

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ



Первый заместитель Министра

Д.Л.Пиневич

2014 г.

Регистрационный № 206-1213

**МЕТОД ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С
АНОМАЛИЕЙ АРНОЛЬДА-КИАРИ, ОСЛОЖНЕННОЙ
РАЗВИТИЕМ СИРИНГОГИДРОМИЕЛИИ, С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ
ШУНТИРУЮЩИХ СИСТЕМ**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ - РАЗРАБОТЧИК: Государственное учреждение
“Республиканский научно-практический центр травматологии и
ортопедии”

АВТОРЫ:

Белецкий А.В., доктор медицинских наук, профессор

Дулуб О.И., кандидат медицинских наук

Корчевский С.А., научный сотрудник

Минск, 2013

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель министра

_____ Д.Л. Пиневиц

06.03.2014

Регистрационный № 206-1213

**МЕТОД ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С АНОМАЛИЕЙ
АРНОЛЬДА–КИАРИ, ОСЛОЖНЕННОЙ РАЗВИТИЕМ
СИРИНГОГИДРОМИЕЛИИ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ШУНТИРУЮЩИХ
СИСТЕМ**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК: ГУ «Республиканский научно-практический
центр травматологии и ортопедии»

АВТОРЫ: д-р мед. наук, проф. А.В. Белецкий, канд. мед. наук О.И. Дулуб,
С.А. Корчевский

Минск 2015

Среди осложнений аномалии Арнольда–Киари прогрессирующее сирингогидромиелии относится к наиболее частой причине нарастания неврологического дефицита. Вследствие сдавления ликворных пространств спинного мозга, ущемления миндалин мозжечка в большом затылочном отверстии, присоединения вторичных рубцово-спаечных процессов возникают нарушения ликвороциркуляции, которые могут носить локальный характер или прогрессивно нарастать вплоть до тотального поражения спинного мозга. При сопутствующем присоединении сирингобульбии клиническая картина может приобретать специфические черты. В возникновении нарушений ликвороциркуляции при аномалии Арнольда–Киари могут иметь место 3 механизма. Первый — окклюзионный, обусловленный механическим препятствием ликворотоку. Второй — резорбтивный, когда при сохраняющейся продукции ликвора в результате прогрессирования нарушений ликвородинамики возникает атрофия клеток эпендимы, приводящая к снижению резорбции ликвора. Третий — гидродинамический, связанный с возникновением клапанного механизма заброса ликвора при пульсации мозга в центральный канал спинного мозга. Характер описанных выше механизмов развития ликвородинамических осложнений при аномалии Арнольда–Киари делает операцией выбора декомпрессию задней черепной ямки, верхнешейного отдела спинного мозга, дополняемую цистерно-перитонеальным шунтированием.

Выполнение предлагаемого метода позволяет одновременно двухэтапно осуществить как патогенетическое, так и этиотропное хирургическое вмешательство с целью декомпрессии структур задней черепной ямки и краниоспинального перехода, восстановить ликвороциркуляцию или устранить ее патологический характер. Субцеребеллярное введение краниального фрагмента шунта в большую затылочную цистерну дает возможность снизить травматичность шунтирования ликворных пространств; установка периферического конца системы в брюшную полость обеспечивает максимальный всасывающий эффект при отсутствии вакуум-эффекта и сохраняет таким образом работоспособность шунтирующей системы на все время ее имплантации.

Настоящая инструкция по применению предназначена для врачей-нейрохирургов организаций здравоохранения, оказывающих медицинскую помощь пациентам с аномалией Арнольда–Киари, осложненной сирингогидромиелией.

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМОГО ОБОРУДОВАНИЯ, РЕАКТИВОВ, СРЕДСТВ, ИЗДЕЛИЙ МЕДИЦИНСКОЙ ТЕХНИКИ

1. Ликворшунтирующая система (ЛШС) для имплантации под кожу с клапанным механизмом различного давления (высокого, среднего) и антисифонной функцией.
2. Проводник ЛШС.
3. Трех- и двухвыводные коннекторы.
4. Канюли для внутрибрюшного введения шунта.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Показанием к хирургическому лечению аномалии Арнольда–Киари, осложненной развитием сирингогидромиелии, является наличие сдвигов ликвородинамики с прогрессированием неврологических нарушений.

