

УДК 616.831.9(091)-053.84-089+578.828НIV

СИНДРОМ ХАКИМА–АДАМСА У ПАЦИЕНТКИ СРЕДНЕГО ВОЗРАСТА: ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ РЕЗИСТЕНТНОЙ ГИДРОЦЕФАЛИИ

© Марат Риатович Гафиатулин^{1, 2}, Анастасия Дмитриевна Гурлева³,
Дарья Андреевна Филиппова⁴, Надежда Витальевна Хон⁴,
Мария Алексеевна Щербатых⁴, Дарья Владимировна Стрельцова⁴

¹ Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова, 191015, г. Санкт-Петербург, ул. Кирочная, д. 41, Российская Федерация

² Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, 194100, г. Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2, Российская Федерация

³ Детское поликлиническое отделение № 155 Городской поликлиники № 114, 197376, г. Санкт-Петербург, ул. Глухарская, д. 16, к. 1, Российская Федерация

⁴ Детское поликлиническое отделение № 75 Городской поликлиники № 114, 197350, г. Санкт-Петербург, ул. Шаврова, д. 21, к. 2, Российская Федерация

Контактная информация: Марат Риатович Гафиатулин — аспирант кафедры морфологии человека.
E-mail: Gafiatulin_2000@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-5224-1717>; SPIN: 5832-4224

Для цитирования: Гафиатулин М.Р., Гурлева А.Д., Филиппова Д.А., Хон Н.В., Щербатых М.А., Стрельцова Д.В. Синдром Хакима–Адамса у пациентки среднего возраста: описание клинического случая резистентной гидроцефалии. *Forcipe*. 2025;8(2):24–29.

Поступила: 09.06.2025

Одобрена: 13.08.2025

Принята к печати: 30.10.2025

РЕЗЮМЕ. Синдром Хакима–Адамса (идиопатическая нормотензивная гидроцефалия) является редким заболеванием, характерным для пациентов пожилого возраста, и представляет значительные трудности для диагностики и лечения. Цель — описать уникальный клинический случай резистентной к стандартной терапии гидроцефалии с полной триадой Хакима–Адамса у пациентки молодого возраста. Представлено подробное описание случая пациентки 43 лет с окклюзионной гидроцефалией, в дальнейшем трансформировавшейся в резистентную форму синдрома Хакима–Адамса. Приведены данные многократных исследований МРТ и КТ головного мозга в динамике, отражающие неэффективность последовательных хирургических вмешательств: вентрикулоперитонеального шунтирования, эндоскопической тривентрикулостомии и ревизий шунтирующей системы. Несмотря на агрессивное многоэтапное лечение, включавшее все основные виды хирургических вмешательств, достичь стойкой ремиссии заболевания не удалось. Случай демонстрирует выраженную резистентность к лечению и быстрое прогрессирование заболевания у молодой пациентки, отягощенное сопутствующей ВИЧ-инфекцией. Данное наблюдение подчеркивает необходимость комплексного междисциплинарного подхода и поиска новых стратегий лечения резистентных форм гидроцефалии, не укладывающихся в классические рамки синдрома Хакима–Адамса.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: синдром Хакима–Адамса, нормотензивная гидроцефалия, вентрикулоперитонеальное шунтирование, клинический случай

HAKIM–ADAMS SYNDROME IN A MIDDLE-AGED PATIENT: DESCRIPTION OF A CLINICAL CASE OF RESISTANT HYDROCEPHALUS

© Marat R. Gafiatulin^{1, 2}, Anastasia D. Gurleva³, Daria A. Filippova⁴,
Nadezhda V. Khon⁴, Maria A. Shcherbatykh⁴, Darya V. Streltsova⁴

¹ North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, 41 Kirochnaya str., Saint Petersburg, 191015, Russian Federation

² Saint Petersburg State Pediatric Medical University, 2 Litovskaya str., Saint Petersburg, 194100, Russian Federation

³ City polyclinic No. 114, Children's polyclinic department No. 155, 16, Build. 1, Glukharskaya str., Saint Petersburg, 197376, Russian Federation

⁴ City polyclinic No. 114, Children's polyclinic department No. 75, 21, Build. 2, Shavrova str., Saint Petersburg, 197350, Russian Federation

Contact information: Marat R. Gafiatulin — a postgraduate student at the Department of Human Morphology.
E-mail: Gafiatulin_2000@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-5224-1717>; SPIN: 5832-4224

For citation: Gafiatulin M.R., Gurleva A.D., Filippova D.A., Khon N.V., Shcherbatykh M.A., Streltsova D.V.
Hakim–Adams syndrome in a middle-aged patient: description of a clinical case of resistant hydrocephalus. *Forcipe*. 2025;8(2):24–29.

