

Шунт-индуцированный краниосиностоз: актуальность проблемы, выбор тактики, особенности хирургического лечения

С.А. КИМ, к.м.н. Г.В. ЛЕТЯГИН, В.Е. ДАНИЛИН, А.А. СЫСОЕВА

ФГБУ «Федеральный центр нейрохирургии» Минздрава России, Новосибирск, Россия

Шунт-индуцированный краниосиностоз — одно из поздних осложнений ликворошунтирующих операций, которое при переходе в стадию краниостеноза оказывает существенное влияние на состояние пациента, клиническую картину и лечебную тактику.

Цель исследования — оценить частоту встречаемости данной патологии, ее клинической значимости, определить показания к операции и выбор оптимальной хирургической тактики.

Материал и методы. В данное исследование вошли 59 детей с дисфункцией шунтирующей системы в возрасте от 1 года до 14 лет, проходивших лечение в Федеральном центре нейрохирургии (Новосибирск) с 2014 по 2016 г. Критерии включения в исследование: 1) возраст на момент обследования старше 1 года; 2) имплантация шунтирующей системы в первые 12 мес жизни. Состояние костных швов оценивали при помощи трехмерной реконструкции компьютерной томографии пациента. На основании снимков, выполнявшихся до первичной имплантации шунтирующей системы или в первые месяцы после нее, были исключены случаи первичного краниосиностоза.

Результаты. Преждевременное синостозирование черепных швов выявлено в 27 (46%) случаях. Из них 3 (11%) пациентам, учитывая наличие клинических симптомов повышенного внутричерепного давления и рентгенологических признаков краниоцеребральной диспропорции, выполнены ремоделирующие операции на своде черепа: 2 бипариетальные краниотомии, 1 фронтопарието-окципитальная реконструкция. В 2 случаях одновременно выполнена замена клапана на программируемый. Осложнений после реконструктивных вмешательств не отмечено.

Заключение. Шунт-индуцированный краниосиностоз является одним из отсроченных осложнений ликворошунтирующих операций. Однако его наличие само по себе не является показанием к операции и не должно быть поводом для хирургической агрессии. Только при сочетании вторичного краниосиностоза с проявлениями краниоцеребральной диспропорции показано вмешательство, направленное на увеличение внутричерепного объема. В таких случаях реконструктивные вмешательства являются эффективным методом лечения, позволяющим улучшить состояние пациента.

Ключевые слова: вторичный краниосиностоз, краниоцеребральная диспропорция, синдром шелевидных желудочков, осложнения вентрикуло-перитонеального шунтирования, гидроцефалия, реконструкция черепа.

Shunt-induced craniosynostosis: topicality of the problem, choice of the approach, and features of surgical treatment

S.A. KIM, G.V. LETYAGIN, V.E. DANILIN, A.A. SYSOEVA

Federal Neurosurgical Center, Novosibirsk, Russia

Rationale. Shunt-induced craniosynostosis is one of the late complications of CSF shunting surgery, which affects the patient's condition, clinical picture, and treatment approach.

Objective — to evaluate the prevalence rate and clinical significance of this disease, define the indications for surgery, and choose the optimal surgical approach.

Material and methods. The study included 59 children with shunt system dysfunction, aged 1 to 14 years, who were treated at the Department in the period from 2014 to 2016. The inclusion criteria were as follows: 1) age at the time of examination is older than 1 year; 2) implantation of a shunt system in the first 12 months of life. The state of cranial sutures was assessed using three-dimensional reconstruction of patient's computerized tomography images. Images obtained before or in the first months after primary implantation of a shunt system were used to exclude cases of primary craniosynostosis.

Results. Premature synostosis of the cranial sutures was detected in 27 (46%) cases. Of these, 3 (11%) patients with clinical symptoms of increased intracranial pressure and radiographic signs of craniocerebral disproportion underwent cranial vault remodeling surgery: two biparietal craniotomies and one fronto-parieto-occipital reconstruction. In two cases, simultaneous replacement of a valve with a programmable one was performed. There were no complications after reconstructive surgery.

Conclusion. Shunt-associated craniosynostosis is one of the late complications of CSF shunting surgery. However, its presence is not an indication for surgery and should not be a reason for surgical aggression. Surgery for increasing the intracranial volume is indicated only for secondary craniosynostosis combined with signs of craniocerebral disproportion. In these cases, reconstructive surgery is an effective treatment option for improving the patient's condition.

Keywords: secondary craniosynostosis, craniocerebral disproportion, slit ventricle syndrome, ventriculoperitoneal shunt complications, hydrocephalus, cranial vault remodeling.

Список сокращений

ЛШО — ликворшунтирующие операции
 ВЧД — внутричерепное давление
 КЦД — краниocereбральная диспропорция
 СЦЖ — синдром щелевидных желудочков
 ШИК — шунт-индуцированный краниосиностоз

В настоящее время ликворшунтирующие операции (ЛШО) являются наиболее распространенным методом хирургической коррекции различных видов гидроцефалии. Ежегодно в мире выполняется до 300 тыс. подобных операций [1]. Внедрение в рутинную практику и последующее совершенствование шунтирующих систем позволили значительно снизить смертность, увеличив продолжительность жизни пациентов с гидроцефалией. Однако не лишены недостатков шунтирующие операции имеют достаточно весомый процент осложнений [1]. Кумулятивная частота осложнений за 5-летний период наблюдения составляет 32% и выше, причем наибольшая часть из них приходится на первый год после имплантации [2]. Причинами таких осложнений могут быть обструкция, механическое повреждение или рассоединение компонентов системы, инфекция, гипо- или гипердренирование и др. В связи с ростом в популяции количества пациентов с имплантированными ликворшунтирующими системами и увеличением продолжительности их жизни стали чаще встречаться и более поздние виды осложнений, часть из которых имеют хроническое течение, что делает их не всегда очевидными и, следовательно, зачастую недиагностируемыми. Одним из таких осложнений хронического экстракраниального дренирования спинномозговой жидкости является шунт-индуцированный краниосиностоз (ШИК).

Материал и методы

В данное одноцентровое ретроспективное исследование вошли 59 детей с дисфункцией шунтирующей системы в возрасте от 1 года до 14 лет, проходивших лечение в нашем отделении с 2014 по 2016 г. Критерии включения: 1) возраст на момент обследования старше 1 года; 2) имплантация шунтирующей системы в первые 12 мес жизни. Проанализированы истории болезни, пред- и послеоперационные КТ головного мозга с 3D-реконструкцией в костном окне для оценки состояния черепных швов. Из 60 детей, соответствующих критериям включения, был исключен 1 пациент в связи с отсутствием снимков КТ и обусловленной этим невозможностью оценить костные структуры. В оставшихся 59 случаях проведен анализ историй болезни с выяснением причин гидроцефалии, возраста первичной имплантации и типа шунтирующей системы. Состояние костных швов оценивали при помощи 3D-реконструкции пред- или послеоперационной компьютерной томо-

графии пациента в программе Jemys: RIS+PACS. На основании снимков, выполнявшихся до первичной имплантации шунтирующей системы или в первые месяцы после нее, были исключены случаи первичного краниосиностоза.

