



ЭФФЕКТИВНОСТЬ ЭНДОСКОПИЧЕСКОЙ ТРИВЕНТРИКУЛОСТОМИИ ПРИ ГИДРОЦЕФАЛИИ ВСЛЕДСТВИЕ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ОБСТРУКЦИИ ВЫХОДНЫХ ОТВЕРСТИЙ IV ЖЕЛУДОЧКА

К. В. Шевченко, В. Н. Шиманский, С. В. Тяншин,
М. В. Колычева, В. К. Пошатаев, В. В. Карнаухов, К. Д. Соложенцева,
И. О. Кугушев, Т. Ю. Безбородова

Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии имени академика Н. Н. Бурденко»
Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва

РЕЗЮМЕ. Идиопатическая гидроцефалия вследствие обструкции выходов из IV желудочка является крайне редкой патологией. Хирургическая тактика представлена разнообразными методиками лечения: микрохирургическими, ликворошунтирующими и эндоскопическими, а также их комбинациями. Большая травматичность микрохирургических вмешательств, развитие эндоскопической техники делают вполне оправданным отказ от прямой хирургии и сложных эндоскопических вмешательств в пользу стандартной эндоскопической тривентрикулостомии.

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ: Оценить эффективность эндоскопической тривентрикулостомии при идиопатической гидроцефалии вследствие обструкции выходных отверстий IV желудочка.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ: С октября 2011 по март 2021 гг. в Центре нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко прошли хирургическое лечение 290 пациентов, соответствующих критериям идиопатической гидроцефалии взрослых: появление симптомов во взрослом возрасте и отсутствие указаний на этиологию гидроцефалии, а также врожденную гидроцефалию. Из них у 18 (6,2 %) была обнаружена обструкция на уровне выходных отверстий IV желудочка. Возраст пациентов варьировал от 26 до 74 лет, в среднем составил $47 \pm 16,5$ лет, в гендерном соотношении преобладали женщины (61,1 %). Основные симптомы заболевания были головная боль (77,8 %), нарушение походки (88,9 %), снижение памяти на текущие события (72,2 %), нарушения координации (27,8 %), головокружения (61,1 %), недержание мочи 27,8 %, утраты сознания (16,6 %), тремор рук (11,1 %). Функциональное состояние пациентов до операции было оценено по шкалам Kiefer и Rankin и составило $8,05 \pm 4,34$ (2–19) баллов и $2,6 \pm 0,9$ (1–5) баллов соответственно. МРТ головного мозга всех пациентов были оценены на предмет состояния различных отделов ликворопроводящей системы и изменения положения анатомических структур.

РЕЗУЛЬТАТЫ. У всех пациентов было выявлено расширение боковых и III желудочков, расширение IV желудочка — у 88,8 %. Тяжесть состояния достоверно зависела от расширения IV желудочка ($p < 0,05$) и не зависела от расширения боковых и III желудочков. Компрессия конвекситальных ликворных пространств была зафиксирована у 27,7 % пациентов, а ликворных пространств задней черепной ямки — у 72,2 %. По отдельности эти показатели не влияли на тяжесть состояния, а одномоментное их воздействие достоверно усугубляли неврологическую симптоматику ($p < 0,05$). Опускание миндалин в большое затылочное отверстие было отмечено у 38,8 % больных. Стандартная эндоскопическая тривентрикулостомия была произведена у 83,5 % больных. Осложнений и летальных исходов не зафиксировано. В 73,3 % случаев после эндоскопической операции отмечался полный или почти полный регресс симптомов. В 26,7 % случаев симптомы гидроцефалии также регрессировали, но состояние продолжило ухудшаться за счет сохраняющегося вклинения миндалин и прогрессии симптоматики со стороны ствола мозга. Этим пациентам была выполнена декомпрессия краниовертебрального перехода. Средние значения по шкалам Kiefer и Rankin в ходе послеоперационного наблюдения составили $2,4 \pm 3,2$ (0–9) и $0,9 \pm 1,1$ (0–4) баллов соответственно. Наблюдалась прямая зависимость между длительностью анамнеза заболевания и степенью восстановления функционального состояния пациентов ($p < 0,05$). Наличие дистопии миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие давало достоверно худшие результаты лечения ($p < 0,05$). Улучшение функционального состояния пациентов было достоверно связано с уменьшением размеров желудочков мозга, увеличением просвета конвекситальных и базальных субарахноидальных пространств, нормализацией положения преамиллярной мембраны и репозицией миндалин мозжечка в полость черепа ($p < 0,05$).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ. Эндоскопическая тривентрикулостомия при идиопатической гидроцефалии из-за обструкции выходных отверстий IV желудочка имеет высокую эффективность и может быть использована в качестве операции выбора при первичном обращении пациента. Ликворошунтирующую операцию следует рассматривать, как альтернативную, при невозможности выполнения или неэффективности эндоскопической операции. Микрохирургическая декомпрессия краниовертебрального перехода у таких пациентов показана при ухудшении состояния

вследствие вклинения миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие на фоне компенсации ликвородинамических нарушений.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: гидроцефалия, идиопатическая гидроцефалия, обструктивная гидроцефалия, окклюзионная гидроцефалия, выходные отверстия IV желудочка, обструкция отверстия Мажанди, эндоскопическая три-вентрикулостомия, вентрикулоперитонеальное шунтирование.