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ

1. Наличие комбинированных пороков развития систем и/или органов.
2. Наличие сопутствующих заболеваний в стадии декомпенсации.
3. Наличие гнойно-воспалительных или инфекционных заболеваний, в месте выполнения оперативного вмешательства — поражений кожных покровов.
4. Психические расстройства.

ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА

Декомпрессивная трепанация задней черепной ямки и декомпрессия верхнешейного отдела спинного мозга

Положение пациента на животе. Голову максимально сгибают и фиксируют скобой Мэнфилда. Осуществляют срединный разрез кожных покровов, подкожной клетчатки от затылочного бугра до проекции остистого отростка СIII позвонка. Скелетируют чешую затылочной кости, остистые отростки и дуги СI и СII позвонков. Выполняют трепанацию задней черепной ямки с последующей резекцией чешуи затылочной кости, при необходимости дополняемой декомпрессивной ламинэктомией СI (и СII) позвонков. При наличии показаний осуществляют вскрытие твердой мозговой оболочки с последующей ее пластикой апоневрозом или искусственной оболочкой. Рану закрывают наводящими швами.

Цистерно-перитонеальное шунтирование

Положение пациента на боку. Рассекают твердую мозговую оболочку и вскрывают арахноидальную оболочку цистерны, если до этого она не была вскрыта. Затем субцеребеллярно во фронтальной плоскости в большую затылочную цистерну проводят краниальный конец шунтирующей системы и фиксируют его к твердой мозговой оболочке лигатурой. В зависимости от величины ликворного давления используют клапанный механизм высокого (10–20 мм рт. ст.) или среднего давления (5–15 мм рт. ст.) (ликворное давление измеряется во время операции). Проверяют работоспособность клапанной системы. Клапанный конец шунта проводят и располагают подкожно на дорзальной поверхности шеи, где выполняют промежуточный разрез кожных покровов. Плотно ушивают мягкие ткани в затылочной области.

Затем с помощью проводника через промежуточный разрез кожных покровов проводят подкожно в эпигастральную или подвздошную область каудальный конец шунта. Вскрывают брюшную полость с помощью эндоскопической канюли. Собирают шунтирующую систему через клапанный механизм, проверяют сохранение работоспособности клапанной системы. Периферический конец шунтирующей системы опускают в брюшную полость через канюлю, которую удаляют. Плотно ушивают послеоперационные раны. Постельный режим в течение 3–5 дней.

ПЕРЕЧЕНЬ ВОЗМОЖНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ИЛИ ОШИБОК ПРИ ВЫПОЛНЕНИИ И ПУТИ ИХ УСТРАНЕНИЯ

1. Постановка центрального конца шунта ЛШС вне цистерны или его выход из полости черепа при неправильной фиксации может привести к неэффективному функционированию ЛШС. Показана переустановка центрального конца ЛШС.

2. Облитерация шунта или клапана вследствие воспалительных или других патологических изменений в ликворе (кровоизлияния, протеинорахия и др.). Показано удаление шунта. После исчезновения патологических изменений в ликворе проводится повторная установка ЛШС.

3. Нагноение или отторжение ЛШС. Удаление ЛШС, переустановка после ликвидации воспалительного процесса.

4. Установка клапанного механизма с неверно выбранным давлением. Возникает гипердренирование с развитием гипотензии ликворной системы либо имеет место отсутствие клинического эффекта при недостаточном дренировании ликворной системы. Необходима замена клапана ЛШС на клапан с оптимальными параметрами рабочего давления.

5. Нарушение оттока ликвора через периферический конец ЛШС вследствие выхода его из перитонеального пространства, его облитерации салынком, перекручивания в брюшной полости. Показана переустановка периферического конца ЛШС.