В определении показаний к оперативному вмешательству наиболее значимым послужило сочетание клинических проявлений внутричерепной гипертензии, рентгенологически подтвержденного закрытия черепных швов, сужения субарахноидальных пространств и желудочков головного мозга. Дополнительными диагностическими критериями могут быть утолщение костей свода черепа, выраженные «пальцевые вдавления», приобретенная аномалия Киари, а также результаты инвазивного мониторинга внутричерепного давления (ВЧД).

Результаты

Из 59 пациентов преждевременное синостозирование черепных швов выявлено в 27 (46%) случаях (**табл. 1**). Наиболее часто отмечено сочетанное синостозирование сагиттального и обоих коронарных швов (41%). На втором месте по частоте стоит изолированное заращение сагиттального шва (37%). Далее в порядке убывания следуют: бикоронарный синостоз (11%), панкраниосиностоз (7%) и односторонний коронарный синостоз (4%). Изолированного поражения ламбдовидных швов не выявлено ни в одном случае (**табл. 2**).

В 12 (44%) случаях гидроцефалия носила врожденный характер, в 6 (22%) — поствоспалительный, в 3 (11%) — постгеморрагический, в 3 (11%) случаях наблюдалось сочетание внутрижелудочкового кровоизлияния и вентрикулита. У 1 ребенка гидроцефалия была связана с опухолью, в 2 случаях этиология гидроцефалии осталась невыясненной. У большинства детей (52%) при первичной операции был имплантирован клапан на среднее давление как с установкой, так и без установки антисифонного устройства. Идентифицировано по 1 клапану на низкое и высокое давление. У остальных 11 детей параметры шунтирующей системы установить не удалось в связи с отсутствием указаний на тип клапана в выписных документах о первичной операции и в протоколах ревизионных вмешательств (**рис. 1**).

24 пациентам с нарушениями работы шунтирующей системы выполнены вмешательства с заменой всего шунта или отдельных его компонентов, после чего отмечено улучшение их состояния.

Таблица 1. Характеристика пациентов с вторичным краниосиностомозом

N	Пациент, годы	Возраст первичного ВПШ	Этиология гидроцефалии	Тип клапана	Синостозированные швы	Возраст диагностирования краниосиностомоза	Щелевидные желудочки	КЦД	Реконструкция
1	А., 7 лет	3 мес	После удаления опухоли	Неизвестно	Бикоронарный+сагиттальный	7 лет	Да	Да	Да+замена клапана
2	Б., 10 лет	3 мес	Неизвестно	Неизвестно	Сагиттальный	10 лет	Нет	Нет	Нет
3	Б., 12 мес	2 мес	Поствоспалительная	Среднее давление	Бикоронарный	1 год	Нет	Нет	Нет
4	Б., 8 лет	4 мес	Врожденная	Среднее давление	Сагиттальный	8 лет	Да	Да	Да
5	В., 26 мес	4 мес	ВЖК, менингит	Низкое давление	Бикоронарный+сагиттальный	21 мес	Нет	Нет	Нет
6	В., 18 мес	6 мес	ВЖК, менингит	Среднее давление	Бикоронарный+сагиттальный	18 мес	Нет	Нет	Нет
7	Г., 13 лет	3 мес	ВЖК	Среднее давление	Панкраниосиностомоз	13 лет	Нет	Нет	Нет
8	Г., 14 лет	3 мес	Врожденная	Неизвестно	Бикоронарный+сагиттальный	14 лет	Нет	Нет	Нет
9	Д., 7 лет	3 мес	Врожденная	Среднее давление	Сагиттальный	7 лет	Нет	Нет	Нет
10	Д., 6 лет	6 мес	Врожденная	Неизвестно	Сагиттальный	6 лет	Нет	Нет	Нет
11	Д., 23 мес	6 мес	Врожденная	Неизвестно	Бикоронарный	23 мес	Нет	Нет	Нет
12	Ж., 30 мес	5 мес	Врожденная	Среднее давление	Коронарный слева	30 мес	Нет	Нет	Нет
13	К., 12 мес	7 мес	Поствоспалительная	Среднее давление	Бикоронарный	13 мес	Нет	Нет	Нет
14	К., 4 года	6 мес	ВЖК	Среднее давление	Сагиттальный	4 года	Нет	Нет	Нет
15	К., 22 мес	3 мес	ВЖК	Неизвестно	Бикоронарный+сагиттальный	22 мес	Нет	Нет	Нет
16	Л., 18 мес	3 мес	Врожденная	Среднее давление	Сагиттальный	18 мес	Нет	Нет	Нет
17	М., 3 года	5 мес	Поствоспалительная	Среднее давление	Сагиттальный	19 мес	Нет	Нет	Нет
18	М., 7 лет	3 мес	Врожденная	Среднее давление	Бикоронарный+сагиттальный	7 лет	Нет	Нет	Нет
19	М., 4 года	4 мес	Поствоспалительная	Высокое давление	Сагиттальный	4 года	Нет	Нет	Нет
20	П., 4 года	9 мес	Неизвестно	Среднее давление	Бикоронарный+сагиттальный	4 года	Да	Да	Да+замена клапана
21	С., 3 года	5 мес	Врожденная	Среднее давление	Бикоронарный+сагиттальный	3 года	Нет	Нет	Нет
22	С., 11 лет	5 мес	ВЖК, менингит	Неизвестно	Бикоронарный+сагиттальный	11 лет	Нет	Нет	Нет
23	Ф., 5 лет	2 мес	Поствоспалительная	Неизвестно	Панкраниосиностомоз	5 лет	Нет	Нет	Нет
24	Х., 3 года	9 мес	Поствоспалительная	Неизвестно	Бикоронарный+сагиттальный	3 года	Нет	Нет	Нет
25	Ч., 2 года	9 мес	Врожденная	Среднее давление	Сагиттальный	24 мес	Нет	Нет	Нет
26	Ш., 4 года	1 мес	Врожденная	Неизвестно	Бикоронарный+сагиттальный	4 года	Нет	Нет	Нет
27	Э., 10 лет	2 мес	Врожденная	Неизвестно	Сагиттальный	10 лет	Да	Нет	Нет

У одного из них, при наличии вторичного краниосиностомоза и щелевидных желудочков, но сохраненных субарахноидальных пространствах, диагностированы явные признаки дисфункции дистального катетера шунтирующей системы. После ревизии шунта достигнуто улучшение в состоянии ребенка. В 3 (11%) случаях, учитывая наличие клинических сим-

птомов повышенного ВЧД и рентгенологических признаков краниocereбральной диспропорции (КЦД), было принято решение о выполнении реконструктивной операции. Двум пациентам выполнена бипариетальная краниотомия, одному пациенту — фронтопарието-окципитальная реконструкция. При этом двум из них одновременно выполне-

Таблица 2. Типы пораженных черепных швов

Пораженный шов	Сагиттальный	Венечный	Двусторонний венечный	Двусторонний венечный и сагиттальный	Панкраниосиностоз
Число в группе (абс.)	10	1	3	11	2

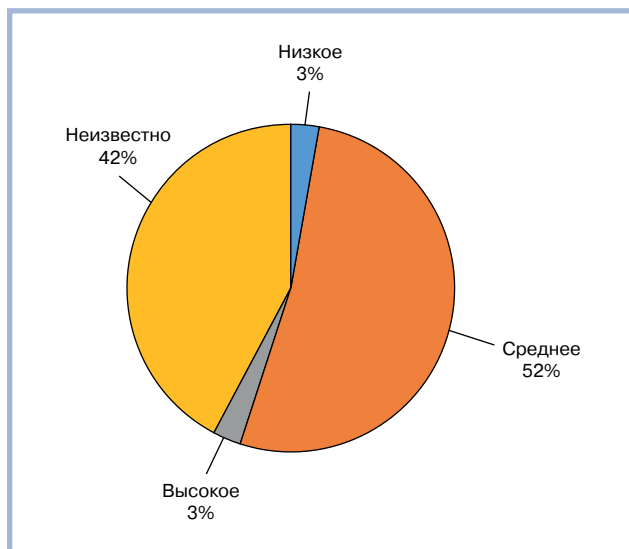


Рис. 1. Распределение пациентов по типу клапана шунтирующей системы, установленной при первичном вмешательстве.

