

Нормотензивная гидроцефалия (синдром Хакима-Адамса): исторические и современные аспекты диагностики, лечения, клиническая значимость в практике невролога

М.Ф. Иванова^{1,2}, А.В. Семенова¹

¹Институт геронтологии им. Д.Ф. Чеботарева НАМН Украины, г. Киев

²Институт ядерной медицины и лучевой диагностики НАМН Украины, г. Киев

Резюме. В работе представлены исторические и современные аспекты трактовки термина нормотензивной гидроцефалии, данные об этиологии, патофизиологических моделях. Подробно описаны особенности клинических проявлений синдрома Хакима-Адамса, обращено внимание неврологов на классическую триаду симптомов: деменцию, нарушение ходьбы и функции тазовых органов, и при этом отсутствие у пациентов такой «классической картины гидроцефалии», как головная боль, тошнота, рвота. Представлены современные критерии диагностики «вероятной», «возможной», «сомнительной» идиопатической нормотензивной гидроцефалии. Описаны подходы нейрохирургического и медикаментозного лечения. Обоснована клиническая значимость в практике врача-невролога.

Ключевые слова: гидроцефалия, синдром Хакима-Адамса, неврологические проявления, диагностика, лечение.

Нормотензивная гидроцефалия (НГ) — это синдром, который характеризуется хроническим расстройством ликвородинамики с последующим постепенным расширением желудочковой системы без значительного увеличения уровня внутричерепного давления (ВЧД) и клинически проявляется классической триадой симптомов: нарушением походки, деменцией и тазовыми расстройствами.

Впервые НГ описана как синдром колумбийским нейрохирургом S. Hakim (госпиталь Сан-Хуан-де-Диос, г. Богота, Колумбия) в 1957 году. При аутопсии некоторых пациентов с деменцией он обратил внимание на расширение желудочковой системы мозга без признаков патологического поражения коры. Ему понадобилось около семи лет для анализа полученных данных и описания синдрома гидроцефалии у взрослых пациентов при «нормальном» давлении цереброспинальной жидкости, которое было представлено в 1964 г. в тезисах «Некото-

рые наблюдения о давлении ликвора. Синдром гидроцефалии у взрослых при «нормальном» давлении цереброспинальной жидкости (Описание нового синдрома)» [1]. В последующем S. Hakim совместно с сыном K. Hakim, биомедицинским инженером и неврологом, разработал шунтирующие устройства для лечения больных с нормотензивной и другими формами гидроцефалий [2]. В англоязычной литературе впервые термин НГ был введен американским нейрохирургом R. Adams в статье, опубликованной в «New England Journal» в 1965 году, где были описаны три клинических наблюдения НГ, два посттравматического и один идиопатического генеза [3].

В настоящее время выделяют [4, 5-9] первичную (идиопатическую) и вторичную (симптоматическую) НГ. Вторичная НГ развивается наиболее часто после перенесенного субарахноидального кровоизлияния (23%), менингита (4,5%), черепно-мозговой травмы (12,5%), но могут быть и другие причины.

© М.Ф. Иванова, А.В. Семенова

Однако в 80% случаев [4] идиопатическая нормотензивная гидроцефалия (иНГ) остается своевременно недиагностированной в клинической практике и имеет схожесть с проявлениями при целом ряде нейродегенеративных заболеваний [10]. Согласно данным литературы [4, 11], от 1 до 6% деменций вызваны НГ. При своевременной нейрохирургической помощи деменция, обусловленная НГ, в отдельных случаях может носить обратимый характер [4]. Но первоначальный энтузиазм в отношении курбельности деменции при НГ сменился определенным скептицизмом, что послужило поводом для проведения целого ряда последующих исследований, посвященных изучению НГ.

Проведенное многоцентровое исследование [12] в Амстердаме (Голландия) в 1992 году показало, что из 152 наблюдаемых пациентов: у 127 (84%) диагностирована первичная (идиопатическая) НГ, а у 25 (16%) — вторичная. В более позднем многоцентровом исследовании [13] в 1997 году, выполненном в Дании, констатируется наличие иНГ у 89 из 101 пациента, у 12 пациентов диагностирована вторичная (симптоматическая) ее форма. По данным современных авторов [14-17], соотношение между идиопатической и симптоматической формами составляет приблизительно 1:1.

В 2002 году была создана международная исследовательская группа по изучению идиопатической нормотензивной гидроцефалии (иНГ), которая в 2005 году опубликовала руководство [5-9], охватывающее четыре основных раздела: клинический диагноз иНГ, ценность дополнительных диагностических методов и тестов, подходы нейрохирургического лечения и их исходы.

Четких эпидемиологических данных касательно распространенности НГ нет. Однако иНГ чаще рассматривается как заболевание пожилых людей в возрасте 60-80 лет [18], хотя в литературе описаны случаи ее возникновения в среднем, и даже детском возрасте [19-20].

