

Malformațiile congenitale ale sistemului nervos central

**Hidrocefalia
sugarului
și a copilului mic.**

■ **Definiția:** prin hidrocefalia sugarului se înțelege o mărire de volum a craniului, datorită creșterii cantității de LCS și acumulării sale sub presiune în compartimentele lichidiene, care are drept consecință dilatarea acestor cavități pe seama substanței cerebrale.

Clasificare

1. Momentul instalării bolii:

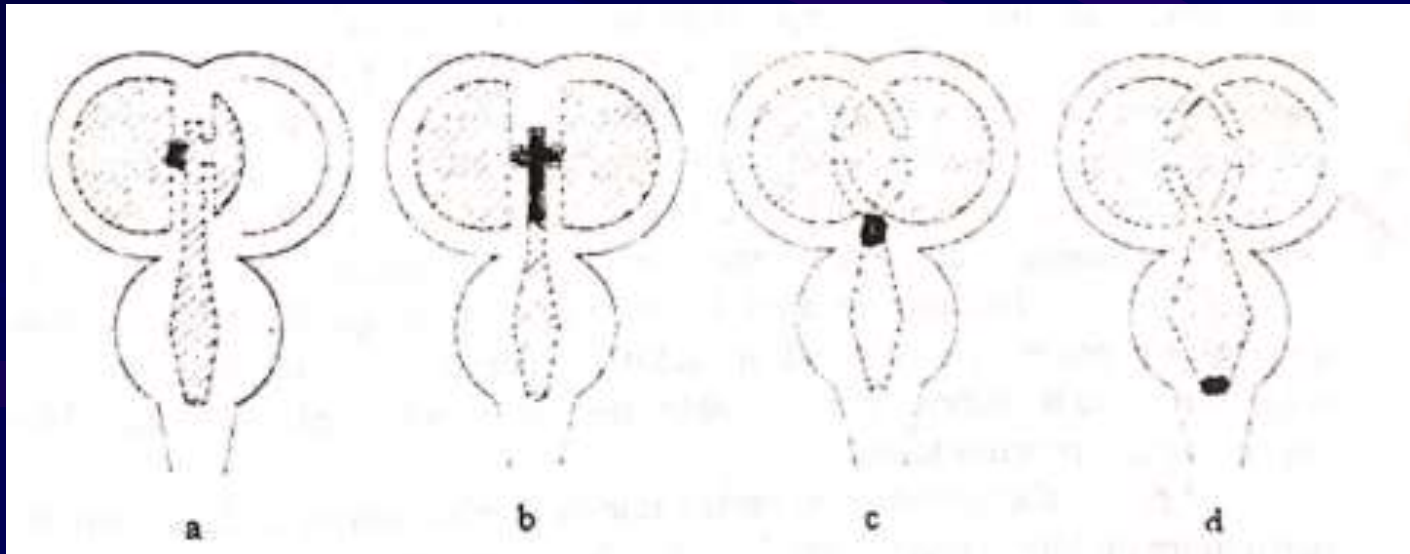
- Hidrocefalie prenatală (intrauterină);
- Hidrocefalie postnatală.

2. Sediul obstacolului:

a) Hidrocefalie comunicantă ,căile circulației LCS sunt libere, hidrocefalia fiind provocată prin:

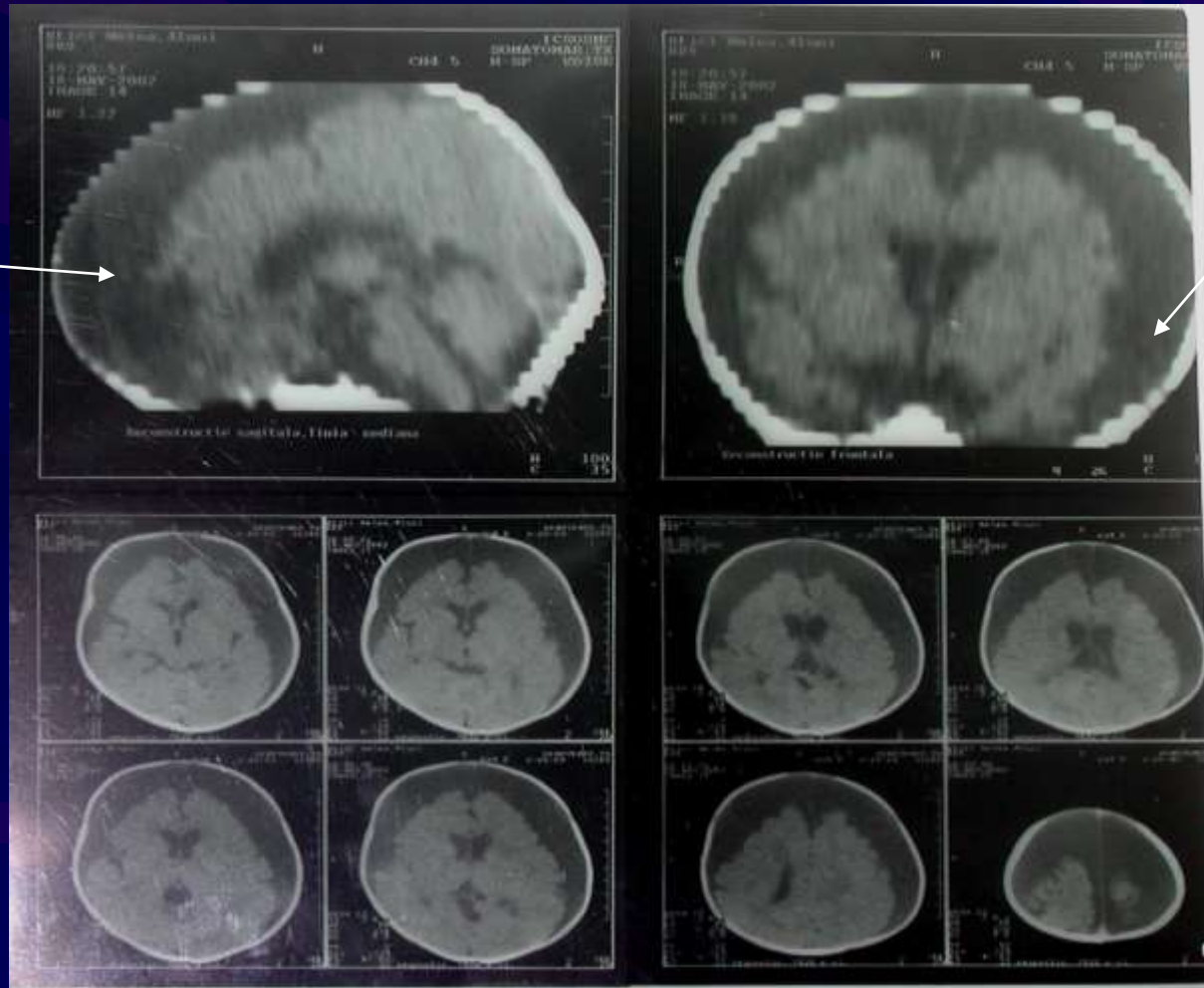
- hipersecreție de LCS (hipertrofia viloză a plexului coroid)
- hiporesorbție de LCS (aplazia sau hipoplazia vilozităților arahnoidiene) .

- b) Hidrocefalie obstructivă (există un blocaj pe traiectul circulației lichidiene). Din punct de vedere al topografiei obstacolului, hidrocefalia poate fi:
- a- Univentriculară (este blocat numai un orificiu Monro);
 - b- Biventriculară (ambele orificii Monro blocate);
 - c- Triventriculară (în stenoza de apeduct Sylvius)
 - d- Tetraventriculară (processe patologice situate în fosa posterioară, blocarea foramenului Magendie).

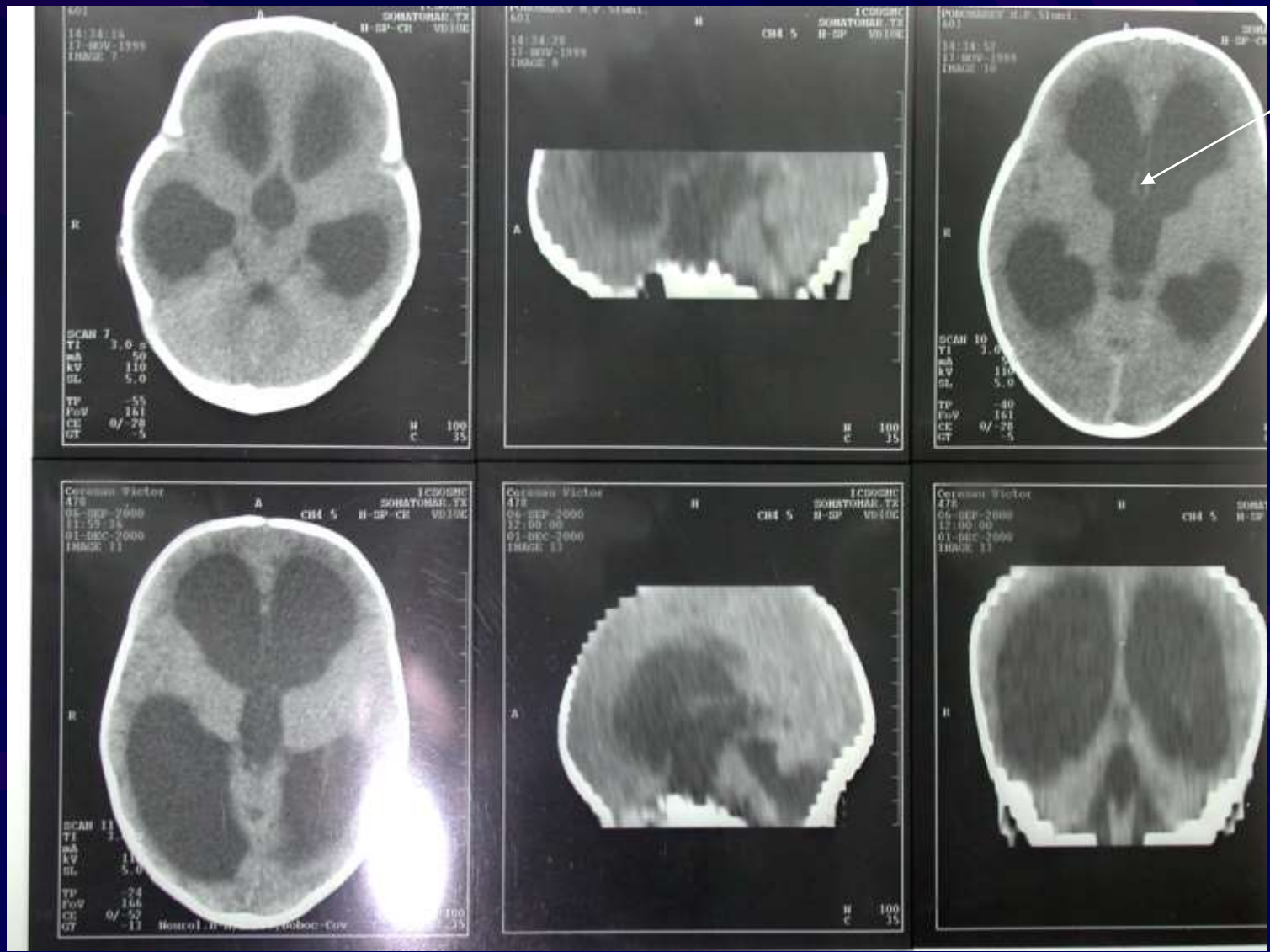


3. Sediul acumulării lichidiene:

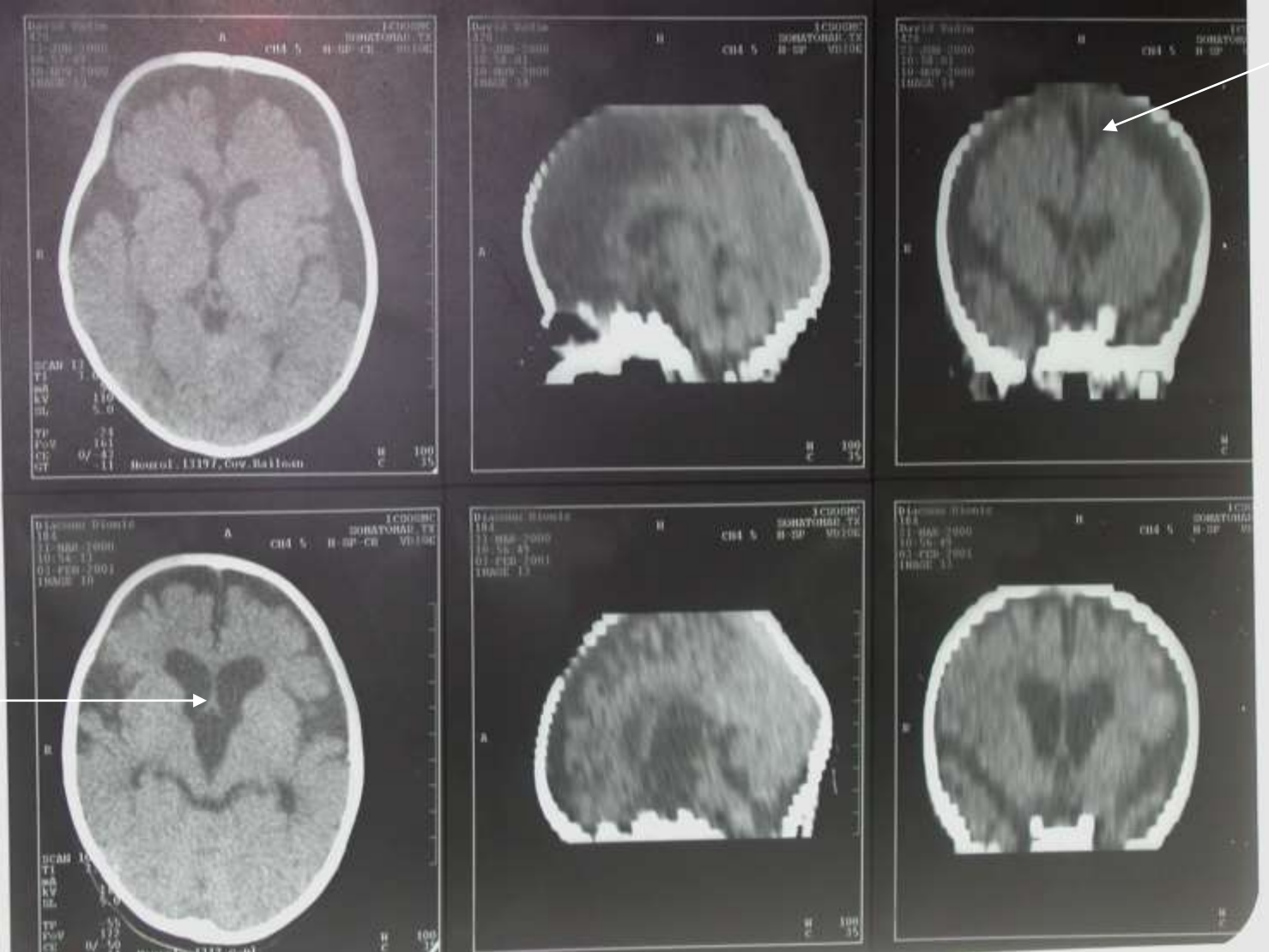
- Hidrocefalie externă (LCS se află în spațiile lichidiene pericerebrale);



- Hidrocefalie internă (LCS se acumulează în sistemul ventricular);



- Hidrocefalie mixtă (LCS se acumulează cît în sistemul ventricular atît și în spațiul subarahnoidian) .