Received: 09.06.2025

Revised: 13.08.2025

Accepted: 30.10.2025

ABSTRACT. Hakim–Adams syndrome (idiopathic normotensive hydrocephalus) is a rare disease characteristic of elderly patients and presents significant difficulties for diagnosis and treatment. The aim is to describe a unique clinical case of hydrocephalus resistant to standard therapy with a complete Hakim–Adams triad in a young patient. A detailed description of the case of a 43-year-old patient with occlusive hydrocephalus, which later transformed into a resistant form of Hakim–Adams syndrome, is presented. The data of multiple dynamic MRI and CT scans of the brain are presented, reflecting the ineffectiveness of successive surgical interventions: ventriculoperitoneal bypass surgery, endoscopic triventriculostomy, and revisions of the bypass system. Despite aggressive multi-stage treatment, which included all major types of surgical interventions, it was not possible to achieve stable remission of the disease. The case demonstrates pronounced resistance to treatment and rapid disease progression in a young patient, aggravated by concomitant HIV infection. This observation highlights the need for a comprehensive interdisciplinary approach and the search for new treatment strategies for resistant forms of hydrocephalus that do not fit into the classical framework of Hakim–Adams syndrome.

KEYWORDS: Hakim–Adams syndrome, normotensive hydrocephalus, ventriculoperitoneal shunting, clinical case.

ВВЕДЕНИЕ

Впервые нормотензивная гидроцефалия (НТГ) была описана колумбийским нейрохирургом Саломоном Хакимом Доу в 1964 году. В 1965 году С. Хаким в сотрудничестве с американским нейрохирургом Рэймондом Делези Адамсом провели подробный и расширенный анализ, где уделили особое внимание возможности обратимости клинических проявлений при адекватности хирургического лечения с помощью вентрикулоперитонеального шунта [1]. По данным различных популяционных эпидемиологических исследований, авторы

пришли к выводу, что частота возникновения идиопатической нормотензивной гидроцефалии составляет от 0,3 до 3% среди пациентов старше 61 года [2–4].

Синдром Хакима–Адамса представляет собой клиническую триаду, включающую атаксию, деменцию и дизурические проявления (чаще недержание мочи), которая развивается на фоне прогрессирующего расширения желудочков головного мозга при нормальном или минимально повышенном давлении в системе желудочков мозга [2]. Существует несколько причин значительной (до 80%) гиподиагностики этого

расстройства. Во-первых, основная сложность заключается в дифференциальной диагностике НТГ и схожих заболеваний, в том числе нейродегенеративных (болезнь Альцгеймера, болезнь Паркинсона, сосудистая деменция, деменция с тельцами Леви) [5, 7]. Во-вторых, диагностика НТГ требует больших усилий за счет ежедневной работы по лечению пожилых пациентов с деменцией. Отдельно стоит отметить, что с постепенным увеличением среднего возраста населения можно ожидать роста числа пожилых пациентов с НТГ [5, 6]. Такая проблема особенно актуальна для врачей амбулаторного звена, у которых отсутствует возможность проведения методов визуализации головного мозга в короткие сроки, являющихся основным методом подтверждения или исключения данного диагноза.

