

Management a terapie hydrocefalu u dětí

MUDr. Petr Vacek

Neurochirurgická klinika LF UK a FN v Plzni

Hydrocefalus u dětí je patofyziologický stav, který může negativně trvale ovlivnit vývoj dítěte. Nejčastější příčinou jeho vzniku jsou vrozené vady a intraventrikulární krvácení z nezralosti. Diagnostika a léčba se v některých ohledech liší od stejné situace u dospělých, což je dáno fyzickými parametry dítěte v době řešení a jeho následným růstem a vývojem. Pro negativní účinek ionizujícího záření na vyvíjející se mozek se snažíme vždy těchto diagnostických metod vyvarovat. Jako chirurgické řešení využíváme neuroendoskopické výkony u obstrukčního hydrocefalu a implantaci drenážního systému u hydrocefalu komunikujícího, případně kombinaci obou výkonů u hydrocefalu komplexního. Při včasné a adekvátní léčbě se pak dítě s hydrocefalem může vyvíjet zcela fyziologicky.

Klíčová slova: dětský hydrocefalus, neuroendoskopie, drenážní operace, elektromagnetická navigace.

Management and therapy of pediatric hydrocephalus

Pediatric hydrocephalus is a pathophysiology condition which can negatively influence the development of the child permanently. It is most commonly caused by congenital defects and by intraventricular haemorrhage at premature infants. Diagnostics and treatment vary from adult patients in some areas. That is caused by physical parameters of the child in the time of treatment and subsequent growth and development. We always try to avoid diagnostic methods which use ionizing radiation due to its negative impact on developing brain. For surgical solution we use neuroendoscopy for obstructive hydrocephalus and shunt surgery for communicating hydrocephalus. For complex hydrocephalus we use combination of both methods. In case of well-timed and adequate treatment the child suffering from hydrocephalus can develop normally.

Key words: pediatric hydrocephalus, neuroendoscopy, shunt surgery, electromagnetic navigation.

Úvod

Hydrocefalus je nejčastější chirurgicky řešitelné onemocnění nervového systému u novorozenců, dětí a mladistvých. Vyskytuje se s frekvencí přibližně jeden pacient na 500 dětí (Flannery et Mitchell, 2014). Hydrocefalus je patofyziologický stav, při kterém je nějakým způsobem porušena fyziologická rovnováha mezi tvorbou, cirkulací a vstřebáváním mozkomíšního moku. U dětí jsou nejčastější příčinou vrozené vady (meningomyelokéla, Chiariho malformace, stenóza akveduktu), intraventrikulární hemoragie nezralých novorozenců, nádory a infekce. Hydrocefalus může výrazně negativně ovlivnit vývoj dítěte a zhoršit tak trvale kvalitu jeho života.

Ve skupině novorozenců s velmi nízkou porodní hmotností (pod 1 500 g) se udává vznik

intraventrikulární hemoragie (IVH) až ve 20 %. To je sice výrazné zlepšení oproti 50% výskytu ještě před 30 lety, ale při stoupajícím trendu přežívání nezralých novorozenců tvoří tyto děti s následným posthemoragickým hydrocefalem poměrně významnou skupinu pacientů, která je navíc zatížena vysokým procentem dalších multisystémových komorbidit. V současné době se uvádí výskyt hydrocefalu u novorozenců s velmi nízkou porodní hmotností a IVH mezi 8–10 % (Volpe, 2008).

Klinické příznaky

Klinické příznaky hydrocefalu u dětí se liší podle stáří dítěte. U novorozenců dochází nejprve k nadměrnému zvětšování obvodu hlavy a vyklenování velké fontanely, u větších dětí

bývá prvním příznakem bolest hlavy, později se objevuje tzv. příznak zapadajícího slunce – obrna pohledu vzhůru s deviací bulbů kaudálně. Při neléčeném hydrocefalu pak nastupují známky nitrolební hypertenze – k bolestem hlavy se přidává zvracení, arteriální hypertenze s bradykardií a porucha vědomí. Tzv. městnavá papila při vyšetření očního pozadí je u dětí příznakem velmi nespolehlivým – vzniká poměrně dlouho, takže negativní nálezy na očním pozadí nevylučuje u dítěte vážnou dekompenzaci hydrocefalu!