Симптоматика неспецифична: нарушение походки, мочеиспускания, деменция сопровождают и многие другие заболевания у пациентов пожилого возраста, что значительно снижает настороженность врачей о, возможно, обратимой причине деменции. Большинство исследований распространенности иНГ основаны на ограниченном количестве диагностированных случаев на базе одного либо группы лечебных учреждений (hospital-based

studies), результаты которых не позволяют возможным оценить распространенность иНГ в популяции в целом [21]. Недавно опубликованы [22-24] результаты трех эпидемиологических исследований распространенности «возможной» иНГ в Японии. Так, распространенность для жителей в возрасте 65 лет и старше составила 2,9% [22] и 1,4% [23] и 0,5% [24] для лиц в возрасте старше 61 года. Средневзвешенный показатель равен 1,1%. Вместе с тем диагностические критерии [25], используемые японскими учеными, отличаются от международных [8].

Обращают на себя внимание результаты, полученные в городе Вестфолл (Норвегия). Это, вероятно, наиболее точная оценка заболеваемости и распространенности иНГ, которая существует на сегодняшний день [26]. Активное выявление и обследование пациентов с характерными жалобами показало: распространенность иНГ — 21,9 на 100 000 (0,22%), заболеваемость — 5,5 на 100 000 [27].

Доступные эпидемиологические данные остаются противоречивыми отчасти из-за различия принятых диагностических критериев и недостаточного количества проведенных популяционных исследований. Несмотря на это, можно предположить, что количество случаев первичной и вторичной НГ будет расти, вероятно, из-за повышения качества оказания медицинской помощи, более широкого внедрения нейровизуализационных методов обследования и увеличения продолжительности жизни [8].

На сегодняшний день не существует единого мнения касательно факторов риска заболевания, этиологии, патогенетических механизмов развития желудочковой дилатации и сопутствующего поражения окружающего мозгового вещества.

Термин «идиопатическая» подразумевает, что этиология НГ окончательно остается неизвестной. Проведено лишь несколько исследований «случай-контроль» для выявления факторов риска иНГ, в которых артериальная гипертензия, сахарный диабет и низкий уровень липопротеидов высокой плотности были указаны в качестве наиболее значимых [21]. Выявленные факторы риска являются общими и для ряда других сосудистых заболеваний, из чего следует, что сосудистые изменения могут играть свою роль в патогенезе иНГ. Наиболее существенным необратимым фактором риска

на данный момент является возраст. Сообщается [21], что наличие лептоменингеальных утолщений, склеротических изменений сосудов, рефлюкса яремного венозного кровотока может в конечном итоге стать причиной желудочковой дилатации и развития неврологической симптоматики у больных с иНГ в пожилом возрасте. Генетическая составляющая также может быть вовлечена в этиологию и патогенез данного заболевания. В литературе имеется описание [21] наблюдения семьи с наличием «вероятной иНГ» в трех поколениях с характерными клиническими проявлениями и изменениями на МРТ.

За прошедшее время были предложены и описаны различные патофизиологические модели иНГ [4]. Так, учитывая, что шунтирование может вызывать обратное развитие неврологических симптомов у пациентов с иНГ, предполагают [21], что нарушение ликворциркуляции играет ведущую роль в развитии иНГ. Однако остается неясным, что именно вызывает данные изменения. Хотя гипотеза о нарушении соотношения ликворпродукции и абсорбции объясняет расширение желудочков головного мозга и обеспечивает правдоподобное обоснование эффективной работы шунта, она не дает ответа, почему пациенты, которые имели развернутую картину заболевания в течение нескольких месяцев или даже лет, обретают выраженное клиническое улучшение на фоне хирургического вмешательства [26]. Нет единой теории, объясняющей механизм повреждения вещества головного мозга, окружающего расширенные желудочки. Существуют версии о простом механическом сжатии мозга в результате расширения желудочков, затруднение удаления токсичных продуктов метаболизма из цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) вследствие нарушения ее циркуляции; увеличение амплитуды артериального пульса, пульсации ВЧД и вторичного повреждения паренхимы (так называемая теория «гидроудара») [27].

Проведенные исследования [27] обращают внимание на некоторые общие патогенетические черты иНГ и нейродегенеративных заболеваний. Было показано, что существует схожесть изменений в коре пациентов с болезнью Альцгеймера и иНГ. Все эти особенности указывают на сложное взаимодействие между динамикой ЦСЖ, мозговым кровотоком, метаболизмом головного мозга и возрастными

физиологическими изменениями [27]. Актуальным остается проведение дальнейших исследований.

Характерным проявлением НГ считается триада Хакима-Адамса, которая включает деменцию, нарушение ходьбы и функции тазовых органов [10]. Однако необходимо помнить, что классическая картина, описанная в 1965 году, наблюдается только у 32-48% пациентов [2, 8, 28]. Нередко выявляются только два симптома [29], обычно нарушение походки и деменция (30%), реже встречается один из 3 симптомов, и, как правило, это только ухудшение походки (около 10%). Нарушение ходьбы остается наиболее частым симптомом при иНГ.

Остается неизвестным, что определяет дебютирование, тяжесть, темпы прогрессирования неврологических проявлений иНГ и что в отдельных случаях способствует стабилизации симптомов на определенных этапах заболевания при естественном течении без нейрохирургического вмешательства.

