

CHIRURGICKÁ LÉČBA HYDROCEFALU V DĚTSKÉM VĚKU

MUDr. Radim Lipina, MUDr. Tomáš Paleček, Ph.D.

Neurochirurgická klinika, Fakultní nemocnice s poliklinikou Ostrava-Poruba

Hydrocefalus je onemocnění vzniklé na podkladě poruchy tvorby, cirkulace nebo resorpce mozkomíšního moku. V dětském věku vzniká z příčin vrozených nebo získaných, ke kterým patří zejména intrakraniální krvácení, zánět CNS a úraz hlavy. Klinické projevy závisejí na typu a rychlosti vzniku hydrocefalu, akutní progresse je spojena s ohrožením života dítěte. U převážné většiny pacientů je nutná chirurgická léčba. Nejčastěji prováděným zákrokem jsou zkratové operace, které jsou však zatíženy vysokým procentem pozdních komplikací. V posledním desetiletí došlo k rozšíření endoskopických operací, při nichž nedochází k implantaci cizorodého materiálu a jsou minimálně invazivní. K prevenci a včasnému rozpoznání komplikací je nutné pravidelné sledování dítěte a spolupráce pediatra s dětským neurologem a neurochirurgem.

Klíčová slova: endoskopie, hydrocefalus, chirurgická léčba, komplikace, ventrikulostomie, zkratové operace.

SURGICAL TREATMENT OF HYDROCEPHALUS IN CHILDREN AGE

Hydrocephalus is a disease developing on the basis of defective creation, circulation or resorbence of the cerebrospinal fluid. In children age it develops due to congenital or acquired causes including primarily intracranial bleeding, CNS inflammation and head injury. Clinical symptoms depend on type and speed of development of the hydrocephalus; acute progression may cause the child's death. In prevailing majority of patients a surgical operation is necessary. The most frequently performed procedure is a shunt operation, which is however associated with high percent of late complications. In the recent decade, endoscopic operations have been used increasingly; they are minimum invasive and no foreign material is implanted therein. For prevention and early recognition of complications it is necessary to monitor the child and provide for co-operation of the paediatrician with children neurologist and neurosurgeon.

Key words: endoscopy, hydrocephalus, surgical treatment, complications, ventriculostomy, shunt operations.

Historie

Hydrocefalus je jako onemocnění popisováno již od dob Hippokrata a pro charakteristický vzhled tehdy neléčených pacientů nazýváno vodnatelnost mozková. Teprve znalosti o tvorbě, cirkulaci a vstřebávání mozkomíšního moku a patofyziologii vzniku hydrocefalu z přelomu 19. a 20. století umožnily provádět chirurgické zákroky spočívající v odvádění mozkomíšního moku vně komorového systému do tělních dutin, či do subarachnoidálních prostor. Výkony v té době však byly zatíženy velmi častými komplikacemi a prognóza pacientů byla všeobecně špatná, jak je dokumentováno citátem z Domácí lékařky z roku 1928:

„...dětí z vrozenou vodnatelností hlavy zmírají záhy po narození, jestliže žijí déle, lze to považovati přímo za neštěstí, poněvadž bez výjimky jsou takové děti blbé..... Trpí jejich vývoj duševní i tělesný, poněvadž mají hlavu tak těžkou, že nejraději leží a velmi málo se pohybují...“. Přelomem v chirurgické léčbě hydrocefalu jsou pak 50. léta 20. století, kdy dochází při zkratových operacích k použití jednocestného ventilu a silikonu jako biokompatibilního materiálu. Dalším mezníkem jsou pak 90. léta 20. století, kdy dochází k rozšíření léčby hydrocefalu o endoskopické operace.