4.Evoluție :

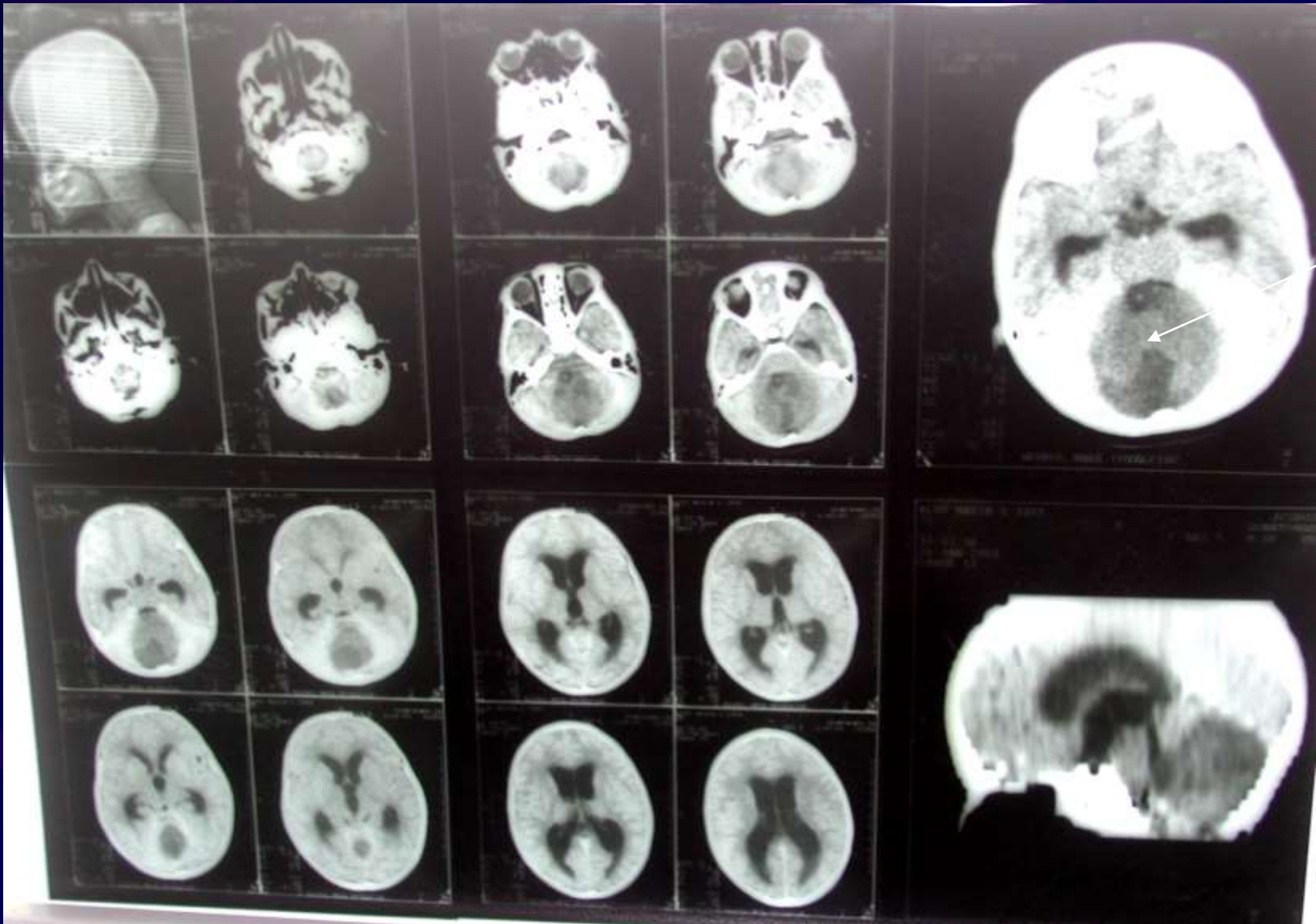
- Hidrocefalie evolutivă;
- Hidrocefalie stabilizată.

Etiopatogenie:

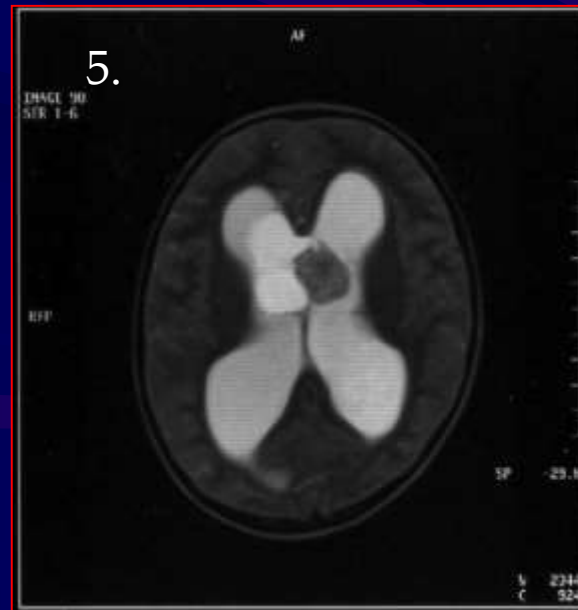
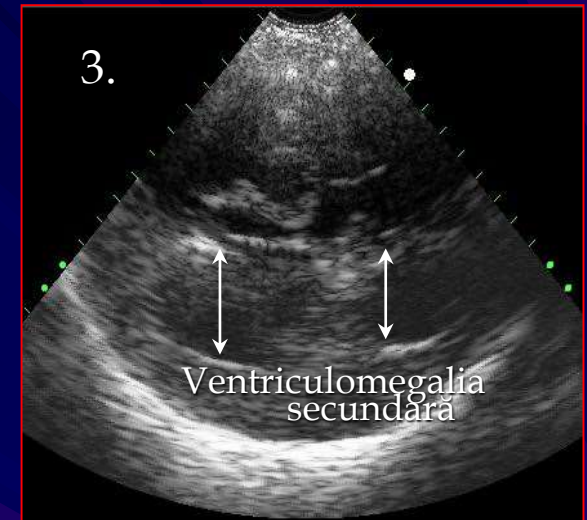
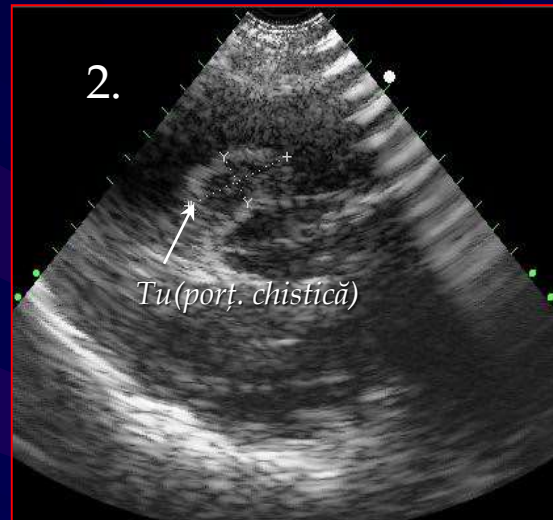
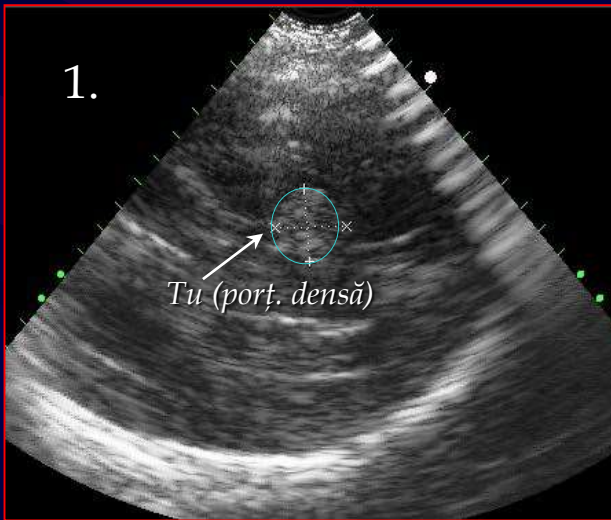
- Incidența hidrocefaliei congenitale este de 3-4 la 1000 nașteri de copii vii .
- Factorii etiologici a hidrocefaliei pot fi grupați astfel:
 - I – Malformații congenitale:
 - Stenoza (agenezia) orificiilor Monro
 - Stenoza (agenezia) apeductului Silvius
 - Malformația Arnold-Chiari
 - Malformația Dandy-Walker sau atrezia găurilor Luschka și Magendie.
 - Meningomiелocelul

II Procese expansive intracraniene:

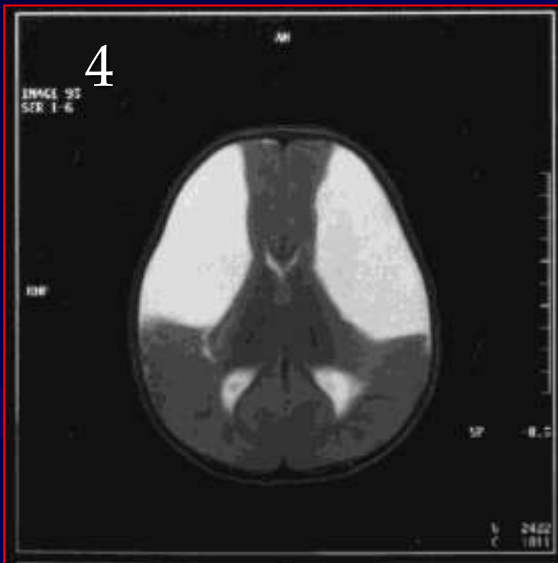
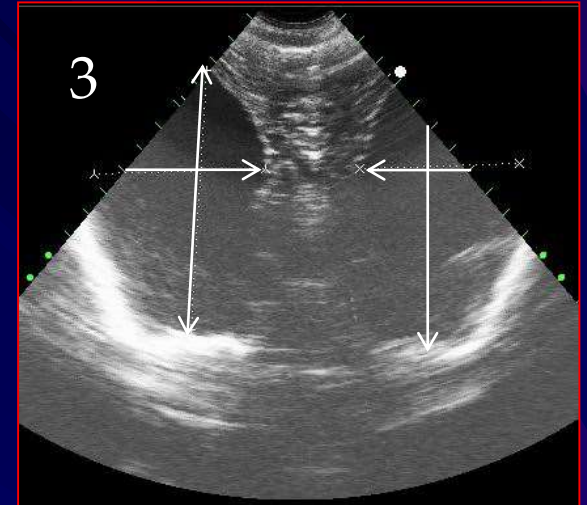
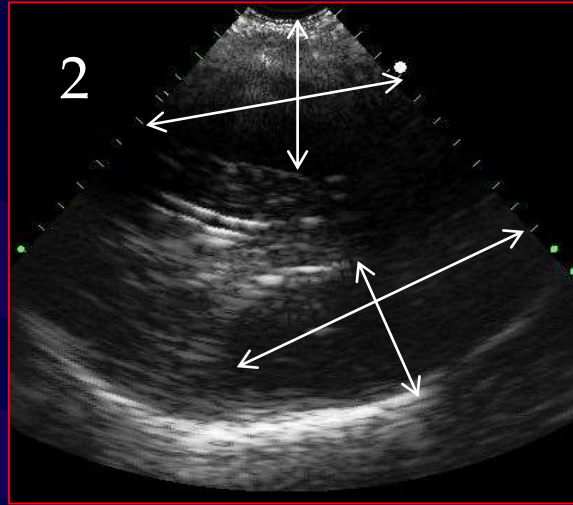
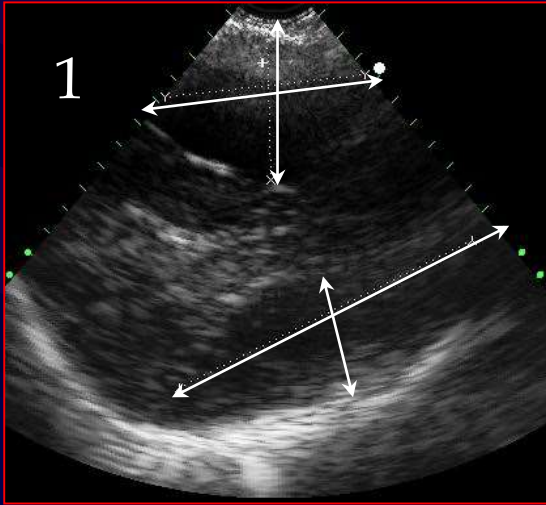
- Tumorile de linie mediană și de fosă posterioară;



- Papilomul de plex coroid (hipersecreție de LCS);



- Chisturile arahnoidiene .



