Содержание

Введение

1. Понятие гидроцефалии

2. Формы гидроцефалии

3. Этиология

4. Патогенез

5. Клиника

6. Течение и прогноз

Заключение

Список использованной литературы

Введение

В неврологии раннего детского возраста особое место принадлежит последствиям пре- и перинатальной патологии, клинически проявляющимся разнообразными синдромами. Двигательные, пароксизмальные, речевые, поведенческие нарушения представлены синдромом детского церебрального паралича, судорожным синдромом, синдром минимальной церебральной дисфункции, изменения величины мозгового черепа – синдромами микроцефалии и гидроцефалии.

Поскольку все синдромы обусловлены органическим дефектом головного мозга, они существуют пожизненно и у большинства больных поддаются небольшой коррекции. В ряде случаев удаётся добиться существенного улучшения в состоянии здоровья больного, но это улучшение не зависит от полной нормализации нарушенной структуры, а связано с приспособлением к новым условиям существования.

В данной работе описывается один из синдромов органического поражения мозга – гидроцефалия.

1. Понятие гидроцефалии

Гидроцефалия или водянка головного мозга – это патологическое состояние, при котором увеличивается объем циркулирующей спинномозговой жидкости и ликворосодержащих пространств черепа, является полиэтиологическим заболеванием. Расширение желудочков мозга обозначают термином «внутренняя гидроцефалия», а расширение желудочков и субарахноидальных пространств «наружновнутренняя гидроцефалия».

2. Формы гидроцефалии

Помимо расширения ликвороносных пространств головного мозга, непременным условием гидроцефалии является повышенное давление спинномозговой жидкости, что называется «активная гидроцефалия». Нарушается баланс между секрецией и всасыванием ликвора и в результате развивается внутричерепная гипертензия, также вторично атрофируется вещество головного мозга. При нормализации внутричерепного давления патологический процесс стабилизируется, но вызванные им изменения мозга и ликворных путей сохраняются.

Расширение всей ликворной системы или её части, не сопровождающееся высоким давлением ликвора, обозначают термином «пассивная гидроцефалия». Пассивная форма возникает при врожденном недоразвитии мозга или при прогрессирующем его склерозе, когда избыточный объем спинномозговой жидкости заполняет пространство полости черепа. Эта форма гидроцефалии рассматривается в структуре обусловившего её заболевания. К гидроцефалии как болезни относят только её активную форму.

Гидроцефалия делится на врождённую и приобретённую.

Врождённая форма представляет собой нарастающую внутричерепную водянку, вызванную причинами, действие которых на мозг относится к периоду внутриутробного развития или родов. Этими причинами являются: а) токсоплазмоз и другие инфекционно-воспалительные заболевания матери, вызывающие у плода менингоэнцефалит или задержку развития структур мозга, обеспечивающих всасывание ликвора; б) внутричерепная травма в родах с возникновением внутричерепных кровоизлияний.

Различают две основные формы врожденной гидроцефалии: а) сообщающуюся и б) окклюзионную. Развиваются они в тех случаях, когда отсутствует образование отверстий Мажанди и Люшка на 3-4 месяце внутриутробного развития или когда эти отверстия закрываются в более позднем периоде развития вследствие воспалительных процессов в мозге плода. В последних случаях закупорка может произойти как на уровне указанных отверстий, так и сивильева водопровода. Количество сообщающихся форм значительно преобладает над окклюзионными. По данным В.П. Пурина (1968), среди 227 детей с врожденной гидроцефалией у 180 была сообщающаяся и у 47 окклюзионная форма. Врожденные гидроцефалии могут осложнятся энцефаломаляцией. Большей частью в белом веществе. В результате развивается та или иная степень атрофии мозга, иногда достигающая такой степени выраженности, что вместо полушарий головного мозга имеются тонкостенные пузыри, заполненные ликвором.

Клиническая картина врожденной гидроцефалии проявляется увеличением и характерным изменением формы черепа, иногда очень значительным, что во многих случаях проявляется сразу после рождения. В дальнейшем под влиянием нарастающего давления ликвора это увеличение быстро прогрессирует, происходит истончение костей черепа, расширение черепных швов и повышение напряжения; пульсация родничков отсутствует. Так как лицевой скелет при этом не увеличивается, лицо приобретает при этом треугольную форму и по сравнению с большой шарообразной головой кажется маленьким; оно бледно, морщинисто и старообразно.