Нарушение походки, как правило, проявляется дисбалансом поэтапной активации мышечных групп, которое стоит рассматривать как расстройство подкорковых систем управления движением, а не первичное нарушение работы пирамидного тракта. По мере прогрессирования иНГ вовлечение кортикоспинального пути становится более выраженным. Походка описывается как «апрактическая», «брадикинетическая», «магнитная», «паркинсоническая». Также пациенты могут испытывать трудности при повороте [8]. При иНГ не отмечается каких-либо изменений содружественности движений рук при ходьбе [30]. Слабость в нижних конечностях обычно не выявляется при неврологическом осмотре таких пациентов, и пирамидная дисфункция, следовательно, не считается распространенным симптомом [8].

Когнитивные расстройства характеризуются замедлением психомоторных функций, нарушением способности к концентрации внимания и слабо выраженными нарушениями памяти. Подобные изменения нередко связаны с дисфункцией передних отделов головного мозга и являются довольно характерными для так называемой «субкортикальной деменции». Первичные нарушения высших мозговых функций (афазия, апраксия, агнозия, акалькулия), так же как психозы, встречаются редко. Однако у некоторых больных возможно возникновение конфабуляций, галлюцинаций, мании,

Таблиця 1 Критерии «вероятной» идиопатической нормотензивной гидроцефалии**I. Анамнез болезни**

Анамнез заболевания должен быть подтвержден информатором (родственником и др.), тесно знакомым с преморбидным и текущим состоянием пациента, и должен включать в себя:

- A. Медленное начало симптомов.
- B. Развитие после 40 лет.
- C. Минимальная продолжительность по крайней мере от 3 до 6 месяцев.
- D. Отсутствие предшествующей черепно-мозговой травмы, внутримозгового кровоизлияния, менингита или других известных причин вторичной нормотензивной гидроцефалии.
- E. Прогрессирующее течение.
- F. Отсутствие других неврологических, психиатрических или соматических состояний, в полной мере объясняющих существующие симптомы.

II. Клиника

Обязательным симптомом является нарушение походки и равновесия, а также по меньшей мере наличие одного из других симптомов: нарушения мочеиспускания, когнитивных функций.

При нарушении походки и равновесия по меньшей мере два симптома из перечисленных ниже должны быть положительными:

- A. Снижение высоты шага.
- B. Снижение длины шага.
- C. Снижение частоты вращения педалей (либо скорости ходьбы).
- D. Отклонение туловища во время ходьбы.
- E. Широкая постановка ног при стоянии.
- F. Отклонение пальцев стопы кнаружи при ходьбе.
- G. Ретропульсия (спонтанная или спровоцированная).
- H. Блок поворота (три или более шагов при повороте на 180 градусов).
- I. Две или более ошибок из восьми шагов при тандемной ходьбе.

При когнитивной дисфункции должно быть документально зафиксировано (с поправкой на возраст и уровень образования) ее нарушение и/или снижение с помощью скринингового инструмента (например, MMSE) или подтверждено по крайней мере два из следующих проявлений:

- A. Психомоторная заторможенность (латентный период).
- B. Снижение скорости мелкой моторики при проведении тестов.
- C. Снижение точности мелкой моторики при проведении тестов.
- D. Сложность при выполнении поставленных задач, снижение концентрации внимания.
- E. Нарушение памяти, особенно на недавние события.
- F. Исполнительные дисфункции, такие как ухудшение выполнения многоэтапных задач и др.
- G. Поведенческие расстройства или изменение личности.

При нарушении мочеиспускания должен быть выявлен хотя бы один из следующих симптомов:

- A. Эпизодическое или постоянное недержание мочи, не связанное с первичным урологическим заболеванием.
- B. Стойкое недержание мочи.
- C. Недержание мочи и кала.

Или любые два из следующих симптомов:

- A. Императивные позывы к мочеиспусканию.
- B. Повышение частоты мочеиспускания (более шести эпизодов мочеиспускания за 12-часовой период на фоне обычного потребления жидкости).
- C. Никтурия (более чем два мочеиспускания за ночь).

III. Нейровизуализация

Нейровизуализация (методом КТ или МРТ) выполняется после появления симптомов и должна выявить следующие изменения:

- A. Дилатация желудочков, не объясняемая мозговой атрофией или врожденным расширением (индекс Эвана более 0,3 или другой сопоставимый индекс).
- B. Нет макроскопических признаков препятствия движению ЦСЖ.

Наличие хотя бы одного из следующих вспомогательных признаков:

- A. Расширение височных рогов боковых желудочков, не полностью объясняемое атрофией гиппокампа.
- B. Относящийся к мозолистому телу угол 40° или более градусов.
- C. Наличие перивентрикулярного изменения сигнала на КТ и МРТ, не связанного с сосудистыми ишемическими изменениями или демиелинизацией.
- D. Свободное прохождение ЦСЖ через водопровод мозга и/или IV желудочек.

IV. Определение давления ЦСЖ

Давление ЦСЖ в диапазоне 5-18 мм рт. ст. (или 70-245 мм вод. ст.) при определении с помощью люмбальной пункции.

делирия, депрессии, а также эпилептических припадков. Важно помнить, что для пациентов с нормотензивной гидроцефалией такая «общеизвестная классическая картина гидроцефалии», как головная боль, тошнота, рвота, нарушение зрения, не характерна [4]. При исследовании глазного дна не отмечается отека дисков зрительных нервов.

