

# Liečba hydrocefalu u detí – naše skúsenosti

MUDr. Dana Kuniaková, PhD.<sup>1</sup>, MUDr. Michal Petrík, PhD.<sup>1</sup>, MUDr. Martin Smrek, PhD.<sup>1</sup>, prof. MUDr. Bruno Rudinský, CSc.<sup>2</sup>, MUDr. Igor Béder, PhD.<sup>1</sup>, MUDr. Jozef Babala, PhD.<sup>1</sup>, MUDr. František Horn, PhD.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Klinika detskej chirurgie LF UK a NÚDCH, Bratislava

<sup>2</sup>Neurocentrum NÚDCH Bratislava

**Úvod:** Liečba hydrocefalu patrí k najčastejším výkonom vo sfére detskej neurochirurgie. Drenáž môže byť externá alebo interná, pričom hydrocefalus je možné riešiť aj endoskopicky.

**Metódy:** Do súboru boli zaradení pacienti operovaní na Klinike detskej chirurgie LF UK a NÚDCH v Bratislave v rokoch 2005 – 2018. Vek pacientov bol 0 – 18 rokov.

**Výsledky:** Hodnotených bolo 729 pacientov s hydrocefalom, u ktorých sa zrealizovalo 1 203 intervencií. Výkony súvisiace s externou drenážou predstavovali 28 % intervencií. V skupine pacientov do 6 mesiacov veku s primárne implantovanou externou drenážou sme preukázali ako bezpečnejšiu implantáciu ventrikulárneho rezervoára v porovnaní s kontinuálnou externou drenážou ( $p < 0,001$ ). Pri zavedenej internej drenáži sa implantovalo priemerne 2,1 shuntu u pacienta s pozorovanou klesajúcou tendenciou. Endoskopická ventrikulostómia tretej komory mala celkovú úspešnosť 58 %, efektívnosť výkonu bola závislá od veku pacienta a etiológie hydrocefalu.

**Kľúčové slová:** hydrocefalus, dieťa, shunt, ventrikulostómia

## Hydrocephalus treatment in children – single center study

**Introduction:** Treatment of hydrocephalus is one of the most common interventions in paediatric neurosurgery. Drainage can be external or internal and hydrocephalus can be resolved endoscopically, too.

**Methods:** Patients aged 0–18 years who had undergone surgical treatment for hydrocephalus at the Clinic of Paediatric Surgery LF UK and NÚDCH in Bratislava in the years 2005 to 2018 were included in this study.

**Results:** 729 patients with hydrocephalus and 1 203 surgical interventions were evaluated. External drainage accounted for 28 % of interventions. In a group of patients up to 6 months of age with primarily implanted external drainage, we demonstrated the superior safety of the implantation of a ventricular reservoir as compared to continuous external drainage ( $p < 0.001$ ). In patients with internal drainage (ventriculo-peritoneal shunt), an average of 2.1 shunts per patient had been implanted, with a decreasing tendency observed. Endoscopic third ventriculostomy overall success rate was 58 %, with its efficacy being dependent mainly on patient age and hydrocephalus aetiology.

**Key words:** hydrocephalus, children, shunt, ventriculostomy

Pediatr. prax, 2019;20(2):74-77

## Úvod

Hydrocefalus v detskom veku je pomerne variabilná jednotka. V nadväznosti na rôznorodú etiológiu sa odlišuje aj následná klinická symptomatológia. Špecifikom je, že prvý kontakt pacienta s detským chirurgom môže nastať už v prenatalnom období, keď sa na ultrasonografickom (USG) vyšetrení, prípadne magnetickou rezonanciou (MRI) diagnostikuje ventrikulomegália, hydrocefalus, intrakraniálna cysta či iná vrodená vývojová chyba centrálného nervového systému (CNS), čím sa pacient zaraďuje do dispenzarizácie. V postnatálnom období sú mnohí z uvedených pacientov asymptomatickí, ostávajú teda v iba v sledovaní s pravidelnými zobrazovacími kontrolami. Podobne aj iné vrodené chyby CNS u detí majú napriek pozitívnemu MRI nálezu priebeh asymptomatický, prípadne s potrebnou chirurgickou

