

Рекомендовано
Экспертным советом
РГП на ПХВ «Республиканский центр
развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «30» ноября 2015 года
Протокол № 18

**КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ
ГИДРОЦЕФАЛИЯ У ДЕТЕЙ
(ВЕНТРИКУЛО-ПЕРИТОНЕАЛЬНОЕ ШУНТИРОВАНИЕ)**

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

1. Название протокола: Гидроцефалия у детей (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 (Изменен 2015 г.).

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

ОАРИТ – отделение анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии

СОЭ – скорость оседания эритроцитов

ТМО – твердая мозговая оболочка

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЧМТ – черепно-мозговая травма

ЭКГ – электрокардиография
ЭЭГ – электроэнцефалография
Эхо-КГ – эхокардиография
ЭхоЭГ – эхоэнцефалография

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 Крейтцфельда-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:

- Оклюзия одного или обоих отверстий Монро;
- Блокада полости 3-го желудочка;
- Стеноз или окклюзия сильвиева водопровода;
- Оклюзия (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:

- прогрессирующее гипертензионно-гидроцефальное синдром.

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.

- Рентгенография черепа в 2-х проекциях;
- ЭЭГ;
- ЭхоЭГ;
- 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.

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

- ОАК;
- Определение группы крови;
- Определение резус-фактора;
- Общий анализ ликвора.

11.5 Дополнительные диагностические мероприятия (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне):

- Посев крови, ликвора и мочи с отбором колоний;
- Рентгенография грудной клетки;
- МРТ головного мозга;
- УЗИ брюшной полости;
- ЭКГ;
- ИФА на внутриутробные инфекции.

- Цитологическое исследование ликвора
- КТ головного мозга
- Коагулограмма
- Биохимические анализы крови
- ОАМ

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.
- 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.

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 внутрижелудочковые кровоизлияния.

КТ:

признаки гидроцефалии:

- расширение боковых желудочков и III^{-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 $>0,5$.

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 соматической патологии;
- 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	нормальный темп роста костей черепа.

	<p>можно предположить тип гидроцефалии, например, маленькие размеры задней черепной ямки указывают на стеноз водопровода, а большие размеры — на синдром Денди-Уолкера.</p>	
--	---	--

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:

- ацетазоламид по 30-50 мг/кг в сутки

перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятность применения)

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

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

Перечень основных лекарственных средств

- диуретики;
- анальгетики;
- антибиотики.

Перечень дополнительных лекарственных средств

- Ацикловир 250 мг/500 мг для приготовления инфузионных растворов
- Ацикловир 0,2 г в таблетках
- Гипертонический раствор натрия хлорида 10% - 100 мл, флак
- Декстроза 5% - 400 мл
- Калия хлорид 4% - 10 мл, амп
- Кетопрофен 50 мг/мл - 2 мл, амп
- Парацетамол сироп 2,4%, суппозитории ректальные 80 мг, 150 мг
- Ибупрофен суспензия для перорального применения 100 мг/5 мл

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

14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи

Дегидратационная терапия:

1% раствор фуросемида из расчета 0,1 мл/кг массы тела в сутки;
назначают ацетазоламид по 30 - 40 мг/кг массы тела в сутки;

14.3 Другие виды лечения: нет

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). Посистеме силиконовых катетеров ликвор избокового желудочка головного мозга оттекает в брюшную полость, где всасывается между петлями кишечника.
- Вентрикуло-атриальное шунтирование – вид операции, когда ликвор отводится в правое 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. 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.

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

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

17. Конфликт интересов: отсутствует.

18. Рецензенты:

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

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.