на замена клапана на программируемый. Осложнений после реконструктивных вмешательств не отмечено. Пациенты выписаны с улучшением в удовлетворительном состоянии.

Клинический пример №1

Пациентка А., 7 лет. В возрасте 3 мес установлен шунт в связи с гидроцефалией, развившейся после удаления опухоли. Поступила с проявлениями синдрома шелевидных желудочков. После проведенной нами операции состояние улучшилось. Выписана на 9-е сутки в удовлетворительном состоянии. Длительность наблюдения — 11 мес. Отмечено улучшение в развитии, научилась читать, ходит с поддержкой. Головная боль не беспокоит (рис. 2).

Клинический пример №2

Пациент Б., 8 лет. В возрасте 4 мес ребенку был установлен шунт среднего давления в связи с врожденной гидроцефалией (аномалия Денди—Уокера). В течение 7 лет состояние оставалось стабильным. За 6 мес до настоящей госпитализации появилась интенсивная головная боль, которая сопровождалась тошнотой и рвотой. Частота и выраженность боли прогрессировали в течение 2 мес, значительно ограничивая повседневную активность ребенка. При обследовании были диагностированы шелевидные боковые желудочки, в связи с чем выполнена ревизия шунта с заменой клапана на программи-

руемый. После операции состояние пациента улучшилось. Однако через 3 мес возобновились жалобы на головную боль, тошноту, рвоту, появилось двоение в глазах. Пациент госпитализирован повторно. В неврологическом статусе, кроме общемозговой симптоматики, выявлено сходящееся косоглазие за счет пареза правого отводящего нерва. По результатам проведенного обследования и при тщательном анализе данных КТ-исследования, включая трехмерную реконструкцию снимков, диагностирован сагиттальный краниостеноз с сужением конвексимальных субарахноидальных пространств, шелевидными боковыми желудочками (рис. 3, а, б). В связи с отсутствием признаков дисфункции шунтирующей системы и наличием явной КЦД принято решение о реконструкции свода черепа с целью увеличения его объема. Пациенту выполнена бипариетальная краниотомия с формированием двух теменных лоскутов и костного мостика над верхним сагиттальным синусом. Клинически после операции отмечено улучшение состояния ребенка: купировались головная боль и эвакуаторные нарушения, отмечен регресс застойных изменений на глазном дне. Послеоперационное КТ-исследование также демонстрирует положительную динамику в виде нормализации размеров желудочков, появления субарахноидальных пространств (см. рис. 3, в, г). Выписан на 10-е сутки после реконструктивного вмешательства. В настоящее время катамнез составляет 12 мес. Состояние пациента остается стабильно удовлетворительным. Повторные вмешательства не проводились. Головная боль, тошнота не беспокоят, регрессировали глазодвигательные нарушения. Ребенок посещает школу.

Внедрение в широкую практику ликворшунтирующих систем значительно снизило летальность и повысило эффективность лечения пациентов с гидроцефалией. Среди тех пациентов, которым в раннем возрасте была имплантирована шунтирующая система для лечения гидроцефалии, существует подгруппа с преждевременным зарращением швов, характеризующим вторичный ШИК (рис. 4). В процессе роста мозг постепенно переполняет доступное внутреннее пространство замкнутого, ригидного черепа, что знаменует переход заболевания в стадию краниостеноза. Эти изменения впоследствии ведут к несоответствию объема черепа объему быстро растущего головного мозга, в результате чего развивается рефрактерная внутричерепная гипертензия. R. Pudenz и E. Foltz [3] предпо-