Definice a dělení

Hydrocefalus je možné definovat jako abnormální hromadění mozkomíšního moku

v intrakraniálním prostoru, nejčastěji v mozkových komorách, vzniklé v důsledku poruchy jeho tvorby, cirkulace nebo vstřebávání, se zvýšením nitrolebního tlaku a útlakem mozkové tkáně. Hydrocefalus se podle příčiny vzniku dělí na **obstrukční** – vznikající bloádou cirkulace likvoru v komorovém systému, **hyporesorpční** – vznikající poruchou vstřebávání likvoru a **hypersekreční** – vznikající jeho nadměrnou tvorbou. Z praktického hlediska vzniká hydrocefalus téměř vždy obstrukcí v některé části likvorových cest, od místa tvorby v chorioidálním plexu v komorovém systému, do místa vstřebávání, které je převážně do žilních splavů, v místě tzv. arachnoidálních klků. Z hlediska místa obstrukce je pak možné rozdělení na **nekomunikující** – překážka je v komorovém systému a **kommunikující** – překážka je v subarachnoidálních prostorách či žilním systému. Hydrocefalus vzniklý nadměrnou tvorbou likvoru je popisován u nádorů chorioidálního plexu, tzv. plexus papilomu či plexus karcinomu, zde je však předpokládán i podíl obstrukce v komorovém systému a hyporesorpce při opakovaném drobném krvácení z nádoru.

Léčba hydrocefalu dětského věku má několik odlišností od dospělých, které jsou dány:

- nezralostí mozku s teprve počínající myelinizací
- růstem dítěte

- fragilitou měkkých tkání
- příčinou vzniku hydrocefalu.

Etiologie a klinické projevy

V dětském věku vzniká hydrocefalus v důsledku příčin vrozených a získaných. Prevalence vrozeného hydrocefalu je 0,5–3 /1000 narozených dětí. Nejčastější vrozenou příčinou je stenóza Sylvijského mokovodu, který může být zúžen, obturován membránou nebo rozdělen do několika, většinou slepě končících, kanálků. Stenóza je většinou nahodile vzniklá, příčinou však může být i intrauterinní infekce, zejména toxoplazmóza a cytomegalovirus. Vzniká také v souvislosti s malformacemi CNS (Chiariho malformace), v hereditární formě pak jako X-vázané onemocnění spojené s těžkou mentální retardací (Bicker-Adamsův syndrom). Mezi další vrozené příčiny pak patří cévní malformace, arachnoidální cysty, Dandy-Walker malformace a vrozené nádory. K získaným příčinám hydrocefalu patří krvácení, postihující především nezralé novorozence, dále infekce CNS, kranio-trauma a v pozdějším věku pak nitrolební nádory blokující komorový systém.

Klinické projevy hydrocefalu závisejí na věku dítěte a rychlosti vzniku hydrocefalu. Jejich rozpoznání je důležité nejen pro primární diagnostiku, ale i ke včasnému rozpoznání selhání chirurgické léčby, zkratové či endosko-

pické operace, které se může projevit i s několikaletým odstupem po zákroku.

U dětí do dvou let věku je prvním příznakem makrocefalie s progresivním růstem obvodu hlavičky, ztenčelá kůže skalpu se zvýrazněnou žilní kresbou a v případě akutní progresy hydrocefalu pak napjatá velká fontanela, rozestup švů, paréza VI. hlavového nervu, zvracení a při další progresi pak deviace bulbů kaudálně (tzv. příznak zapadajícího slunce), porucha vědomí, bradykardie a respirační poruchy. Stav vyžaduje neodkladné vyšetření a neurochirurgický zákrok.

U starších dětí, s již nepoddajným kraniiem, se akutní hydrocefalus projeví bolestí hlavy, zvracením, příznakem zapadajícího slunce a poruchou vědomí, následovanou poruchami dýchání a bradykardií. Projevy chronického hydrocefalu u starších dětí bývají plíživé, s ranními bolestmi hlavy, bolestmi břicha se zvracením, postupnou změnou chování a zhoršováním školního prospěchu. V důsledku obtížně rozpoznatelného počátku onemocnění bývá často v době diagnózy radiologický obraz již rozsáhlé dilatace komorového systému a výrazné městnání s krvácením na papile zrakového nervu při vyšetření očního pozadí.

Z radiologických metod se při průkazu hydrocefalu uplatňuje ultrazvukové vyšetření přes velkou fontanelu, u starších dětí pak CT mozku. K objasnění etiologie hydrocefalu je suverénní metodou magnetická rezonance. Ke sledování a vyloučení progresy u pacientů s již uzavřenou fontanelou je možné použít jako neinvazivní metodu transkraniální barevnou duplexní sonografii (11).

