

دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

دانشکده پزشکی

پایان نامه

جهت دریافت تخصص جراحی مغز و اعصاب

موضوع

هیدروسفالوس در بچه‌ها و گزارش مواردی از بیماران

درمان شده در مرکز پزشکی لقمان حکیم

استاد راهنما:

جناب آقای دکتر حدادیان

نگارش:

دکتر کیکا ووس طواتی

سال تحصیلی ۱۳۶۹-۱۳۶۸

۱۴۲۵۲

کز و برتر اندیشه برنگذرد

بنام خداوند جان و خرد

۱۴۲۵۶

تقدیم به :

انسانهای سخت‌کوشی که در نبود تاریخ خود علیه  
جهل و ظلمت تا رسیدن به دنیای دانش و روشنائی  
لحظه‌ای تردید ندارند .

تقديم به:

همسر عزيزم بپاس فداكارى و بردبارى صبورانه اش

تقديم به:

عزيزانم ، البرز و مزدك

تقدیم به :

استاد ارجمند جناب آقای دکتر حدادیان که همیشه

مرهون راهنمایی های ایشان می باشم.

تقديم به :

اساتيد محترم ، سرکار خانم دکترا طاعتی و

آقای دکترا ابطحي .

## فهرست مندرجات

<u>صفحه</u>	<u>عنوان</u>
۱-۲	- تعریف
۲-۳	- تاریخچه
۳-۴	- اپیدمیولوژی
۳-۴	- جنین شناسی
۴-۷	- آناتومی
۷-۱۰	- فیزیولوژی مایع مغزی نخاعی
۱۰-۲۱	- اتیولوژی و پاتوژنزیس در هیدروسفالوس
۲۱-۳۲	- تشخیص کلینیکی هیدروسفالوس
۳۲-۳۵	- تشخیص افتراقی
۳۵-۴۱	- اقدامات تشخیصی
۴۱-۶۰	- درمان : طبی و جراحی
۶۰-۶۱	- اختصامات شانت ها
۶۱-۶۵	- کمپلیکاسیون های شانت ها
۶۵-۷۶	- جمع بندی کلی مشکلات شنت گذاری
۷۶-۷۷	- هیدروسفالوس متوقف شده و معیارهای تشخیص
۷۷-۸۱	- هیدروسفالوس دوبخشی
۸۱-۸۳	- تشخیص و درمان هیدروسفالوس مادرزادی ( کونژنتیال ) .
۸۳-۸۶	- نتایج و پیش آگهی
۸۶-۸۸	- گزارش مواردی از بیماران بخش جراحی اعصاب
۸۹	- نتیجه گیری کلی
	- فهرست منابع

\* تعریف هیدروسفالوس : \*

\* دیلاتاسیون سیستم بطنی فضای ساب آراکتوئیدی وسیسترنهسای  
قاعده ای وکل راههای عبور C.S.F بعلت ایجاد یک عدم تعادل در -  
تولید، جریان و جذب مایع مغزی نخاعی می باشد .  
تقسیم بندی های مختلف و تعاریف متفاوتی براساس طرح کلینیکی ،  
واختلال آناتومیکی یا زمان شروع هیدروسفالوس انجام شده است ولی در  
رابطه با طیف وسیع تعریف یک تقسیم بندی بهتنهایی نمیتواند کاملاً  
باشد .

براساس نظریه Dandy و Blackfan تقسیم بندی نوع  
مرتبط و غیرمرتبط بیشترین پذیرش را یافته ، زیرا براساس اتیولوژی  
قابل توصیف است .



\* تاریخچه :

در ۱۳۳۳ ، اولین توصیف هیدروسفالوس بعنوان تجمع مایع در بطن های مغزی توسط Vesulius مطرح شد ، در ۱۷۷۴ ، Cotugno وجود مایع مغزی نخاعی را درون سیستم عصبی مطرح نمود .  
در خلال قرن نوزدهم دانشمندان عملی در مورد مایع مغزی نخاعی افزایش یافت .

در ۱۸۲۵ ما ژندی فورامن مزبور را نامگذاری نموده و بحرکت C.S.F اشاره نمود و در ۱۸۵۹ سوراخ های لاترال توسط Lushka کشف و نامگذاری شدند .