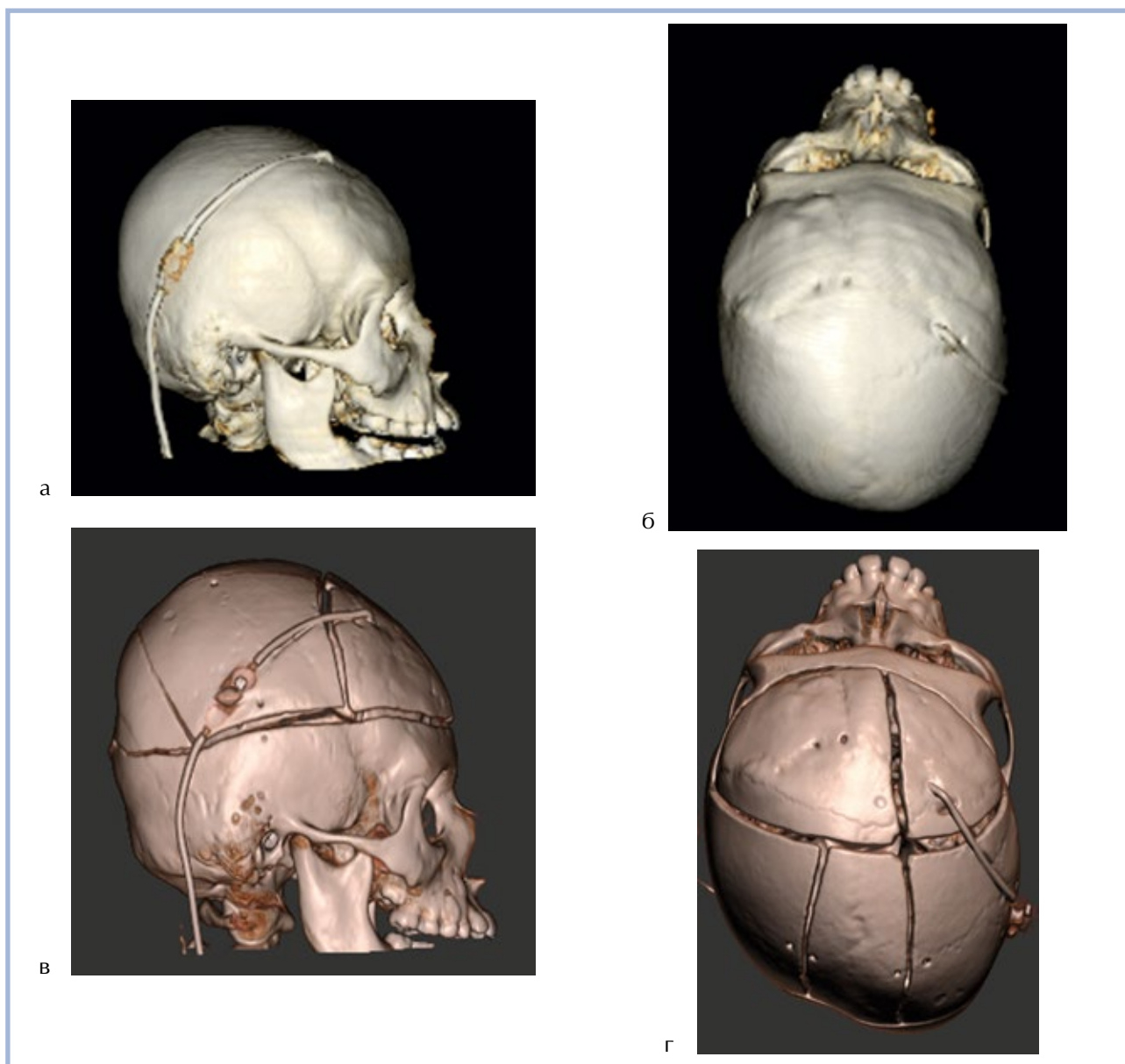


Рис. 2. Клинический пример 1. а, б—выраженная деформация черепа на фоне синостозирования сагиттального и обоих венечных швов; в, г — выполнена фронтопарието-окципитальная реконструкция с заменой клапана на программируемый, установленный на среднее давление.

лагали, что для развития вторичного краниосиностаза требуется 2—3 года после имплантации шунта, J. Weinzwieg и соавт. [4] писали о среднем интервале в 26 мес. В то же время ряд авторов [5—7] описывают развитие вторичного краниосиностаза у младенцев уже через несколько месяцев после шунтирования. В нашей группе также имеются пациенты, у которых синостозирование черепных швов отмечено в период от 6 до 18 мес после имплантации шунта.

Клинический пример №3

Ребенок Л. оперирован в возрасте 3 мес по поводу врожденной гидроцефалии на фоне менингомиелоцеле. Установлен шунт среднего давления.

Обсуждение

Понятие о ШИК неразрывно связано с такими патологическими состояниями, как КЦД и синдром щелевидных желудочков (СЩЖ). Понимание сущности этих нарушений имеет ключевое значение в выборе адекватного лечения для данной группы пациентов.

Необходимо разграничить просто анатомическое уменьшение размеров желудочков, которое не требует лечения с собственно СЩЖ, имеющим характерные клинические проявления. При нейровизуализации узкие, или щелевидные желудочки встречаются у 20—53% детей с шунтами, при этом клинически СЩЖ отмечается в 1—37% случаев [4,

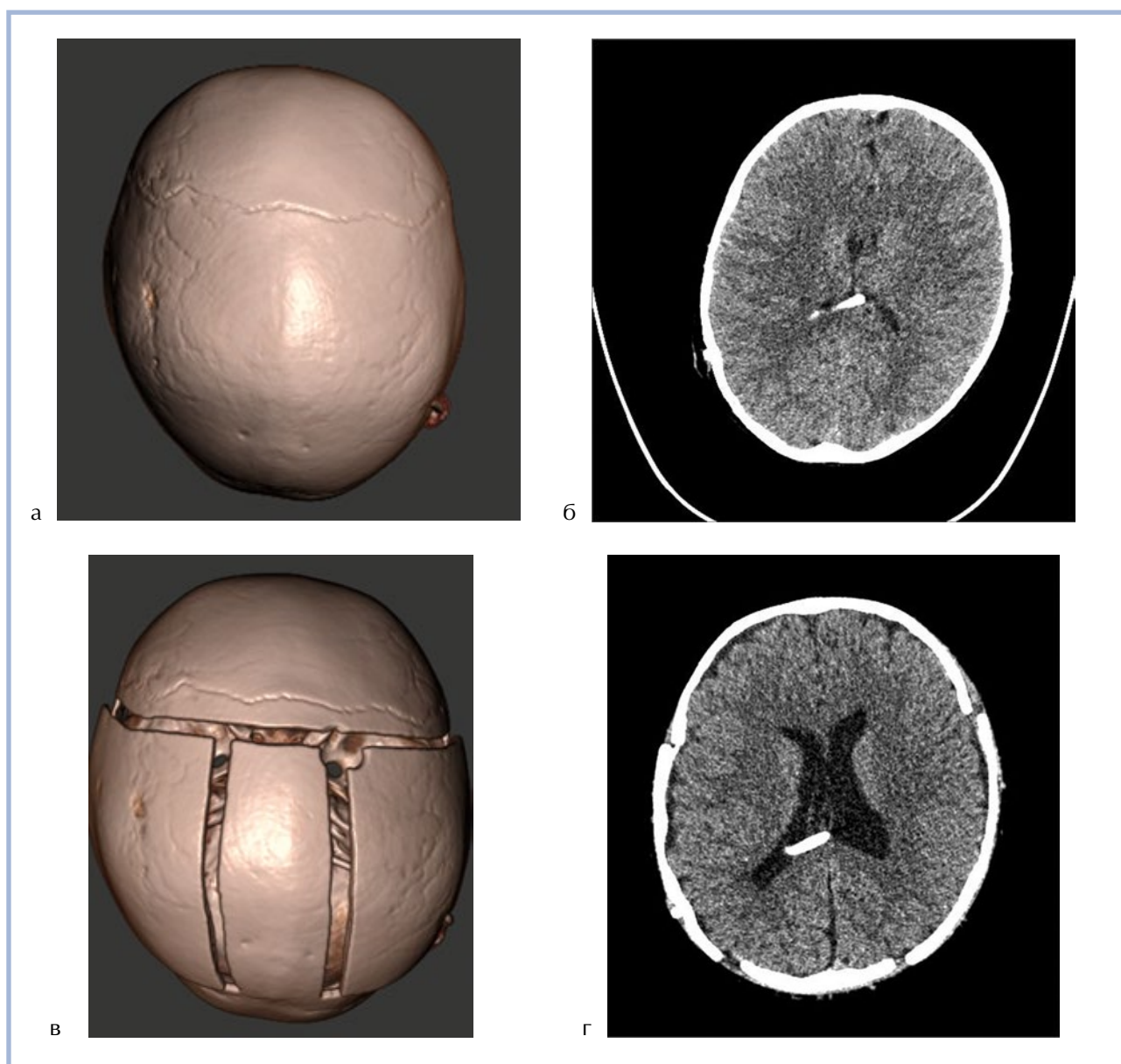


Рис. 3. Клинический пример 2. а — реконструкция КТ головного мозга определяется синостозирование сагиттального шва; б — шелевидные боковые желудочки. Конвексимальные субарахноидальные пространства не прослеживаются; в — КТ после реконструкции черепа; г — положительная КТ-динамика: нормализация размеров желудочков, появление субарахноидальных пространств.

8—15]. Синдром развивается преимущественно у детей, оперированных в течение 1-го года жизни [16]. Средний возраст манифестации СЦЖ составляет 6—7 лет [9, 13], хотя не исключено и более раннее развитие этого состояния [6]. Объяснение причин патологии вызывает много разногласий, а выбор тактики при СЦЖ до настоящего времени остается предметом дискуссий [1, 17—22]. Однако вполне очевидно, что все попытки выяснить механизм развития СЦЖ на фоне ШИК неизбежно приводят нас к проблеме КЦД.