Ключевыми критериями для постановки диагноза являются следующие признаки на компьютерной томографии (КТ) или магнитно-резонансной томографии (МРТ):

- 1) вентрикуломегалия, которую необходимо оценить с помощью объективного критерия, например, определив индекс Эванса; в норме данный индекс не может быть более 0,3, также внимание врача

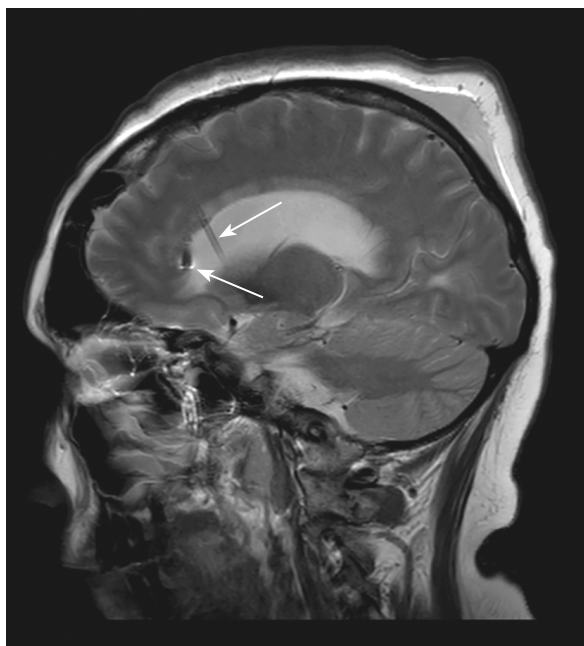
должно привлечь непропорционально выраженное по сравнению с атрофией коры увеличение желудочков (рис. 2);

- 2) признаки нарушения ликвородинамики: сглаженность борозд на конвексимальных поверхностях (чаще наблюдается над лобной и теменной долями), перивентрикулярный лейкоареоз, который имеет вид зоны пониженной плотности/гиперинтенсивного сигнала вокруг рогов желудочков на импульсной последовательности T2-FLAIR), а также трансудации ликвора, что является важным дифференциально-диагностическим признаком (рис. 2) [5];

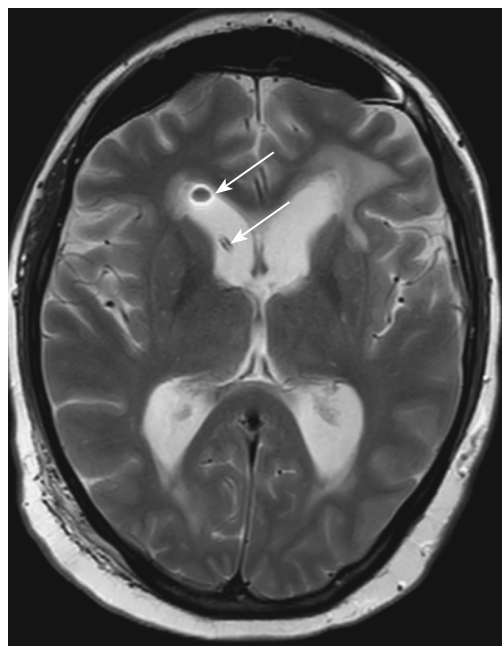
- 3) последним критерием считается дисфункция существующего шунта (как в описанном нами случае), что требует сложной дифференциальной диагностики между прогрессией основного заболевания и механической недостаточностью шунта.

ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Пациентка, 43 года, в анамнезе окклюзионная гидроцефалия с декабря 2023 года. В дебюте



a/a



b/b

Рис. 1. МРТ головного мозга пациентки (2023). T2-ВИ, сагиттальная плоскость (а), аксиальная плоскость (б). Под стрелками указаны участки потери сигнала от вентрикулоперитонеального шунта в проекции правого переднего рога бокового желудочка (иллюстрации авторов)

Fig. 1. MRI of the brain of a patient (2023). T2-weighted sagittal image (a), axial image (b). The arrows show artifacts from the ventriculoperitoneal shunt in the projection of the right anterior horn of the lateral ventricle (illustrations by the authors)