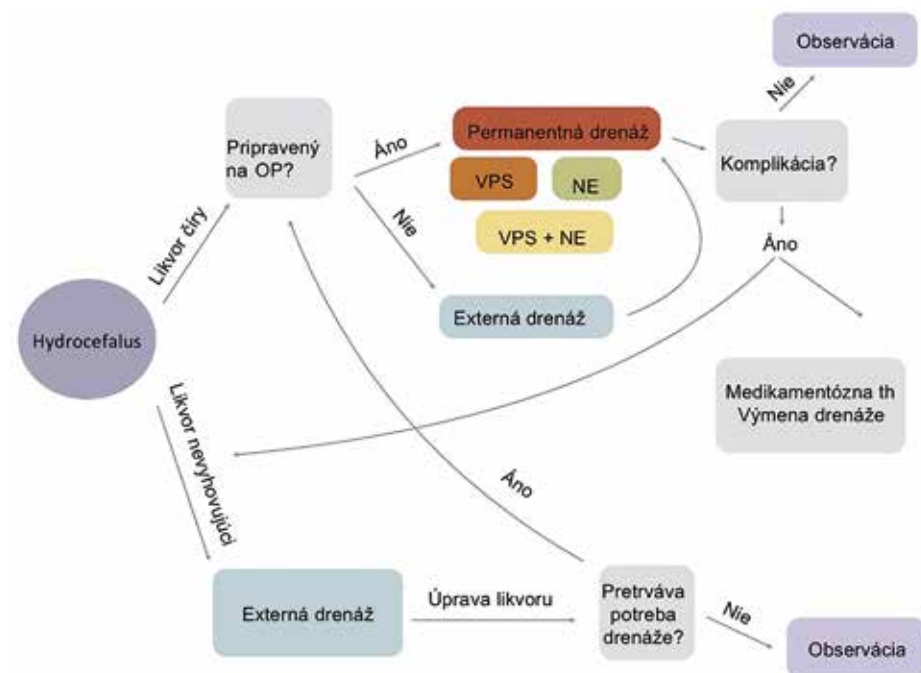
intervenciou, ktorá však skôr spočíva v kozmetickej korekcii vrodenej chyby bez korelátu s klinickým stavom dieťaťa (napríklad meningokéla...).

Hydrocefalus môže mať postupne progredujúci alebo akútny priebeh. Najmä v novorodeneckom a dojčenskom období je špecifický postupne progredujúci priebeh, nakoľko elasticita hlavičky chráni dieťa v počiatočnom štádiu pred akútnymi symptómami intrakraniálnej hypertenzie (ICH). Pri zobrazovacom vyšetrení nemusia byť prítomné akútne známky hydrocefalu, ako napríklad periventrikulárne presakovanie likvoru. Pri vyšetrení pacienta však nájdeme rozostúpené švy a vyklenutú fontanelu. Vo všeobecnosti sa hydrocefalus prejavuje do 2 rokov skôr makrokrániou, nad 2 roky viac symptomatológiou ICH (1). Samotné fyzikálne vyšetrenie dieťaťa je preto v tomto období prioritou pri plá-

novaní ďalšieho postupu, nikdy nestačí zhodnotiť iba zobrazovacie vyšetrenia.

Etiologicky môže byť hydrocefalus vrodený alebo získaný. Vrodený hydrocefalus, najčastejšie v dôsledku aqueductálnej stenózy, sa spája s génmi regulujúcimi rast a vývoj mozgu (1). Práve títo pacienti sú optimálnymi kandidátmi na endoskopické riešenie hydrocefalu (2). Medzi získané príčiny patrí zvýšená tvorba likvoru, vytvorenie obštrukcie toku alebo porucha vstrebávania likvoru v dôsledku hemorágie, tumoru alebo infekcie. Špecifikom pre detský vek je posthemoragický hydrocefalus u predtermínových novorodencov, vznikajúci v dôsledku hemorágie z nezrelej germinálnej matrix do komorového systému. Hemorágia často zasahuje aj periventrikulárne oblasti mozgu a v kombinácii s nezrelosťou dieťaťa predstavuje extrémne náročnú jednotku na manažment liečby. Akákoľvek chirurg-

Obrázok 1. Algoritmus liečby hydrocefalu



VPS – ventrikuloperitoneálny shunt, NE – neuroendoskopia, OP – operácia

gická intervencia v tejto rizikovej skupine pacientov je zaťažená vysokou mierou komplikácií, špecificky infekciou. Súčasný algoritmus liečby na našom pracovisku dokumentuje obrázok 1.