Для цитирования: Шевченко К. В., Шиманский В. Н., Танышин С. В., Колычева М. В., Пошатаев В. К., Карнаухов В. В., Соложенцева К. Д., Кугушев И. О., Безбородова Т. Ю. Эффективность эндоскопической тривентрикулостомии при гидроцефалии вследствие идиопатической обструкции выходных отверстий IV желудочка. Российский нейрохирургический журнал им. проф. А. Л. Поленова. 2022;14(2):167–174

EFFICIENCY OF ENDOSCOPIC THIRD VENTRICULOSTOMY IN HYDROCEPHALUS CAUSED BY IDIOPATHIC OBSTRUCTION OF IV VENTRICLE OUTLETS

K. V. Shevchenko, V. N. Shimansky, S. V. Tanyashin, M. V. Kolycheva, V. K. Poshataev, V. V. Karnaukhov, K. D. Solozhentseva, I. O. Kugushev, T. U. Bezborodova

Federal State Autonomous Institution “National Medical Research Center for Neurosurgery named after Academician N. N. Burdenko” of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow

SUMMARY. Idiopathic hydrocephalus due to obstruction of the outlets of the IV ventricle is an extremely rare disease. Surgical treatment is represented by a variety of methods: microsurgical, shunting and endoscopic, their combinations. Microsurgical interventions are more damage, the development of endoscopic techniques make it quite justified to refuse microsurgery and difficult endoscopic interventions in favor of endoscopic third ventriculostomy. **POURPOSE OF THE STUDY:** to evaluate the effectiveness of endoscopic third ventriculostomy in idiopathic hydrocephalus due to obstruction of the IV ventricle outlets.

MATERIAL AND METHODS. From October 2011 to March 2021 at the Burdenko neurosurgical Institute 290 patients were operated. They met the criteria for adult idiopathic hydrocephalus: the onset of symptoms in adulthood and no indications for the etiology of hydrocephalus, as well as congenital hydrocephalus. In 18 (6.2 %) cases obstruction of the IV ventricles outlets was identified. The age of patients ranged from 26 to 74 years, averaged 47 ± 16.5 years, there were more women (61.1 %). The symptoms of the disease were headaches (77.8 %), gait disturbance (88.9 %), memory loss (72.2 %), dizziness (33 %), incoordination (27.8 %), dizziness (61.1 %), urine incontinence (27.8 %), faintings (16.6 %), hands tremor (11.1 %). The condition of patients before surgery was evaluated by the Kiefer and Rankin scales and amounted to 8.05 ± 4.34 (2–19) points and 2.6 ± 0.9 (1–5) points, respectively. Brain MRI of all patients was analyzed for different parts of cerebrospinal fluid system and changes of the position of anatomical structures.

RESULTS. Enlargement of the lateral and III ventricles was noted in all cases, enlargement of the IV ventricle in 88.8 %. The severity of the condition of the patients significantly depended on the sizes of the IV ventricle ($p < 0.05$) and didn't depend on the sizes of the lateral and III ventricles. Compression of convexital subarachnoid spaces was recorded in 27.7 % of patients, and subarachnoid spaces of the posterior cranial fossa — in 72.2 %. Individually, these parameters didn't affect the severity of the condition of the patients, but their simultaneous exposure significantly aggravated the symptoms ($p < 0.05$). The tonsils herniation was noted in 38.8 % cases. Standard endoscopic third ventriculostomy was performed in 83.5 % of patients. There were no complications or deaths. In 73.3 % of cases, after endoscopic surgery, there was a full recovery or near full recovery. In 26.7 % cases, hydrocephalus symptoms were regressed, but the condition of the patients was continued worse due to persistent herniation of the tonsils and progression of brainstem symptoms. They underwent microsurgical decompression of the craniovertebral junction. The average meaning the Kiefer and Rankin scales in follow-up was 2.4 ± 3.2 (0–9) and 0.9 ± 1.1 (0–4) points, respectively. There was a direct relationship between the disease history and the recovery of the patients ($p < 0.05$). Tonsils herniation gave significantly worse treatment results ($p < 0.05$). The improvement in the condition of patients was significantly associated with a decrease ventricles sizes, an enlargement of the convexital and basal subarachnoid spaces, normalization of the position of the premamillary membrane, and reposition of the cerebellar tonsils into the cranial cavity ($p < 0.05$).

CONCLUSIONS. Endoscopic third ventriculostomy in idiopathic hydrocephalus due to obstruction of the IV ventricle outlets is highly effective and can be used as the surgery of choice. Shunt surgery should be used as an alternative, if endoscopic surgery is impossible or ineffective. Microsurgical decompression in such patients is indicated when the symptoms are getting worse due to the herniation of the cerebellar tonsils into the foramen magnum, although cerebrospinal fluid disorders were eliminated.