заболевания отмечала головокружение, получала консервативную терапию без эффекта. В декабре 2023 года состояние резко ухудшилось с потерей сознания. По данным МРТ была диагностирована выраженная гидроцефалия, после чего экстренно была выполнена операция вентрикулоперитонеального шунтирования (ВПШ) (рис. 1). В раннем послеоперационном периоде отмечалась положительная динамика. В дальнейшем течение заболевания приобрело рецидивирующий характер. В декабре 2024 года — повторное ухудшение в виде дисфункции шунтирующей системы, в связи с чем проведена замена клапана. В мае 2025 года из-за неэффективности шунтирования выполнена эндоскопическая тривентрикулостомия (ТВС), которая также дала лишь кратковременный эффект. В июне 2025 года произведена ревизия ВПШ с установкой системы низкого давления. Несмотря на все приложенные усилия, в июле 2025 года происходило нарастание неврологической симптоматики в виде угнетения сознания до сопора, что послужило причиной повторной

госпитализации в отделение реанимации и интенсивной терапии в тяжелом состоянии с угнетением сознания, оценка изменений мочеиспускания не произведена в связи с катетеризацией мочевого пузыря, степень когнитивных нарушений также достоверно оценить было невозможно, известно лишь, что после стабилизации состояния могла выполнять простые команды. По данным КТ головного мозга: выраженная внутренняя гидроцефалия (индекс Эванса 0,57), лейкоареоз (рис. 3, 4). Установлен диагноз: Выраженная внутренняя тетраентрикулярная, арезорбтивная, резистентная гидроцефалия. Полная триада Хакима–Адамса. В настоящий момент пациентка продолжает пребывать в стационаре в состоянии средней степени тяжести.

ОБСУЖДЕНИЕ

Представленный клинический случай является необычным в связи с молодым возрастом пациентки для данного заболевания, а также из-за тяжелого, резистентного к стандартной

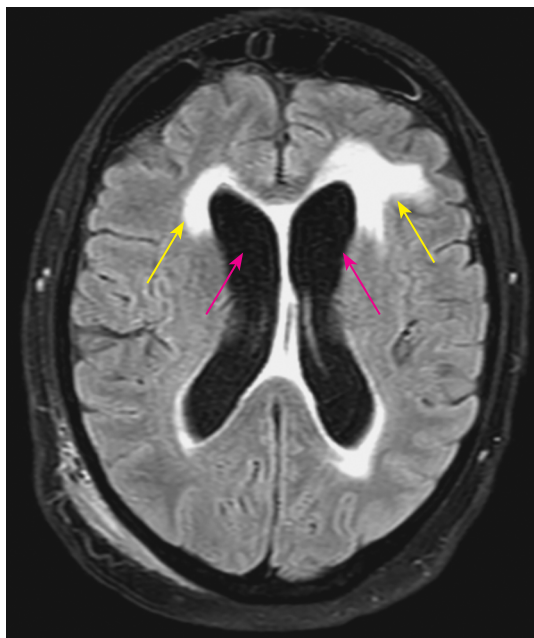


Рис. 2. МРТ головного мозга пациентки (2023). T2-FLAIR, аксиальная плоскость. Желтые стрелки указывают на участки лейкоареоза, красные стрелки указывают на расширенные боковые желудочки (иллюстрация авторов)

Fig. 2. MRI of the brain of a patient (2023). T2-FLAIR, axial image. Yellow arrows indicate areas of leukoarrhosis, red arrows indicate dilated lateral ventricles (illustration by the authors)

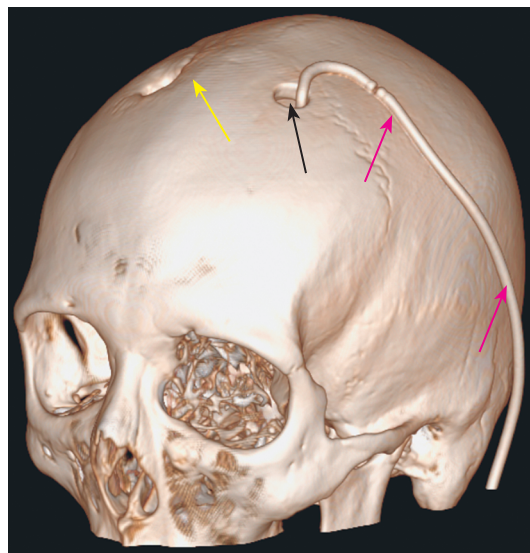


Рис. 3. КТ головного мозга пациентки (2025). 3D-реконструкция. Желтая стрелка указывает на предыдущую точку Кохера, где находился шунт до удаления, черная стрелка указывает на новую точку Кохера, красные стрелки указывают на шунт (иллюстрация авторов)