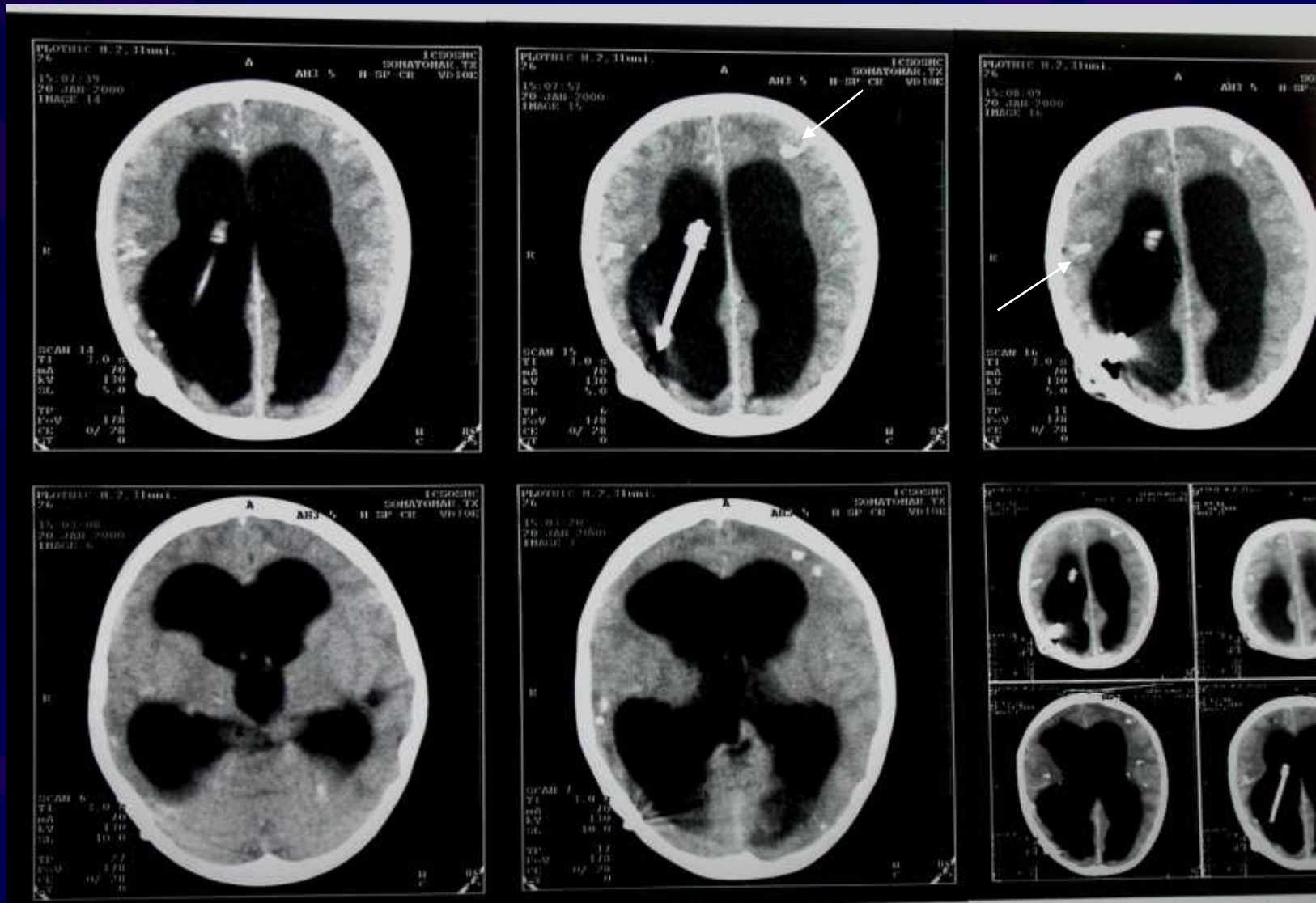
Chisturi arahnoidiene bilaterale

1,2. Transcranian;
3. USG prin fontanelă;
4,5. Secvențe RMN.

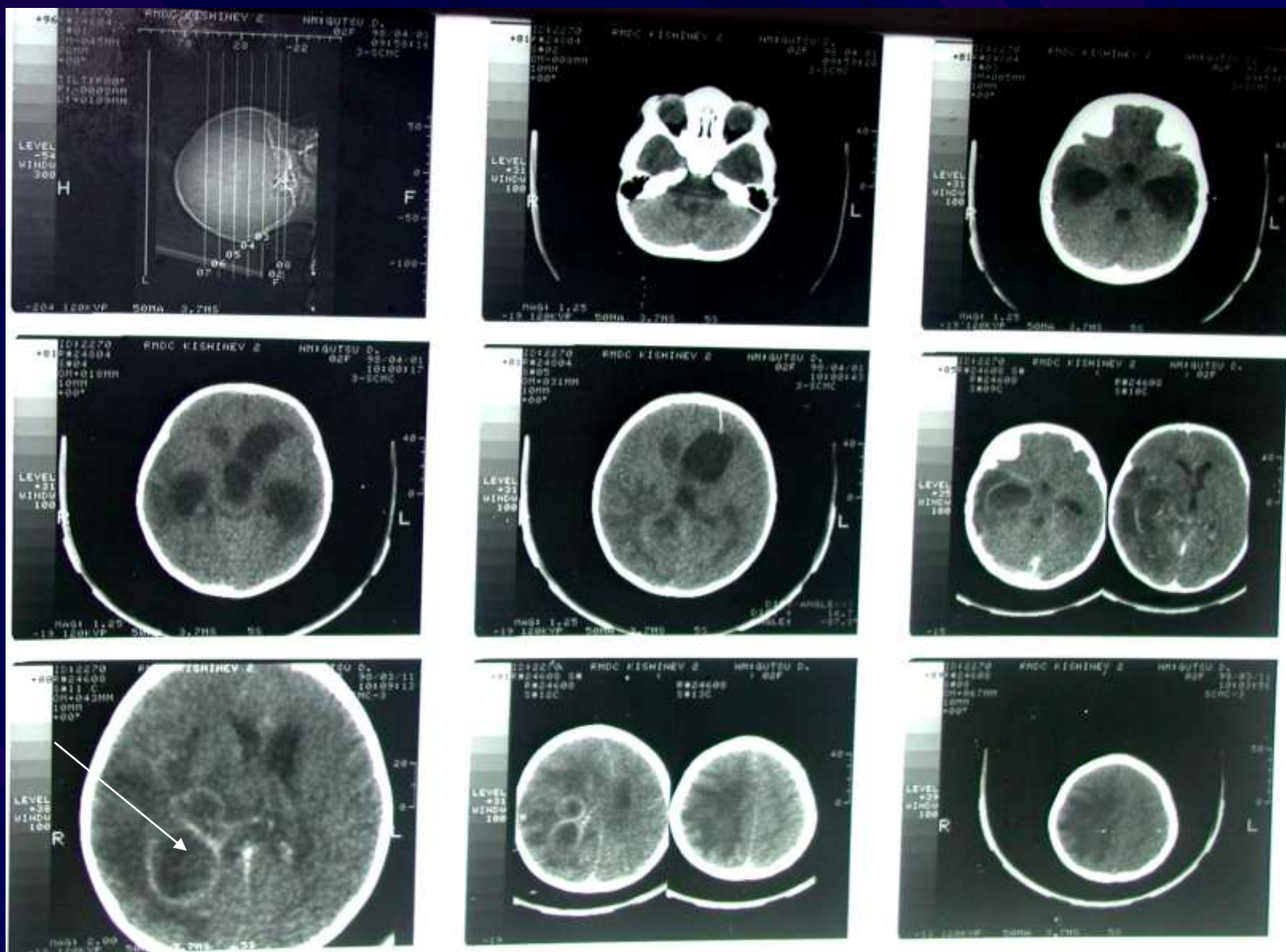
III Procese inflamatorii cerebromeningiene și parazitozele:

- Ependimita ;
- Meningitele ;

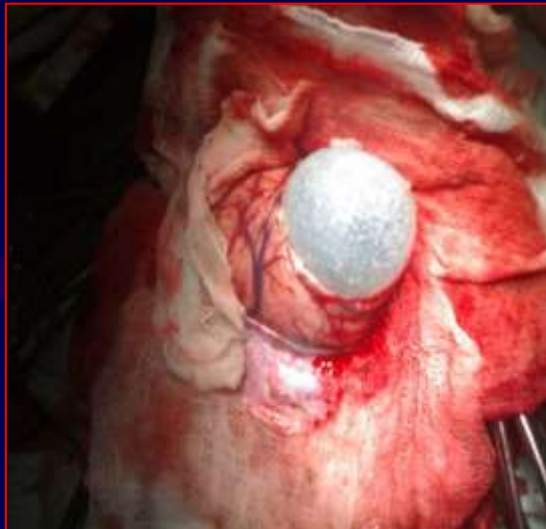
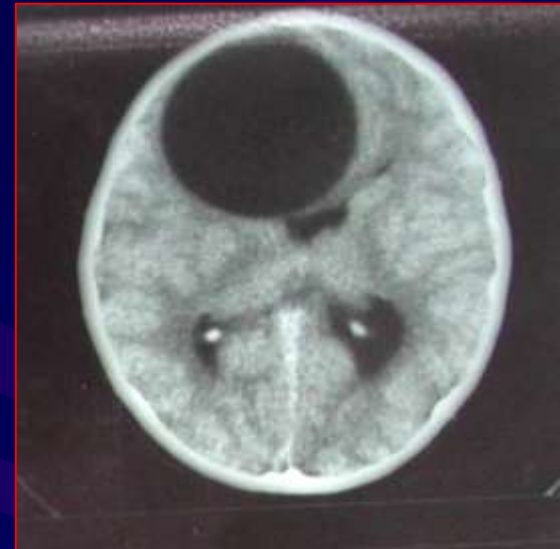
- Encefalita toxoplasmică;



- Abcesele cerebrale:



Chisturi parazitari (echinococoză, cisticercoză);



IV – Hemoragii meningiene și cerebrale

V – Afecțiunile vasculare:

- Malformația venei lui Galen;
- Malformațiile arteriovenoase durale ale fosei posterioare;

VI – Hidrocefalia de origine nedeterminată

Tabloul clinic

Simptomele hidrocefaliei sunt reprezentate de:

I - Creșterea rapidă în dimensiuni a neurocraniului;

II - Tulburări oftalmologice;

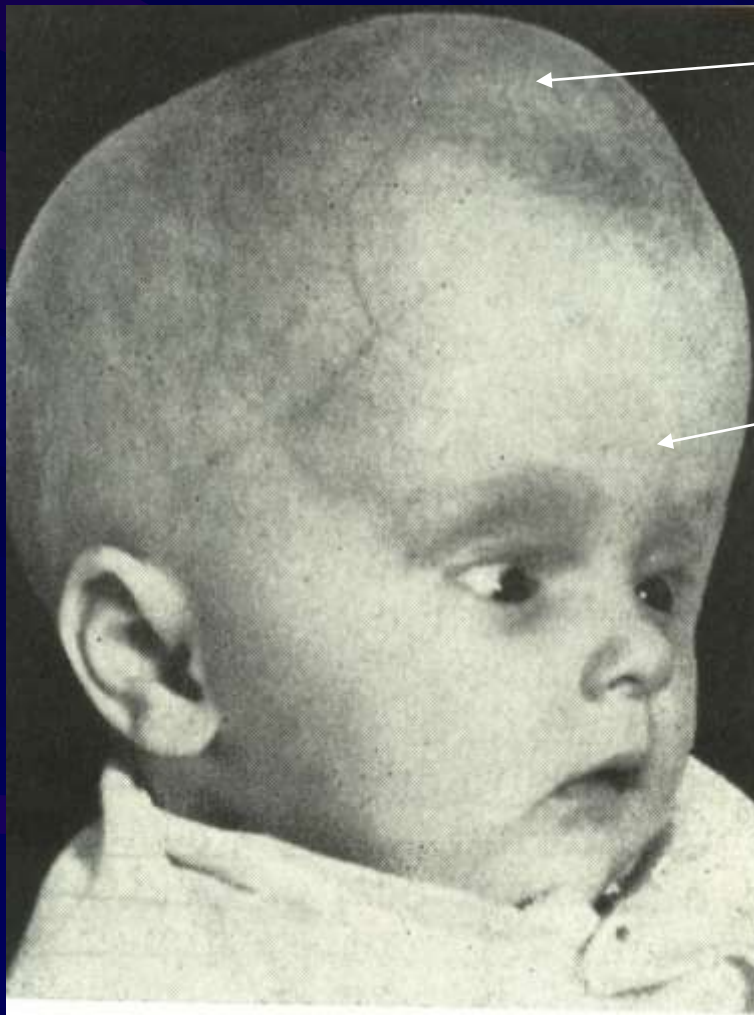
III - Tulburări neuropsihice;

IV - Sindromul de hipertensiune intracraniană.

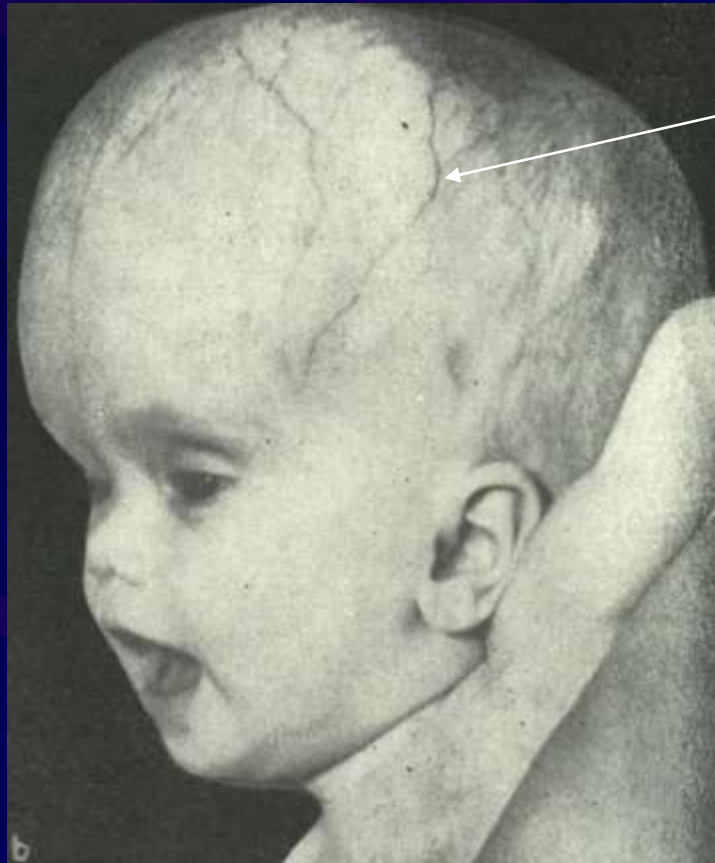
- Creșterea rapidă în dimensiuni a neurocraniului se prezintă ca o disproporție între neurocraniu și masivul facial.