Многообразная неврологическая симптоматика является следствием повышения внутричерепного давления с развитием атрофических и дегенеративных процессов в мозге и черепно-мозговых нервах. Стойкое повышение внутричерепного давления ведет к сдавлению капилляров мозга и как следствие - к атрофии нервной ткани. Поражение черепно-мозговых нервов проявляется в первую очередь нарушением функции зрения и различной степени атрофии зрительных нервов, снижением зрения иногда с исходом в слепоту. Нарушение двигательных функций проявляется в том, что дети поздно начинают сидеть и ходить и плохо удерживают голову. Парезы и параличи конечностей выражены в разной степени. Отсталость в умственном развитии колеблется в широких пределах. Нередко наблюдается слабоумие и идиотизм.

Обострение гидроцефального синдрома с развитием острых окклюзионных приступов проявляется быстрым развитием тяжелого состояния с резко выраженными головными болями, рвотой, головокружением, брадикардией, которая может сменится тахикардией, тоническими судорогами, бессознательным состоянием и летальным исходом.

Развитие заболевания при врожденной форме гидроцефалии может в любой стадии спонтанно приостановиться. При этом в легких случаях может наблюдаться и полное практическое выздоровление. В тяжелых, прогрессирующих случаях при отсутствии своевременного оперативного вмешательства прогноз врожденной гидроцефалии неблагоприятен: большинство детей умирает в первые месяцы или годы жизни от различных интеркуррентных заболеваний и осложнений (пролежни, дистрофии и т.д.) и только немногие доживают до старшего возраста.

При решении вопроса о показаниях к оперативному вмешательству в случаях врожденной гидроцефалии у детей следует учесть два основных вопроса: 1) прогрессирует ли увеличение объема головки, либо при стабилизации патологического процесса в случаях сообщающейся гидроцефалии отсутствуют показания к оперативному вмешательству; 2) имеется ли открытая либо закрытая формы гидроцефалии, т.к. при окклюзионной форме имеются показания для оперативного вмешательства во всех случаях (при отсутствии противопоказаний).

Первый вопрос решается динамическим наблюдением за ребенком с измерением различных размеров его головки, второй на основании анализа клинических данных и пневмографии. Если при пневмоэнцефалографии воздух проникает в желудочковую систему, имеется сообщающаяся форма гидроцефалии, если нет, - вероятно, окклюзионная. В сомнительных случаях диагноз уточняется с помощью вентрикулографии, которая может быть выполнена у маленьких детей путем пункции через роднички.

Оперативное вмешательство целесообразно предпринять относительно рано, когда еще не развились необратимые изменения в мозге и организме, - в 6-мес или годовалом возрасте. При окклюзии сильвиева водопровода, возникающей вследствие родовой травмы, хирургическое вмешательство считается показанным уже в первые недели жизни, т.к. консервативная терапия в этих случаях неэффективна. В настоящее время при врожденной гидроцефалии применяются в основном универсальные методы оперативного вмешательства. Противопоказано оперативное лечение в далеко зашедших стадиях поражения мозга с развитием резко выраженной атрофии мозговой ткани, при необратимых изменениях интеллекта, слепоте.

На основании течения заболевания у 227 детей с врожденной гидроцефалией В.П. Пурин приходит к заключению, что в 44% случаев процесс завершается спонтанной компенсацией нарушений ликвородинамики без грубых нарушений психики и моторики ребенка; в 30% только своевременное радикальное хирургическое вмешательство может позволить надеяться на благоприятный исход заболеваний, а в 20% случаев прогнозов оказывается безнадежным вследствие грубых изменений мозга, имеющихся к моменту рождения.

Внутричерепную родовую травму также следует считать важным этиологическим фактором гидроцефалии. Возникающие при травме кровоизлияния нарушают ликвородинамику и затрудняют всасывание ликвора, что ведёт к развитию гидроцефалии в постнатальном периоде.

В отдельных случаях причиной гидроцефалии является врождённая опухоль головного мозга, в частности 3 и 4 желудочков, водопровода мозга и мозжечка.

Наиболее частой причиной приобретённой гидроцефалии являются менингиты с затяжным течением, при которых возможно склерозирование мозговых оболочек и ухудшение всасывания спинномозговой жидкости. К развитию гидроцефалии могут привести сифилис, листериоз, а также вентрикулиты и опухоль головного мозга, особенно расположенные в непосредственной близости от ликворных коммуникаций

3. Этиология

Гидроцефалия делится на врождённую и приобретённую.