KEY WORDS: hydrocephalus, idiopathic hydrocephalus, obstructive hydrocephalus, occlusive hydrocephalus, outlets of the IV ventricle, obstruction of the foramen Majendie, endoscopic third ventriculostomy, ventriculoperitoneal shunting.

For citation: Shevchenko K. V., Shimansky V. N., Tanyashin S. V., Kolycheva M. V., Poshataev V. K., Karnaukhov V. V., Solozhentseva K. D., Kugushev I. O., Bezborodova T. U. Efficiency of endoscopic third ventriculostomy in hydrocephalus caused by idiopathic obstruction of IV ventricle outlets. Rossiiskii neirokhirurgicheskii zhurnal imeni professora A. L. Polenova. 2022;14(2):167–174

*Список сокращений:**ВД — вентральная дислокация**ВЧГ — внутричерепная гипертензия**ИОЧЖ — идиопатическая обструкция выходных отверстий IV желудочка**ЛШО — ликворошунтирующая операция**МЖП — межжелудочковая перегородка**МРТ — магнитно-резонансная томография**ПММ — преамиллярная мембрана**САП-ЗЧЯ — субарахноидальные пространства задней черепной ямки**САП-К — конвекситальные субарахноидальные пространства**ЭТВ — эндоскопическая тривентрикулостомия*

Введение. Идиопатическая гидроцефалия вследствие обструкции выходов из IV желудочка (ИОЧЖ) является крайне редкой патологией с неустановленной частотой встречаемости. [1–21]

Причинами обструкции отверстий Мажанди и Люшка могут быть воспалительные процессы в центральной нервной системе, внутричерепные кровоизлияния, опухоли, располагающиеся в каудальных отделах IV желудочка, врожденные аномалии развития центральной нервной системы (мальформация Денди-Уокера, киста кармана Блэйка). При отсутствии указаний на причину обструкции гидроцефалия считается идиопатической. [1, 7, 12, 13, 17, 21] Во всех случаях, представленных в литературе, субстратом обструкции в просвете отверстия Мажанди являлась мембрана. [4, 10, 11, 16]

Клиническая картина заболевания у пациентов представлена головными болями, атаксией, недержанием мочи, снижением памяти на текущие события [4, 5, 8, 13, 15, 17–21] В случаях острого развития симптомов может отмечаться гипертензионно-гидроцефальная симптоматика и признаки внутричерепной гипертензии на глазном дне. [1, 2, 7, 9, 11, 12, 14]

При магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга характерно увеличение размеров боковых, III и IV желудочков головного мозга, расширение водопровода мозга. На сагиттальных томограммах в T2 определяется артефакт от пульсации ликвора по расширенному водопроводу мозга и его отсутствие в области выхода из IV желудочка. [1, 2, 9, 11, 15–20] Вентральная дислокация (ВД) преамиллярной мембраны (ПММ) свидетельствует о высокой вероятности эффективной эндоскопической тривентрикулостомии (ЭТВ) по аналогии с гидроцефалией вследствие обструкции водопровода мозга [22]

Хирургическая тактика представлена разнообразными методиками лечения и их комбинациями, при этом большинство хирургов предпочитает использование микрохирургической и / или ликворошунтирующей операции (ЛШО). Несколько реже используется эндоскопическая пластика отверстия Мажанди и / или ЭТВ, применение стентирования просвета отверстия Мажанди. [1–21]

Большая травматичность прямых микрохирургических операций, развитие эндоскопической техники и возможностей оценки МРТ в связи с увеличением разрешающей способности исследований, делают осмысленным отказаться от прямой хирургии и сложных эндоскопических вмешательств в пользу стандартной ЭТВ.

Целью исследования явилось оценить эффективность эндоскопической тривентрикулостомии при идиопатической гидроцефалии вследствие обструкции выходных отверстий IV желудочка.

Материалы и методы. В период с октября 2011 по март 2021 гг. в Центре нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко проведено лечение 290 пациентов, соответствующих критериям идиопатической гидроцефалии взрослых: (1) появление симптомов во взрослом возрасте, (2) отсутствие указаний на этиологию гидроцефалии и врожденную гидроцефалию. В исследование были включены пациенты, ранее не проходившие лечение по поводу интракраниальной патологии и гидроцефалии за пределами Центра нейрохирургии. Из 290 пациентов у 18 (6,2 %) была диагностирована ИОЧЖ.

Возраст пациентов варьировал от 26 до 74 лет, в среднем составил $47 \pm 16,5$ лет. В гендерном соотношении преобладали женщины (61,1 %).

Головная боль беспокоила 77,8 % пациентов. Нарушения походки были отмечены у 88,9 %. Снижение памяти на текущие события было зафиксировано у 72,2 %. Среди других симптомов у пациентов отмечались тошнота (33,3 %), координаторные нарушения (27,8 %), головокружения (61,1 %), недержание мочи (27,8 %), обморочные состояния (16,6 %), тремор рук (11,1 %), рвота, эпилептические приступы и пирамидный гемипарез (по 1 случаю, по 5,5 %). Признаки внутричерепной гипертензии (ВЧГ) на глазном дне были обнаружены у 22,5 % пациентов.