Chirurgická léčba

Určitá skupina pacientů, zvláště s hydrocefalem vzniklým následkem krvácení, může reagovat na léčbu dočasnou, ke které patří opakované punkce mozkomíšního moku nebo jeho drenáž do zevního rezervoáru. Medikamentózní léčba, ke které patří podávání furosemidu a acetazolamidu, je zatížena vedlejšími účinky a její efekt není prokázán (6). Převážná většina pacientů s progredujícím hydrocefalem vyžaduje trvalé chirurgické řešení. Podle charakteru a etiologie hydrocefalu se provádějí tyto typy operačních zákroků:

- otevřená operace k odstranění etiologické příčiny hydrocefalu
- zkratová operace
- endoskopická operace.

Otevřená operace

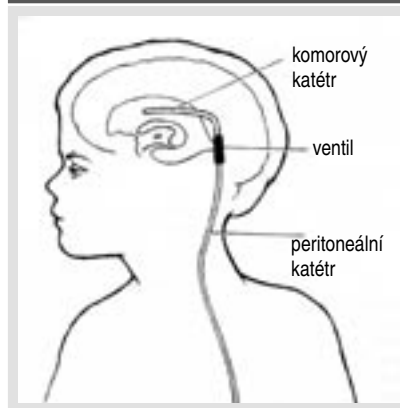
Je indikována u pacientů s takovými expanzivními procesy, které svou lokalizací nebo tlakovými projevy blokují cirkulaci mozko-

míšního moku v komorovém systému a jsou chirurgicky odstranitelné. Jedná se zejména o nádory lokalizované uvnitř komorového systému nebo v jeho blízkosti a způsobující obstrukční, nekomunikující hydrocefalus. Patří k nim ependymom, plexus papilom (karcinom), meningeom, astrocytom, kraniofaryngeom, teratom, meduloblastom a nádory pineální krajiny. Z nenádorových procesů se pak jedná o arachnoidální cysty, koloidní cysty a cévní malformace. Úspěšnost takto léčeného hydrocefalu závisí na radikalitě resekce expanze a uvolnění likvorových cest. Prognóza pacienta je pak závislá na typu a lokalizaci nádoru.

Zkratové operace

Zkratová operace zůstává dominantním způsobem řešení dětského hydrocefalu a je nejčastěji prováděným výkonem v dětské neurochirurgii. Principem výkonu je odvádění likvoru z mozkových komor do některé z tělních dutin, kde dochází k jeho vstřebávání. Nejčastěji je prováděn ventrikulo-peritoneální zkrat, kdy je likvor odváděn do dutiny břišní a vstřebáván peritoneem. U malé části pacientů je likvor odváděn do pravé srdeční síně (ventrikulo-atriální zkrat), vzácně pak do dutiny hrudní (ventrikulo-pleurální zkrat). V případě komunikujícího hydrocefalu je možné provést lumbo-peritoneální zkrat. Ventrikulo-peritoneální zkrat se skládá ze tří částí: komorového katétru, ventilu a peritoneálního katétru (obrázek 1). Komorový katétr je zaveden dorzo-frontálním nebo okcipitálním přístupem do postranní komory, častěji pravé, a vyveden do podkoží, kde je spojen s ventilem. Ventil, umístěný retroaurikulárně, obsahuje mechanismus, který na základě různých technických řešení umožňuje jednocestný tok mozkomíšního moku (směrem z komor do periferie) a to jen tehdy, když rozdíl tlaku likvoru před ventilem (tj. v mozkových komorách) a za ventilem dosáhne určité hodnoty. Tlakový rozdíl, při kterém začíná ventil propouštět likvor, se nazývá otevírací tlak a určuje se v milimetrech vodního sloupce. Dle hodnoty otevíracího tlaku se ventily dělí na nízkotlaké (cca 50 mm H₂O), středotlaké (cca 100 mm H₂O) a vysokotlaké (cca 150 mm H₂O). Od 90. let minulého století jsou i u nás k dispozici ventily se zevně nastavitelným a měnitelným otevíracím tlakem (tzv. programovatelné ventily). Otevírací tlak je měněn pomocí magnetického či elektromagnetického pole a toto řešení eliminuje nutnost operační revize zkratu pro nevyhovující ventil. Třetí část, peritoneální katétr, je napojen na distální část ventilu, tunelizován podkožím až do oblasti epigastria či mezogastria, kde je jeho otevřený konec zaveden intraperitoneálně. Do dutiny břišní se zavádí dostatečná