Diagnostika

V diagnostice hydrocefalu u dětí využíváme nejvíce ultrasonografii (USG) a magnetickou rezonanci (MRI), obě metody se dají použít i prenatálně. USG je samozřejmě limitována uzavře-



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA:

MUDr. Petr Vacek, pepe.vacek@seznam.cz

Neurochirurgická klinika LF UK a FN v Plzni, Alej Svobody 80, 323 00 Plzeň

Cit. zkr: Neurol. praxi 2016; 17(4): 228–231

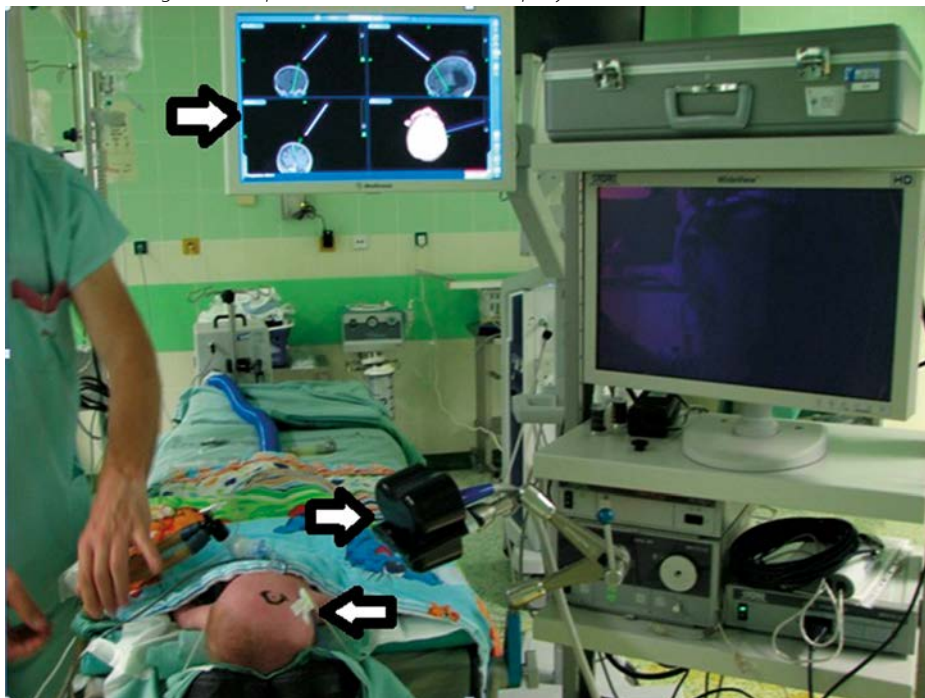
Článek přijat redakcí: 11. 4. 2016

Článek přijat k publikaci: 31. 5. 2016

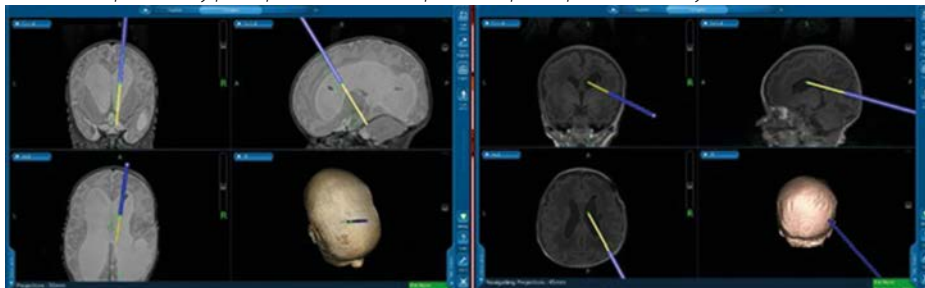
Obr. 1. Devítiměsíční dívka s implantovaným telemetrickým čidlem pro měření ICP s přiloženou čtečkou napojenou na monitor, připravena na noční měření ICP ve spánku



Obr. 2. Sestava EMN před neuroendoskopickým výkonem u dítěte, šipkami označen monitor navigace, emitor elektromagnetického pole a referenční senzor nalepený na hlavičku dítěte, která není fixována



Obr. 3. Naplánovaný přístup na EMN – vlevo pro ETV, vpravo pro drenážní výkon



ním velké fontanely (VF), ale pokud je VF ještě neuzavřená, měla by být USG používána jako metoda první volby v grafické diagnostice hydrocefalu.

Zejména pro její jednoduchost a bezpečnost, lze ji použít i intraoperačně, výborná je pro ambulantní sledování po léčbě.