Externé drenáže sú v detskom veku indikované najmä u pacientov s nevyhovujúcimi parametrami likvoru zapríčinenými infekciou alebo hemorágiou. Infekcia môže byť primárna, častejšie však ide o infekciu zavedeného ventrikuloperitoneálneho shuntu (VPS). V tom prípade je nutná externalizácia shuntu až do preliečenia a úpravy parametrov likvoru. Medzi typy externej drenáže využívanej na našom pracovisku patrí neonatálny ventrikulárny rezervoár (obrázok 2) a kontinuálna externá drenáž (EVD) (obrázok 3). Neonatálny rezervoár implantujeme subkutánne s katétrom zavedeným v bočnej komore. Zo zavedeného rezervoára je možné pungovať likvor i ambulantne, pacient nie je pripútaný na lôžko. Neonatálny rezervoár implantujeme u novorodencov a dojčiat s otvorenou veľkou fontanelou, čo nám umožňuje posúdiť potrebu a objem pungovaného likvoru. Kontinuálna externá drenáž sa indikuje najmä u pacientov so zatvorenou fontanelou, u ktorých nám kontinuálny zvod likvoru umožňuje zabezpečiť stále tlakové pomery. V prípade kontinuálnej externej drenáže je nevyhnutá hospita-

lizácia pacienta a jeho pobyt na lôžku v ustálenej polohe.

V prípade, ak pri diagnostike hydrocefalu parametre likvoru vyhovujú (t. j. likvor je číry, priehľadný, bez známk infekcie), vždy sa snažíme vytvoriť trvalú drenáž – t. j. vytvoriť funkčnú endoskopickú ventrikulostómiu, prípadne zaviesť ventrikuloperitoneálny shunt. VPS patrí medzi štandard liečby hydrocefalu (obrázok 4). Endoskopická ventrikulostómia spodiny III. mozgovej komory (ETV) je však jediná metóda, ktorá zabezpečí pacientovi liečbu hydrocefalu bez nutnej implantácie cudzieho materiálu (obrázok 5). Predpokladaná funkčnosť ventrikulostómie sa stanoví na základe etiológie hydrocefalu, najlepšie výsledky sú u pacientov s hydrocefalom v dôsledku tumoru v oblasti zadnej jamy a vrodenej stenózy aqueduktu (2). Ventrikuloperitoneálny shunt je zaťažený pomerne vysokou mierou komplikácií, najčastejšie je to obštrukcia systému vedúca k poruche drenáže alebo infekcia. Pri každej poruche drenáže je nutné zvážiť možné endoskopické riešenie, nakoľko ETV môže byť funkčná aj u pacientov s primárne zavedeným VPS.

### Súbor pacientov a metodika

Autori prezentujú výsledky chirurgickej liečby hydrocefalu. Do štúdie

Obrázok 2. Neonatálny rezervoár



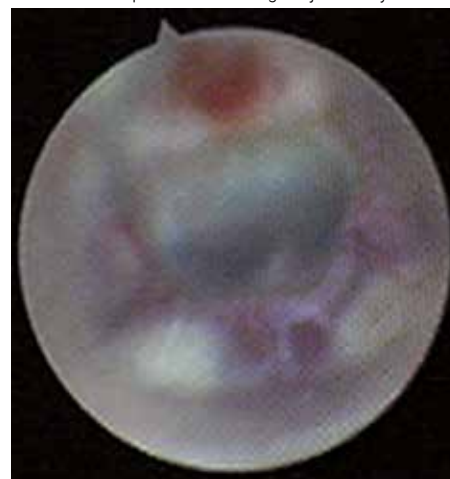
Obrázok 3. Kontinuálna externá drenáž



Obrázok 4. Ventrikuloperitoneálny shunt



Obrázok 5. Spodina III. mozgovej komory



boli zaradení pacienti s hydrocefalom operovaní na Klinike detskej chirurgie LF UK a NÚDCH v Bratislave v rokoch 2005 – 2018. Hodnotila sa etiológia hydrocefalu, typ zavedenej drenáže (externá/interná/endoskopia), typ interven-