Дисфункция тазовых органов дебютирует увеличением частоты мочеиспускания, особенно ночью, с постепенным развитием недержания мочи [8]. Тазовые расстройства при нормотензивной гидроцефалии относят к лобному типу нарушений мочеиспускания, для которого характерно отсутствие позывов, индифферентное отношение больного к факту непроизвольного мочеиспускания. Недержание кала встречается редко, обычно у пациентов с выраженными стадиями заболевания [10].

Согласно международным критериям [8], на основании данных анамнеза заболевания, клинических, физиологических критериев, а также результатов нейровизуализации выделяют «вероятную», «возможную» и «сомнительную» иНГ [8] (табл. 1, 2, 3).

Существует несколько дополнительных тестов, способных улучшить точность постановки диагноза и прогнозировать эффективность дальнейшего нейрохирургического лечения. Их проведение рекомендовано всем пациентам с «вероятной» и «возможной» иНГ согласно международным критериям. К дополнительным методам относят: тап-тест («tap-test»), наружное люмбальное дренирование (НЛД) и измерение сопротивления резорбции ЦСЖ [18]. Выбор методики зависит от многих факторов, в том числе от прогностической ценности, личного опыта, доступности оборудования и персонала [7].

Тап-тест — это извлечение 40-50 мл ЦСЖ посредством люмбальной пункции с последующей оценкой регресса неврологической симптоматики. Наступающее улучшение после удаления ЦСЖ увеличивает вероятность благоприятного ответа на последующее установление шунта (положительная прогностическая ценность составляет 73-100%). Однако тап-тест имеет низкую чувствительность (26-61%), и отрицательный результат не исключает диагноз иНГ [18]. Нарушение походки — симптом, динамику которого чаще всего нейрохирурги оценивают объективно. При этом оценивается ходьба пациента на 10 метров до и после тап-теста,

Таблица 2 Критерии «возможной» идиопатической нормотензивной гидроцефалии

I. Анамнез болезни

Сообщаемые симптомы могут:

- A. Иметь подострое либо стертое начало.
- B. Начинаться в любом возрасте (кроме детского).
- C. Наблюдаться на протяжении трех месяцев либо неопределенный срок.
- D. Быть при наличии в анамнезе легкой травмы головы, удаленного внутримозгового кровоизлияния, перенесенного менингита в детском или подростковом возрасте, а также других заболеваний, которые, по мнению врача, не являются причинно связанными с именуемым состоянием.
- E. Быть с другими коморбидными неврологическими, психическими или соматическими расстройствами, по мнению врача, не объясняющими имеющиеся симптомы.
- F. Иметь медленно прогрессирующее или стабильное течение.

I. Клиника

- A. Недержание мочи и/или когнитивные нарушения при отсутствии изменений походки и равновесия.
- B. Нарушение походки либо слабоумие как единственный симптом.

II. Нейровизуализация

Дилатация желудочков обусловлена гидроцефалией, но:

- A. Признаки атрофии головного мозга достаточной степени тяжести для объяснения размера желудочков.
- B. Выявленные структурные повреждения мозга могут влиять на размер желудочков.

III. Измерение давления ЦСЖ невозможно, либо уровень находится за рамками диапазона для «вероятной» иНГ

Таблица 3 Критерии «сомнительной» идиопатической нормотензивной гидроцефалии

- A. Отсутствие признаков вентрикуломегалии.
- B. Признаки повышенного внутричерепного давления, такие как отек диска зрительного нерва.
- C. Ни один из компонентов клинической триады иНГ не присутствует. Симптомы объясняются другими причинами (например, стеноз позвоночного канала).

сравнивается число сделанных шагов и время, необходимое для преодоления этого расстояния. Также применяется шкала Тинетти [26].

Определение величины сопротивления резорбции ЦСЖ с помощью инфузионного теста отличается более высокой чувствительностью (57-100%) по сравнению с тап-тестом, но обладает схожей положительной прогностической ценностью (от 75 до 92%). Как и тап-тест, процедура может быть выполнена амбулаторно [7].

Оценка клинического ответа при длительном дренаже ЦСЖ (свыше 300 мл) с помощью спинального катетера сочетает высокую чувствительность (50-100%), специфичность (60-100%) и положительную прогностическую ценность (80-100%). Однако этот метод требует госпитализации в нейрохирургические клиники и квалифицированного медицинского персонала

ла. Он также может быть сопряжен с более высокой частотой осложнений (инфекционного, ирритативного характера). В настоящее время в мире выполняется только в некоторых медицинских учреждениях [18]. Из трех рекомендованных дополнительных тестов НЛД имеет прогностическое значение не только при «возможной», но и при «сомнительной» иНГ [7].

В опубликованном японскими исследователями руководстве по НГ [21], в отличие от международных рекомендаций, выделены «достоверная», «вероятная», «возможная» иНГ. В качестве первого диагностического этапа при этом обращается внимание на результаты тап-теста. Если результат его положительный, рекомендована постановка шунта без проведения других исследований. Тем не менее в случае отрицательного тап-теста рекомендовано прибегнуть к другим методам дополнительного тестирования или повторить тап-тест еще раз [26].