- Fruntea bombată, plafonul orbitelor depășind globii oculari;
- Fontanelele bombate, în tensiune, fontanela anterioară care în mod obișnuit la naștere are un diametru de 2-3 cm. ajunge la 8-10 cm. și chiar mai mult ;

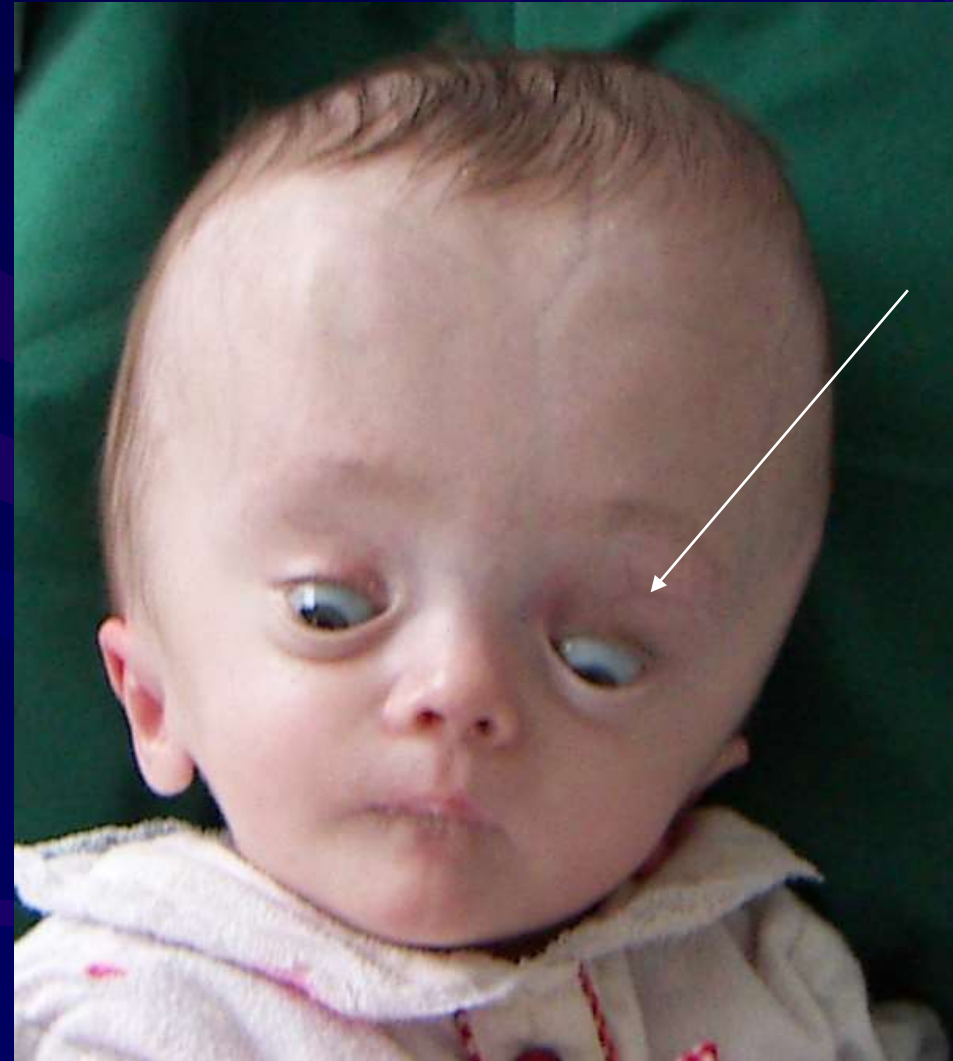


- O bogată rețea venoasă subcutanată a scalpului;
- Pielea capului subțiată, părul rar.
- Dehiscentța progresivă a suturilor craniene, care pot ajunge la 1 cm lățime.



II-Tulburări oftalmologice :

- Semnul de privire în "apus de soare", globii oculari întorși în jos, cu irisul și pupila parțial acoperite de pleoapa inferioară, rămânând vizibilă numai jumătatea lor superioară;
- Modificări ale fundului de ochi, pînă la atrofie optică, cecitate.



III-Tulburări neuropsihice:

- Paralizii oculare (strabism convergent, sau divergent);
- Parapareză inferioară, apoi tetrapareză;
- O întâziere marcată dezvoltării psihice.

IV-Sindromul de hipertensiune intracraniană:

- cefaleea,
- vărsăturile,
- accese convulsive,
- dereglări de conștiință;

În faze tardive se instalează tulburări trofice, escare, cașexie.



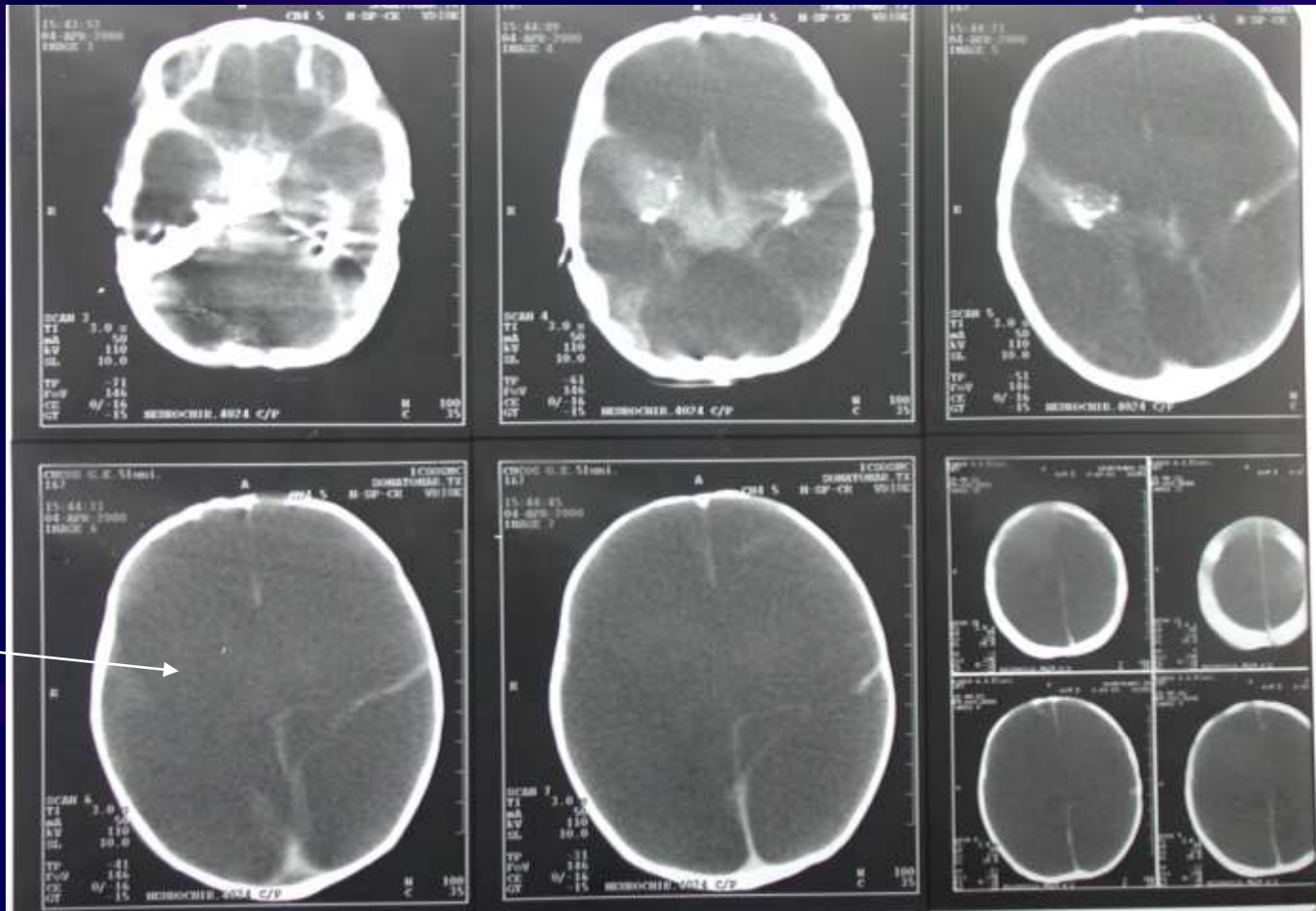
Diagnosticul Hidrocefaliei

Investigații paraclinice:

- Urmărirea diagramei de creștere a craniului și de închidere a fontanelei anterioare. Ritmul de creștere a perimetrului cranian în mod normal este de 2 cm pe lună în primele 3 luni, de 1 cm între 4-6 luni și de 1 cm la 2 luni, în următoarele 6 luni.
- Ecografia prin fontanela anterioara poate da în Hidrocefalie indicații importante pentru evaluarea mărimii ventriculare și a grosimii mantiei cerebrale.
- CT-scan – Investigație importantă practic ne invazivă, releva aspectul caracteristic cerebroventricular și stabilește gradul și cauza
- RMN – Valoarea RMN crește când trebuie elucidate probleme de diagnostic ale afecțiunilor de linie mediană a SNC.

Diagnosticul diferențial:

■ Hidranencefalia - total sau subtotal lipsește substanța cerebrală, craniul și meningele - intacte, cavitatea craniană fiind umplută cu LCS



- Hidrocefalie ex-vacuo - cauzată de atrofia țesutului cerebral și nu de dereglări a hidrodinamicii LCS
- Macrocraniile - așa zisul „Cap mare”, care poate să apară la copil în mai multe situații în afara hidrocefaliei.

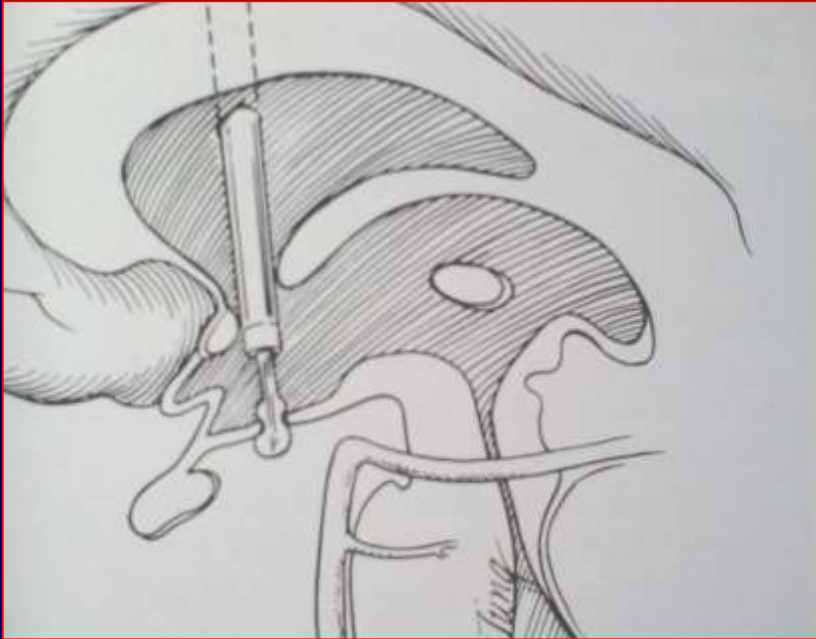
Tratamentul Hidrocefaliei

- ❑ Hidrocefalia activă evolutivă, beneficiază numai de tratament chirurgical.
- ❑ Scop: micșorarea cantității de LCS din sistemul ventricular pentru a diminua presiunea intracraniană, creind astfel condiții bune pentru dezvoltarea creierului.

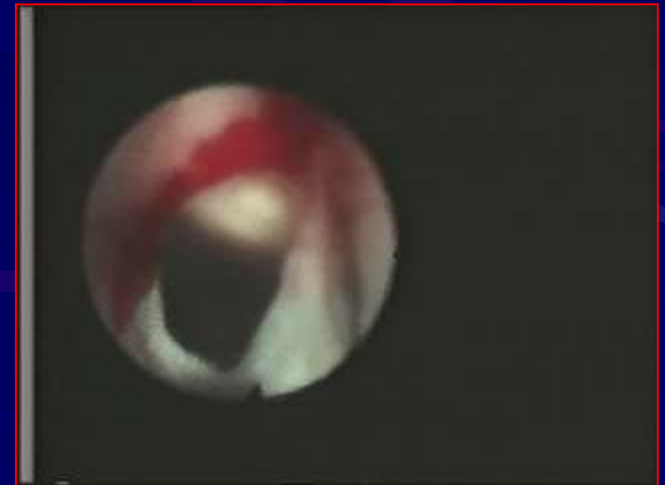
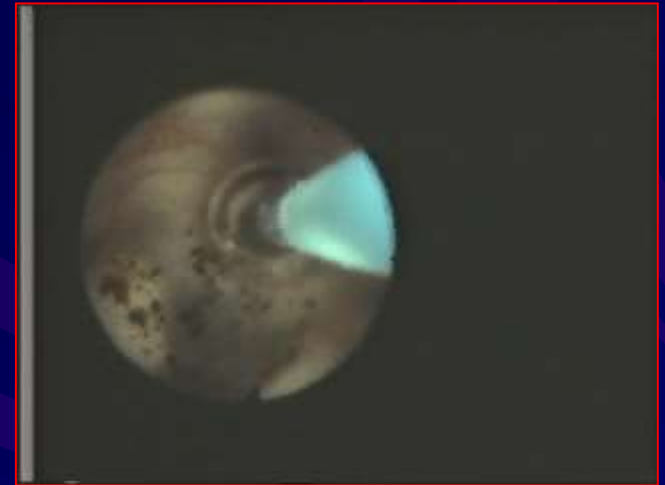
Drenajul ventricular intern

- Drenajul ventricular intern se adresează numai hidrocefaliei triventriculare prin blocaj al apeductului Sylvius
- Există două procedee

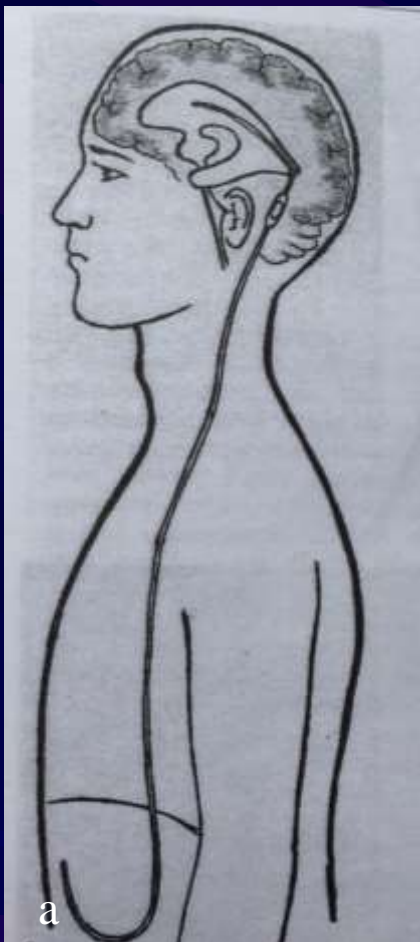
- Ventriculocisternostomia - creează o comunicare între ventricolul al III lea și cisterna interpedunculară, prin perforarea planșeului acestui ventricol



- Derivația ventriculo-cisternală (Torkildsen), în care este drenat LCS din cornul occipital ventricular în cisterna magna.