MRI zobrazení využíváme k přesnému zobrazení případného místa obstrukce nebo k přesnějšímu určení etiologie hydrocefalu a k odhalení možných dalších intrakraniálních patologií – např. přidružených vrozených vad. Umožňuje nám také detekovat pohyb mozkomíšního moku nebo jeho absenci a odlišit tak obstrukční hydrocefalus od komunikujícího. Využíváme k tomu speciální sekvence s metodou fázového kontrastu, nejčastěji tzv. cine-MRI. Vyšetření MRI je nutné také jako předoperační vyšetření k umožnění intraoperační navigace. U malých dětí využíváme také tzv. T2-HASTE sekvence, které umožňují zobrazit mozek v axiálních řezech za necelou minutu. Prakticky jsme opustili CT vyšetřování u dětských pacientů z této indikace, protože kvalita zobrazení mozku v T2-HASTE sekvencích je na posouzení intrakraniálních poměrů u hydrocefalu naprosto dostatečná. Negativní účinek ionizujícího záření na vyvíjející se mozek byl již mnohokrát publikován (Scott et al., 2014).

U dětí, kde ani po zhodnocení klinického a grafického nálezu nemáme jistotu, zda se skutečně o hydrocefalus jedná, můžeme implantovat telemetrické čidlo pro přímé měření intrakraniálního tlaku (ICP) a sledovat kromě hodnoty ICP bezprostředně po implantaci i možné patologické elevace při spánku dítěte a podobně (obrázek 1). Jde samozřejmě již o invazivní diagnostiku, proto by měla být indikována pouze u nejasných případů, kdy váháme s operačním řešením.

Nejnověji by v brzké době mělo být k dispozici i telemetrické čidlo naimplantované přímo do drenážního systému a umožňující měření tlaku v drenážním systému po jeho zavedení, jako monitorace správné funkce drenáže.

U pacientů s již implantovaným drenážním systémem využíváme v případech podezření na jeho malfunkci rtg vyšetření s aplikací kontrastní látky přímo do drenáže. Prokážeme tak možnou obstrukci nebo rozpojení systému nebo např. likvorovou pseudocystu v dutině břišní. Přímý nápich drenážního systému můžeme rovněž využít ke změření likvorového tlaku v drenáži. Jeho použití ale vždy důsledně zvažujeme, protože se jedná o vyšetření invazivní, s rizikem infekčních komplikací (i když velmi nízkým).

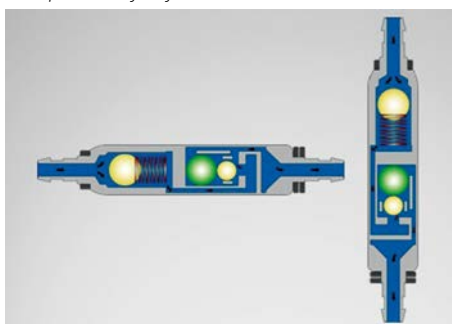
Terapie obecně

Farmakologická terapie hydrocefalu (nejčastěji diuretika acetazolamidem a furosemidem)

Obr. 4. Nezralý novorozenec, hmotnost 690 g, bezprostředně po implantaci subkutánního rezervoáru s katétre v pravé komoře



Obr. 5. Gravitační ventil v horizontální a vertikální poloze, plynulé zvyšování otevíracího tlaku v závislosti na poloze zajišťuje zelená těžká tantalová kulička