Obrázek 1. Ventrikulo-peritoneální zkrat



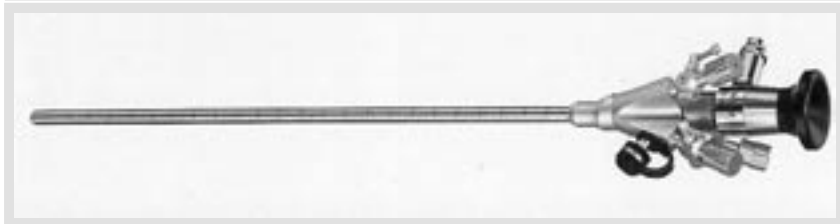
délka katétru, tak, aby byla zajištěna funkčnost ventrikulo-peritoneálního zkratu i během růstu. Jednodušší situace při možné operační revizi a jeho funkčnost během růstu jsou důvodem jeho preferování u více než 90% pacientů vyžadujících zkratovou operaci. Všechny části zkratu jsou opatřeny rtg kontrastním proučkem, umožňujícím neinvazivní posouzení jeho integrity a většina má implantovaný rezervoár, ze kterého je možná transkutánní punkce s odběrem likvoru a posouzením funkčnosti zkratu.

Přes technický vývoj, přinášející nové materiály a technická řešení zkratů, zůstává procento pozdních komplikací stále vysoké. Pravděpodobnost selhání s nutností reoperace je 30–40% první rok po implantaci, 50% pět let po implantaci a po deseti letech zůstává funkčních jen 20% zkratů (4, 5). Mortalita následkem selhání zkratu se pohybuje kolem 1% ročně (3). Příčiny selhání jsou:

- **mechanické:** jsou nejčastější a patří mezi ně obstrukce v průběhu zkratu, nejčastěji v oblasti komorového katétru, rozpojení a migrace zkratu
- **infekční:** vyskytují se u 5–10% zkratů, nejčastěji do dvou, resp. šesti měsíců po operaci. Nejčastějším patogenem jsou koaguláza negativní stafylokoky (nejčastěji *Staphylococcus epidermidis* 50–75% infekcí), dále *Staphylococcus aureus*, *Propionibacterium acnes*, méně často *Corynebacterium species*, gram negativní koky, streptokoky, kandidové infekce.
- **funkční:** v převážné většině nadměrná funkce zkratu s projevy likvorové hypotenze. Je možné jim předejít implantací zkratu s programovatelným ventilem.

Mechanické a většina infekčních komplikací způsobují selhání zkratu s projevy akutní nebo chronické dekompenzace hydrocefalu. Infekční komplikace se dále mohou projevit meningitidou, peritonitidou, lokálním zánětem v průběhu drenáže a endokarditidou či glomerulonefritidou v případě ventrikulo-atriálního zkratu.

Obrázek 2. Rigidní endoskop o průměru 6 mm



Převážná většina pacientů je na správné funkci zkratu závislá a měla by být pravidelně sledována dětským neurologem a dětským neurochirurgem. Při změnách zdravotního stavu, zejména bolestech hlavy, břicha, změně chování, jinak nevysvětlitelných teplotách, je vždy nutno myslet na možné selhávání zkratu. Dalšími známkami, které nás vedou k tomuto podezření je zarudnutí nebo fluktuace v průběhu zkratu, hmatné přerušení kontinuity, rezistence hmatná v dutině břišní. V případě příznaků nitrolební hypertenze je pak nutné neodkladné neurochirurgické vyšetření, pokud je to možné tak na pracovišti, kde je dítě sledováno.

Vzhledem k závažnosti a stále vysokému procentu komplikací zkratových operací je nutné v indikovaných případech vždy na prvním místě zvažovat provedení endoskopické operace. Zkratová operace by tak měla zůstat primárním řešením jen u komunikujícího hydrocefalu, v případě nekomunikujícího hydrocefalu pak jako metoda druhé volby při selhání či nemožnosti provedení endoskopického výkonu.