cie (primárna/sekundárna), vek pri operácii a výskyt pooperačných komplikácií. Vek zaradených pacientov bol 0 – 18 rokov.

## Výsledky

### Externá drenáž

V rokoch 2005 – 2018 sme zaviedli neonatálny ventrikulárny rezervoár u 91 pacientov. V etiológii dominoval posthemoragický hydrocefalus (82 %), v menšej miere bol zastúpený vrodený hydrocefalus (14 %), postinfekčný hydrocefalus, hydrocefalus v súvislosti s otvoreným defektom neurálnej rúry a v dôsledku tumoru mozgu (každý typ po 1 %). Typickú skupinu tvorili pacienti s rezervoárom zavedeným počas prvých 6 mesiacov života (n = 72). V tejto skupine etiologicke rovnako dominoval posthemoragický hydrocefalus, pričom až 71 % pacientov bolo narodených pred 36. gestačným týždňom (g. t.) (priemer 31. g. t., medián 30. g. t.). Priemerný vek pri implantácii rezervoára bol 1,3 mesiaca (medián 0,9 mesiaca). Celková miera pooperačných komplikácií predstavovala 9,7 %, z toho infekčné komplikácie tvorili 5,6 %. V ďalšom priebehu, po úprave likvorového nálezu vyžadovalo zavedenie VPS 55 % pacientov a endoskopicky sme riešili 10 % pacientov. Takmer štvrtina pacientov v tejto skupine (24 %) nevyžadovala žiadnu ďalšiu drenážnu operáciu (t. j. ostali v sledovaní a s časovým odstupom sa u nich zrealizovala extirpácia rezervoára).

Kontinuálna externá drenáž sa v sledovanom období zaviedla u 149 pacientov, pričom bolo využitých 250 setov EVD (t. j. 1,6 setu EVD/pacient). Po vytvorení porovnateľnej skupiny pacientov ako pri implantácii rezervoára (t. j. pacienti, u ktorých bola primárne implantovaná EVD vo veku 0 – 6 mesiacov) sme zaznamenali podstatne vyššiu mieru komplikácií v skupine pacientov s implantovanou kontinuálnou externou drenážou ( $p < 0,001$ ). Celkovo sa pooperačné komplikácie v tejto skupine vyskytli u 56 % pacientov, z toho infekcia drenážneho systému tvorila 31 %. Pri zhodnotení celého súboru (t. j. aj pacienti starší ako 6 mesiacov a sekundárny typ intervencie – zahrnutie pacientov, u ktorých bola indikáciou na EVD infekcia ventrikuloperitoneálneho shuntu) bola miera pooperačných komplikácií nižšia.

### Interná drenáž – shunt

V sledovanom období sme operovali 328 pacientov, u ktorých sa implantovalo 701 shuntov. Takmer výhradne bol pacientom implantovaný ventrikuloperitoneálny shunt (n = 687), implantácia ventrikuloatriálneho shuntu tvorila iba 2 % zavedených drenáží (n = 14). Z uvedených výsledkov vyplýva, že v sledovanom období sa implantovalo priemerne 2,1 shuntu u 1 pacienta. Priemerný počet shuntov u pacienta však môže byť vyšší, nakoľko pacienti mohli podstúpiť revízie a reinzercie systému aj pred obdobím sledovaným v rámci našej štúdie. O klesajúcej tendencii komplikácií však svedčí pomer primárnych a sekundárnych intervencií u pacientov. V rokoch 2005 – 2012 tvorili primárne implantácie shuntov 22,5 % výkonov, sekundárne až 77,5 % (t. j. revízie a reimplantácie shuntu pri jeho poruche). V rokoch 2013 – 2018 sa zvýšil pomer primárne implantovaných shuntov na 35 %, t. j. viac ako 1/3 výkonov spočíva v prvom zavedení shuntu u pacienta bez predchádzajúcej drenáže. Zvyšnú časť výkonov (65 %) tvoria intervencie v súvislosti s poruchou shuntu u už drénovaného pacienta. Hlavným dôvodom revízie systému bola mechanická porucha shuntu (obštrukcia, dekonexia, malpozícia).