Под КЦД понимается состояние, когда объем растущего головного мозга превышает доступное интракраниальное пространство. При этом нормаль-

ные физиологические колебания внутричерепного содержимого (объем интракраниальной крови и цереброспинальной жидкости) приводят к повышению ВЧД с характерными клиническими проявлениями. Для описания этой патологии в литературе встречаются различные термины: цефалокраниальная диспропорция [23—26], постшунтовый краниосиностоз [4], гиперостоз черепа [27], вторичный краниосиностоз [28, 29], шунт-индуцированный краниостеноз [17, 30], вторичная микрокрания [24] и др.

А. Sandler и соавт. [31] выделяет две категории КЦД:

1) первичная КЦД — вызвана первичным патологическим процессом, ведущим к диффузному

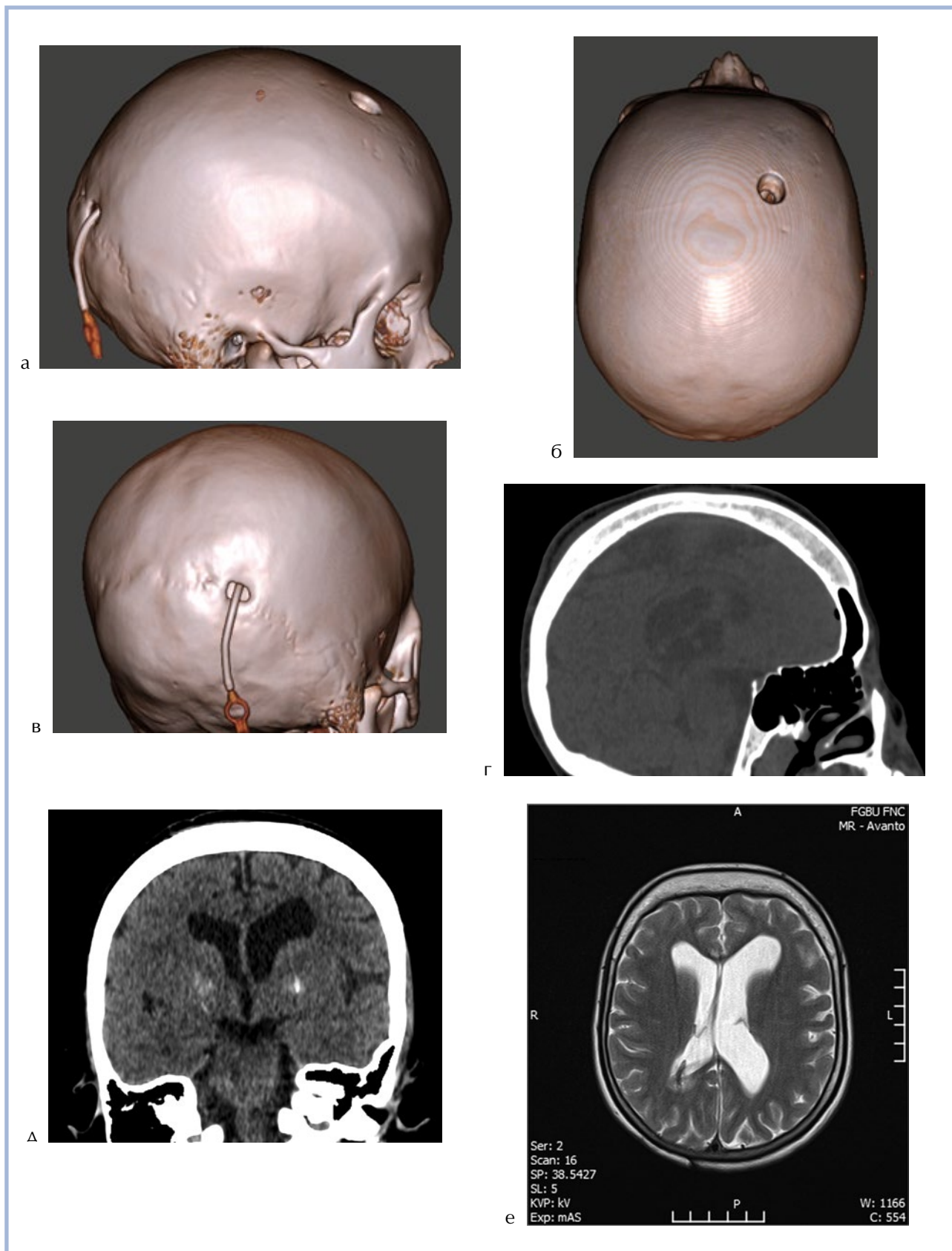


Рис. 4. Клинический пример 3. а — КТ ребенка, выполненная при замене шунтирующей системы в возрасте 10 мес; б — при очередном вмешательстве в возрасте 18 мес по данным КТ диагностировано зарастание сагиттального шва; в, г — снимки, выполненные при дисфункции шунта в возрасте 2 лет. Видно утолщение костей свода черепа; д, е — произведена переустановка катетера в затылочный рог, после чего проявления гипертензионного синдрома регрессировали. Наличие широких боковых желудочков обеспечивает резервное интракраниальное пространство, в связи с чем показаний к реконструкции черепа в настоящее время нет.

утолщению костей свода или преждевременной осификации и закрытию швов. Ярким примером такой КЦД служит первичный краниостеноз;

2) вторичная КЦД — ятрогенный феномен, который инициирован имплантацией шунтирующей системы в раннем детском возрасте.

Частота встречаемости вторичной КЦД неизвестна, так как подобных исследований не проводилось. Тяжелая, инвалидизирующая головная боль встречается у 42% подростков с шунтами [32]. В исследовании 3100 пациентов, подвергшихся ЛШО, краниостеноз был выявлен у 1,6% больных [1]. В нашей группе из 59 детей у 27 (46%) диагностировано преждевременное закрытие швов, при этом признаки КЦД отмечены лишь у 3 (5%) из них. Возможно, что приблизительную частоту КЦД можно косвенно оценить по встречаемости синдрома щелевидных желудочков. Вполне допустимо, что значительная часть пациентов с этим синдромом страдает КЦД и их узкие щелевидные желудочки могут быть проявлением переполненного черепа.

При КЦД способность головного мозга компенсировать физиологические колебания интракраниального объема скомпрометирована рядом причин [33]. Во-первых, несоответствие между нормальным объемом мозга и маленьким объемом черепной коробки ведет к повышению экстрапаренхиматозного сопротивления. Во-вторых, редуцированный объем желудочков и субарахноидальных пространств, которые в норме участвуют в компенсации повышенного ВЧД, значительно снижает потенциальные возможности для демпфирования колебаний ВЧД [34]. В-третьих, нарушение венозного оттока при КЦД ведет к повышению давления в верхнем сагитальном синусе, что ухудшает процессы абсорбции цереброспинальной жидкости [14]. Кроме того, венозная застой приводит к изменению тургора мозговой ткани, повышая ее ригидность и снижая податливость [11, 14].