В клинических рекомендациях (2015 г.), утвержденных российской ассоциацией нейрохирургов по «Лечению нормотензивной гидроцефалии у взрослых» [29], результаты тап-теста оцениваются на основании нейропсихологического обследования и исследования походки у пациента. Положительным результатом считается улучшение показателей когнитивных функций более чем на 10%, например, в случае применения шкалы MMSE — увеличение суммарной оценки на 3 и более баллов. При оценке функции ходьбы критерием улучшения является повышение скорости ходьбы на 20% и более, увеличение высоты шага, сужение базовой опоры. Неинформативным или сомнительным считается улучшение показателей проводимых тестов на меньшие величины. Обращается внимание и на заявление пациента о субъективном улучшении при отсутствии явных объективных изменений. Отрицательным результатом считается отсутствие изменений в состоянии пациента или ухудшение состояния. Положительный результат теста является показанием к оперативному лечению.

Для постановки правильного диагноза имеет значение на ранних этапах, в т.ч. при первичном обращении пациента к неврологу, проведение тщательного общеклинического, лабораторного, инструментального дообследования. Схожесть клинических симптомов требует дифференциальной диагностики иНГ с целым рядом заболеваний [8], протекающих самостоятельно

или, возможно, коморбидно, с учетом возраста пациента. Некоторые из этих заболеваний представлены в табл. 4.

В МКБ-10 гидроцефалия нормального давления кодируется G 91.2. При формулировании развернутого диагноза следует указать течение (быстро прогрессирующее, медленно прогрессирующее, стационарное) либо степень компенсации после шунтирующей операции (полная, частичная) [31].

В Украине приказом МОН Украины от 13.06.2008 № 317 утверждены клинические протоколы оказания медицинской помощи больным с гидроцефалией по специальности «нейрохирургия» [32].

Нейрохирургические методы лечения иНГ являются сходными с методами лечения других форм гидроцефалий, при этом используют вентрикулоперитонеальное (ВП), вентрикулоатриальное (ВА) и люмбоперитонеальное (ЛП) виды

Таблица 4 Некоторые заболевания, требующие дифференциальной диагностики с иНГ

Сосудистая деменция:

Цереброваскулярные заболевания

Инсульт

Мультиинфарктное состояние

Болезнь Бинсвангера

Церебральная аутосомно-доминантная артериопатия,

субкортикальные инфаркты и лейкоэнцефалопатия

Вертебро-базиллярная недостаточность

Другие виды гидроцефалии:

Стеноз водопровода

Несообщающаяся гидроцефалия

Нейродегенеративные заболевания:

Болезнь Альцгеймера

Болезнь Паркинсона

Деменция с тельцами Леви

Болезнь Гентингтона

Фронтотемпоральная деменция

Кортикобазальная дегенерация

Прогрессирующий надъядерный паралич

Боковой амиотрофический склероз

Мультисистемная атрофия

Болезнь Крейтцфельда — Якоба

Инфекционные заболевания:

Болезнь Лайма

ВИЧ

Сифилис

Урологические расстройства:

Инфекционные заболевания мочеполовой системы

Рак предстательной железы или мочевого пузыря

Гиперплазия предстательной железы

Другие причины:

Дефицит витамина B₁₂

Системные заболевания соединительной ткани

Эпилепсия

Депрессия

Черепно-мозговые травмы

Стеноз спинномозгового канала

Мальформация Киари

Энцефалопатия Вернике

Карциноматозный менингит

Опухоли спинного мозга

шунтирования. Что касается истории лечения иНГ, ВА-шунтирование чаще применяли в прошлом, в то время как ВП-шунт используется чаще в настоящее время [21]. ЛП-шунтирование является альтернативным методом. Оно используется реже из-за общего мнения, что осложнения при этом виде вмешательства возникают чаще, хотя конкретных доказательств в пользу этого недостаточно [26].

Международное руководство рекомендует использование шунтирующих операций на основании «хорошо организованных проспективных исследований класса II, демонстрирующих приемлемое соотношение риска и выгоды» [6]. Однако, согласно кокрановскому обзору, шунтирование не может быть признано в качестве стандарта лечения иНГ [33]. Причиной этого является отсутствие проведенных исследований класса I, где бы сравнивались консервативные и оперативные методы лечения. Этот вопрос может быть решен только путем рандомизированных слепых плацебо-контролируемых исследований. Разработка дизайна и проведение такого исследования является научно и этически непростой задачей. Некоторые авторы утверждают, что клиническое улучшение после шунтирования может быть связано с эффектом плацебо. Экспериментальные исследования показали, что шунтирование приводит к изменениям регионарного кровотока, ликвородинамики и мозгового метаболизма [34-36]. Тщательно подобранные пациенты для нейрохирургического вмешательства в последующем могут иметь положительные долгосрочные результаты лечения, особенно если в дальнейшем профилактически наблюдаются нейрохирургами, которые внимательно следят за исправностью шунтирующего устройства. На сегодняшний день доступны, продолжают совершенствоваться различные варианты шунтирующих устройств. Авторы международного руководства по иНГ не нашли доказательств того, что использование шунта какой-либо конкретной марки, модели, конфигурации приводит к лучшим результатам или к меньшему количеству осложнений. Рекомендуется индивидуальный подбор шунтирующего устройства для каждого пациента [6]. К основным послеоперационным осложнениям относят: субдуральную гематому (от 2 до 17%), инфекции (от 3 до 6%), судороги (от 3 до 11%), необходимость ревизии шунта (21%) [33].