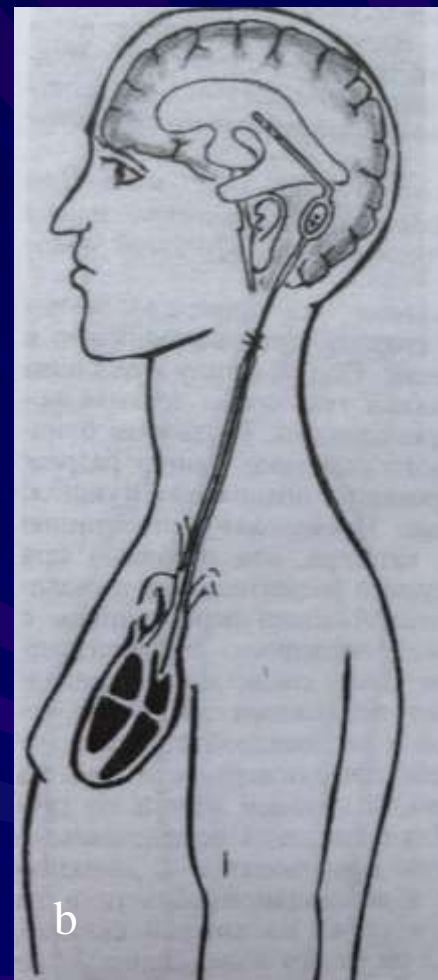


Procedeele de drenaj intern extracerebral:



■ a-Drenajul ventriculo - peritoneal (cel mai des folosit); în care LCS este drenat în cavitatea peritoneală

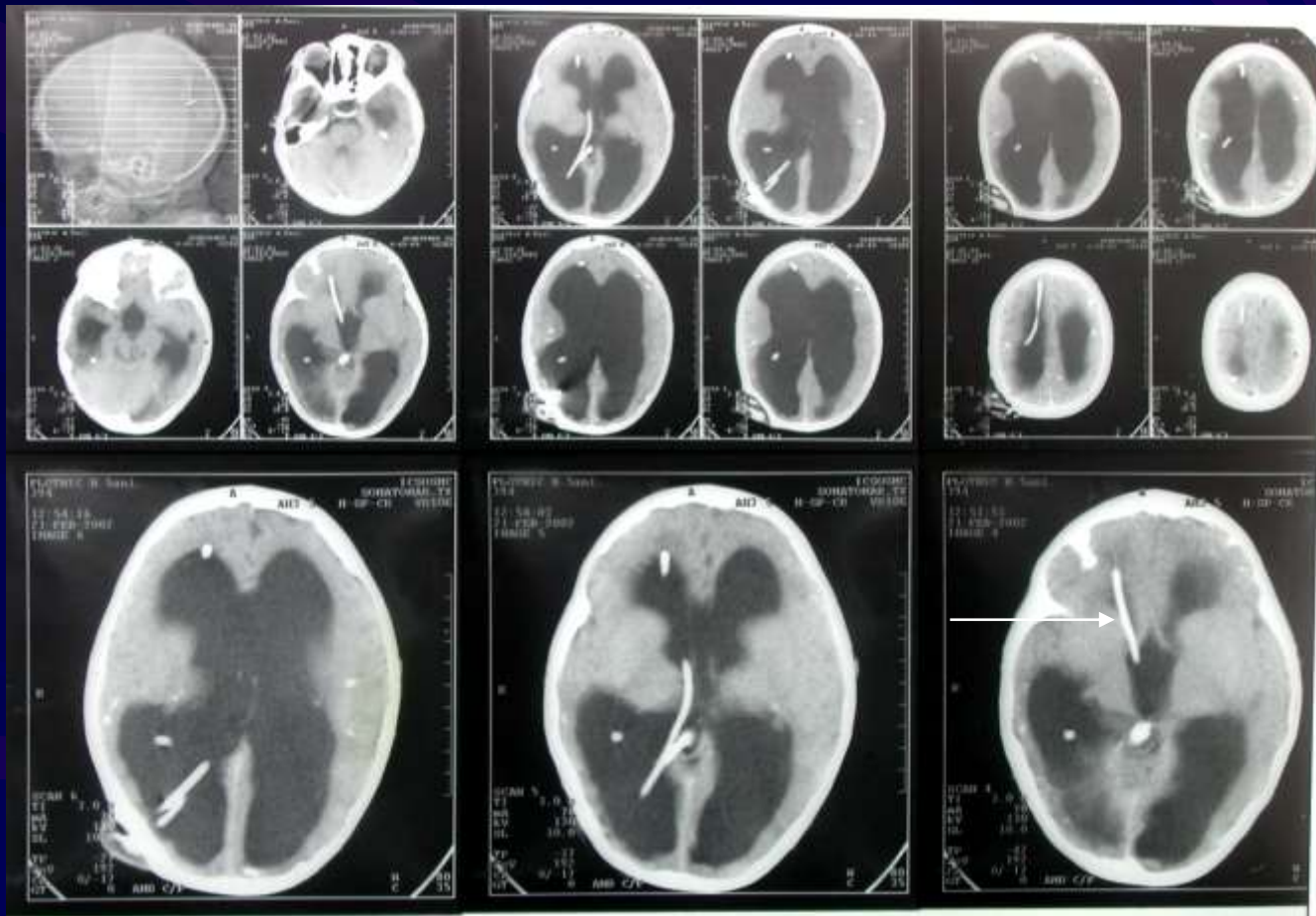
■ b-Drenajul ventriculo – cardiac; lichidul este drenat în atriul drept.



Se adresează tuturor formelor de hidrocefalie

COMPLICAȚIILE ȘUNTĂRII

- Deconectarea cateterelor de valvă și migrarea acestora.



- Migrarea cateterului cu perforarea intestinului

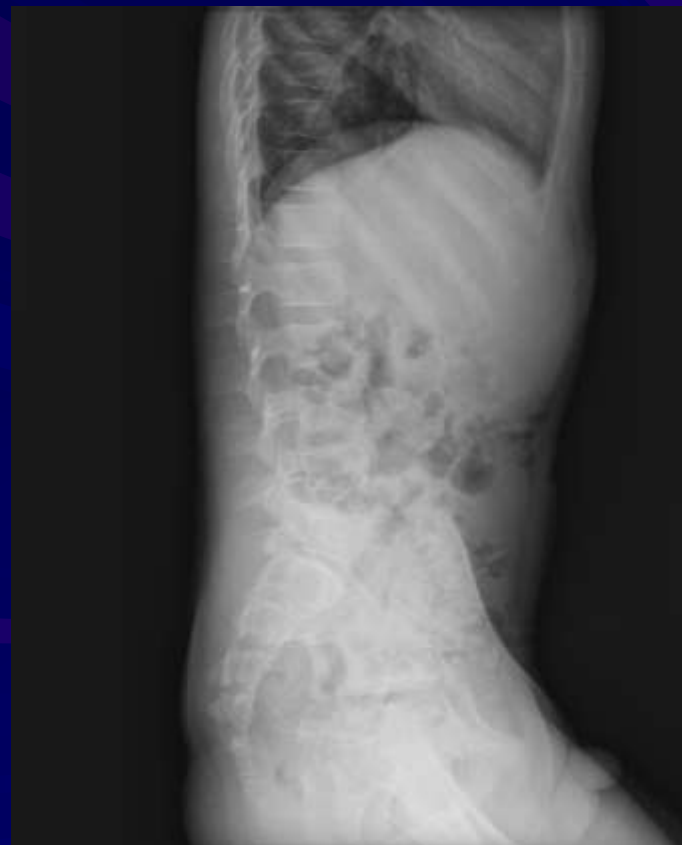


■ Disconexiunea tubulaturii de drenaj



- Necesitatea alungirii tubului odata cu creșterea organismului.

Îndepărtarea tubului din peritoneu



■ Obstrucția cateterului peritoneal sau ventricular

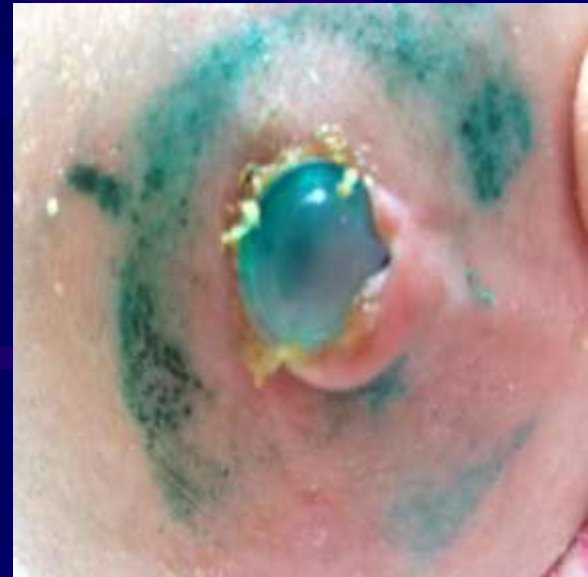


Infecția

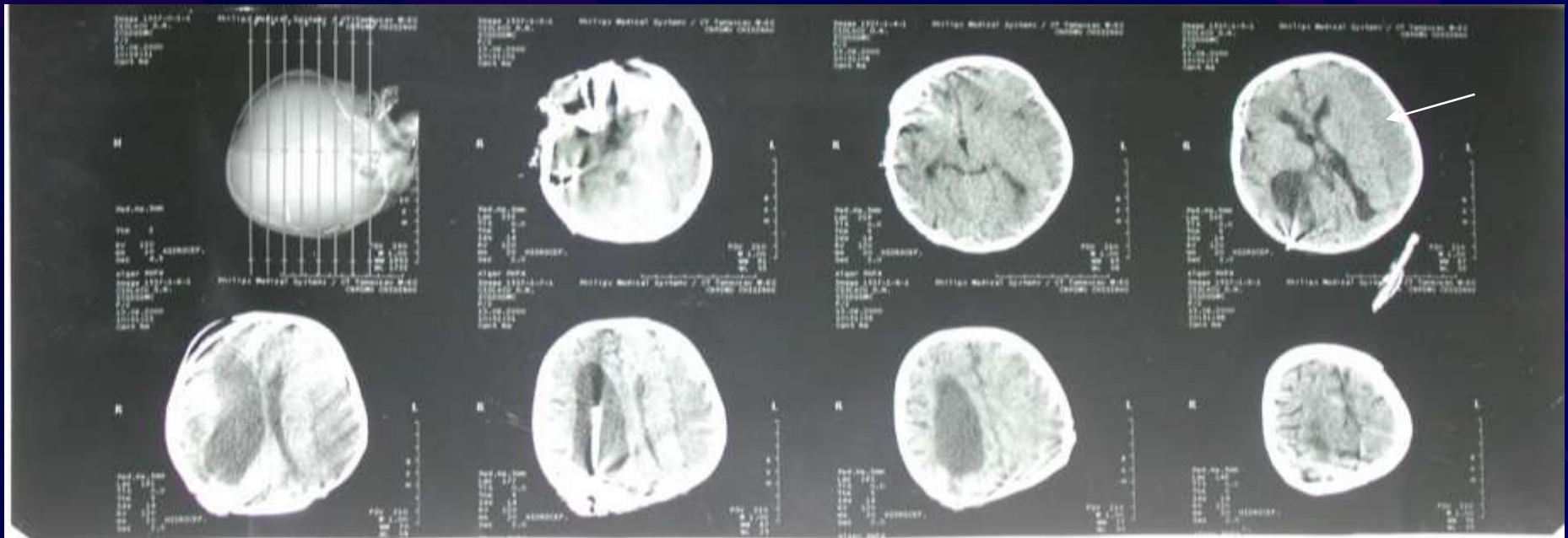
- Infecția sistemului de șuntare
- Ventriculite
- Meningite
- Peritonite
- chisturi abdominale septice



■ Dehiscentța plăgii operatorii



■ Hiperdrenajul de LCS produce presiune intracraniană scăzută, hematoame subdurale.



■ Hemoragii ventriculare



CRANIOSTENOZELE

- Craniostenozele sunt afecțiuni caracterizate prin închiderea prematură primitivă a uneia sau a mai multor suturi craniene.
- Etiopatogenia craniostenozelor - Frecvența este de aproximativ 0,6 la 1000 de nașteri, predominanța craniostenozelor la sexul masculin.