### Neuroendoskopia

V uvedenom období bolo na našej klinike zrealizovaných 161 neuroendoskopických intervencií u 141 pacientov. Najčastejší výkon predstavuje neuroendoskopická fenestrácia spodiny tretej mozgovej komory samostatne, prípadne v kombinácii s akveduktoplastikou. Z uvedeného počtu pacientov bolo až 31 % operovaných do 6 mesiacov života (n = 44), z toho 4 pacienti boli novorodenci. V tejto vekovej skupine je v súčasnosti funkčných 9 ventrikulostómii (20,5 %). Celková miera úspešnosti vytvorenia funkčnej ventrikulostómie je 58 %, pričom etiologicke najpriaznivejší je v našom súbore vrodený hydrocefalus v dôsledku stenózy akveduktu. Celková miera infekčných komplikácií bola 4,3 %.

### Diskusia

Chirurgická liečba hydrocefalu v detskom veku je špecifická vzhľadom na rôznorodú etiológiu a prezentáciu hydro-

cefalu a vek pacienta pri operácii. Nižší vek pacienta predstavuje rizikový faktor pre vznik pooperačných komplikácií, so stúpajúcim vekom miera komplikácií klesá (3). Špecifickou skupinou sú novorodenci, najmä predtermínoví, ktorých nezrelosť predisponuje na rozvoj komplikácií súvisiacich priamo so zavedenou drenážou, ale aj s celkovým stavom pacienta (celková anestézia, transport, zobrazovacie vyšetrenia a iné). Práve preto je v tejto skupine nevyhnutné u pacienta minimalizovať operačnú záťaž a súvisiace výkony. U predtermínových novorodencov v našej štúdií dominoval etiologicke posthemoragický hydrocefalus. Vzhľadom na hemoragický likvor a nízku hmotnosť pacientov nie je možné primárne zavedenie shuntu, ale je potrebná externá drenáž likvoru (4, 5). Z výsledkov našej štúdie jednoznačne vyplynula ako optimálna terapia inzercia neonatálneho rezervoára. Popri nižšej miere pooperačných komplikácií v porovnaní s kontinuálnou externou drenážou (celkové komplikácie 9,7% a 56%; infekcia 5,6% a 31% pre rezervoár a EVD v tomto poradí) je benefitom aj minimálna invazivita výkonu (možné realizovať aj na lôžku pacienta), mobilita pacienta a možnosť ambulantných punkcií. Uvedené výsledky sú v danej skupine pacientov primerané, dokonca miera komplikácií na našom pracovisku je mierne nižšia v porovnaní s literatúrou, výnimkou je iba vyššia miera infekčných komplikácií u pacientov s EVD (6). Predpokladaným dôvodom môže byť fakt, že EVD zavádzame v tejto vekovej skupine iba ojedinele a súbor pacientov je malý.

Ventrikuloperitoneálny shunt je najrozšírenejšia forma drenáže a v detskom veku je zaťažený pomerne vysokou mierou obštrukcie alebo infekcie systému. Uvádzaná funkčnosť shuntov u detí je 70 % v 1. roku od operácie a 58 % po 10 rokoch od operácie (2). V predchádzajúcej štúdií z nášho pracoviska sme verifikovali vek pri operácii ako rizikový faktor poruchy drenáže, kritická bola hranica 1. roku života. V našom súbore sa implantovalo priemerne 2,1 shuntu na pacienta. Zistený údaj je mierne vyšší v porovnaní s literatúrou, uvádza sa hodnota 1,59 (7). Vysvetlením môže byť dizajn štúdie na našom pracovisku, keďže zahrnutí boli všetci pacienti operovaní v sledovanom období a nie iba pacien-



ti s primárne implantovaným shuntom a následnými revíziami.