Эндоскопическая вентрикулостомия III желудочка продолжает изучаться и считается экс-

периментальным методом лечения для больных иНГ. Наблюдение 17 пациентов, которые перенесли вентрикулономию вместо шунтирующей операции, показало следующие результаты: значительное улучшение — у 4 пациентов, хорошее — у 7, удовлетворительное — у 3, сомнительные результаты — у 3 [37]. Тем не менее другие исследования не показали никакого преимущества данного метода лечения [38].

Клинический эффект после нейрохирургического лечения у пациентов с иНГ может быть устойчивым в течение 5-7 лет [39-41]. Состояние некоторых пациентов улучшается уже в раннем послеоперационном периоде, некоторым требуется до 6 месяцев для достижения значительного клинического эффекта. Два-три послеоперационных визита целесообразны в первый год после шунтирования. Как правило, большинство осложнений возникают именно в этот период. Кроме рутинного осмотра, должно быть обязательно проведено в течение первого года КТ- или МРТ-исследование головного мозга. Дальнейший выбор частоты проведения нейровизуализации определяется индивидуально, учитывая профиль возможного риска либо при значительном клиническом ухудшении. Пациенты, у которых прогрессирует симптоматика через некоторое время после шунтирования, заслуживают пристального внимания, так как это может являться признаком непроходимости шунта [4] или наличия других причин.

Подходы медикаментозного ведения пациента в предоперационном и послеоперационном периодах четко не определены. Анализ литературных данных и собственных наблюдений показал, что медикаментозная терапия на этапе установления диагноза носит, как правило, симптоматический характер, в отдельных случаях включает назначение препаратов в рамках воздействия на причины предполагаемых предварительных диагнозов. Вместе с тем препаратами выбора для более быстрой коррекции нарушенных функций мозга, особенно в послеоперационном периоде, являются нейропротекторы, нейромедиаторы, нейрометаболические средства. Подходы и схемы медикаментозной терапии требуют дальнейшего изучения и разработки.

Но на сегодняшний день среди многочисленных лекарственных средств, представленных на фармацевтическом рынке Украины, обращает на себя внимание европейский пре-

парат — холина альфосцерат (Глиатилин), являющийся одним из мировых лидеров в лечении нарушенных церебральных функций, в том числе деменций различной этиологии.

Препарат относится к группе центральных холиномиметиков с преимущественным влиянием на ЦНС. Улучшает передачу нервных импульсов в холинергических нейронах, положительно влияет на пластичность нейрональных мембран и функцию рецепторов.

Механизм действия основан на том, что при попадании в организм холина альфосцерат расщепляется под действием ферментов на холин и глицерофосфат: холин участвует в биосинтезе ацетилхолина — одного из основных медиаторов нервного возбуждения; глицерофосфат является предшественником фосфолипидов (фосфатидилхолина) мембраны нейрона. Стимулирует холинергическую нейротрансмиссию — улучшает передачу нервных импульсов в холинергических нейронах, улучшает пластичность нейрональных мембран и функцию рецепторов, активизирует церебральный кровоток, стимулирует метаболизм ЦНС и ретикулярную формацию.

Благодаря своим свойствам Глиатилин может эффективно использоваться в лечении пациентов с НГ для восстановления нарушенных функций, в том числе когнитивных расстройств, нарушений движения.

Препарат существует в удобных формах выпуска (раствор для внутривенного и внутримышечного введения: ампулы по 1000 мг/4 мл; капсулы по 400 мг), для ведения пациентов, как в условиях стационара, так и для дальнейшего амбулаторного лечения.

Оригинальный препарат Глиатилин характеризуется хорошей переносимостью, возможностью одновременного применения с другими лекарственными средствами.

Публикуя обзор литературы по истории и современным аспектам трактовки, диагностики, лечения синдрома Хакима-Адамса, мы хотим привлечь внимание практикующих врачей, и прежде всего неврологов, к актуальности этой темы, имеющимся современным возможностям нейрохирургической помощи больным. Не секрет, что большинство врачей относят гидроцефалию к заболеваниям детского возраста. Действительно, водянкой головного мозга страдает от 1 до 10 детей на каждую тысячу новорожденных [19, 20]. Но пациенты различного возраста, особенно пожилого с инициативны-

ми симптомами НГ, могут обратиться впервые за медицинской помощью к семейному врачу, неврологу, психиатру и другим специалистам. Однако в связи с отсутствием четких алгоритмов диагностики в непрофильных не нейрохирургических отделениях ежегодно больных выписывают из стационаров с диагнозами: «дисциркуляторная энцефалопатия», «психоорганический синдром», «паркинсонический синдром», «сенильная деменция», «последствия черепно-мозговой травмы», «последствия инсульта» и др. Вот далеко не полный перечень заболеваний, под «маской» которых пациенты получают безуспешное лечение. Диагностический комплекс при подозрении на НГ, помимо общеклинических исследований, должен обязательно включать СКТ и/или МРТ, консультацию нейрохирурга и обследование в профильном учреждении.