Выделяют три основные причины развития врождённой гидроцефалии:

1) гидроцефалия как проявление врожденной аномалии ликворных путей;

2) гидроцефалия как следствие внутриутробной инфекции;

3)гидроцефалия как результат внутричерепной родовой травмы.

Среди аномалий развития ликворных путей особенно часто встречается полная или частичная облитерация наиболее узкого места циркуляции ликвора - водопровода мозга вследствие разрастания глиозной ткани. При этом в области водопровода иногда обнаруживается несколько узких каналов, часть которых заканчивается слепо. Гидроцефалия в этих случаях развивается очень быстро, и голова ребенка достигает больших размеров.

Аномалии развития ликворных путей возникают также в результате образования в IV желудочке перегородок или тонких пленок (синдром Денди – Уокера). Они существенно нарушают ликвородинамику, вследствии чего в задней черепной ямке формируются большие кисты, смещающие полушария мозжечка и нарушающие нормальное развитие его червя.

Своеобразной аномалией развития ликворных путей является и менингоцистоцеле, а также незаращение дужек позвонков (синдром Арнольда - Киари). При этом происходит смещение книзу 4-го желудочка. Одновременно вытягивается каудальная часть мозгового ствола.

Нередко причиной гидроцефалии является нераскрытие боковых и срединного отверстия 4-го желудочка, различные дефекты строения субарахноидального пространства цистерн основания мозга.

Большую роль в возникновении врождённой гидроцефалии играют трансплацентарные инфекции и инвазии. Особенно токсоплазмоз, цитомегалия, сифилис, листериоз.

Клиническая картина гидроцефалии инфекционного генеза во многом зависит от периода воздействия повреждающего фактора. При инфекционном поражении в период эмбриогенеза или раннего фетогенеза гидроцефалия обычно сочетается с грубым церебральным дефектом. Инфицирование плода в более позднем периоде ведёт к развитию менингоэнцефалита, который может явиться причиной изолированной гидроцефалии, нередко в сочетании с очаговым поражением мозга. В таких случаях всасывание и нормальное циркуляция спинномозговой жидкости затрудняется фиброзом мозговых оболочек и эпендимы желудочков. Некоторые инвазии могут вызвать полную закупорку внутрижелудочковых ликворных путей.

4. Патогенез

В основе формирования гидроцефалии лежит избыточная секреция ликвора, затруднённая его резорбция и закупорка путей оттока.

Гиперсекреция или затруднённая резорбция обуславливает развитие сообщающейся гидроцефалии, при которой количество ликвора увеличивается как в желудочках мозга, так и в субарахноидальном пространстве. Нарушений проходимости ликворных путей при этом обычно не бывает.

В зависимости от ведущего патогенетического механизма различают гиперпродуктивную и арезорбтивную формы сообщающейся гидроцефалии.

При гиперпродуктивной форме из-за образования избыточного объёма спинномозговой жидкости повышается внутричерепное давление, что ведет к интенсивному увеличению черепа, расхождению его швов, а также к истончению костей и уплощению основания свода. Это сопровождается атрофией вещества мозга, ухудшением вследствие сдавления синусов оттока крови из вен полости черепа, в результате чего повышается роль венозных эмиссариев. Вместе с тем расширяются подкожные вены головы.

При арезорбтинной гидроцефалии также наступает повышение внутричерепного давления, обусловленная нарушением всасывания ликвора.

При закупорки путей оттока ликвора развивается окклюзионная гидроцефалия. Окклюзия может возникнуть в различных участках ликворных коммуникаций – в одном из межжелудочковых отверстий, в полости III желудочка, по ходу водопровода мозга, на уровне боковых и срединного отверстий IV желудочка, в базальных цистернах, в субарахноидальном пространстве, а не редко и на нескольких уровнях. В таких случаях гидроцефалия развивающаяся впереди от места закупорки, вызывает атрофию вещества мозга вследствие возникающего высокого давления. Атрафия распространяется и сосудистые сплетения мозговых желудочков, что ведет к уменьшению секреции ликвора, к появлению возможности спонтанной компенсации гидроцефалии.

5. Клиника

Несмотря на разнообразие этиологических факторов гидроцефалии, ее клиническая картина довольно однотипна и складывается из общемозговых нарушений, вызванных внутричерепной гипертензией, и симптоматологии, о6условленной атрофией головного мозга. Различная выраженность атрофического процесса определяет широкий диапазон его клинических проявлений. Естественно, что при компенсированной гидроцефалии симптоматика внутричерепной гипертензии отсутствует. Поэтому необходимо учитывать и клинические проявления основного заболевания, вызвавшего развитие водянки мозга.