Клинические проявления

Обычно таких пациентов оперируют по поводу гидроцефалии в раннем возрасте (до 1 года) и, как правило, они имеют анамнез неоднократных ревизий и множественных обращений по поводу хронической тяжелой головной боли, несмотря на функционирующий шунт. Медикаментозное лечение если и дает эффект, то чаще всего незначительный или непродолжительный. Тяжесть головной боли ограничивает ежедневную активность, включая школьные занятия или профессиональную деятельность [35, 36]. В противоположность головной боли «низкого давления», возникающим при гипердренажном состоянии, при КЦД лежащее положение не уменьшает выраженность боли. Другими проявлениями повышения ВЧД могут быть диплопия, атаксия, головокружение, нарушения сознания. Также

описаны случаи острого ухудшения, приводящего к летальному исходу [26].

Диагностика

У ряда пациентов при осмотре выявляется характерная деформация черепа: микроцефалия, скафоцефалия, плагиоцефалия. Рентгенологически выявляются утолщение костей свода, выраженные «пальцевые вдавления», эрозия внутренней пластинки от давления прилежащих борозд, утолщение или уплотнение диплоэ, наложение костей в области швов и их синостозирование. Нейровизуализация демонстрирует нормальные или щелевидные желудочки, которые не всегда расширяются даже в период обострения. Обусловлено это не только снижением податливости головного мозга, но также отсутствием внутрижелудочковой обструкции [22]. На КТ и МРТ определяется сужение конвекситальных субарахноидальных пространств, а также переполнение полости черепной коробки, особенно в задней черепной ямке. При этом может развиваться как восходящая, так и нисходящая дислокация мозжечка [24, 37]. Повышение ВЧД не всегда приводит к изменениям на глазном дне [22]. При инвазивном мониторинге ВЧД у таких пациентов А. Sandler и соавт. [31] выявили корреляцию между головными болями и появлением плато-волн повышенного ВЧД.

Лечение

При подтвержденном рентгенологически вторичном краниосиностозе и наличии признаков КЦД (клинические проявления внутричерепной гипертензии, сужение субарахноидальных пространств и желудочков головного мозга) показано хирургическое вмешательство, направленное на декомпрессию внутричерепных структур. Дополнительными критериями могут быть утолщение костей свода черепа, выраженные «пальцевые вдавления», приобретенная аномалия Киари.

В 1974 г. F. Epstein и соавт. [20] опубликовали результаты субтемпоральной краниэктомии, выполненной 2 детям с узкими желудочками, которым ранее были имплантированы шунтирующие системы. По сути при таком методе создается искусственный хирургический родничок, предоставляя дополнительное пространство для головного мозга, а также делая возможным пальпаторное определение повышенного давления. Такая декомпрессия может выполняться как с одной, так и с двух сторон [22]. Однако сами авторы отмечали невысокую эффективность таких вмешательств и неприемлемые косметические последствия: из-за выпячивания височных лоскутов голова приобретала форму клеверного листа [22]. Другим методом, который применили F. Epstein и соавт. [11] у 2 детей с шунтами, стала фрагментация черепа — «радикальное расширение

череп... путем фрагментации черепа от коронарно-го шва до поперечного синуса кзади и до чешуйчатых швов латерально».

Широкое распространение получили открытые реконструктивные вмешательства, направленные на увеличение объема черепа [1, 4, 6, 17, 38]. Особого внимания заслуживает тот факт, что и при вторичной дислокации мозжечка супратенториальная реконструкция черепа патофизиологически более оправдана, чем декомпрессия задней черепной ямки [24]. При выполнении реконструкции целесообразно заменить клапан шунтирующей системы на клапан с более высоким давлением или программируемый клапан, либо добавить в систему антисифонное устройство [1].

Другим эффективным методом коррекции вторичного краниосиностаза и КЦД является применение дистракционных устройств. Дистракционный остеогенез можно определить как рост костей, хирургически индуцированный за счет приложения раздвигающих сил в области остеотомии [39]. Одновременное использование датчиков инвазивного мониторинга ВЧД и постепенная дистракция костей черепа позволяют индивидуализировать методику по отношению к каждому пациенту, выполняя дистракцию на необходимую величину, при которой нормализуются показатели ВЧД [31].

Заключение

Преждевременное синостозирование черепных швов является одним из осложнений ЛШО, которое может развиваться как спустя несколько лет [3, 4], так и через несколько месяцев после вмешательства [5–7]. О значимости данной проблемы говорит то, что из 59 детей, вошедших в наше исследование, у 46% диагностирован вторичный краниосиностаз. К сожалению, данные цифры не могут отразить истинную частоту встречаемости ШИК, поскольку рассмотрена лишь та часть больных, которые были госпитализированы с признаками дисфункции шунтирующей системы. Какова же доля ШИК среди комиспенсированных пациентов, остается неясной.

Факторами риска развития ШИК могут быть имплантация шунтирующей системы в грудном возрасте, ранняя вертикализация больных, выражен-

ная вентрикуломегалия и краниомегалия перед операцией, использование клапана низкого или среднего давления [1]. Хотя использование клапана высокого давления также не исключает формирование краниосиностаза и, кроме того, может приводить к неадекватному контролю за гидроцефалией (гиподренирование).

Необходимо подчеркнуть, что наличие шунт-ассоциированного краниосиностаза само по себе не является показанием к операции и не должно быть поводом для хирургической агрессии. Следует рассматривать данную патологию как часть патофизиологического процесса, приводящего к развитию КЦД, наряду с такими параметрами, как повышенное ВЧД и щелевидные желудочки. Только при сочетании вторичного краниосиностаза с проявлениями КЦД, т.е. при переходе его в стадию краниосиностаза, проводится вмешательство, направленное на увеличение внутрочерепного объема и нормализацию ВЧД. К таким проявлениям относятся: тяжелая головная боль, утолщение костей свода черепа с уменьшением доступного интракраниального пространства, сужение субарахноидальных пространств и желудочков головного мозга, выраженные «пальцевые вдавления», эрозия внутренней пластинки, восходящая или нисходящая дислокация мозжечка. В случаях, когда диагноз КЦД требует уточнения, может применяться инвазивное мониторирование ВЧД [33].

В нашей группе из 27 пациентов, имеющих ШИК, только у 3 (11%) отмечены признаки КЦД, что потребовало выполнения реконструктивного вмешательства. У остальных 24 пациентов в будущем не исключено развитие КЦД на фоне имеющегося краниосиностаза. Поэтому такие пациенты требуют пристального динамического наблюдения. И в случае появления признаков внутричерепной гипертензии, помимо подозрения на дисфункцию шунтирующей системы, необходимо проведение диагностического поиска, направленного на исключение КЦД. Это поможет избежать выполнения ненужных ревизий и выбрать наиболее оптимальный для пациента метод лечения.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Хачатрян В.А., Орлов Ю.А., Ким А.В. *Осложнения клапанных ликворошунтирующих операций*. СПб.: ФГБУ «РНХИ им. проф. А.Л. Поленова» Минздрава России; 2013. [Khachatryan VA, Orlov YuA, Kim AV. *Oslozhneniya klapannykh likvoroshuntiruyushchikh operatsii*. SPb.: FGBU «RNKhI im. prof. A.L. Polenova» Minzdravaa Rossii. 2013. (In Russ.)].
2. Di Rocco C, Turgut DM, Jallo G, Martínez-Lage DJF, eds. *Complications of CSF Shunting in Hydrocephalus. Prevention, Identification, and Management*. Switzerland: Springer. 2015.
3. Pudenz RH, Foltz EL. Hydrocephalus: Overdrainage by ventricular shunts. A review and recommendations. *Surgl Neurol*. 1991;35:200–212. [https://doi.org/10.1016/0090-3019\(91\)90072-h](https://doi.org/10.1016/0090-3019(91)90072-h)
4. Weinzweig J, Bartlett SP, Chen JC, Losee J, Sutton L, Duhaime AC, Whitaker LA. Cranial vault expansion in the management of postshunt craniosynostosis and slit ventricle syndrome. *Plastic and Reconstr Surg*. 2008;122:1171–1180. <https://doi.org/10.1097/PRS.0b013e3181858c84>
5. Park DH, Chung J, Yoon SH. The role of distraction osteogenesis in children with secondary craniosynostosis after shunt operation in early infancy. *Pediatr Neurosurg*. 2009;45:437–445. <https://doi.org/10.1159/000277618>
6. Ryoo HG, Kim SK, Cheon JE, Lee JY, Wang KC, Phi JH. Slit ventricle syndrome and early-onset secondary craniosynostosis in an infant. *Am J Case Rep*. 2014;15:246–253. <https://doi.org/10.12659/AJCR.890590>