توصیف کامل راههای عبور مایع مغزی نخاعی در ۱۸۷۵ توسط Key و Retzius صورت گرفت . در ۱۹۱۸ Dandy روش برداشتن کورونید پلکسوس را جهت کاهش تولید C.S.F مطرح کرد و بعداً " نیز از کوتریزه کردن پلکسوس کورونید صحبت بمیان آمد .

در ۱۹۰۸ Karsch ، روش سنت گذاری در پرتیوان را ذکر کرده و در مطالعات بعدی دیده شد که برای جذب C.S.F ، دو محل بهتر است :  
(۱) دهلیز راست ، (۲) پرتیوان

(سیستم های سنتی قابل تنظیم با الو)

در ۱۹۵۲ با معرفی Valve-Regulated Shunt Systems

تحول مهمی در تاریخچه جراحی هیدروسفالوس ایجاد گردید و از آن زمان تاکنون هر روز پیشرفت های بیشتری صورت گرفته است .

## \* اپیدمیولوژی :

انسیدانس کلی هیدروسفالوس در کل جمعیت بطور دقیق دانسته نشده است ، ولی چون هیدروسفالوس همراه با تعداد زیادی از بیماریهای داخل جمجمه‌ای بالغان و بچه‌ها رخ میدهد ، انسیدانس گزارش شده شیرخواران ۳ مورد در هر ۱۰۰۰ تولد بوده و انسیدانس در مورد هیدروسفالوس بعنوان یک اختلال منفرد مادرزادی ۰/۹ تا ۵/۱ / ۱۰۰۰ تولد و در مورد هیدرو-سفالوس همراه با Spina Bifida و میلو مننگوسیل عدد ۱/۳ تا ۲/۹ در هر ۱۰۰۰ تولد مطرح گردیده است .

گرچه علل هیدروسفالوس اکتسابی غالباً " معلوم هستند ولی فاکتورهای اتیولوژیکی نوع مادرزادی در اکثریت موارد نامشخص بوده و در تعداد کمی از موارد ، سوء تغذیه مادر ، سموم - Cytomegalic Inclusion Virus یا توکسوپلاسموزیس نقش داشته‌اند .

فرم ارثی تنگی آکدوکت نیز توضیح داده شده که فقط در جنس مذکر بود و توسط یک حامل زن مشخص می‌گردد ، که البته فوق العاده نادر بوده و فقط علت ۱٪ تمامی موارد کونژنتیال می‌باشد .

در فرم اکتسابی مهمترین فاکتورهای اتیولوژیکی عبارتند از :

- (۱) تروما ، (۲) خونریزی داخل کرانیال ، (۳) مننژیست و
- (۴) تومورها . (۳)

## جنبه‌های جنین‌شناسی \* (۱)

در جنین (۳۵) روزه در اثر انواژیناسیون مزانشیال سقف بطن‌های لاترال و بطنهای سوم و چهارم ، کوروئید پلکسوس تشکیل می‌گردد .

در جنین (۵۰) روزه گردش مایع مغزی نخاعی همراه با رخ داده‌های

زیر شروع میگردد:

- (۱) سوراخ شدن سقف بطن چهارم .
- (۲) تشکیل و توسعه فونکسیون ترشحاتی شبکه کوروتیدی
- (۳) تشکیل فضای ساب آراکنوئیدی مستقل .

\* آنا تومی محل ها و مجاری سیرکولاسیون مایع مغزی نخاعی: (۳)

از نقطه نظر آنا تومیکی سیستم C.S.F در انسان شامل دو بخش مشخص مجزا ولی در پی هم و مرتبط میباشد:

- (I) حفرات ماکروسکوپیکی حاوی مایع مغزی نخاعی که بشکل یک سری کانالهای مرتبط در مغز و نخاع هستند. (۱)
- (II) فضای بین نسجی مغز و نخاع شوکی که عناصر سلولی را در بر میگیرند. این دو بخش I و II در ارتباط مستقیم آنا تومیکی با هم هستند: (۲۱)

- حفرات ماکروسکوپیکی شامل: بطنهای مغزی، آکدوکت سیلویسیوس، بطن چهارم (مخچه ای)، کانال مرکزی نخاع و فضای ساب آراکنوئیدی میباشند، که بهم مرتبط بوده و این سیستم در سطح سینوسهای دوران تمام میشوند و ویلوزیته های آراکنوئیدی با گردش خون ارتباط پیدا میکنند. سطوح داخلی راههای بطنی ساب آراکنوئیدی توسط یک لایه سلولی اپی تلیوم مکعبی اپاندیمی پوشانده شده است که یک اپی تلیوم باز میباشد و بجز پوشش کوروتیدیلکسوس، بقیه فاقد Tight Junction (اتصال محکم) میباشند.