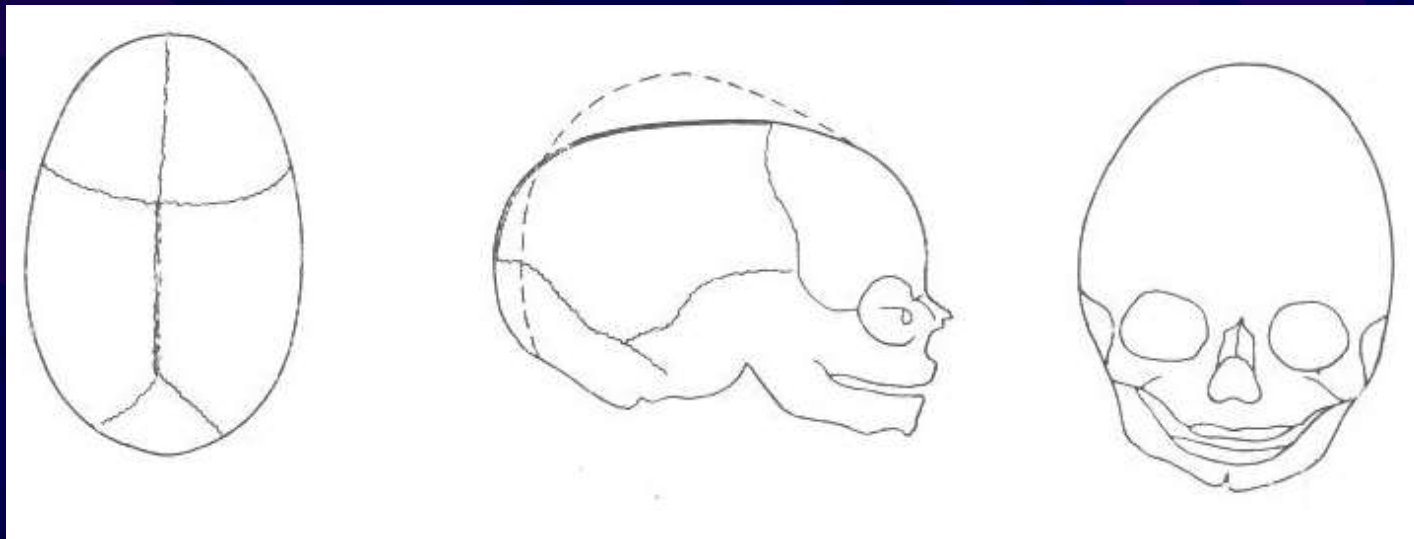
Pentru explicarea originii craniostenozelor au fost emise o multitudine de teorii, dintre care:

- Teoria endocrino-metabolica.-presupune o serie de tulburări metabolice ca: rahitismul, hipofosfatazemia ,hipertiroidismul neonatal.
- Teoria embrionara: Sensul teoriei consta in aceea că in stadia embrionara timpurie e încălcată rudimentarea oaselor boltii craniului.
- Teoria ereditară - Craniostenozele au dovedită determinanță genetică autosomal dominantă în aproximativ 10-20% din cazuri. (Cohen 1988; Pillar 1995).
- Compresiunea intrauterină a craniului fetal

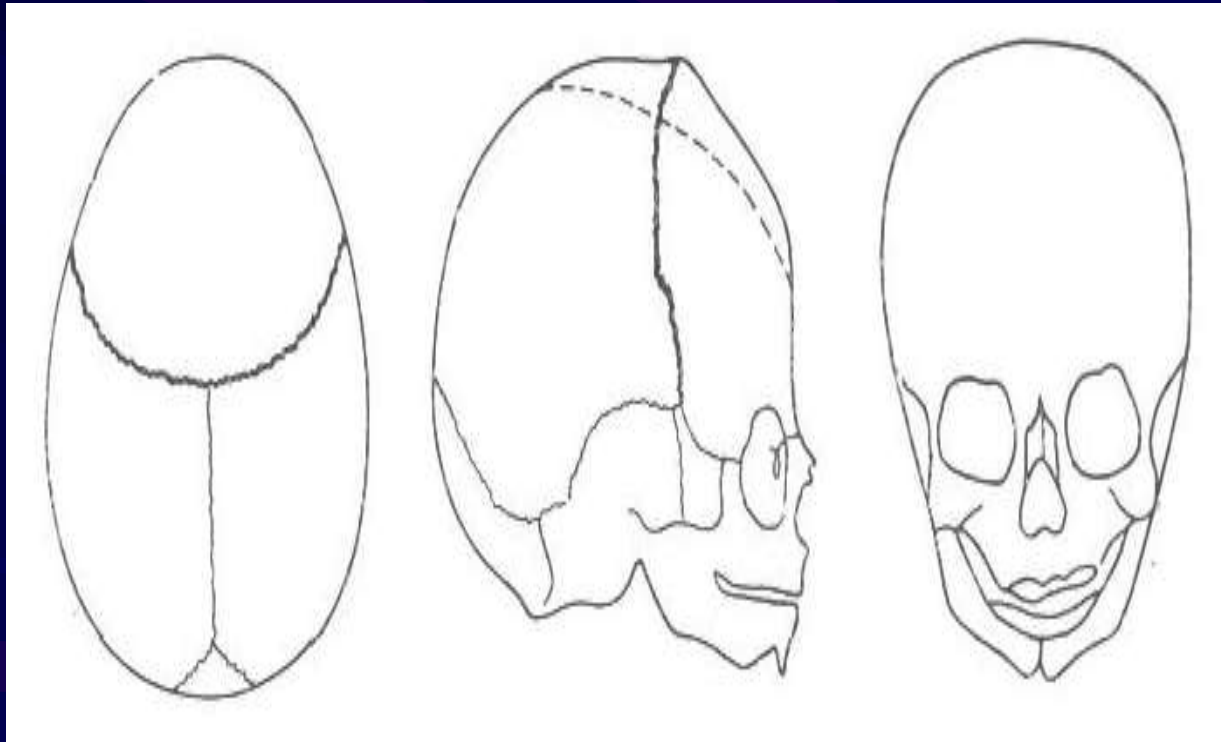
În funcție de sutura sinostozată, principalele forme anatomo clinice sunt:

- Pahicefalia - sinostoza suturii lambdoide; craniul plat posterior cu dezvoltare normală în rest; extrem de rară.

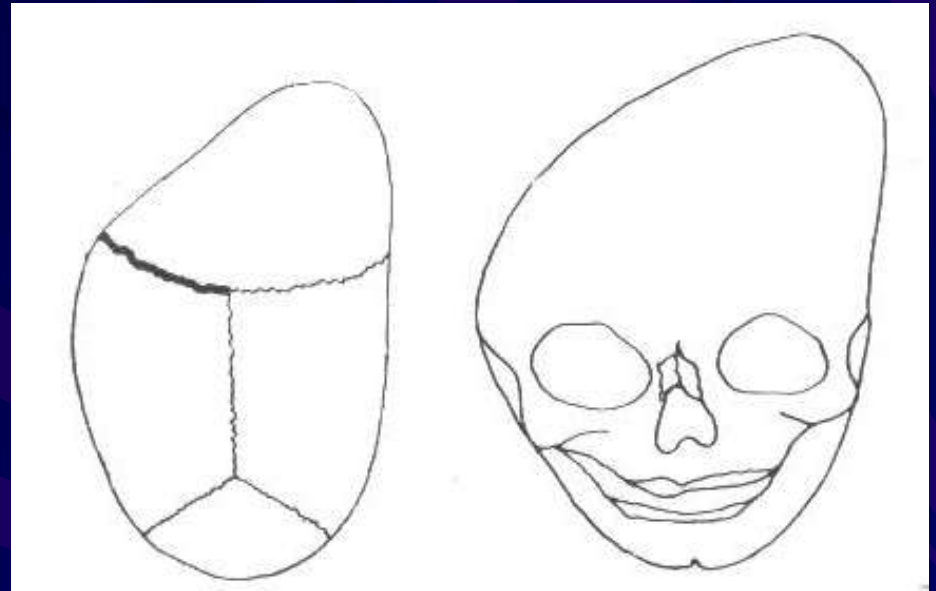
Dolicocefalia - sinostoza suturii sagitale, craniul in formă de carenă de vapor răsturnat.



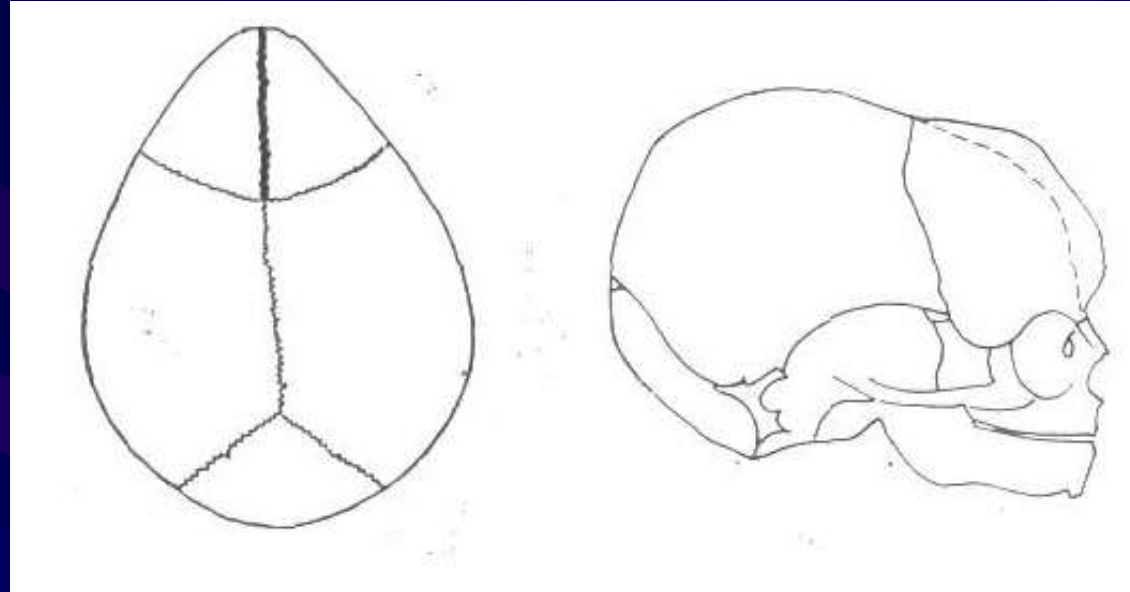
Acrobrahicefalia - sinostoza bilaterală a suturii coronare, cu fruntea înaltă și largă precum și diminuarea diametrului anteroposterior.



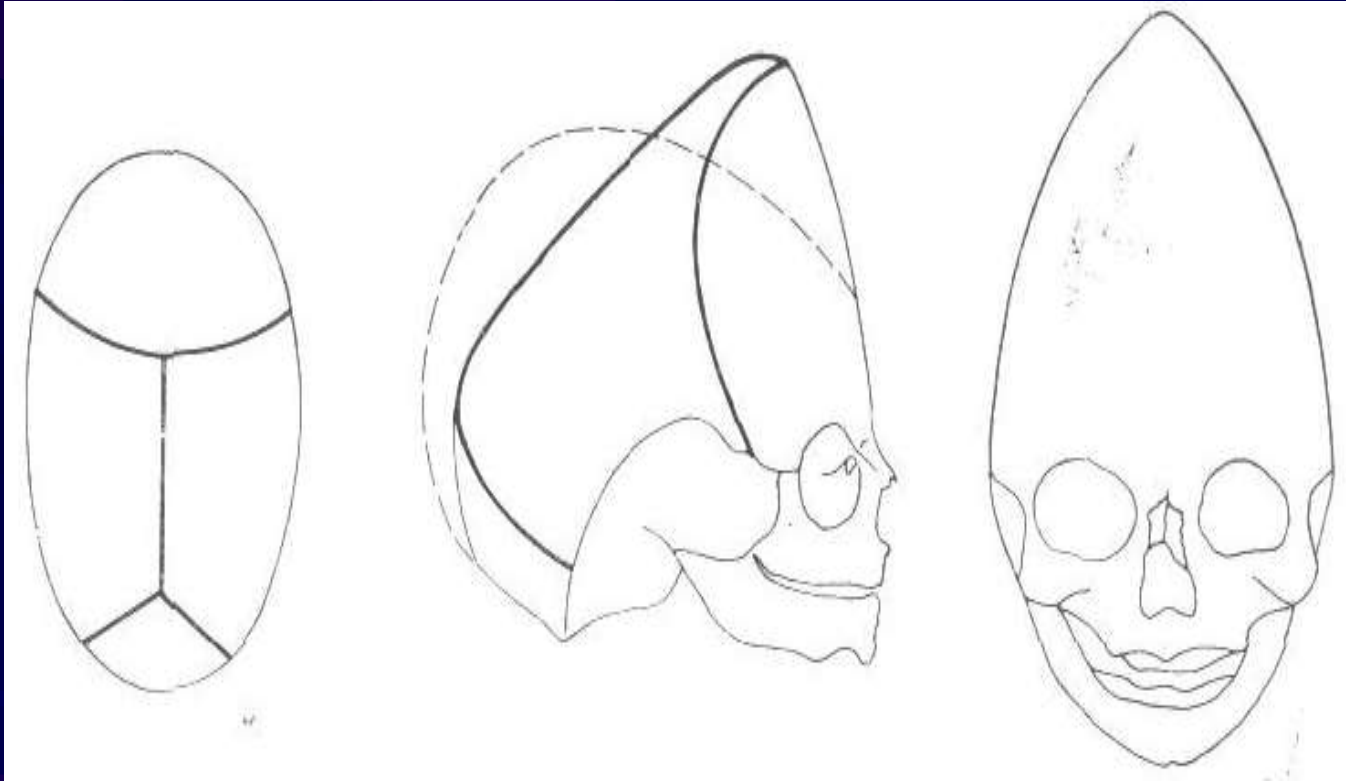
Plagiocefalia - sinostoza unilaterală suturii coronare.



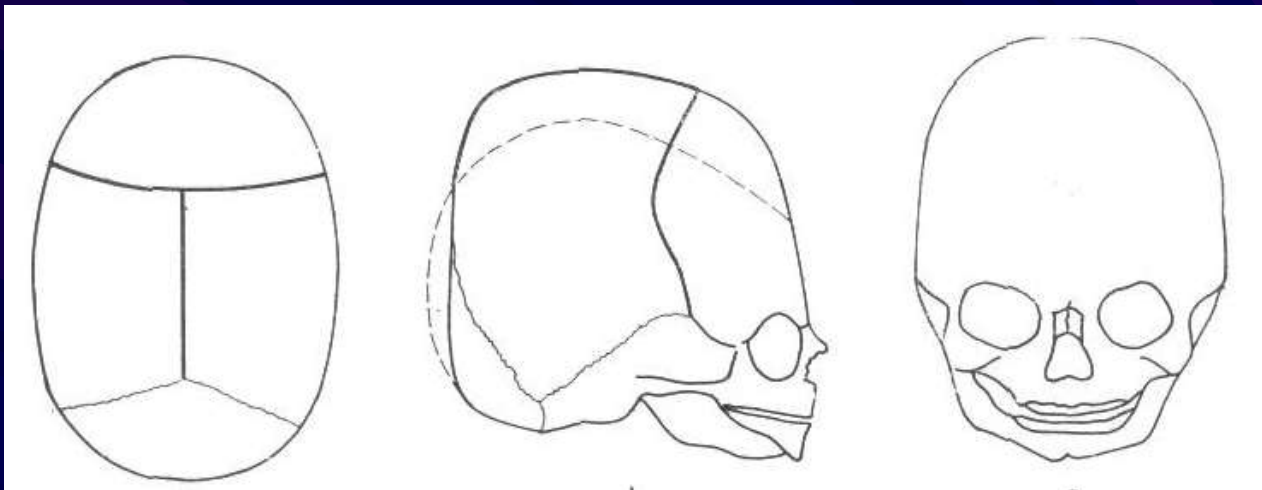
Trigonocefalie - sinostoza suturii mitopice cu fruntea în formă triunghiulară, creastă frontală.