Внутриутробная гибель плода вследствие гидроцефалии наблюдается редко. Увеличение головы плода, значительно усложняющее роды и требующее проведения кесарева сечения, также бывает сравнительно редко. В подавляющем большинстве случаев ребенок рождается с нормальной или слегка увеличенной головой. Заметное увеличение головы начинается в первые недели жизни. В связи с этим необходимо сразу же после рождения ребенка измерять окружность его головы, а в дальнейшем постоянно наблюдать за темпом ее роста. Интенсивный рост головы часто является первым признаком гидроцефалии. На начальных этапах ее развития общее состояние детей изменяется мало, хотя некоторые из них становятся капризными, у них ухудшаются сон и аппетит, отмечаются частые срыгивания, отставание в нарастании массы тела. Со временем мозговой череп при сообщающейся гидроцефалии приобретает шаровидную форму, лобная часть его выступает. Изредка наблюдается долихо- или брахицефалия. Постепенно становится заметной диспропорция между мозговым и лицевым черепом. Значительно увеличивается большой родничок, отмечается его выбухание, напряжения, расхождение черепных швов, особенно сагиттального. При расхождении сагиттального шва на несколько сантиметров большой и малый роднички соединяются в единый костный дефект. Кости свода черепа истончаются, легко баллотируют при пальпации. Резко расширяется венозная сеть головы, прежде всего в области переносья и в височных областях. При плаче у больного ребенка сильно набухают вены, напрягается родничок. Кожные покровы истончаются, волосы на голове становятся редкими, растут плохо. В связи с высоким внутричерепным давлением опускается дно передней черепной ямки и верхняя стенка орбит, вследствие чего возникают экзофтальмия и уплощение переносья. Экзофтальмированные глазные яблоки направлены вниз, верхнее веко не прикрывает всю склеру, нижнее веко закрывает часть радужки (симптом Грефе). В результате расширения переносья наступает недостаточность конвергенции, иногда развивается небольшое расходящееся косоглазие.

У детей, страдающих гидроцефалией, уже в первые месяцы жизни заметна задержка психического и двигательного развития, значительно позже появляются сосредоточение и прослеживание, эмоциональные реакции. Однако при медленно нарастающем процессе в дальнейшем умственное развитие может быть вполне удовлетворительным. Более существенно у больных детей страдает двигательная сфера. У них обычно отмечаются усиление и поздняя редукция безусловных рефлексов периода новорожденности, особенно орального автоматизма и тонических шейных и лабиринтных. В связи с этим поздно формируются установочные рефлексы. В дальнейшем по мере прогрессирования гидроцефалии больному ребенку становится трудно удерживать голову даже приподнимать ее.

Неврологическая симптоматика гидроцефалии довольно разнообразна. Она появляется обычно в то время, когда размеры окружности головы ребенка превышают нормальные на несколько сантиметров. К начальным признакам органического поражения головного мозга, званного гидроцефалией, следует отнести спастичейский парапарез ног с высокими сухожильными рефлексами, клонусом стоп, четкими патологическими рефлексамии. По мере прогрессирования гидроцефалии парез ног углубляется, но редко достигает степени плегии, появляются центральный парез рук, псевдобульбарный синдром. (Выраженный тетрапарез характерен для гндроанэнцефалии.) Отмечаются также нарушения координации движений, тремор рук, нистагм, косоглазие, атрофии зрительных нервов, судорожные припадки. В далеко зашедших случаях гидроцефалии наблюдается умственная отсталость различной степени.

При окклюзионной гидроцефалии могут периодически возникать гипертензионные кризы. Они характеризуются резкой головной болью, рвотой, вынужденным наложением головы, вегетативными нарушениями, иногда судорогами. Характер неврологической симптоматики, входящей в структуру криза, определяется уровнем окклюзии. Так, при окклюзии водопровода мозга особенно выражены вегетативно-сосудистые нарушения - потливость, пятна на лице и теле, гипертермия, периодическая одышка, иногда повышенная жажда, полиурия. Гипертензионный криз с окклюзией на уровне IV желудочка протекает особенно тяжело и сопровождается дыхательной аритмией, падением артериального давлением грубым нистагмом, иногда бульбарным синдромом. Окклюзионно-гипертензионный криз может закончиться прорывом ликвора из желудочковой системы в субархноидальное пространство, что ведет к стабилизации процесса.