فضای بین نسجی در مغز و نخاع، در مقایسه با سایر ارگانها، کانالهای باریکی هستند که از ساختمان های عروقی توسط یک غشاء کاپیلاری

شدیدا " غیرقابل نفوذ جدا می‌شوند، این غشاء که ساختمان اصلی سد خونی مغزی می‌باشد در واقع شامل دولایه سلولی است :

(۱) آندوتلیوم کاپیلاری .

(۲) آستروسیت های پری واسکولار

دراکثریت نواحی مغز سلولهای کاپیلاری آندوتلیوم توسط Tight-

Junction اتصال محکم بهم متصل بود پس می‌توانند در حرکت بین

سلولی ملکولهای با قطر (۲۰) آنگستروم محدودیت ایجاد کنند.

\* گردش مایع مغزی نخاعی: (۳)

( I ) راههای عمده واصلی: از محل های تولید به محل های جذب .

از بطن های لاترال از طریق مونرو به بطن سوم رفته و سپس از طریق

آکدوکت وارد بطن چهارم میگردد، که از طریق راههای زیر وارد فضای

ساب آراکنوئیدی میگردد:

(۱) از طریق سوراخ های لوشکا در اطراف سما قه مغزی بداخل

سیسترن های پره پونتین و زاویه مخچه ای پلی .

(۲) از طریق سوراخ ماژندی، (مستقیما " از Vallecule ) بداخل

سیسترن بزرگ میرود.

(۳) حجم کمی هم از مایع بداخل کانال مرکزی نخاع میرسد.

جریان مایع مغزی نخاعی از سیسترن بزرگ در چندین جهت ادامه خواهد

یافت :

(۱) در جهت فوقانی به فضا ساب آراکنوئیدی نیمکره های مخچه ای .

(۲) " " تحتانی بداخل فضای ساب آراکنوئیدی نخاع .

(۳) " " سفالیک a - سیسترن اطراف مدولا

b - ستیرون ، اطراف پیونز

c - " بین پایه‌ای

مایع مغزی نخاعی از ستیرون های قاعده‌ای در جهت سفالیک دومیسیر خواهد داشت :

(۱) از طریق سیستم بین پایه‌ای عمدتاً " به سیلویین فیشر ، پره - کیا سمانیک سیستم به فضای ساب آراکنوئیدی بخشهای لاترال و فرونتال نیمکره‌های مغزی .

(۲) در جهت پشتی میانی از طریق ستیرون های Ambient و Vena Magna Cerebri به فضای ساب آراکنوئیدی بخشهای مدیال و خلفی نیمکره‌های مغزی می‌رسد .

\* مایع مغزی نخاعی در فضای ساب آراکنوئیدی نخاعی در خلف نخاع به پائین رسیده و سپس در جهت بالا در مقابل نخاع به ستیرون های قاعده‌ای برمی‌گردد .

گرچه مکانیسم دقیق بجلو رانده شدن مایع در امتداد مسیر بطور کامل دانسته نشده ، معذالک فاکتورهای زیر را تا حدودی مؤثر میدانند :

- (۱) تراوش مداوم مایع تازه تشکیل شده .
  - (۲) عمل مژک‌های آب‌اندیم بطنها .
  - (۳) ضربان های بطنی که خود حاصل ، تغییرات تنفسی و ضربانهای منتقله از کورونئیدپلکسوس و شراین مغزی هستند .
  - (۴) گرادیان فشاری در ویلوزیته‌های آراکنوئیدی .
- بنظر می‌رسد که بین فاکتورهای فوق ، احتمالاً " گرادیان فشاری مهمترین فاکتور می‌باشد .