Endoskopická ventrikulostómia III. mozgovej komory je dnes už etablovaná metodika v riešení hydrocefalu u detí. Hodnotili sme 161 endoskopických intervencií s celkovou úspešnosťou 58 %. U detí v dojčenskom veku je síce nižšia miera pravdepodobnosti vytvorenia dlhodobo funkčnej ETV (20,5 %), po 6 mesiacoch od operácie je však stále funkčných 60 % ventrikulostómii. Dočasne fungujúca ventrikulostómia nám tak umožní preklenúť rizikové obdobie u dojčťa, keď sa implantácia shuntu spája s významne vyšším rizikom jeho obštrukcie alebo infekcie. Pravdepodobnosť vytvorenia funkčnej ventrikulostómie okrem veku pacienta závisí aj od etiológie hydrocefalu, najlepšie výsledky sme preukázali u pacientov s hydrocefalom v dôsledku stenózy aqueduktu. Podľa literatúry sú optimálnymi kandidátmi taktiež pacienti s tumorom v oblasti zadnej jamy (2).

### Záver

Hodnotili sme 729 pacientov s hydrocefalom, u ktorých sme zrealizovali 1 203 chirurgických intervencií. Výkony súvisiace s externou drenážou predstavovali 28 % intervencií. V skupine pacientov do 6 mesiacov veku s primárne implantovanou externou drenážou sme preukázali ako bezpečnejšiu implantáciu ventrikulárneho rezervoára v porovnaní s kontinuálnou externou drenážou ( $p < 0,001$ ). V ďalšom priebehu 24 % pacientov nevyžadovalo zavedenie permanentnej drenáže, 10 % pacientov sme riešili endoskopicky a u 55 % sme implantovali VPS.

Pri zavedenej internej drenáži (VPS) sa implantovalo priemerne 2,1 shuntu na pacienta s pozorovanou klesajúcou tendenciou. Endoskopická ventrikulostómia tretej komory mala celkovú úspešnosť 58 %, efektívnosť výkonu bola závislá od veku pacienta a etiológie hydrocefalu.

### Literatúra

1. Kahle KT, Kulkarni AV, Limbrick DD Jr, Warf BC. Hydrocephalus in children. *Lancet*. 2016 Feb 20;387(10020):788-99.
2. Beuriat PA, Puget S, Cinalli G, et al. Hydrocephalus treatment in children: long-term outcome in 975 consecutive patients. *J Neurosurg Pediatr*. 2017 Jul;20(1):10-18.
3. Riva-Cambrin J, Kestle JR, Holubkov R, et al. Risk factors for shunt malfunction in pediatric hydrocephalus: a multicenter prospective cohort study. *J Neurosurg Pediatr*. 2016 Apr;17(4):382-90.
4. Kolarovszki B, et al. Manažment novorodeneckého a detského hydrocefalu. *Neurológia*. 2008;3(1):41-44.
5. Koppal P, Šulaj J, Galanda M, Nikolinyová J. Chirurgická liečba intrakraniálneho krvácania novorodencov. *Pediatrica pre prax* 2017;18(5):185-190.
6. Badhiwala JH, Hong CJ, Nassiri F, et al. Treatment of post-hemorrhagic ventricular dilation in preterm infants: a systematic review and meta-analysis of outcomes and complications. *J Neurosurg Pediatr*. 2015 Nov;16(5):545-555.
7. Rossi NB, Khan NR, Jones TL et al. Predicting shunt failure in children: should the global shunt revision rate be a quality measure? *J Neurosurg Pediatr*. 2016 Mar;17(3):249-59.

---

#### MUDr. Dana Kuniaková, PhD.

Klinika detskej chirurgie LF UK a NÚDCH  
Limbová 1, 831 01 Bratislava  
dubravovad@gmail.com