Оценка функционального состояния по шкалам Kiefer и Rankin до операции показала средние значения $8,05 \pm 4,34$ (2–19) баллов и $2,6 \pm 0,9$ (1–5) баллов соответственно.

МРТ головного мозга пациентов, выполненные к моменту госпитализации в Центр нейрохирургии, были проанализированы на предмет состояния различных отделов ликворопроводящих путей головного мозга и изменения положения анатомических структур.

Боковые желудочки считали расширенными, если отношение передних и задних рогов (FOHR) было равно или превышало 0,4 [23], или индекс Evans был более 0,29.

Об ИОЧЖ говорили при наличии расширения боковых, III и IV желудочков в сочетании с:

1) отсутствием артефакта от движения ликвора на уровне отверстия Мажанди по данным изображений, чувствительных к току ликвора (T2 3DCUBE);

2) наличием видимой мембраны в просвете отверстия Мажанди на сагиттальных томограммах в режиме FIESTA;

3) ВД ПММ, которую оценивали по сагиттальным МРТ, предпочтительно в режиме МР-цистернографии. Нормальным положение ПММ признавалось в случае, если она находилась на линии, соединяющей мамиллярные тела и зрительный перекрест (хиазму).

Конвекситальные субарахноидальные пространства (САП-К) считались компримированными, если в режиме T2 над извилинами не визуализировался ликвор, в остальных случаях считалось, что они прослеживаются. Субарахноидальные пространства задней черепной ямки (САП-ЗЧЯ) оценивали, не пользуясь объективными параметрами в виду их отсутствия. САП-ЗЧЯ считались компримированными при прерывании сигнала ликвора на их протяжении по сагиттальным срезам.

Третий желудочек считался расширенным при значении индекса III желудочка (TVWT) более 0,048. Четвертый желудочек считался расширенным при значении индекса IV желудочка (FVWT) более 0,14 и / или передне-заднего размера (FVWAP) более 11,91 мм.

Фиксировалось наличие перивентрикулярного усиления сигнала в режимах T2/FLAIR. Размеры турецкого седла считались увеличенными при значении передне-заднего размера более 15 мм и / или высоты более 13 мм.

Проходимость водопровода мозга оценивалась по сагиттальным срезам в T23D CUBE, где фиксировалось наличие артефакта от пульсации ликвора,

и в цистернографическом режиме (исключались препятствия в просвете водопровода мозга).

Миндалины мозжечка признавались дистопированными в случае опущения их ниже линии Mc Ray.

Общие нейрорентгенологические признаки ИОЧЖ представлены на рисунке 1.

Пациентам выполнялось оперативное лечение в виде ЭТВ или ЛШО.

Для сравнения встречаемости качественных признаков использовали точный критерий Фишера (двусторонний вариант). Для сравнения групп по количественным параметрам использовали критерий Манн-Уитни (двусторонний вариант). За уровень статистической значимости приняли значение $p < 0,05$. Средние значения в тексте представлены как «медиана», «стандартное отклонение», «минимум» и «максимум».

Результаты. Боковые желудочки были расширены у всех пациентов. Значение индексов Evans, FOHR, FHR и BCR составило $0,35 \pm 0,08$ ($0,25-0,59$), $0,5 \pm 0,08$ ($0,36-0,66$), $0,44 \pm 0,1$ ($0,32-0,68$), $0,28 \pm 0,07$ ($0,14-0,39$). Значение ни одного из индексов не коррелирует с тяжестью состояния пациентов ($p > 0,05$).

Третий желудочек был расширен у всех пациентов, TVWT составил $0,13 \pm 0,02$ ($0,07-0,23$). Расширение IV желудочка наблюдалось у 16 из 18 (88,8 %) пациентов и значение FVWT составило $0,25 \pm 0,09$ ($0,05-0,41$). Состояние пациентов до операции достоверно не зависело от размеров III желудочка ($p > 0,05$) и зависело от размеров IV желудочка ($p < 0,05$)

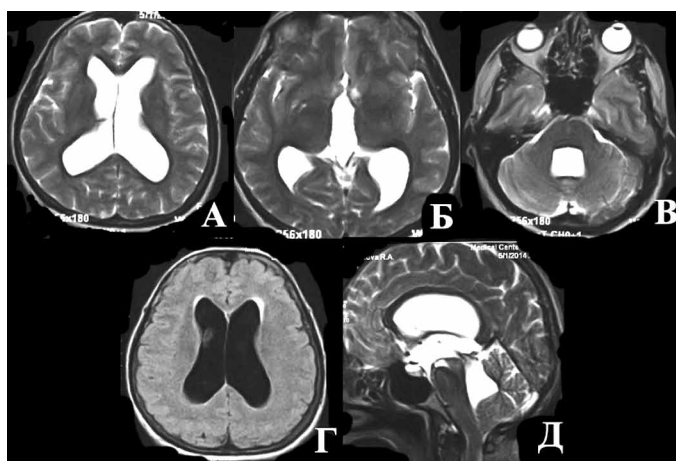


Рисунок 1. Общие характеристики МРТ головного мозга пациента с идиопатической обструкцией выходных отверстий IV желудочка до операции. А — аксиальная томограмма в T2: расширение боковых желудочков, компрессия САП-К. Б — аксиальная томограмма в T2, демонстрирующая расширение III желудочка. В — аксиальная томограмма на уровне IV желудочка, показывающая его расширение. Г — аксиальная томограмма во FLAIR показывает перивентрикулярное усиление сигнала вокруг передних рогов боковых желудочков. Д — сагиттальная томограмма в T23D CUBE: вентральная дислокация премамиллярной мембраны, расширение IV желудочка и водопровода мозга, дистопия миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие, большая затылочная цистерна заполнена мозжечком, ток ликвора на уровне отверстия Мажанди не определяется.