Мультидисциплинарный подход, и прежде всего согласованное взаимодействие невролога, радиолога, нейрохирурга, существенно влияет на качество оказания помощи больным с НГ. Своевременная и правильная диагностика, адекватное нейрохирургическое лечение позволяют в большинстве случаев помочь пациентам предотвратить прогрессирующую инвалидизацию, сохранить жизнь, в отдельных случаях добиться полного регресса возникших неврологических симптомов, достичь трудовой и социальной реабилитации. Поскольку возможность и степень восстановления неврологических и нейропсихологических функций у больных с НГ зависят от длительности заболевания, диагностика НГ должна быть максимально ранней.

Список использованной литературы

1. Hakim S. Some observations on CSF pressure: hydrocephalic syndrome in adults with «normal» CSF pressure [these] // Bogotá: Universidade Javeriana da Faculdade de Medicina. — 1964. — P. 1-40.
2. Fritsch M., Kehler U., Meier U. Normal Pressure Hydrocephalus // Thieme. — 2014. — 151 p.
3. Adams R.D., Fisher C.M., Hakim S. et al. Symptomatic occult hydrocephalus with «normal» cerebrospinal fluid pressure: a treatable syndrome // N. Engl. J. Med. — 1965. — 273. — P. 117-126.
4. Kiefer M., Unterberg A. The differential diagnosis and treatment of normal-pressure hydrocephalus // Dtsch. Arztebl. Int. — 2012. — 109 (1-2). — P. 15-26.
5. Klinge P., Marmarou A., Bergsneider M. et al. Outcome of shunting in idiopathic normal-pressure hydrocephalus and the value of outcome assessment in shunted patients // Neurosurgery. — 2005. — 57 (3). — P. 40-52.
6. Bergsneider M., Black P.M., Klinge P., Marmarou A., Relkin N. Surgical management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus // Neurosurgery. — 57 (3). — P. 29-39.