Endoskopické operace

První endoskopická operace mozku byla provedena již v počátcích léčby hydrocefalu, kdy v roce 1910 Dr. V. L. Espinasse, urolog z Chicaga, provedl odstranění chorioidálního plexu pro hydrocefalus s použitím cystoskopu. Ve 20. letech 20. století jsou pak popsány další endoskopické operace, včetně provedené ventrikulostomie, tyto byly však v té době zatíženy velkou mortalitou. K velkému rozšíření endoskopické techniky dochází až v posledních dvou desetiletích, a to zejména v důsledku pokroku v optické technologii (8).

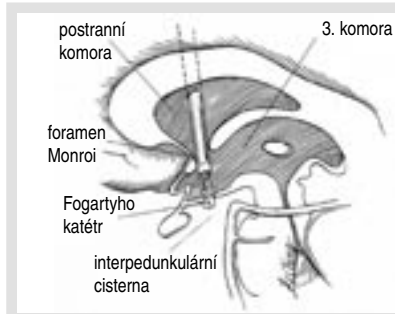
Endoskopická chirurgie hydrocefalu znamená operování v komorovém systému mozku a to s použitím endoskopu. Endoskop (obrázek 2) může být rigidní nebo flexibilní a jeho částí jsou:

- optika se zdrojem světla a kamerou přenášející obraz na monitor
- pracovní kanál, umožňující zavedení nůžek, klíčtek, chapáků a dilatačních katetrů
- irigační kanál, umožňující kontinuální proplach během výkonu.

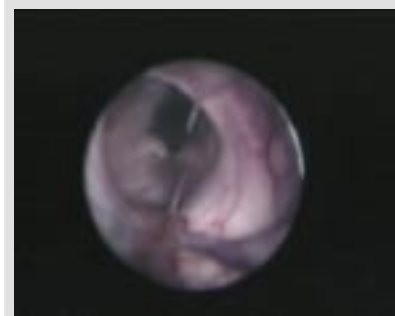
Nejčastěji prováděným endoskopickým výkonem je endoskopická ventrikulostomie 3. komory (dále jen EVS). Principem výkonu je vytvoření otvoru ve spodině 3. komory, a tím komunikace mezi komorovým systémem a subarachnoidálními prostory. Endoskop se zavádí z malého návtu v kalvě, lokalizovaném dorzofrontálně, pokud možno vpravo, do frontálního rohu postranní komory. V komorovém systému je pak proniknuto přes foramen Monroi do 3. komory a zde je před mamilárními tělísky provedena perforace spodiny 3. komory do interpedunkulární cisterny před bifurkací bazilární tepny (obrázek 3). Vzniklý otvor je pak dilatován pomocí balonkového katétru (obrázek 4). EVS je rychlý a relativně bezpečný výkon, jehož hlavní indikací je nekomunikující hydrocefalus, s překážkou lokalizovanou v oblasti Sylvijského mokovodu nebo IV. komoře. Úspěšnost léčby se v závislosti na typu hydrocefalu pohybuje v rozmezí 50–94 %, s nejlepšími výsledky v případech stenózy mokovodu (1, 3, 7), nižší procento úspěšnosti je u dětí do jednoho roku věku (2). Bezprostřední komplikace výkonu, které se pohybují kolem 7 % (12), jsou sice vyšší než u zkratových operací, většina komplikací je však přechodných. Pozdní komplikace po úspěšné EVS jsou méně časté než u zkratových operací a zahrnují vlastně jen obliteraci vytvořeného otvoru, která se klinicky projeví opětovnou progresí hydrocefalu. Tato komplikace však může být velmi závažná, a to v důsledku velmi rychlého vývoje klinických příznaků hydrocefalu, který vyžaduje urgentní neurochirurgický zákrok. Řešením je pak opakování EVS nebo zkratová operace.

