

ДОБРОКАЧЕСТВЕНА ВЪНШНА ХИДРОЦЕФАЛИЯ



МАКРОЦЕФАЛИЯТА Е ЧЕСТО СРЕЩАН СИМПТОМ В КЪРМАЧЕСКАТА ВЪЗРАСТ. Най-честата причина за това е доброкачествената външна хидроцефалия или доброкачествено разширение на външните ликворни пространства. Основните критерии за диагнозата са определени на базата на клиничното състояние на пациента, резултатите от ултразвуковото изследване на мозъка и при необходимост магнитно-ядрен резонанс. Представени са много данни за доброкачествения и самоограничаващ се характер на състоянието, като лечение се налага в редки случаи. Може да се наблюдават леко изоставане в двигателното и психично развитие, но те обикновено се компенсират в периода 1-4-годишна възраст. В преобладаващата част от случаите липсват белези на повишено вътречерепно налягане. Най-достоверната теория за доброкачественото разширение на външните ликворни пространства е забавеното съзряване на арахноидните вили, което обикновено се компенсира до 18-месечна възраст. Предложен е кратък алгоритъм за диагнозата и проследяването на деца с доброкачествена външна хидроцефалия.



доц. г-р Ралица
Георгиева

МУ-София,
Университетска
детска болница,
Клиника по
неонатология

Абнормното нарастване на обиколката на главата през първата година и наличието на макроцефалия често са повод за безпокойство на родителите и наблюдаващите педиатри. Като макроцефалия се обозначава обиколка на главата повече от две стандартни отклонения или над 90-98 перцентил спрямо средните за възрастта и пола съобразно стандартизираните растежни криви. Макроцефалията се наблюдава при около 2% от нормалната популация и е една от водещите причини за консултация с детски невролог. Най-честата причина за развитието ѝ е доброкачественото разширение на субарахноидните пространства и се харак-

теризира клинично с абнормно бързо нарастване обиколката на главата, нормално развитие или леко изоставане на двигателното развитие и говора, както и с разширяване на субарахноидните пространства при нормални вентрикули или лека вентрикуломегалия^[3,18,20,25,27,39,55]. Състоянието се означава и със синонимното понятие доброкачествена външна хидроцефалия. В различни съобщения са използвани и термини като екстравентрикуларна хидроцефалия, доброкачествени субдурални изливи и хигроми, но на практика последните имат друга морфология, като измененията са в субдуралното, а не в субарахноидното пространство. Терминът външна хидро-

цефалия за първи път е споменат от *Dandy u Blackfan* през 1914 г. В класическия труд, описващ клиничната изява и експерименталните модели на хидроцефалия^[10]. *Dandy* използва този термин и през 1946 г. при клиничното представяне на 27-месечно момче, диагностицирано по-късно със субдурален хигром^[11]. Доброкачественото разширение на външните ликворни пространства е описано за първи път от детския невролог *Laura Ment* през 1981 г.^[33]. През 1984 г. *Anderson u съавт.* са провели краниотомии при тези пациенти с установяване само на разширени субарахноидни пространства без друга патология, което е доказателство, че лечение не е необходимо^[4].

Ключови думи:

външна хидроцефалия, разширени външни ликворни пространства, кърмачета

Доброкачествената външна хидроцефалия обикновено се диагностицира през първата година от живота при кърмачета с макроцефалия или бързо нарастване обиколката на главата, при които неврорадиологичните изследвания показват разширени субарахноидни пространства, предимно фронто-темпорални и нормални или леко до умерено разширени латерални вентрикули^[35]. Често се асоциира с усложнения на недоносеността и с фамилна анамнеза за макроцефалия^[25,34,50].

Честота

При проучване в Норвегия е установена честота 0.4/1000 живородени, но не недоносени деца^[50]. Честотата според други източници е 0.5-0.8/1000 живородени деца^[16]. Сред пациентския поток в трето ниво детски неврологичен център, доброкачествената външна хидроцефалия е установена при 0.6% от пациентите^[6]. По-често се наблюдава при момчета^[9,54]. Понякога има и генетична компонента, като най-често бащата също е с по-голяма глава^[28].