7. Shuster BA, Norbash AM, Schendel SA. Correction of scaphocephaly secondary to ventricular shunting procedures. *Plast Reconstr Surg.* 1995;96:1012-1019. <https://doi.org/10.1097/00006534-199510000-00002>
8. Benzel E, Reeves J, Kesterson L, Hadden TA. Slit ventricle syndrome in children: clinical presentation and treatment. *Acta Neurochirurgica.* 1992;117:7-14. <https://doi.org/10.1007/bf01400628>
9. Buxton N, Punt J. Subtemporal decompression: The treatment of noncompliant ventricle syndrome. *Neurosurgery.* 1999;44:513-519. <https://doi.org/10.1097/00006123-200005000-00055>
10. Eide PK, Helseth E, Due-Tonnessen B, Lundar T. Changes in intracranial pressure after calvarial expansion surgery in children with slit ventricle syndrome. *Pediatr Neurosurg.* 2000;35:195-204. <https://doi.org/10.1159/000050421>
11. Epstein F, Lapras C, Wisoff JH. «Slit-ventricle syndrome»: Etiology and treatment. *Pediatr Neurosurg.* 1988;14:5-10. <https://doi.org/10.1159/000120354>
12. Khorasani L, Sikorski CW, Frim DM. Lumbar CSF shunting preferentially drains the cerebral subarachnoid over the ventricular spaces: implications for the treatment of slit ventricle syndrome. *Pediatr Neurosurg.* 2005;40:270-276. <https://doi.org/10.1159/000083739>
13. Major O, Fedorcsak I, Sipos L, Hantos P, Konya E, Dobronyi I, Paraicz E. Slit-ventricle syndrome in shunt operated children. *Acta Neurochirurgica.* 1994;127:69-72. <https://doi.org/10.1007/bf01808550>
14. ReKate HL. Classification of slit-ventricle syndromes using intracranial pressure monitoring. *Pediatr Neurosurg.* 1993;19:15-20. <https://doi.org/10.1159/000120694>
15. Serlo W, Saukkonen AL, Heikkinen E, von Wendt L. The incidence and management of slit ventricle syndrome. *Acta Neurochir (Wien).* 1989;99:113-116. https://doi.org/10.1007/978-3-662-11158-1_47
16. Oi S, Matsumoto S. Infantile hydrocephalus and the slit ventricle syndrome in early infancy. *Childs Nerv Syst.* 1987;3:145-150. https://doi.org/10.1007/978-3-662-11152-9_69
17. Albright AL, Tyler-Kabara E. Slit-ventricle syndrome secondary to shunt-induced suture ossification. *Neurosurgery.* 2001;48:764-769. <https://doi.org/10.1097/00006123-200104000-00013>
18. Baskin JJ, Manwaring KH, ReKate HL. Ventricular shunt removal: The ultimate treatment of the slit ventricle syndrome. *J Neurosurg.* 1998;88:478-484. <https://doi.org/10.3171/jns.1998.88.3.0478>
19. Cohen SR, Dauser UC, Newman MH, Muraszko K. Surgical techniques of cranial vault expansion for increases in intracranial pressure in older children. *J Craniofac Surg.* 1993;4:167-176. <https://doi.org/10.1097/00001665-199307000-00011>
20. Epstein FJ, Fleischer AS, Hochwald GM, Ransohoff J. Subtemporal craniectomy for recurrent shunt obstruction secondary to small ventricles. *J Neurosurg.* 1974;41:29-31. <https://doi.org/10.3171/jns.1974.41.1.0029>
21. Fattal-Valevski A, Beni-Adani L, Constantini S. Short-term dexamethasone treatment for symptomatic slit ventricle syndrome. *Childs Nerv Syst.* 2005;21(11):981-984. <https://doi.org/10.1007/s00381-004-1132-y>
22. Roth J, Biyani N, Udayakumaran S, Xiao X, Friedman O, Beni-Adani L, Constantini S. Modified bilateral subtemporal decompression for resistant slit ventricle syndrome. *Childs Nerv Syst.* 2011;27:101-110. <https://doi.org/10.1007/s00381-010-1220-0>
23. Bartlett SP. Discussion. Internal distraction osteogenesis to correct symptomatic cephalocranial disproportion. *Plast Reconstr Surg.* 2010;126:1689-1690. <https://doi.org/10.1097/prs.0b013e3181ef90f8>
24. Di Rocco C, Velardi F. Acquired Chiari type I malformation managed by supratentorial cranial enlargement. *Childs Nerv Syst.* 2003;19:800-807. <https://doi.org/10.1007/s00381-003-0837-7>
25. Lao WW, Denny AD. Internal distraction osteogenesis to correct symptomatic cephalocranial disproportion. *Plast Reconstr Surg.* 2010;126:1677-1688. <https://doi.org/10.1097/prs.0b013e3181ef8f65>
26. Rengachary SS, Blount J, Heros D, Bowers S, Truweit C. Craniocephalic disproportion with increased intracranial pressure and brain herniation: a new clinical syndrome in anemic patients: report of two cases. *Neurosurgery.* 1997;41:297-303, discussion 294-303. <https://doi.org/10.1097/00006123-199707000-00054>
27. Moseley JE, Rabinowitz JG, Dziadiw R. Hyperostosis cranii ex vacuo. *Radiology.* 1966;87:1105-1107. <https://doi.org/10.1148/87.6.1105>
28. Chung J, Yoon SH. Rotating distraction osteogenesis in a child with secondary craniosynostosis. *J Craniofacial Surg.* 2006;17:557-560. <https://doi.org/10.1097/00001665-200605000-00029>
29. Park DH, Chung J, Yoon SH. The role of distraction osteogenesis in children with secondary craniosynostosis after shunt operation in early infancy. *Pediatr Neurosurg.* 2010;45:437-445. <https://doi.org/10.1159/000277618>
30. Loop J, Foltz E. Craniostenosis and diploic lamination following operation for hydrocephalus. *Acta radiologica: diagnosis.* 1972;13:8-13. <https://doi.org/10.1177/02841851720130p103>
31. Sandler AL, Daniels LBIII, Staffenberg DA, Kolatch E, Goodrich JT, Abbott R. Successful treatment of post-shunt craniocephalic disproportion by coupling gradual external cranial vault distraction with continuous intracranial pressure monitoring: report of 2 cases. *J Neurosurg Pediatr.* 2013;11:653-657. <https://doi.org/10.3171/2013.2.peds12404>
32. ReKate HL, Kranz D. Headaches in patients with shunts. *Semin Pediatr Neurol.* 2009;16:27-30. <https://doi.org/10.1016/j.spn.2009.01.001>
33. Sandler AL, Goodrich JT, Daniels LB, Biswas A, Abbott R. Craniocephalic disproportion: a topical review and proposal toward a new definition, diagnosis, and treatment protocol. *Childs Nerv Syst.* 2013;29:1997-2010. <https://doi.org/10.1007/s00381-013-2257-7>
34. Risberg J, Lundberg N, Ingvar DH. Regional cerebral blood volume during acute transient rises of the intracranial pressure (plateau waves). *J Neurosurg.* 1969;31:303-310. <https://doi.org/10.3171/jns.1969.31.3.0303>
35. Abbott R, Epstein FJ, Wisoff JH. Chronic headache associated with a functioning shunt: usefulness of pressure monitoring. *Neurosurgery.* 1991;28:72-77. <https://doi.org/10.1227/00006123-199101000-00012>
36. ReKate HL. Shunt-related headaches: the slit ventricle syndromes. *Childs Nervous System.* 2008;24:423-430. <https://doi.org/10.1007/s00381-008-0579-7>
37. Payner TD, Prenger E, Berger TS, Crone KR. Acquired Chiari malformations: incidence, diagnosis, and management. *Neurosurgery.* 1994;34:429-434. <https://doi.org/10.1227/00006123-199403000-00007>
38. Doorenbosch X, Molloy CJ, David DJ, Santoreneos S, Anderson PJ. Management of cranial deformity following ventricular shunting. *Childs Nerv Syst.* 2009;25:871-874. <https://doi.org/10.1007/s00381-009-0842-6>
39. Winston KR, Ketch LL, Dowlati D. Cranial vault expansion by distraction osteogenesis. *J Neurosurg Pediatr.* 2011;7:351-361. <https://doi.org/10.3171/2011.1.peds10330>