K dalším endoskopickým výkonům prováděným pro hydrocefalus patří zprůchodnění Sylvijského mokovodu, většinou spojené s provedením EVS, marsupializace a resekce cystických expanzí (koloidní cysty, arachnoidální cysty), biopsie nebo exstirpace nádorů komorového systému, většinou spojená s provedením EVS. Při jednokomorovém hydrocefalu při blokádě v úrovni foramen Monroi, či patologiích v oblasti 3. komory je léčebným i preventivním výkonem septostomie s vytvořením komunikace mezi oběma postranními

Obrázek 3. Schéma provedení endoskopické ventrikulostomie



Obrázek 4. Endoskopický pohled z postranní komory na foramen Monroi a do 3. komory



komorami. Bezpečnost endoskopických procedur zvyšují možnosti stereotaktické nebo bezrámové navigace (9).

Endoskopická technika vytlačila dříve užívané chirurgické metody léčby obstrukčního hydrocefalu, ke kterým kromě zkratových operací patřila Torkildsenova drenáž (spojení postranní komory s cerebelomedulární cisternou pomocí silikonového katétru), stereotaktická kanylace mokovodu (Bretova drenáž) a otevřená perforace lamina terminalis 3. komory (Stookeyho-Scarffova operace).

Závěr

Chirurgická léčba dětského hydrocefalu prodělala v uplynulých padesáti letech velký pokrok s výrazným zlepšením prognózy pacientů. Pozdní komplikace chirurgických výkonů, zejména zkratových operací, jsou však stále vysoké a mají nepříznivý vliv na další psychomotorický vývoj dítěte. Částečným řešením je provádění endoskopických operací v případě nálezu obstrukčního hydrocefalu. Většina pacientů zůstává závislých na implantovaném zkratu či na provedené EVS a je tedy nutné jejich pravidelné sledování. Komplikace chirurgické léčby s akutní nebo chronickou dekompenzací hydrocefalu se mohou projevit časně nebo s odstupem mnoha let po zákroku. Pro jejich rozpoznání a včasné řešení je nutná spolupráce pediatra, dětského neurologa a dětského neurochirurga. Nezastupitelný je také kontakt s rodiči a jejich edukace.

Literatura

1. Brockmeyer D, Abtin K, Carey L, Walker LM. Endoscopic Third Ventriculostomy: An Outcome Analysis. *Pediatr Neurosurg* 1998; 28: 236–240.
2. Buxton N, Macarthur D, Mallucci C, Punt J, Vloeberghs M. Neuroendoscopic third ventriculostomy in patients less than 1 year old. *Pediatr Neurosurg* 1998; 29: 73–76.
3. Cinalli G, Sainte-Rose Ch, Chumas P, Zerah M, et al. Failure of third ventriculostomy in the treatment of aqueductal stenosis in children. *J Neurosurg* 1999; 90: 448–454.
4. Di Rocco C, Marchese E, Velardi F. A survey of the first complication of newly implanted CSF shunt devices for the treatment of nontumoral hydrocephalus. Cooperative survey of the 1991–1992 Education Committee on the ISPN. *Child's Nerv Syst* 1994; 10: 321–327.
5. Drake J, Kestle J, Milner R, et al. Randomized trial of cerebrospinal fluid shunt valve design in pediatric hydrocephalus. *Neurosurgery* 1998; 43(2): 294–305.
6. International PHVD Drug Trial Group. International randomized controlled trial of acetazolamide and furosemide in posthemorrhagic ventricular dilatation in infancy. *Lancet* 1998; 352 (9126): 433–440.
7. Gangemi M, Donati P, Maiuri F, et al. Endoscopic Third Ventriculostomy for Hydrocephalus. *Minim. Invas. Neurosurg.* 1999; 42: 128–132.
8. Grotenhuis JA. *Manual of Endoscopic Procedures in Neurosurgery*. Nijmegen: Machaon 1995. 12s.
9. Novák Z, Kosorin K. Význam endoskopické septostomie. *Čes. a slov. Neurol. Neurochir.* 2004; 2: 120–123.
10. Sainte-Rose C, Piatt JH, Renier D, et al. Mechanical complications in shunts. *Pediatr Neurosurg* 1991; 17: 2–9.
11. Školoudík D. Transkraniální barevná duplexní sonografie. In: Školoudík D, Škoda O, Bar M, Brozman M, Václavík D. *Neurosonologie*. Praha: Galén 2003: 240–242.
12. Teo Ch, Rahman S, Boop AF, Cherny B. Complications of endoscopic neurosurgery. *Child's Nerv Syst* 1996; 12: 248–253.