Fig. 3. CT scan of the patient's brain (2025). 3D reconstruction. The yellow arrow points to the previous Kocher point where the shunt was located before removal, the black arrow points to the new Kocher point, the red arrows point to the shunt (illustration by the authors)

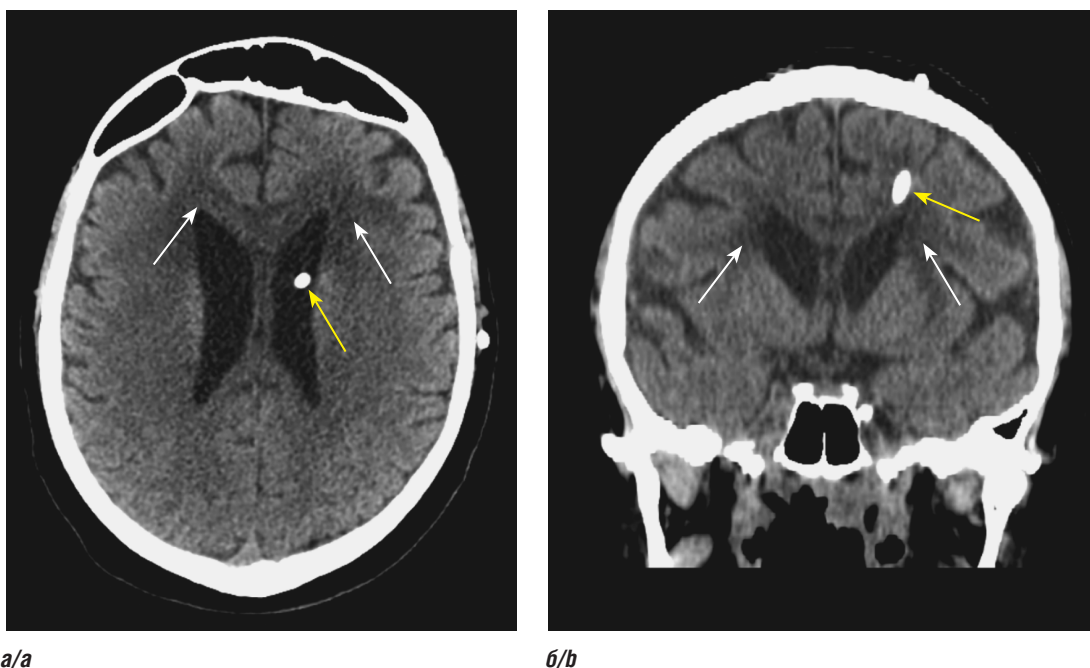


Рис. 4. КТ головного мозга пациентки (2025). Аксиальная плоскость (а), коронарная плоскость (б). Желтая стрелка указывает на замененный шунт, белые стрелки указывают на очаги перивентрикулярного лейкоареоза (иллюстрации авторов)

Fig. 4. CT scan of the patient's brain (2025). Axial plane (a), coronal plane (b). The yellow arrow indicates a re-placed shunt, the white arrows indicate foci of periventricular leukoaraiosis (illustrations by the authors)

терапии течения этого синдрома. У больной отмечалось наличие полной визуализационной картины синдрома: выраженная вентрикуломегалия с индексом Эванса $>0,57$, перивентрикулярный лейкоареоз по данным КТ, что соответствует классическим критериям. Клинико-анамнестические данные послужили подтверждением всех вышеописанных находок. Уникальность случая заключается в быстром развитии патологии в относительно молодом для данного заболевания возрасте и его выраженной резистентности к лечению. Пациентке были последовательно выполнены все основные виды хирургического лечения гидроцефалии: множественные ревизии ВПШ с заменой клапанов, эндоскопическая ТВС и, наконец, создание прямого шунта. Неэффективность тривентрикулостомии может свидетельствовать об окклюзионно-резорбтивном характере гидроцефалии, при котором нарушена не только циркуляция, но и резорбция ликвора [9, 10]. Наличие у пациентки ВИЧ-инфекции могло вносить дополнительный вклад в неврологический дефицит и, возможно, влиять на процессы восстановления, осложняя течение послеоперационного периода. Несмотря на многократные хирургические вмешательства, удавалось достичь лишь