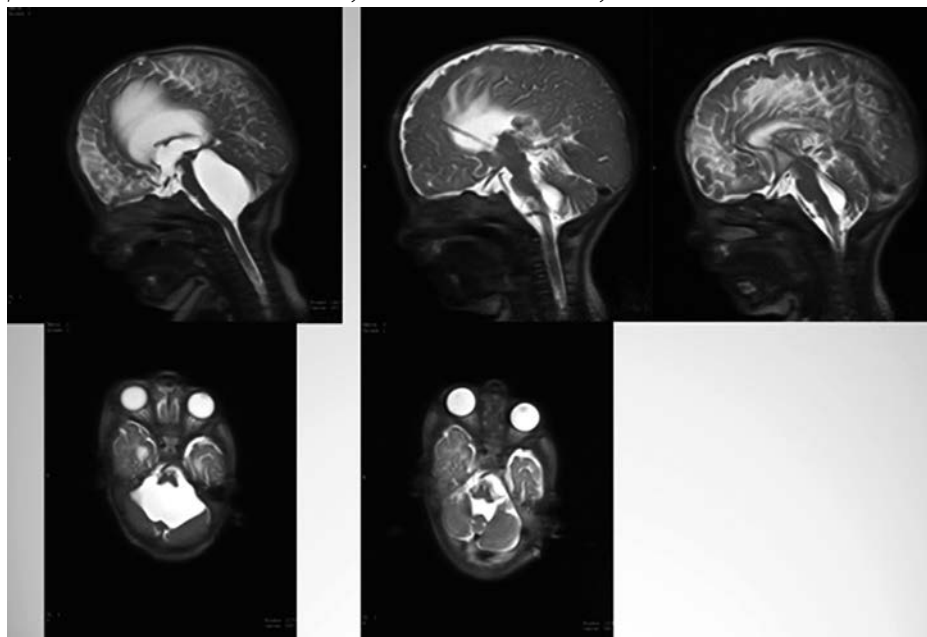


byla již zcela opuštěna (International PHVD Drug Trial Group, 1998). Dominantní postavení má tedy terapie chirurgická.

U dětských pacientů s hydrocefalem používáme stejné rozdělení hydrocefalu na obstrukční a komunikující jako u dospělých a rovněž indikace k endoskopickému výkonu u obstrukčního a k drenážnímu výkonu u komunikujícího hydrocefalu se nemění. U dětí se ale častěji setkáváme s tzv. hydrocefalem komplexním – což je situace, kdy nelze hydrocefalus řešit pouze endoskopicky, ale ani pouze implantací jednoho drenážního systému – příkladem je postinfekční nebo posthemoragický hydrocefalus s několika navzájem nekomunikujícími likvorovými kompartmenty uvnitř komorového systému. V těchto případech oba typy výkonů – endoskopický a drenážní s výhodou kombinujeme – viz dále.

Při plánování přístupu pro endoskopický výkon i při zavádění komorového katétru při drenážním výkonu je vyžadována naprostá přesnost. Vždy se snažíme dosáhnout cíle ideálním koridorem postihujícím co nejméně mozkové tkáně. Protože u dětských pacientů s ještě tenkými kostmi kalvy nelze použít klasickou optickou neuronavigaci, dnes již běžně využívanou u dospělých pacientů, byla vyvinuta navigace elektromagnetická (EMN). Při jejím použití není

Obr. 6. MRI osmiměsíčního chlapce s malfunkcí drenáže a izolovanou IV. komorou, vlevo snímky před operací, vpravo po endoskopickém zkomunikování IV. komory do III. a zavedeným katétre drenáže přes postranní komoru a III. komoru skrze zbytek akveduktu do IV. komory



třeba hlavičku dítěte pevně fixovat, referenční senzor se na hlavičku pouze nalepí a navíc navigovaný nástroj (endoskop nebo komorový katétr s navigovaným mandrénem) nemusí být navigací „viděn“ – nástroj je tedy navigován v jakémkoliv poloze v operačním poli (obrázek 2). EMN nám tedy umožňuje provádět i u velmi malých dětí endoskopické a drenážní výkony pro hydrocefalus se stejnou přesností jako u dospělých pacientů (obrázek 3).

U novorozenců s velmi nízkou porodní hmotností a rozvojem posthemoragického hydrocefalu nemůžeme v akutní fázi použít žádný ze dvou způsobů léčby pro nízkou hmotnost a nezralost dítěte, navíc je mozkomíšní mok ještě výrazně znečištěn intraventrikulární hemoragií. Jako nejlepší metoda dočasné derivace likvoru se u těchto dětí osvědčila implantace subkutánního rezervoáru s katétre uvnitř komorového systému a jeho opakované punkce (obrázek 4) (Willis et al., 2009). Definitivní řešení hydrocefalu pak u těchto pacientů provádíme po vyčerení likvoru a po dosažení hmotnosti 2000 g. Dle našich zkušeností asi u 15 % těchto dětí po dosažení odpovídající hmotnosti hydrocefalus přestane být aktivní a není již třeba žádný další chirurgický výkon (kromě vynětí rezervoáru).

Drenážní operace

Drenážní operace pro hydrocefalus, nejčastěji ventrikuloperitoneální, je stále nejčastěji prováděný výkon dětských neurochirurgů.