7. Marmarou A., Bergsneider M., Klinge P., Relkin N., Black P.M. The value of supplemental prognostic tests for the preoperative assessment of idiopathic normal-pressure hydrocephalus // *Neurosurgery*. — 2005. — 57 (3). — P. 17-28.
8. Relkin N., Marmarou A., Klinge P., Bergsneider M., Black P.M. Diagnosing idiopathic normal-pressure hydrocephalus // *Neurosurgery*. — 2005. — 57 (3). — P. 4-16.
9. Marmarou A. et al. Development of guidelines for idiopathic normal-pressure hydrocephalus: introduction // *Neurosurgery*. — 2005. — 57 (3). — P. 1-3.
10. Дамулин И.В. Вторичные деменции (когнитивные расстройства при травматических и опухолевых поражениях головного мозга, при инфекционных и аутоиммунных заболеваниях) // Методическое пособие для врачей. — М: ММА им. И.М. Сеченова. — 2009. — С. 9-14.
11. Clarfield A.M. The decreasing prevalence of reversible dementias: an updated metaanalysis // *Arch. Intern. Med.* — 2003. — 163 (18). — P. 2219-2229.
12. Vanneste J., Augustijn P., Dirven C., Tan W.F., Goehart Z.D. Shunting normal-pressure hydrocephalus: do the benefits outweigh the risks? A multicenter study and literature review // *Neurology*. — 1992. — 42. — P. 54-59.
13. Boon A.J., Tans J.T., Delwel E.J., Egeler-Peerdeman S.M., Hanlo P.W., Wurzer H.A. et al. Dutch normal-pressure hydrocephalus study: prediction of outcome after shunting by resistance to outflow of cerebrospinal fluid // *J. Neurosurg.* — 1997. — 87 (5). — P. 687-693.
14. Pujari S., Kharkar S., Metellus P., Shuck J., Williams M.A., Rigamonti D. Normal pressure hydrocephalus: long-term outcome after shunt surgery // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 2008. — 79 (11). — P. 1282-1286.
15. McGirt M.J., Woodworth G., Coon A.L., Thomas G., Williams M.A., Rigamonti D. Diagnosis, treatment, and analysis of long-term outcomes in idiopathic normal-pressure hydrocephalus // *Neurosurgery*. — 2005. — 57 (4). — P. 699-705.
16. Bradley W.G. Normal pressure hydrocephalus: new concepts on etiology and diagnosis // *Am. J. Neuroradiol.* — 2000. — 21 (9). — P. 1586-1590.
17. Woodworth G.F., McGirt M.J., Williams M.A., Rigamonti D. Cerebrospinal fluid drainage and dynamics in the diagnosis of normal pressure hydrocephalus // *Neurosurgery*. — 2009. — 64 (5). — P. 919-925.
18. Gallia G.L., Rigamonti D., Williams M.A. The diagnosis and treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus // *Nat. Clin. Pract. Neurol.* — 2006. — 2. — P. 375-381.
19. Barnett G.H., Hahn J.F., Palmer J. Normal pressure hydrocephalus in children and young adults // *Neurosurgery*. — 1987. — 20 (6). — P. 904-907.
20. Bret P., Chazal J. Chronic («normal pressure») hydrocephalus in childhood and adolescence. A review of 16 cases and reappraisal of the syndrome // *Childs. Nerv. Syst.* — 1995. — 11 (12). — P. 687-691.
21. Mori E., Ishikawa M., Kato T., Kazui H., Miyake H., Miyajima M., Nakajima M. et al. Guidelines for Management of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus: Second Edition // *Neurol. Med. Chir.* — 2012. — 52 (11). — P. 775-809.
22. Hiraoka K., Meguro K., Mori E. Prevalence of idiopathic normal-pressure hydrocephalus in the elderly population of a Japanese rural community // *Neurol. Med. Chir.* — 2008. — 48 (5). — P. 197-199.
23. Tanaka N., Yamaguchi S., Ishikawa H., Ishii H., Meguro K. Prevalence of possible idiopathic normal-pressure hydrocephalus in Japan: The Osaka-Tajiri project // *Neuroepidemiology*. — 2009. — 32 (3). — P. 171-175.
24. Iseki C., Kawanami T., Nagasawa H., Wada M., Koyama S., Kikuchi K., Arawaka S., Kurita K., Daimon M., Mori E., Kato T. Asymptomatic ventriculomegaly with features of idiopathic normal pressure hydrocephalus on MRI (AVIM) in the elderly: A prospective study in a Japanese population // *J. Neurol. Sci.* — 2009. — 277 (1-2). — P. 54-57.
25. Ishikawa M. Clinical guidelines for idiopathic normal pressure hydrocephalus // *Neurol. Med. Chir.* — 2004. — 44 (4). — P. 222-223.
26. Tarnaris A., Williams M.A. Idiopathic normal pressure hydrocephalus: update and practical approach on diagnosis and management // *Neurosurg. Q.* — 2011. — 21 (1). — P. 72-81.
27. Brean A., Eide P.K. Prevalence of probable idiopathic normal pressure hydrocephalus in a Norwegian population // *Acta. Neurol. Scand.* — 2008. — 118 (1). — P. 48-53.
28. Яхно Н.Н. Болезни нервной системы: Руководство для врачей. — М.: Медицина, 2005. — 743 с.
29. Легздайн М.А., Гаврилов Г.В., Свистов Д.В. Клинические рекомендации по лечению нормотензивной гидроцефалии у взрослых // Клинические рекомендации утверждены решением XXXX пленума Правления Ассоциации нейрохирургов России, г. Санкт-Петербург, 16 апреля 2015 года. Режим доступа: www.ruans.org/Documents
30. Гисматуллина Э.И., Токарева Н.В., Есин Р.Г. Нормотензивная гидроцефалия. Клиническое наблюдение // *Практическая медицина*. — 2012. — 2 (57). — С. 192-194.
31. Справочник по формулированию клинического диагноза болезней нервной системы / Под ред. В.П. Штока, О.С. Левина. — М.: МИА, 2006. — 520 с.
32. Клінічні протоколи надання нейрохірургічної допомоги хворим з гідроцефалією // Наказ МОЗ України від 13.06.2008 за № 317 «Про затвердження клінічних протоколів надання медичної допомоги за спеціальністю «Нейрохірургія». Режим доступа: https://www.moz.gov.ua/ua/portal/dn_20080613_317.html
33. Esmonde T., Cooke S. Shunting for normal pressure hydrocephalus (NPH) // *Cochrane database of systematic reviews*. — 2002, Issue 3. DOI:10.1002/14651858.CD003157.
34. Klinge P.M., Brooks D.J., Samii A. et al. Correlates of local cerebral blood flow (CBF) in normal pressure hydrocephalus patients before and after shunting — A retrospective analysis of [(15)O]H(2)O PET-CBF studies in 65 patients // *Clin. Neurol. Neurosurg.* — 2008. — 110 (4). — P. 369-375.
35. Miyamoto J., Tatsuzawa K., Inoue Y. et al. Oxygen metabolism changes in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus before and after shunting operation // *Acta. Neurol. Scand.* — 2007. — 116 (3). — P. 137-143.
36. Petrella G., Czosnyka M., Keong N. et al. How does CSF dynamics change after shunting? // *Acta. Neurol. Scand.* — 2008. — 118 (3). — P. 182-188.
37. Hailong F., Guangfu H., Haibin T. et al. Endoscopic third ventriculostomy in the management of communicating hydrocephalus: a preliminary study // *J. Neurosurg.* — 2008. — 109 (5). — P. 923-930.
38. Longatti P.L., Fiorindi A., Martinuzzi A. Failure of endoscopic third ventriculostomy in the treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus // *Minim. Invasive. Neurosurg.* — 2004. — 47 (6). — P. 342-345.
39. Pujari S., Kharkar S., Metellus P. et al. Normal pressure hydrocephalus: very long-term outcome after shunt surgery // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 2008. — 79 (11). — P. 1282-1286.
40. Kahlon B., Sjunnesson J., Rehnrona S. Long-term outcome in patients with suspected normal pressure hydrocephalus // *Neurosurgery*. — 2007. — 60 (2). — P. 327-332.
41. Savolainen S., Hurskainen H., Paljärvi L. et al. Five-year outcome of normal pressure hydrocephalus with or without a shunt: predictive value of the clinical signs, neuropsychological evaluation and infusion test // *Acta Neurochir.* — 2002. — 144 (6). — P. 515-523.

Надійшла до редакції 22.12.2015р.