слабоположительной динамики, без стойкой ремиссии заболевания.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Настоящее клиническое наблюдение иллюстрирует особенности течения заболевания у пациентов молодого возраста в сравнении с лицами пожилой группы, которые могут выражаться в ускоренном прогрессировании симптоматики и развитии резистентности к терапии. В связи с этим ключевое значение приобретает междисциплинарный подход с участием специалистов нейрохирургического, неврологического, реаниматологического и реабилитационного профилей, направленный на послеоперационное ведение сложных пациентов и наиболее полное функциональное восстановление. Не менее важным представляется применение расширенного диагностического алгоритма, включающего как основные методы нейровизуализации (МРТ, КТ), так и дополнительные инструментальные исследования, такие как транскраниальная доплерография, позволяющая косвенно оценить динамику внутричерепного давления, а также люмбальная пункция с последующим анализом ликвородинамических показателей.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

Информированное согласие на публикацию. Авторы получили письменное согласие законных представителей пациента на публикацию медицинских данных.

ADDITIONAL INFORMATION

Author contribution. All authors made a substantial contribution to the conception of the study, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the article, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the study.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Funding. This study was not supported by any external sources of funding.

Consent for publication. Written consent was obtained from legal representatives of the patient for publication of relevant medical information within the manuscript.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Hakim S., Adams R.D. The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. *J Neurol Sci.* 1965;2(4):307–27. DOI: 10.1016/0022-510x(65)90016-x.
2. Gavrilo G.V., Gaspar V. et al. Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus (Hakim-Adams Syndrome): Clinical Symptoms, Diagnosis and Treatment. *Psychiatr Danub.* 2019;31(Suppl 5):737–744.
3. Jaraj D., Rabiei K., Marlow T., Jensen C., Skoog I., Wikkelsø C. Prevalence of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurology.* 2014;82(16):1449–1454. DOI: 10.1212/WNL.0000000000000342.
4. Lemcke J., Stengel D., Stockhammer F., Güthoff C., Rohde V., Meier U. Nationwide Incidence of Normal Pressure Hydrocephalus (NPH) Assessed by Insurance Claim Data in Germany. *Open Neurol J.* 2016;10:15–24. DOI: 10.2174/1874205X01610010015.
5. Tisell M., Höglund M., Wikkelsø C. National and regional incidence of surgery for adult hydrocephalus in Sweden. *Acta Neurol Scand.* 2005;112(2):72–75. DOI: 10.1111/j.1600-0404.2005.00451.x.
6. Espay A.J., Da Prat G.A., Dwivedi A.K., Rodriguez-Porcel F., Vaughan J.E., Rosso M. et al. Deconstructing normal pressure hydrocephalus: A critical review of the pathophysiology and evidence for a novel hypothesis. *Lancet Neurol.* 2017;16(9):740–753. DOI: 10.1016/S1474-4422(17)30153-9.
7. Relkin N., Marmarou A., Klinge P., Bergsneider M., Black P.M. Diagnosing idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery.* 2005;57(3 Suppl):S4–16; discussion ii-v. DOI: 10.1227/01.neu.0000168185.29659.c5.
8. Jaraj D., Rabiei K., Marlow T., Jensen C., Skoog I., Wikkelsø C. Prevalence of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurology.* 2014;82(16):1449–1454. DOI: 10.1212/WNL.0000000000000342.
9. Kockum K., Lilja-Lund O., Larsson E.M., Rosell M., Söderström L., Virhammar J. et al. The idiopathic normal-pressure hydrocephalus Radscale: a radiological scale for structured evaluation. *Eur Radiol.* 2018;28(5):2034–2043. DOI: 10.1007/s00330-017-5154-8.
10. Isaacs A.M., Williams M.A., Hamilton M.G. Current Update on Treatment Strategies for Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. *Curr Treat Options Neurol.* 2019;21(12):65. DOI: 10.1007/s11940-019-0606-x.