Oxicefalie adevarată - sinostoza a tuturor suturilor sau a suturii coronare sagitale si lambdoidă, capul este ținut



Turicefalia - sinostoza suturilor sagitală și coronară
cînd craniul ea aspectul unui “turn de șah”.



Clinica craniostenozei

Tabloul clinic al craniostenozelor indiferent de tipul lor prezintă o serie de semne comune:

- Dismorfia craniofacială,
- Sindromul oftalmologic,
- Sindromul neuropsihic
- Tulburari endocrine.

Sindromul oftalmologic - se prezintă sub două forme:

- a) Tulburări de origine mecanică interesând poziția și mișcările globilor oculari - exoftalmia, hipetelorismul, strabismul convergent sau divergent.
- b) Tulburări ale funcției vizuale - modificări ale fundului de ochi care duc la scăderea acuității vizuale, tulburări de câmp vizual, tulburări de refracție.

Sindromul neuropsihic

- Cefaleea localizată sau difuză,
- Vărsăturile este expresia HIC,
- Crize epileptice,
- Paralizii oculare perechea III, IV, VI.
Anosmia (I), tulburări otice de tipul hipo-
sau anacuziei, nestagmus (VIII).
- Dificultate intelectuală cu instabilitate
psihomotorie.

Tulburări endocrine

- Se manifestă variat, întârziere în dezvoltarea staturoponderală,
- Sindrom adipozogenital, infantilism,
- Diabet inspid,
- Acromegalia.

Diagnosticul craniostenozei

- Radiografia craniului – arată osificarea prematură a suturilor, semne indirecte de HIC, se constată impresiuni digitate.
- Tomografia computerizată – furnizează date asupra modificărilor osoase cât și asupra conținutului intracranian.

Diagnosticul diferențial:

- Microcefalia-constitue un defect de creștere a întregului encefal, ceea ce duce la reducerea dimensiunilor capului.
- Traumatismele obstetricale.
- Procesele expansive intracraniene congenitale (chisturi arahnoidiene)

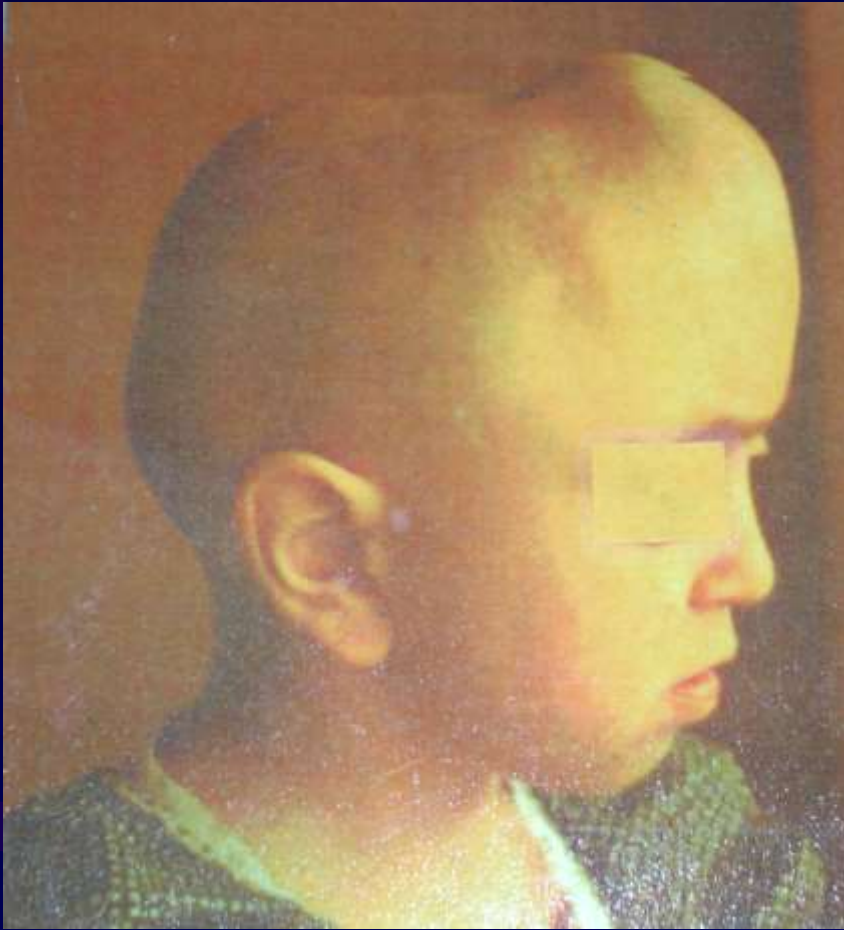


Tratament chirurgical

Principii de tehnică operatorie:

- Craniotomii liniare – țin să restabilească suturile fiziologice prin crearea de spații liniare largi.
- Craniotomii prin fragmente osoase sau volete.
- Remodelarea bolții craniene este obținută printr-un număr de volete, libere sau subperiostale, a căror mobilizare rotație sau inversiune, realizează intraoperator o calotă normală.

Caz clinic preoperator



Caz clinic postoperator



Contraindicații operatorii:

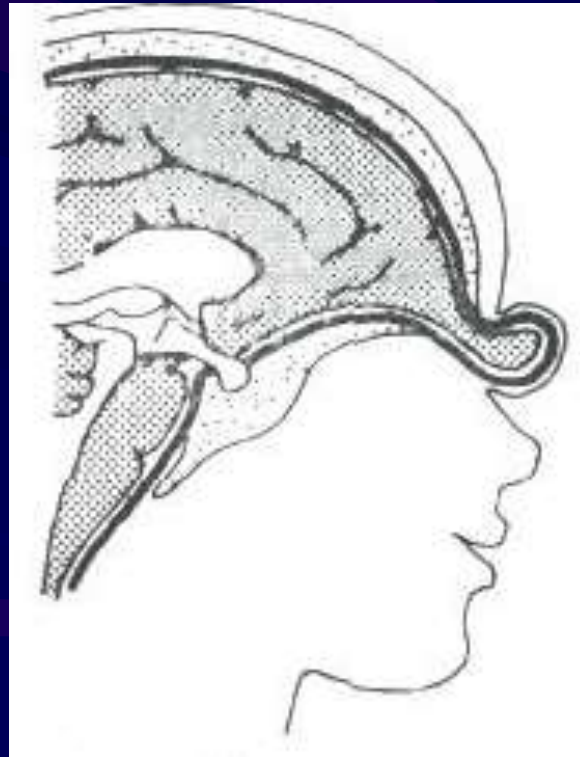
- Cazuri de tulburări neuropsihice foarte grave.
- Cazuri de cecitate
- Stări plurimalformative serioase.

Meningoencefaloccelele

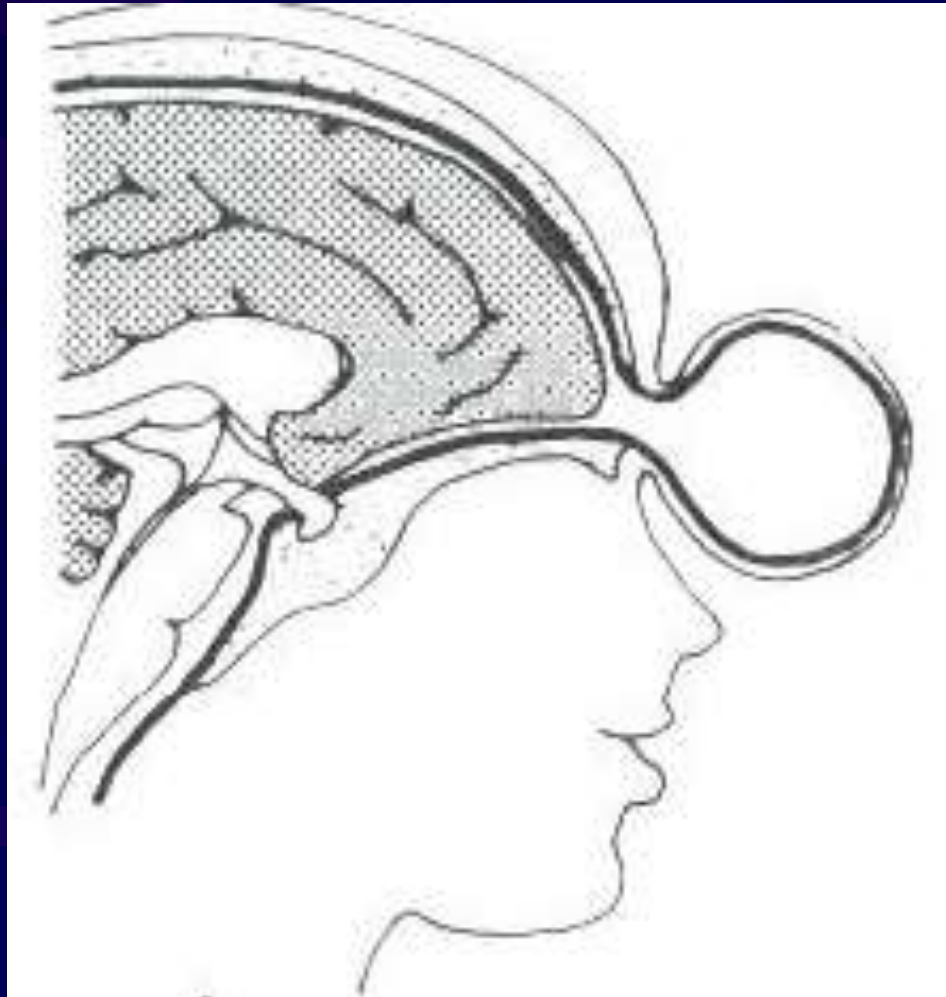
- M.E. - reprezintă o herniere de conținut intracranian (meninge, țesut nervos, ventricul) printr-un orificiu anormal, congenital, cel mai adesea pe linia mediană a craniului.
- Etiopatogenie:
- Frecvența ME este de minimum 1/5000 de nașteri.

Clasificare.

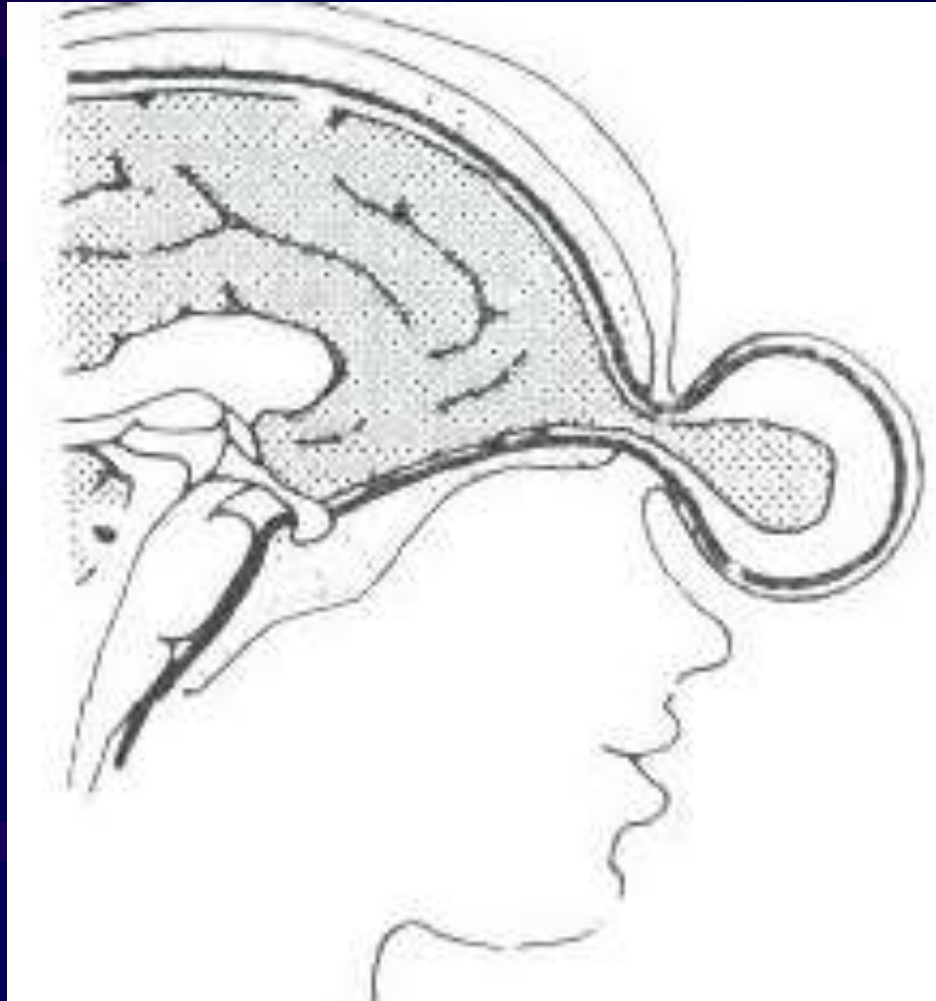
Dupa continutul pungii herniate ME se împart:
encefaloccele, cînd conțin țesut cerebral;