Provádí se od padesátých let minulého století od sestrojení prvního biokompatibilního ventilu (Nulsen et Spitz, 1951). Tento výkon má ale stále vysoké procento komplikací a selhání ve srovnání s ostatními neurochirurgickými výkony i přes zavedení nových materiálů a zpřesnění techniky implantace. Jasným rizikovým faktorem je především nízký věk a nezralost dítěte – novorozence (McGirt et al., 2002). V současné době jednoznačně upřednostňujeme drenáž ventrikuloperitoneální, výjimečně – např. u nezralých novorozenců po břišních výkonech pro nekrotizující enterokolitidu, provádíme drenáž ventrikuloatriální. Ostatní typy drenážních výkonů jako lumboperitoneální, ventrikulopleurální a další se u dětí prakticky nepoužívají.

Relativně častou funkční komplikací zavedeného drenážního systému je předdrenování – tzv. overdrainage syndrom. U dětí vzniká častěji než u dospělých v důsledku jejich růstu, při kterém se stále zvyšuje hydrostatický tlak vodního sloupce v distálním katétru drenáže a drenáž tak odvádí nadměrné množství likvoru, což vede k likvorové hypotenzi ve vertikální poloze dítěte. Klinickými příznaky jsou hlavně bolesti hlavy, při těžším stupni předdrenování i nauzea a zvracení. Mezi grafické známky předdrenování patří tzv. slit ventricle syndrom a subdurální kolekce. Vzácně může předdrenování vést i ke vzniku tzv. sekundární kraniostenózy.

Ventily pro léčbu hydrocefalu se stále zdokonalují a v podstatě všechny typy se snaží nějakým způsobem zabránit předdrenování pacienta

ve vertikální poloze. Nejvíc fyziologickým mechanismem se o to snaží skupina tzv. hydrostatických ventilů, hlavně ventily gravitační – zde ventil opravdu reaguje přímo na změnu polohy dítěte (obrázek 5). U dětí jsou velmi často implantovány ventily programovatelné, které jsou ale kromě jednoho typu programovatelné pouze pro horizontální polohu. Nejvýhodnější se tedy jeví pro léčbu dětského pacienta s hydrocefalem, i podle našich více než desetiletých zkušeností, použít některý z gravitačních ventilů. Prakticky všechny ventily jsou dnes 3T MRI kompatibilní, u některých typů programovatelných ventilů je ale třeba po MRI vyšetření zkontrolovat a případně znovu přeprogramovat jejich tlakové nastavení.

Vážnou a neléčitelnou komplikací drenážních výkonů stále zůstává infekce drenážního systému. Při kultivačně potvrzené kolonizaci drenáže ji musíme vždy odstranit a při ATB terapii mozkomíšního mok drénovat dočasně jiným způsobem – zevní komorovou drenáží nebo lépe zavedením a punkcemi podkožního rezervoáru s katétre v komoře.

Mezi další možné komplikace zavedeného drenážního systému patří obstrukce některého z katétrů nebo ventilu, selhání ventilu, rozpojení drenáže a následná migrace odpojeného katétru.

Pro dlouhodobou správnou funkci drenáže je nezbytné přesné uložení komorového katétru uvnitř lumen komory. Bylo zkoušeno několik technik k co nejpřesnějšímu zavedení komoro-

vého katétru, jako např. endoskopická kontrola zavedení, intraoperační USG a nejnověji EMN. Kromě endoskopie, kde nebyl prospektivní studií prokázán kladný efekt (Kestle et al., 2003), obě další metody samozřejmě zpřesňují uložení katétru v komoře, u EMN je možné snížení procenta chybného uložení katétru až na 0 % (Azeem et Origiano, 2007).

Neuroendoskopické výkony

Endoskopická třetí ventrikulostomie (ETV) je dnes již zavedená metoda léčby obstrukčního hydrocefalu. Poprvé byla provedena u dětského pacienta již v r. 1923 (Mixer, 1923). Zpočátku ale byly neuroendoskopické výkony, vzhledem k tehdejší kvalitě endoskopů, zatíženy velkým počtem neúspěchů. Proto se ETV stala standardním výkonem až počátkem devadesátých let minulého století. Nejčastější indikací jsou pacienti se stenózou akveduktu, taktéž gliomy a meningomyelokélou. Mírnou kontrolou stále zůstává, zda nízký věk dítěte (hlavně nižší než jeden rok) negativně ovlivňuje úspěšnost ETV (Wagner et Koch, 2005). Naopak děti s obstrukčním hydrocefalem léčeným drenážní operací v minulosti mohou být po provedené ETV zbaveni drenáže i po mnoha letech od její implantace (Lipina et al., 2013).

Komplikace ETV nejsou časté, ale mohou být velmi vážné. Nejobávanější komplikací je poranění *a. basilaris*, popsáno je i poranění hypotalamu a hlavových nervů. Méně závažná je

pak ranná likvorea. Zrádnou komplikací po ETV je akutní zhoršení po několika letech od operace, často s fatálními následky (Lipina et al., 2007).