Патогенеза

Една от хипотезите за разширението на субарахноидните пространства е частичен или пълен блок на арахноидните грануляции и респективно нарушена реабсорбция на ликвора. Най-достоверната патофизиологична теория е тази на Varsovich, обясняваща развитието на доброкачествено разширение на външните ликворни пространства със забавено съзряване на арахноидните вили и намалена абсорбционна способност на арахноидеята за

ликвора^[24]. Получава се дисбаланс между продукцията и абсорбцията на цереброспиналната течност и акумулирането ѝ в субарахноидните пространства при деца до 2-годишна възраст^[27]. Възможен механизъм е и дисбаланс между растежа на черепа и мозъка в периода 3-12-месечна възраст. Получава се дисоциация между нарастването на черепа и мозъка, изявяващо се с разширени субарахноидни пространства^[3,14,42]. Вентрикулната дилатация може да се появи и по-късно в периода на затваряне на фонтанелите и черепните шевове. Друга патофизиологична теория е, че основната причина може да е повишено вътречерепно венозно налягане с обструкция на венозния оток, намалена реабсорбция на ликвора и последващо повишаване на ликворното налягане, което довежда до разширяване на черепа и респ. разширяване на субарахноидните пространства^[22,45]. Съзряването на функциите на арахноидните вили завършва на 18-месечна възраст и тогава субарахноидните пространства намаляват. Около 40% от пациентите с външна хидроцефалия имат в семейството поне един индивид от мъжки пол с макроцефалия^[3,9,26]. Унаследяването може да е автосомно доминантно или многофакторно^[5,43]. Описана е асоциация между хипомагнезиемия и реверзиблена външна хидроцефалия, наблюдава се и при редица генетични синдроми – ахондроплазия, глутарова ацидурия първи тип, синдром на Сотос, мукополизахаридоза^[24,32,37,57].

Разширението на субарахноидните пространства, поради увеличено количество цереброспинална течност, не води до повишаване на вътречерепното налягане^[23]. Според някои изследователи обаче има редки случаи, при които се установява

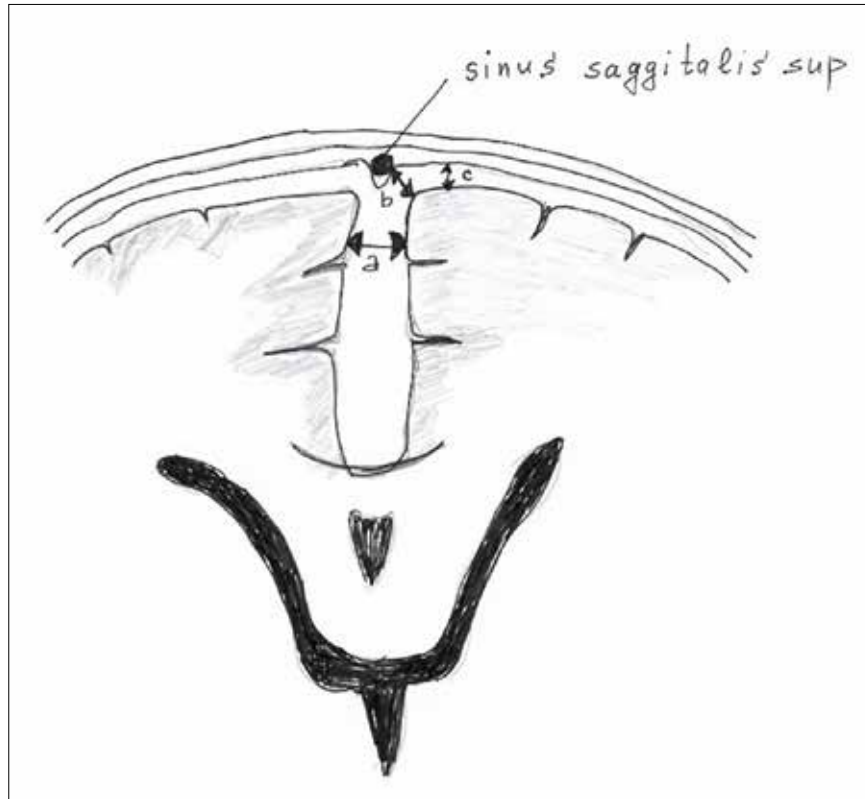
повишено вътречерепно налягане и те се оприличават на доброкачествената интракраниална хипертензия при възрастни^[8].