Figure 1. Common characteristics of brain MRI of patients with idiopathic obstruction of the IV ventricle outlets.

А — axial T2: enlargement of lateral ventricles, compression of the convexital subarachnoid spaces. Б — axial T2: enlargement of the III ventricle. В — axial T2: enlargement of the IV ventricle. Г — axial FLAIR: hyperintensive signal of periventricular brain.

Д — sagittal T23D CUBE: ventral dislocation of the premamillar membrane, enlargement of the IV ventricle and aqueduct cerebri, tonsils herniation, no lumen of cisterna magna, no "flow void" in foramen Majendie.

Отсутствие артефакта от пульсации ликвора по сагиттальным томограммам в T2 3D CUBE определялось у всех пациентов.

ВД ПММ была зафиксирована у всех пациентов.

САП-К были компримированы у 5 (27,7 %), в остальных случаях четко прослеживались и это не влияло на тяжесть состояния пациентов ($p > 0,05$). САП-ЗЧЯ были компримированы у 13 (72,2 %) и этот факт также не влиял на состояние пациентов ($p > 0,05$). Одномоментная компрессия САП-К и САП-ЗЧЯ достоверно ухудшала состояние пациентов ($p < 0,05$).

Наличие перивентрикулярного свечения в режимах T2/FLAIR встречалось у 7 (38,9 %) пациентов. Наличие этого признака достоверно связано с более тяжелым состоянием пациентов в дооперационном периоде ($p < 0,05$). Увеличение размеров турецкого седла чаще отмечалось у 4 (22,2 %). ВМ был широкий на всем протяжении у 16 (88,9 %) больных, у 2 (11,1 %) было расширение только каудальной части. Вклинение миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие наблюдалось у 7 (38,8 %) пациентов.

У 15 (83,5 %) пациентов была выполнена ЭТВ. В 4 (28,6 %) случаях в межжелудочковой перегородке (МЖП) имелись естественно сформированные дефекты, свидетельствующих о длительном развитии гидроцефалии. В 4 (28,6 %) случаев под ПММ были обнаружены единичные редкие арахноидальные трабекулы, в остальных случаях ликворные пространства вдоль ствола были полностью свободны. В 1 (7,1 %) случае была короткая ПММ, что создало технические сложности в проведении операции.

Осложнений и летальных исходов не отмечалось. Повторных операций не проводилось.

У 7 (46,6 %) пациентов, из тех кому была проведена ЭТВ, в течение 1 года отмечался полный регресс симптомов, 4 (26,7 %) симптомы почти регрессировали и в 4 (26,7 %) состояние продолжило ухудшаться в связи с сохраняющейся дистопией миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие и сирингомиелией. При этом, у последней группы пациентов полностью регрессировали симптомы гидроцефалии, а ухудшение продолжалось за счет прогрессирования симптомов с уровня ствола мозга и шейного отдела спинного мозга. Этим пациентам была выполнена декомпрессия краниовертебрального перехода с пластикой твердой мозговой оболочки аутоапоневрозом. После этого у 2 (50 %) симптомы полностью регрессировали, а у 2 (50 %) состояние стабилизировалось. Среднее значение по шкалам Kiefer и Rankin в катанезе было $2,4 \pm 3,2$ (0–9) и $0,9 \pm 1,1$ (0–4) баллов соответственно.

Послеоперационное состояние пациентов по шкалам Kiefer и Rankin достоверно не зависело от значения по этим шкалам до операции ($p > 0,05$). Наблюдалась прямая зависимость между длительностью анамнеза заболевания и степенью восстановления функционального состояния пациентов ($p < 0,05$).

Никакой из интраоперационных параметров достоверно не влиял на степень регресса симптомов после операции ($p > 0,05$). Значение индексов желудочков мозга не влияло на регресс симптомов после операции ($p > 0,05$). Наличие дистопии миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие давало достоверно худшие результаты лечения ($p < 0,05$) и в части случаев требовало операции по декомпрессии краниовертебрального перехода.

У всех пациентов, кому вентрикулоперитонеальное шунтирование (ВПШ) было выполнено в качестве первичной операции (3 пациента, 16,5 %), было отмечено улучшение состояния в виде полного или почти полного регресса симптомов. При этом ни у одного пациента этой группы не было опущения миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие.