Jak již bylo uvedeno dříve, u tzv. komplexního hydrocefalu provádíme endoskopický a drenážní výkon v jedné době. Cílem je propojit jednotlivé likvorové kompartmenty mezi sebou tak, aby drenážní systém mohl být napojen pouze na jeden intrakraniální katétr, který někdy jako „stent“ zavádíme pod přímou kontrolou endoskopu skrze provedené komunikace do více komorových kompartmentů najednou (obrázek 6). Při těchto výkonech je samozřejmě použití neuronavigace nezbytné.

Závěr

Hydrocefalus u dětí je závažný patofyziologický stav, který může při neadekvátní léčbě trvale poškodit vývoj dítěte. Vyžaduje tedy časnou diagnostiku a léčbu, která má oproti dospělým některá specifika daná fyzickými parametry dítěte v době nutnosti řešení hydrocefalu a jeho následným vývojem a růstem po léčbě. Naprosto nezbytná je zde multioborová spolupráce neurochirurga, pediatra, neonatologa, radiologa a případně dalších odborníků. Nutné je i pravidelné a pečlivé ambulantní sledování dětských pacientů se zavedenou drenáží nebo po neuroendoskopickém výkonu. Při včasném adekvátním řešení se i dítě s hydrocefalem může vyvíjet zcela fyziologicky bez jakéhokoliv omezení fyzických aktivit.

LITERATURA

1. Azeem SS, Origiano TC. Ventricular catheter placement with a frameless neuronavigational system: a 1-year experience. *Neurosurgery* 2007; 60: 243–248.
2. Flannery AM, Mitchell L. Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 1: Introduction and methodology. *J Neurosurg Pediatr* 2014; 14(Suppl): 3–7.
3. International PHVD Drug Trial Group. International randomized controlled trial of acetazolamide and furosemide in posthaemorrhagic ventricular dilatation in infancy. *Lancet* 1998; 352(9126): 433–440.
4. Kestle JR, Drake JM, Cochrane DD, Milner R, Walker ML, Abbott R 3rd, Boop FA. Endoscopic Shunt Insertion Trial participants: Lack of benefit of endoscopic ventriculoperitoneal shunt insertion: A multicenter randomized trial. *J Neurosurg* 2003; 98: 284–290.
5. Lipina R, Paleček T, Reguli S, Kovářová M. Death in consequence of late failure of endoscopic third ventriculostomy. *Childs Nerv Syst* 2007; 23(7): 815–819.
6. Lipina R, Hrbáč T, Chláčula M, Krejčí T, Kunčíková M. Endoskopická ventrikulocisternostomie u dětí s předchozí implantací ventrikuloperitoneální drenáže. *Cesk Slov Neurol N* 2013; 76/109(2): 207–210.
7. McGirt MJ, Leveque JC, Wellons JC 3rd, Villavicencio AT, Hopkins JS, Fuchs HE, George TM. Cerebrospinal fluid shunt survival and etiology of failures: A seven-year institutional experience. *Pediatr Neurosurg* 2002; 36: 248–255.
8. Mixer W. Ventriculostomy and puncture of the floor of the third ventricle. *Boston Med Surg J* 1923; 188: 277–278.
9. Nulsen FE, Spitz EB. Treatment of hydrocephalus by direct shunt from ventricle to jugular vein. *Surgical forum* 1951: 399–403.
10. Scott MV, Fujii AM, Behrman RH, Dillon JE. Diagnostic Ionizing Radiation Exposure in Premature Patients. *J Perinatol* 2014; 34(5): 392–395.
11. Volpe JJ. Intracranial hemorrhage: germinal matrix-intraventricular hemorrhage. In Volpe JJ (ed). *Neurology of the Newborn*. Philadelphia: Saunders Elsevier 2008: 517–588.
12. Wagner W, Koch D. Mechanisms of failure after endoscopic third ventriculostomy in young infants. *J Neurosurg* 2005; 103(Suppl 1): 43–49.
13. Willis B, Javalkar V, Vannemreddy P, Caldito G, Matsuyama J, Guthikonda B, Bolla P, Nanda A. Ventricular reservoirs and ventriculoperitoneal shunts for premature infants with posthemorrhagic hydrocephalus: an institutional experience. *J Neurosurg Pediatr* 2009; 3(2): 94–100.