Клинични прояви

Най-често първата клинична проява е макроцефалията или бързо нарастване обиколката на главата. Тя е нормална или малко по-голяма при раждането. Обикновено по-бързо нарастване на главата се установява в периода между 3-ия и 12-ия месец, като постепенно обиколката преминава 90-98 персентил. Средната възраст на клинична изява е около 7-ия месец^[50]. Обикновено липсват симптоми на повишено вътречерепно налягане – повръщане, неспокойствие, летаргия, напрегната фонтанела. Някои изследвания съобщават за редки случаи на напрегната и изпъкнала предна фонтанела, разширени вени по скалпа и изпъкване на челото^[4,15,30].

Диференциална диагноза

- Мозъчна атрофия – субарахноидните пространства са увеличени дифузно, а при доброкачествена външна хидроцефалия са разширени субарахноидните пространства предимно фронтално. При мозъчната атрофия са налице разширени сулкуси и няма бързо нарастване обиколката на главата.
- Доброкачествена фамилна мегаленцефалия.
- Субдурални изливи – наблюдава се след инфекции и леки травми на главата, както и след неврохирургични интервенции^[37,48].



Фигура 1: *a* – интерхемисферно разстояние, *b* – синокортикално разстояние, *c* – краниокортикално разстояние

Диагноза

- Първата стъпка е провеждане на трансфонтанелна ехография^[12]. Предпочита се използване на линеарен трансдюсер 7.5 MHz. Диагностичен критерий е установяването на разширени външни ликворни пространства. Измерват се синокортикалното разстояние, краниокортикалното разстояние и интерхемисферното разстояние^[17,26,36]. Венстрикулите са нормални или леко разширени. Нормалните размери са: краниокортикален (4 mm до 10 mm), синокортикален (2 mm до 10 mm) и интерхемисферен (6 до 8.5 mm)^[14,18,29]. Според други данни за синокортикалното и краниокортикалното разстояние нормалните стойности са до 5 mm (Фиг. 1)^[57].

- При необходимост от диференциране между доброкачествено разширение на външните ликворни пространства и субдурални изливи, най-удачно е изследване с МЯР^[13,51]. Кранио-кортикалните размери се определят като нормални при стойности 3-5 mm и 4-10 mm при кърмачета до 12-месечна възраст, за синокортикалните размери – 2-10 mm, а за интерхемисферната фисура – над 8.5 mm^[21]. За разграничаване на разширените субарахноидални пространства от субдурални изливи може да се използва т.нар. симптом на кортикалните вени. При разширение на субарахноидните пространства се виждат кортикалните вени в течната колекция, докато при субдурални изливи те са компресирани. Понякога обаче и при субдурални изливи

могат да се видят такива венозни съдове, разположени между гура матер и арахноидеята близо до синусите^[47]. Магнитно-ядреният резонанс е най-достоверното изследване за диференциране на субдурални изливи^[51].

Проследяване

Много важен момент в диагностиката и проследяването е липсата на необходимост от повторни изследвания с магнитно-ядрен резонанс при липса на абнормен растеж на главата, нормален неврологичен статус и липса на значимо изоставане в развитието^[20]. Трябва да се има предвид повишеният при тези пациенти риск от субдурален кръвоизлив при минимална или даже при липсваща травма^[55].

Еволюция и прогноза

Обиколката на главата обикновено се стабилизира около 18-месечна възраст. Измерванията след това обикновено се колебаят около 95-98^{ми} перцентил. 11 до 87% от тези деца остават с макроцефалия^[1,9]. Понякога се наблюдава леко изоставане в развитието на двигателните умения и речта, което обикновено се компенсира в периода 1-4-годишна възраст^[6,7]. Клиничното значение на доброкачествената външна хидроцефалия все още е обект на обсъждане от педиатри, детски невролози, неврохирурзи. Самото наименование "доброкачествена" предполага, че се касае за самоограничаващо се състояние, без необходимост от лечение^[19,46,49]. Много автори обаче посочват, че независимо напълно

благоприятната прогноза при преобладаващата част от децата, все пак не малък брой могат да имат асоциирани клинични прояви, преди всичко временно или персистиращо изоставане в психо-моторното развитие^[30,55]. При децата с доброкачествена външна хидроцефалия се установява и повишен риск от субдурални хематомы, хипотония, нарушения на грубата и фината моторика, дефицит на внимание и хиперактивност^[38].