После ЭТВ в отдаленном послеоперационном периоде наблюдения уменьшение размеров боковых желудочков было зафиксировано у 10 (66,6 %) пациентов, III желудочка — у 13 (86,6 %), IV — у 11 (73,3 %) пациентов.

Нормализация выраженности САП-К наблюдалась у 13 (86,6 %) больных. САП-ЗЧЯ стали четко дифференцироваться у 12 (80 %) после операции. По сагиттальным срезам в режиме FIESTA ПММ вернулась в нормальное положение, а форма III желудочка нормализовалась у всех пациентов. В ПММ определялся дефект и артефакт от пульсации на сагиттальных срезах в T2 во всех случаях. У 3 из 7 (42,8 %) пациентов после ЭТВ миндалины мозжечка сместились в полость черепа. Томограммы с признаками эффективности ЭТВ представлены на рисунке 2.

Улучшение функционального состояния пациентов достоверно связано с уменьшением размеров желудочков мозга, увеличением просвета САП-К, САП-ЗЧЯ, нормализацией положения ПММ и репозицией миндалин мозжечка в полость черепа ($p < 0,05$).

После ЛШО у всех пациентов отмечалась положительная динамика в клинической картине заболевания и нейровизуализационных данных, аналогичная таковой после ЭТВ, но в силу несоответствия групп пациентов невозможно провести статистическую обработку в отношении шунтированных пациентов.

ЭТВ имеет статистически доказанную высокую эффективность у пациентов с гидроцефалией вследствие ИОЧЖ.

Обсуждение. Идиопатическая гидроцефалия вследствие обструкции выходов из IV желудочка является редким заболеванием с неустановленной частотой встречаемости. [1–21] По нашим данным она составила 6,2 % всех пациентов с идиопатической гидроцефалией взрослых.

Данные литературы свидетельствуют о наличии арахноидальной или глиальной мембраны в области выходных отверстий IV желудочка. [4, 10, 11, 16. В данной серии пациентов мы не можем подтвердить или опровергнуть это в виду того, что не выполняли микрохирургические вмешательства.

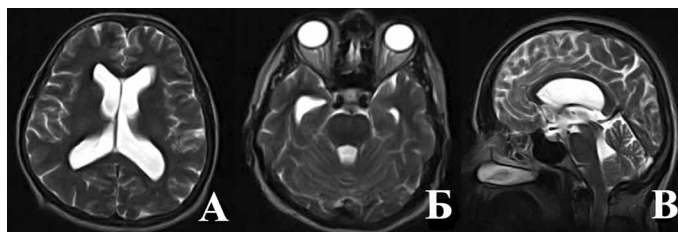


Рисунок 2. Общие характеристики МРТ головного мозга пациента с идиопатической обструкцией выходных отверстий IV желудочка после операции. А — аксиальная томограмма в T2: желудочки мозга стали меньше, САП-К стали четко выражены. Б — аксиальная томограмма в T2 показывает уменьшение IV желудочка. В — сагиттальная томограмма в T2 3D CUBE: артефакт от пульсации ликвора по вентрикулостоме III желудочка, премамиллярная мембрана находится в нормальном положении, размеры IV желудочка близки к нормальным, миндалины мозжечка подтянулись в полость черепа.

Figure 2. Common characteristics of brain MRI of patients with idiopathic obstruction of the IV ventricle outlets after surgery.

А — axial T2: the lateral ventricles of the brain have become reduced, convex subarachnoid spaces have become clearly defined.

Б — axial T2: IV ventricle is reduced. В — sagittal T2 3D CUBE: “flow void” in ventriculostoma of the III ventricle, normal position of premamillary membrane, sizes of the IV ventricle are closed to normal, tonsils of the cerebellum are repositioned into the skull.

Клиническая картина гидроцефалии при гидроцефалии из-за ИОЧЖ многообразна. Она представлена общемозговыми, иногда гипертензионными симптомами, а также различной степени выраженности триады Хакима-Адамса. [1, 2, 4, 5, 7–9, 11–15, 17–21] Стоит акцентировать внимание, что при данной форме водянки чаще встречаются статодинамические и координаторные нарушения, достоверно связанные с расширением IV желудочка и дистопией миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие.

Сочетание расширения боковых, III и IV желудочков мозга с признаками обструкции на выходе из IV желудочка и ВД ПММ достаточно надежно свидетельствуют о наличии градиента давления между желудочковой системой и цистернами основания задней черепной ямки, и предсказывают эффективность ЭТВ, по аналогии с гидроцефалией при стенозе водопровода мозга. [22]

О функционировании вентрикулостомы после операции достоверно свидетельствует артефакт от пульсации ликвора сквозь ПММ в T2 и наличие в ней дефекта в режиме цистернографии. [21] Это, как правило, сочетается с уменьшением размеров всех желудочков мозга, увеличением выраженности САП-К и САП-ЗЧЯ, в части случаев — репозиции миндалин мозжечка в полость черепа, что свидетельствует о компенсации внутричерепных объемных взаимоотношений. Изменение этих рентгенологических параметров достоверно связано и с улучшением клинического состояния пациентов. Однако, уменьшение размеров желудочковой системы происходит не у всех пациентов, при том, что наблюдается регресс клинических симптомов гидроцефалии. Это означает, что не следует говорить о неэффективности хирургического лечения в таких ситуациях.