فشار متوسط مایع مغزی نخاعی (150 mm Saline) در -

انسانها بطور قابل ملاحظه‌ای بالاتراز فشار سینوس ساژیتال فوقانی می‌باشد (90 mm Saline) که برای تسریع در تخلیه جذب در ویلوزیته‌ها ضروری بوده و بدون شک در حرکت بسمت بالای مایع کمک می‌کند. اخیراً " روی عمل مکنده‌گی سینوسهای دورال نیز تاءکید شده است.

احتمالاً " در نواحی مشخصی از سیستم مایع مغزی نخاعی چرخشی وجود ندارد، مثلاً " در کولدوساک لومبوساکره که داروهای انتریکال، خون و ماتریال چرکی مدتها می‌مانند و گسترش پی نآلوم به زائده قدامی بطن سوم و مدولوبلاستوم به کودا ایکوانیا نشانگر نواحی است که سیرکولاسیون را کد است.

#### ( II ) راههای کوچک فرعی: (۲)

این مسیرها در امتداد کانالهای خارج سلولی در تمام سطوح پوشاننده حفرات وجود دارند، و این جریان شامل: ترانس اپانندیمال، ترانس پپال و ترانس آراکنوئیدال می‌باشد.

#### \* فیزیولوژی مایع مغزی نخاعی: (۳)

تشکیل و جذب مایع مغزی نخاعی: در شرایط فیزیولوژیک بخش اعظم مایع توسط شبکه کوروئیدی ترشح گردیده، در سیستم بطنی جریان یافته و بعد از خروج از بطن چهارم وارد فضای ساب آراکنوئیدی شده سپس از طریق منافذ یک جهته در اثر نیروی محرکه حاصل از یک اختلاف فشار هیدروستاتیک توسط ویلوزیته‌های آراکنوئیدی بداخل سینوسهای وریدی تخلیه می‌گردد.

تشکیل C.S.F: کوروئید پلکسوس دو بخش دارد:

(۱) اپی تلیوم که یک لایه اپانندیمال مودیفیه شده است که منشاء

آن از اسپونژیوبلاست هائی است که بطن های مغزی را میپوشانند.

تلاکوروئیدا که از یک پای دولایه مشتق شده است. در انسان بخش اعظم کوروئید پلکسوس در بطنهای لاترال واقع شده و بدیواره مدیال بطنی اتصال دارند و تغذیه آنها از شاخه‌های شرايين کوروئیدال قدامی و خلفی است، بقیه شبکه کوروئیدی به سقف بطن‌های سوم و چهارم متصل بوده و از شاخه‌های مدیال کوروئیدال خلفی و شرايين مخچه‌ای خلفی تحتانی (PICA) خون میگیرند. وریدهای کوروئیدال بداخل وریدهای داخلی مغزی تخلیه می‌شوند (سیستم وریدهای عمقی). (۳)

هر ویلوزیته کوروئیدی از یک لایه منفرد اپی تلیوم مکعبی پوشیده شده که سلولهای بیشتر توسط اتصالات محکمی در سمت بطنی بهم متصل می‌شوند، ویلوزیته‌های کوچکتر و مزه‌ها در سطح این سلولها قرار دارند، در سطح قاعده‌ای این سلولها اتصال محکم وجود ندارد، این سلولهای اپی‌تلیال روی یک غشاء پایه قرار دارند که در زیر غشاء یک فضای استرومال وجود دارد که حاوی رشته‌های کلاژن، فیبروبلاست‌ها و تعدادی فیبرهای عصبی است، در مرکز ویلوسیک کاپیلر وجود دارد که آندوتلیوم آن سوراخ دار است. (۳)

مکانیسم تشکیل مایع مغزی نخاعی (۳):

(۱) اولترافیلتراسیون پلاسما از کوروئیدال کاپیلاری توسط فشار هیدروستاتیک.

(۲) تبدیل این ماده به مایع مغزی نخاعی از طریق پروسه فعال متابولیک درون اپی تلیوم کوروئیدال (مکانیسم دقیق هنوز روشن نشده) در مایع تازه تشکیل شده در مقایسه با پلاسما غلظت‌های کلروئیدیم بالاتر و پتاسیم پائین تر است.