Изследване относно неврологичните усложнения при доброкачествена външна хидроцефалия включващо общо 42 пациенти на средна възраст 14.5 месеца, 76% са имали макроцефалия, а 26% бързо нарастване обиколката на главата, 50% от изследваната кохорта са били недоносени деца, изоставане в невропсихичното развитие, изследвано с Bayley III е установено при 66.6% от недоносените и 19% от недоносените деца.

Почти половината от всички включени деца са имали изоставане в развитието, като недоносеността е силен предиктор за това^[31]. Според други изследвания се асоциира с лека хипотония и леко изоставане в двигателното развитие, но прогнозата глобално е добра^[41]. Според други автори е налице повишен риск от аутизъм^[44]. Съобщава се за изоставане в развитието, социални и когнитивни проблеми, затруднения в обучението^[56], в други пациентни групи са установявани запазени интелектуални способности, но с наличие на някои специфични когнитивни дефицити и отклонения в грубата моторика^[35]. Наличието на вентрикулна дилатация само по себе си не е критерий за изоставане в развитието, при някои от проучваните кохорти тя се установява при 48% от случаите. Спе-

цифични количествени изследвания с магнитно-ядрен резонанс установяват, че промени в оптичния нерв, а именно увеличена ширина, дължина и намалена тортуозност, могат да се използват като предиктивни критерии за наличие на неврологични усложнения при деца с разширени външни ликворни пространства^[45]. При недоносените деца с разширени външни ликворни пространства има по-голям риск от асоциация с изоставане в развитието, тъй като при тях причината може да бъде наличието на дифузни промени в бялото мозъчно вещество.

Ако има корова атрофия, тя обикновено се изявява с по-бавно нарастване обиколката на главата, но и наличието на макроцефалия на 40 г.с. коригирана възраст не гарантира благоприятна прогноза при тях^[53]. Повечето проучвания установяват нормално развитие при преобладаващата част от пациентите, рядко леко изоставане в моториката^[2,24,52]. Менталната ретардация е рядка^[33]. Симптоми, дължащи се на повишено вътречерепно налягане, които може да се установят в началото, по-късно изчезват^[56]. При налично изоставане на двигателното развитие, то обикновено е компенсирано до 2-годишна възраст^[40,52].

Лечение

В преобладаващата част от случаите не е необходимо. Състоянието е самоограничаващо се. Не се препоръчва лечение с acetazolamide. В редки случаи при прогресиращо увеличаване на течността в субаракноидните пространства, белези на повишено вътречерепно налягане и неврологична симптоматика се налага неврохирургична интервенция.

Алгоритъм за поведение

- При кърмаче с бързо нарастване на главата/макроцефалия се извършва неврологичен преглед и ултразвуково изследване на мозъка. Ако краниокортикалното и синокортикалното пространства са над 5 mm, а интерхемисферното над 8.5 mm, се осъществява наблюдение и проследяване обиколката на главата и ултразвуковите данни.
- При прогресиращо бързо нарастване на главата, белези на повишено вътречерепно налягане, неврологична симптоматика и нарастване на краниокортикалния, синокортикалния и интерхемисферния размер над 10 mm, се извършва изследване с ЯМР.
- Ако данните от ЯМР показват доброкачествено разширение на външните ликворни пространства, наблюдението продължава клинично и с ултразвуково изследване.
- При настъпила остра симптоматика, суспектна за субдурален кръвоизлив, към който са предразположени децата с доброкачествена външна хидроцефалия, е необходимо спешно образно изследване (КАТ или ЯМР). ■

книгопис:

На разположение в редакцията.