ЭТВ имеет высокую эффективность при лечении пациентов с гидроцефалией вследствие ИОЧЖ, что подтверждается статистически достоверными изменениями функционального состояния пациентов и нейрорентгенологических данных. У всех пациентов отмечается регресс гидроцефальных симпто-

мов. В небольшой части случаев у пациентов, при регрессе симптомов гидроцефалии после ЭТВ, прогрессируют неврологические проявления со стороны краниовертебрального перехода на фоне сохраняющегося вклинения миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие.

Почему в части случаев при регрессе гидроцефалии не происходит репозиции миндалин мозжечка в полость черепа, в настоящее время, сформировать доказательный обоснованный ответ не представляется возможным. Вероятной причиной может быть то, что первично у пациентов имеет место мальформация Киари, а формирование гидроцефалии происходит по причине длительного нарушения ликвороциркуляции на уровне краниовертебрального перехода. Так, или иначе, пациентам, у которых не наступило выздоровления после ЭТВ, показано выполнение операции по декомпрессии краниовертебрального перехода, которая приносит положительный результат.

Малое число пациентов, подвергшихся ЛШО в качестве первичной операции, не позволяет провести статистический анализ сравнения двух этих методик в отношении лечения гидроцефалии при ИОЧЖ. Достоверно высокая эффективность ЭТВ, позволяющая достичь компенсации внутричерепных объемных взаимоотношений, а также существенно более низкая частота осложнений в сравнении с ЛШО, позволяет рекомендовать ее в качестве операции выбора при первичном обращении пациента с гидроцефалией вследствие ИОЧЖ. Альтернативой является ЛШО, которую возможно применять при невозможности выполнения ЭТВ, или ее неэффективности, если таковая будет отмечена. Коррекция ликвородинамики менее травматична и позволяет добиться регресса симптоматики в большинстве случаев.

Микрохирургическую операцию у пациентов с ИОЧЖ следует держать в резерве и использовать при неэффективности вмешательств по коррекции ликвородинамических нарушений. При этом объем операции следует ограничить экстраарахноидаль-

ной декомпрессией краниовертебрального перехода, поскольку дальнейшее ухудшение состояния пациентов связано с аксиальной дислокацией миндалин мозжечка, а не с нарушением движения ликвора.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. **Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки. **Financing.** The study was performed without external funding.

В публикации представлены обезличенные данные пациентов. The article presents anonymized patient data.

ORCID авторов / ORCID of authors:

Шевченко Кирилл Викторович / Shevchenko Kirill Victorovich — <https://orcid.org/0000-0003-3732-6664>

Шиманский Вадим Николаевич / Shimansky Vadim Nikolaevich — <https://orcid.org/0000-0002-3816-847X>

Таняшин Сергей Владимирович / Tanyashin Sergey Vladimirovich — <https://orcid.org/0000-0001-8351-5074>

Колычева Мария Владимировна / Kolycheva Mariya Vladimirovna — <https://orcid.org/0000-0002-7741-6616>

Пошатаев Владимир Кириллович / Poshataev Vladimir Kirillovich — <https://orcid.org/0000-0002-3279-3733>

Карнаухов Василий Витальевич / Karnaukhov Vasily Vitalevich — <https://orcid.org/0000-0002-2581-8648>

Соложенцева Кристина Дмитриевна / Solozhentseva Kristina Dmitrievna — <https://orcid.org/0000-0001-9984-9327>

Кугушев Иван Олегович / Kugushev Ivan Olegovich — <https://orcid.org/0000-0001-8542-0060>

Безбородова Татьяна Юрьевна / Bezborodova Tatyana Urievna — <https://orcid.org/0000-0003-2490-1682>

