикловир 250 мг/500мг для приготовления инфузионных растворов
- Ацикловир 0,2 г в таблетках
- Гипертонический раствор натрия хлорида 10% - 100 мл, флаконах
- Декстроза 5% - 400 мл
- Калия хлорид 4% - 10 мл, ампулах
- Кетопрофен 50 мг/мл - 2 мл, ампулах
- Диклофенак 25 мг/мл – 3 мл, ампулах
- Метамизол натрия 250 мг/мл - 2 мл, ампулах
- Парацетамолсироп 2,4%, суппозитории ректальные 80 мг, 150мг

- Ибупрофен суспензия для перорального применения 100мг/5мл
- Карбамазепин 200 мг, таблетки
- Вальпроевая кислота 100 мг/мл, ампулах
- Пропрофол эмульсия для внутривенного введения 10 мг/мл- 20 мл, ампулах, флаконах
- Фентанил 0,05мг/мл (0,005 % - 2 мл), ампулах
- Кислород медицинский, литр
- Дексаметазон 4мг/мл, ампулах
- Цефтриаксон 1 г, флаконах
- Цефтазидим 1 г, флаконах
- Ванкомицин 1 г, флаконах
- Амикацин 500 мг, флаконах
- Меропенем 1 г, флаконах
- Метоклопрамид 5мг/мл – 2 мл, ампулах
- Омепразол 40 мг, флаконах, порошок лиофилизированный для в/в инъекций
- Алюминия оксид, магния оксид - 170 мл, суспензия для приема внутрь, флаконах

14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи

Дегидратационная терапия:

внутримышечно вводят 1% раствор фуросемида из расчета 0,1 мл/кг массы тела в сутки;

назначают ацетазоламид по 40 мг/кг массы тела в сутки;

14.3 Другие виды лечения.

14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне: нет.

14.3.2 Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне: нет.

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи: Нет.

14.4 Хирургическое вмешательство

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

14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях: нет.

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

- наиболее распространенной операцией является вентрикуло-перитонеальное шунтирование (ВПШ). По системе силиконовых катетеров

ликвор избокового желудочка головного мозга оттекает в брюшную полость, где всасывается между петлями кишечника.

- вентрикуло-атриальное шунтирование – вид операции, когда ликвор отводится вправое предсердие.

14.5 Профилактические мероприятия:

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

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. МР проводится специалистами МДК непосредственно у постели больного с использованием мобильного оборудования или в отделениях (кабинетах) МР стационара. Пребывание пациента на первом этапе завершается проведением оценки степени тяжести состояния пациента и нарушений БСФ МДК в соответствии с международными критериями и назначением врачом-координатором следующего этапа, объема и медицинской организации для проведения МР[12].

Последующие этапы медицинской реабилитации – темы отдельного клинического протокола.

15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения:

- улучшение общего состояния больного;
- регресс неврологической симптоматики.

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Пазылбеков Талгат Турарович – к.м.н., АО «Национальный центр нейрохирургии», медицинский директор;
- 2) Рабандияров Марат Рабандиярович - к.м.н, АО «Национальный центр нейрохирургии», заведующий отделением детской нейрохирургии»;
- 3) Бакыбаев Дидар Ержомартович – АО «Национальный центр нейрохирургии», клинический фармаколог.

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствует.

18. Рецензенты:

Садыков Аскар Мырзаханович – к.м.н., ФАО ЖГМК «Центральная дорожная больница» г. Астана, заведующий отделением нейрохирургии.

19. Указание условий пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

20. 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.