6. Течение и прогноз

У ребенка в первые месяцы жизни гидроцефалия обычно носит прогрессирующий характер. При этом отмечаются превышающий норму рост окружности головы и последующее развитие атрофии вещества головного мозга\_ При сообщающейся гидроцефалии симптоматика нарастает сравнительно медленно, при окклюзионных формах – довольно интенсивно. У грудных детей, страдающих гидроцефалией, обычно снижается сопротивляемость к различным инфекциям. Последние протекают тяжело и сопровождаются нарастанием внутричерепной гипертензии. В результате консервативного или оперативного лечения, а иногда и спонтанно внутричерепное давление может нормализоваться и симптоматика стабилизируется, т.е. гидроцефалия компенсируется. Клиническая симптоматология компенсированной гидроцефалии во многом зависит от времени стабилизации процесса. У детей в первые месяцы жизни; до появление атрофии головного мозга, внутричерепное давление нормализуется в наиболее легких случаях. На первом году жизни они могут отставать в психическом и двигательном развитии, них увеличена на несколько сантиметров голова, поздно закрывается большой родничок. В дальнейшем от сверстников они отличаются только гидроцсфальной формой головы и некоторыми характерологическими особенностями. Благоприятный исход возможен и при компенсации гидроцефалии в более поздние сроки, когда окружность головы превышает форму на 5-10 см, а иногда и больше. В этих случаях дети отстают в психомоторном и речевом развитии, у них отмечается коробочно-тимпанический звук при перкуссии черепа, часто синдромы органического поражения головного мозга (спастический парапарез ног различной выраженности, атаксия, тремор, косоглазие). У многих детей интеллект сохраняется, но наблюдается ряд характерных психологических особенностей, которые обычно не являются препятствием для посещения массовой школы. К этим особенностям относятся хорошая механическая память, многословие, сложное построение фразы, склонность к резонерству, неуместным штукам. Однако иногда обнаруживается и нарушение интеллекта.

При развитии гидроанэнцефалии с тетрапарезом и психической отсталостью до степени идиотии прогноз неблагоприятный.

Компенсация гидроцефалии в первые годы носит неустойчивый характер, и инфекционные заболевания, а также даже незначительные ушибы головы наиболее часто служат причиной ее декомпенсации: у ребенка вновь повышается внутричерепное давление, появляются интенсивные головные боли, повторная рвота, застойные изменения на глазном дне. При декомпенсации гидроцефалии может нарастать и выраженность органической неврологической симптоматики, психической отсталости. В таких случаях у ряда больных появляются новые нарушения – припадки, парезы конечностей, псевдобульбарный и гипоталамические синдромы и др. прогрессирующее течение заболевания после декомпенсации часто требует не только интенсивной дегидратации, но и оперативного вмешательства.

Заключение

Для предупреждения гидроцефалии важно своевременно начать лечение основного заболевания, которое может привести к развитию водянки головного мозга. Лечение больных с декомпенсированной гидроцефалией проводится в специализированных отделениях детских больниц. Дети с компенсированной гидроцефалией должны состоять на диспансерном учёте и находится под наблюдением невропатолога детской поликлиники.

Необходимо вести постоянный контроль за психическим и двигательным развитием ребёнка, своевременно выявлять отклонения его от нормы и принимать меры к их устранению. Решать вопрос о направлении ребёнка в специализированные ясли-сад, а при тяжёлом органическом поражении мозга – о выдаче заключения об инвалидности с детства. У оперированных детей ведется контроль за функцией установленной дренажной системы.

Список использованной литературы

1. Лебедев Б.В., Барашнев Ю.И., Якунин Ю.А. Невропатология раннего детского возраста: (Руководство для врачей). – Л.: Медицина, 2005. – 352с., ил.
2. Неврология детского возраста. Учеб. Пособие для ин-тов (фак.) усоверш. врачей /Г.Г. Шанько, Е.С.Бондаренко, В.И. Фрейдков и др.; Под общ. ред. Г.Г. Шанько, Е.С. Бондаренко. – Мн.: Выш. Шк., 2002. – 495 с.: ил.
3. Тур А.Ф. Диагностика и лечение внутричерепных родовых травм новорожденных детей. – Педиатрия, 2002.
4. Энциклопедия детского невролога /Беларус. Энцыкл., Белорус. Гос. ин-в усоверш. врачей . 2006. – 552 с.: ил.
5. Якунин Ю.А. Метаболические нарушения в патогенезе неврологических синдромов у новорожденных и детей первых месяцев жизни. Педиатрия. – 2000.