Литература/References

- Bai J, Yu Q, Sun X, Xiao H, Wang K, Sun F, Sui Q. Hydrocephalus Due to Idiopathic Fourth Ventricle Outflow Obstruction. J Craniofac Surg. 2019 Jul;30(5): e397-e400. doi: 10.1097/SCS.0000000000005314.
- Carpentier A, Brunelle F, Philippon J, Clemenceau S. Obstruction of Magendie's and Luschka's foramina. Cine-MRI, etiology and pathogenesis. Acta Neurochir (Wien). 2001;143(5):517–21; discussion 521–2.
- Duran D, Hadzipasic M, Kahle KT. Mystery case: acute hydrocephalus caused by radiographically occult fourth ventricular outlet obstruction. Neurology 2017;88: e36-e37.
- Hashimoto H, Maeda A, Kumano K, Kimoto T, Fujisawa Y and Akai T. Rapid deterioration of primary fourth ventricular outlet obstruction resulting in syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion. Pediatrics International (2014) 56, e30–e32 doi: 10.1111/ped.12387.
- Hashish H, Guenet M, Mertens P, Sindou M. Chronic hydrocephalus due to congenital membranous obstruction of the apertura mediana ventriculi quarti (foramen of Magendie) in the adult. Report of two cases and review of the literature. Neurochirurgie. 1999 Sep;45(3):232–6.
- Huang YC, Chang CN, Chuang HL, Scott RM. Membranous obstruction of the fourth ventricle outlet. A case report. Pediatr Neurosurg. 2001 Jul;35(1):43–7.
- Ishiyama Y, Asaoka K, Kobayashi H, Motegi H, Sugiyama T, Yokoyama Y, Echizenya S and Itamoto K. Idiopathic fourth ventricle outlet obstruction successfully treated by endoscopic third ventriculostomy: a case report. SpringerPlus (2015) 4:565 DOI 10.1186/s40064-015-1368-x.
- Karachi C, Le Guérinel C, Brugières P, Melon E, Decq P. Hydrocephalus due to idiopathic stenosis of the foramina of Magendie and Luschka. Report of three cases. J Neurosurg. 2003 Apr;98(4):897–902.
- Kasapas K, Varthalitis D, Georgakoulis N, Orphanidis G. Hydrocephalus due to membranous obstruction of Magendie's foramen. J Korean Neurosurg Soc 57 (1): 68–71, 2015.
- Kinouchi H, Kameyama M, Fujiwara S and Suzuki J. Hydrocephalus due to membranous obstruction of Magendie's foramen. Neuro Med Chir (Tokyo) 27, 882–886, 1987.
- Longatti P, Fiorindi A, Martinuzzi A, Feletti A. Primary obstruction of the fourth ventricle outlets: neuroendoscopic approach and anatomic description. Neurosurgery. 2009 Dec;65(6):1078–85; discussion 1085–6. doi: 10.1227/01.NEU.0000360133.29217.44.
- Maloney AFJ. Two cases of congenital atresia of the foramina of Magendie and Luschka. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr., 1954, 17, 134–138.
- Mohanty A, Biswas A, Satish S, Vollmer DG. Efficacy of endoscopic third ventriculostomy in fourth ventricular outlet obstruction. Neurosurgery. 2008 Nov;63(5):905–13; discussion 913–4. doi: 10.1227/01.NEU.0000333262.38548.E1.
- N'da HA, Fondjo S, Drogba LK, Konan LM and Zeze V Ba. A case of congenital obstruction of magendie's foramen: embryologic analysis and treatment. Chinese Neurosurgical Journal (2017) 3:26. DOI 10.1186/s41016-017-0088-1
- Oertel JM, Mondorf Y, Schroeder HW, Gaab MR. Endoscopic diagnosis and treatment of far distal obstructive hydrocephalus. Acta Neurochir (Wien). 2010 Feb;152(2):229–40. doi: 10.1007/s00701-009-0494-z. Epub 2009 Aug 26.
- Orakdogan M, Emon ST, Erdogan B, and Somay H. Fourth Ventriculostomy in Occlusion of the Foramen of Magendie Associated with Chiari Malformation and Syringomyelia. NMC Case Report Journal 2015; 2: 72–75 DOI: 10.2176/nmccrj.2014-0245.
- Perez IP, Garcia-Perez D, Abascal AL. Positive outcome of endoscopic third ventriculostomy in fourth ventricular outlet obstruction. World Neurosurgery. Dec 2019 (132): 135–137.

18. Shimoda Y, Murakami K, Narita N, Tominaga T. Fourth Ventricle Outlet Obstruction with Expanding Space on the Surface of Cerebellum. *World Neurosurgery*. Volume 100, April 2017, Pages 711. e1–711. e5
19. Suehiro T, Inamura T, Natori Y, Sasaki M, Fukui M. Successful neuroendoscopic third ventriculostomy for hydrocephalus and syringomyelia associated with fourth ventricle outlet obstruction. Case report. *J Neurosurg*. 2000 Aug;93(2):326–9.
20. Tine I, Diop AA, Mbengue A, Wimenga AK, Mudekereza PS, Badiane SB. A Rare Cause of Obstructive Chronic Hydrocephalus in an Adult Patient: A Case Report of Fourth Ventricle's Foramina Idiopathic Stenosis. *Iran. J. Neurosurg*. 2015;1(3): 26–29.
21. Yoshioka S, Matsukado Y, Uemura S, Nagahiro S, Ootsuka T, Yadomi C. Hydrocephalus due to membranous obstruction of the fourth ventricle aperture. *No Shinkei geka. Neurological Surgery*, 01 Oct 1985, 13(10):1135–1139.
22. Dlouhy BJ, Capuano AW, Madhavan K, Torner JC, Greenlee JD. Preoperative third ventricular bowing as a predictor of endoscopic third ventriculostomy success. *J Neurosurg Pediatr*. 2012 Feb;9(2):182–90. doi: 10.3171/2011.11.PEDS 11495. PubMed PMID: 22295925.
23. O'Hayon BB, Drake JM, Ossip MG, Tuli S, Clarke M. Frontal and occipital horn ratio: A linear estimate of ventricular size for multiple imaging modalities in pediatric hydrocephalus. *Pediatric Neurosurgery*. 1998 Nov;29(5):245–9. DOI: 10.1159/000028730