Поступила 21.12.16

Комментарий

Авторы изучили частоту синостоza черепных швов по данным КТ у 59 пациентов в возрасте от 1 года до 14 лет; всем больным в возрасте младше 1 года по поводу гидроцефалии имплантированы ликворшунтирующие системы, а на момент обследования у них имелись признаки дисфункции шунта. Краниосиностоз обнаружен у 27 (46%) больных; во всех случаях данные КТ до лечения демонстрировали нормальные черепные швы, что подтвердило формирование синостоza после ликворшунтирующей операции.

У 24 (89%) больных выполнена простая ревизия шунтирующей системы, что привело к улучшению состояния. Трём пациентам с признаками внутричерепной гипертензии и краниоцеребральной диспропорции выполнена реконструкция свода черепа (в двух случаях с одномоментной заменой клапана шунтирующей системы); все пациенты выписаны в удовлетворительном состоянии. В обсуждении подробно освещаются патогенез шунт-индуцированного краниосиностоza (ШИК) и

краниостеноза, клиника, диагностика и лечение краниоцеребральной диспропорции, обусловленной дренированием ликвора.

Полученные сведения интересны и поучительны; они обращают внимание на актуальность проблемы хронического избыточного дренирования, которое бывает причиной вторичного краниосиностаза и краниостеноза у детей с гидроцефалией, шунтированных в младенческом возрасте. Состояние черепных швов необходимо учитывать при выборе тактики лечения пациентов с признаками дисфункции шунта и щелевидными желудочками. Авторы успешно использовали реконструкцию свода черепа у 3 больных с краниоцеребральной диспропорцией и ШИК (это 11% пациентов с ШИК). Этот подход интересен и заслуживает рассмотрения в подобных непростых клинических ситуациях у пациентов с синдромом щелевидных желудочков. Недостатками реконструкции свода черепа являются большая продолжительность операции, неизбежная длительная экспозиция шунтирующей системы, что создает риск ее инфицирования, возможность травмы венозных синусов и кровопотери. Подвисочная декомпрессия и сегодня остается безопасной и эффективной альтернативой [1, 2].

Оптимальные параметры дренирования ликвора по шунтирующей системе в младенческом возрасте и у старших детей различны. Как отмечают авторы статьи, при использовании стандартного шунта дифференциального давления переход из лежачего положения к прямохождению резко увеличивает сброс ликвора по шунту; в связи с этим у детей 1-го года жизни в последнее время я предпочитаю шунты с гравитационным устройством, ликвидирующим избыточное дренирование, связанное с вертикальным положением. У малышей первых месяцев жизни, особенно недоношенных, нормальные цифры внутричерепного давления значительно ниже, чем у взрослых; исполь-

зование шунтов высокого сопротивления в этой ситуации задерживает компенсацию гидроцефалии и, вероятно, ухудшает реабилитационный прогноз; в таком случае разумна имплантация регулируемого клапана, что позволяет увеличивать сопротивление системы по мере взросления ребенка. На протяжении первых лет жизни ребенка (в возрасте 6 мес, от 1 года до 3 лет) планомерно контролируются диаметр окружности головы и размеры желудочков мозга; при появлении щелевидных желудочков или приближении окружности головы к 3-му перцентилю вопрос о планомерном уменьшении пропускной способности шунта решается до 3 лет, когда кости черепа еще достаточно податливы и есть возможность ускорения темпов прироста окружности головы. В более старшем возрасте при синдроме щелевидных желудочков хирургическое лечение состоит в первую очередь в оптимизации положения вентрикулярного катетера и одномоментной ликвидации избыточного дренирования путем имплантации регулируемого шунта с гравитационным устройством и последующим поэтапным уменьшением его пропускной способности. При таком подходе в моей практике в последние годы после ликворосшунтирующих операций не возникает необходимости в операциях по увеличению объема полости черепа.

В заключение следует отметить, что статья посвящена актуальной и малообсуждаемой проблеме, содержит достоверные данные о частоте ШИК и краниостеноза у пациентов с гидроцефалией. Работа выполнена на высоком методическом уровне, хорошо иллюстрирована, в обсуждении сложные проблемы патогенеза диагностики и лечения изложены на современном уровне изучения вопроса, подробно, кратко и емко. Поздравляю авторов и читателей журнала с прекрасной публикацией.

А.Е. Коришунов (Москва)

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Allan R, Chaseling R. Subtemporal decompression for slit-ventricle syndrome: successful outcome after dramatic change in intracranial pressure wave morphology. Report of two cases. *J Neurosurg.* 2004 Nov;101(2 Suppl):214-217.
2. Roth J, Biyani N, Udayakumaran S, Xiao X, Friedman O, Beni-Adani L, Constantini S. Modified bilateral subtemporal decompression for resistant slit ventricle syndrome. *Childs Nerv Syst.* 2011 Jan;27(1):101-110. <https://doi.org/10.1007/s00381-010-1220-0>