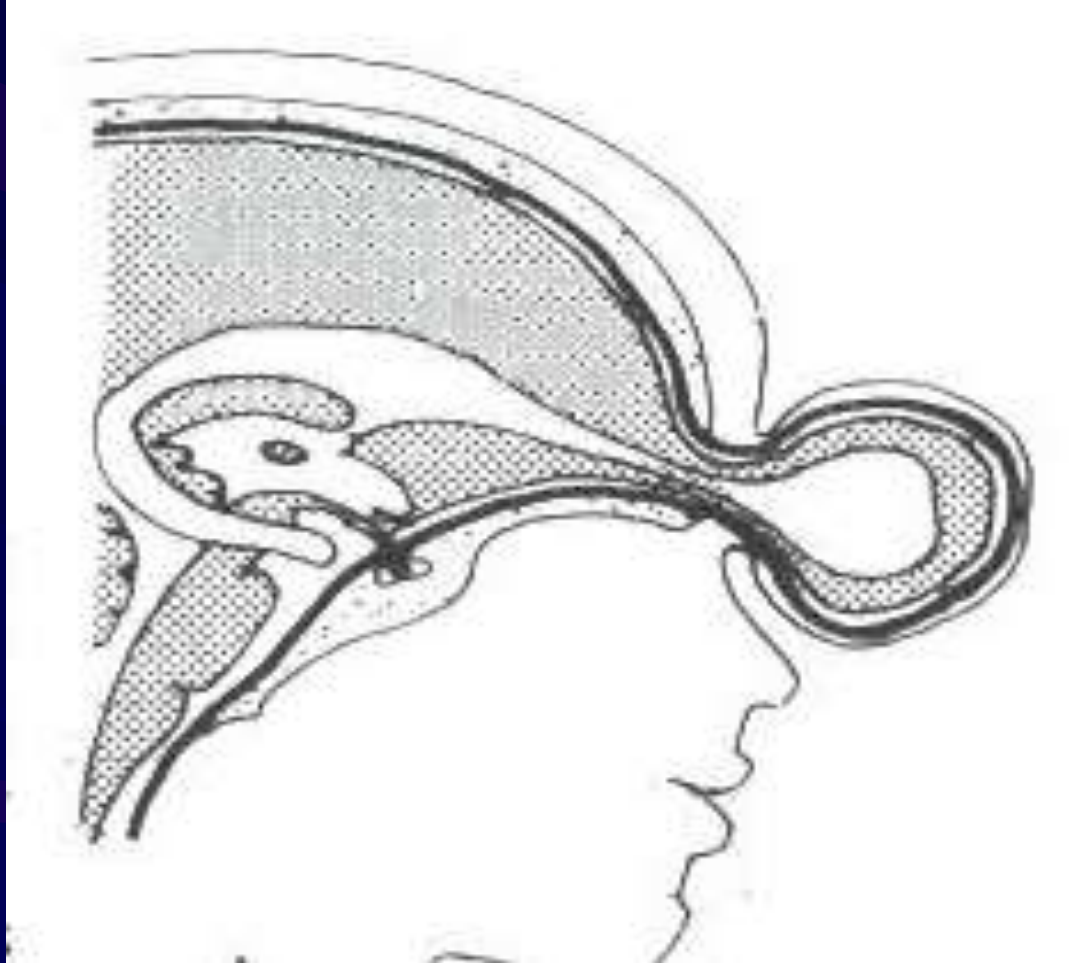
Meningocele, cînd conțin numai
învelișuri meningiene și LCS;



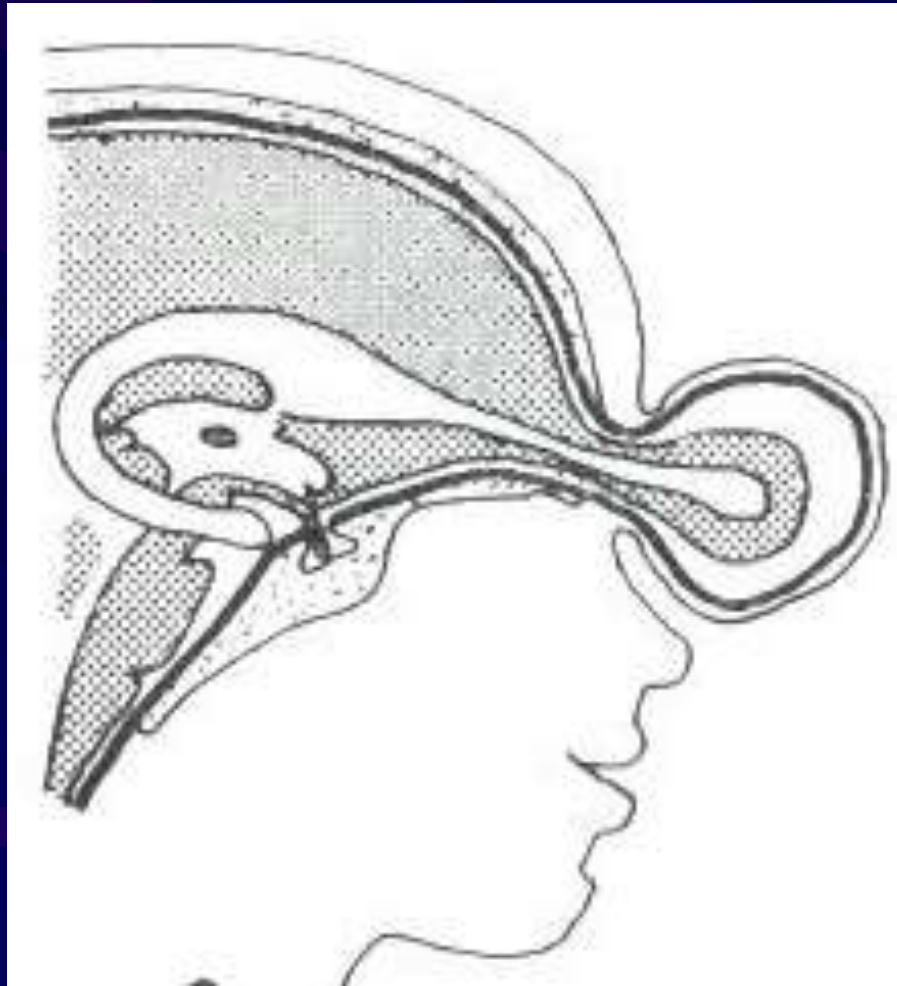
Meningoencefaloccelele care conțin
encefal, meninge și LCS;



Encefaloventriculocel, cînd conțin
și porțiuni de ventricul;



Meningoencefalovenriculocele, cînd conțin meninge, LCS, encefal si ventricul.



Dupa sediu:

- 1) ME de convexitate:
 - a) ME occipetale
 - b) ME parietale;
 - c) ME frontale (interfrontale);
 - d) ME laterale (depterion)



2) ME bazale, care pot fi sau nu vizibile la suprafata craniului:

a) ME bazale vizibile:

- nazofrontale;
- nazoetmoidale;
- nazoorbitale



b) ME bazale nevizibile la suprafata craniului cuprind:

- sfenoorbitare
- sfenomaxilare
- sfenoetmoidale
- sfenofaringiene

Tabloul clinic:

- ME de convexitate si bazale vizibile au aspectul unei tumori exocraniene congenitale, unice, situate pe linia mediană sau paramediană.
- Acoperită de piele sănătoasă, uneori subțiată, ulcerată și fistulizată .
- La palpare se constată o formațiune pulsatilă sau nu, care se mărește în unele cazuri odată cu creșterea tensiunii intracraniene, de exemplu tuse în ortostatism.

Marimea lor este variabila, de la dimensiunile unei alune
pină la o masă monstruoasă, cit un cap de făt



- ME bazale profunde propriu zise – sunt rare.
- Ele pot provoca tulburări la copilul școlar fie obstrucție nazală, fie rinoree lichidiană.

Semnele neurologice:

- deficit motor,
 - convulsii,
 - tulburări de vedere,
 - strabism,
 - întârziere în dezvoltarea psihomotorie,
- indică o suferință cerebrală concomitentă.

Diagnosticul.

- Radiografia simpla a craniului - arata dimensiunile si sediul defectului osos, conturînd uneori malformația
- Tomografia computerizată simplă si cu reconstrucție constitue investigația principală în ME complet neinvaziva și prin care putem obține multiple date asupra malformației defectului osos, structurii parenhimului cerebral dispunerii sistemului ventricular.
- RMN are valoare superioară în delimitarea țesutului cerebral herniat
- Radiocisternografia cerebrală este utilizată pentru diagnosticul fistulei craniene bazale, în ME bazale endonazale fistulizate.

Diagnosticul diferențial:

- Cefalhematomul sugarului;
- Chisturile dermoide și lipoamele, situate pe linia mediană.
- Tumorile osoase ale craniului,
- Hemangioamele orbitare;
- Mucocelele, tumori a mucoasei sinusurilor;
- Polipul nazal.

Tratamentul.

- ME beneficiaza numai de tratamentul chirurgical: cura radicala a malformatiei. Operația are drept scop:
- Suprimarea comunicării endo-exocraniene,
- Rezecția țesutului nervos degenerat,
- Corectarea estetică.

■ Contraindicațiile operatorii sunt:

- Stările plurimalformative grave,
- ME gigante exulcerate și infectate.

■ Complicații postoperatorii:

- Hidrocefalia
- Fistula LCS
- Recidivă leziunii.

Meningomielocelele (MM)

- Sunt malformatii congenitale consecutive unui defect de inchidere a tubului neural si a formatiunilor mezenhimale invecinate, prin care herniaza continutul intraspinal (meninge,tesut nervos) cu sau fara afectare tegumentara.
- Etiopatogenie.
- Incidenta MM - este cosiderata de 1-4 cazuri la 1000 de născuți vii.

Clasificare.

După sediul MM sunt: cervicale



Toracice



Lombare



Lombosacrate .



Sediu de predilecție este regiunea lombară inferioară și lombosacrată.

După starea tegumentelor la nivelul tubului neural malformat se disting:

- I. Formele deschise sunt cele în care măduva malformată se află liberă la suprafața corpului,
- II. Formele închise (acoperite)
- III Formele complicate (ulcerate, fistulizate)

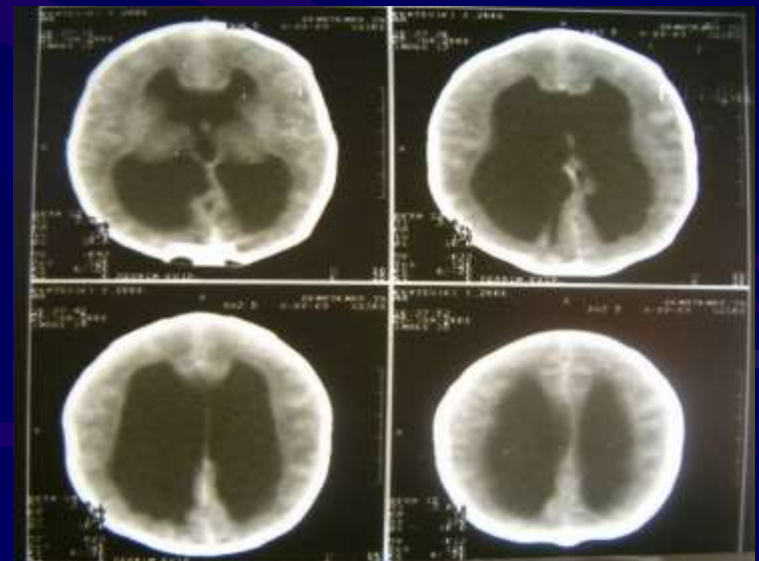
In cadrul formelor închise se pot distinge:

- Mielocistocelul, în care herniază măduva și canalul central, care este dilatat;
- Mielocistomeningocelul – acumulare de lichid avînd loc atît în canalul central cît și în spațiul suparahnoidian.
- Meningocelul - forma cea mai benigna în care acumularea de lichid are loc în spațiul subarahnoidian și nu există participare medulară.

Tabloul clinic

Simptomatologia clinică cuprinde:

- semne locale,
- semne neurologice
- și malformații însoțitoare. (Hidrocefalia, picior strâmb etc.)



Semne locale

- Sunt semne clinice principale.
- Ele se manifestă de la naștere printr-o tumefacție de mărime variabilă pe linia mediană posterioară.
- Aspectul clinic variază după forma clinică.

Semnele neurologice

- tulburări motorii, (paralizii flaste la nivelul membrelor inferioare)
- senzitive (dificil de controlat la sugari),
- trofice (atrofii musculare)
- sfincteriene (privesc atît sfincterul anal cît, mai ales, sfincterul vezical), paralizia sfincterului anal se poate recunoaste prin prezența anusului biant, prin absența reflexului anal , prin prolaps rectal.

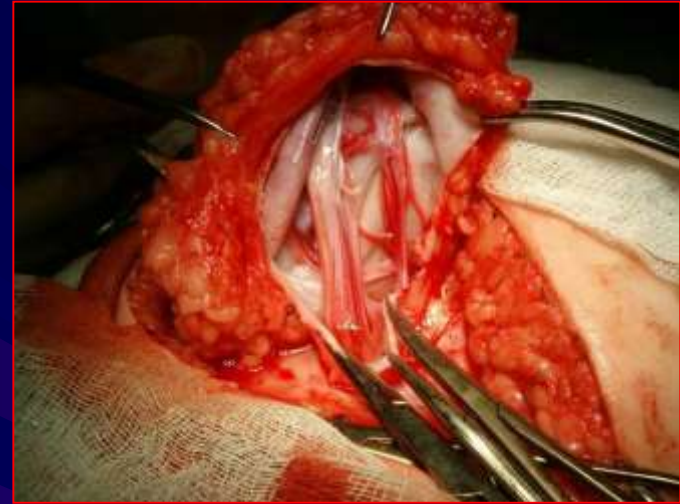
Investigații paraclinice

- RMN – relevă afectarea reală a sistemului nervos și este cea mai utilă
- Radiografia coloanei vertebrale - pune în evidență absența parțială a arcului posterior cu largirea canalului vertebral pe mai multe segmente.
- Tomografia computerizată simplă și cu reconstrucție – evidențiază atât malformația disrafică cât și afectarea completă a sistemului nervos și de asemenea, celelalte malformații posibile.
- Dintre explorările complementare se utilizează electromiografia pentru evaluarea funcției motorii, funcției sfincterelor anal și vezical.

Tratamentul este chirurgical.

are drept scop:

- - Reintegrarea în canalul rahidian a elementelor nervoase conținute în sacul herniar
- - Închiderea etanșă a meningelui și tegumentului.



Complicatiile postoperatorii pot fi:

- Hidrocefalia acută secundară,
- Fistula LCS,
- Meningoencefalita,
- Dehiscenta suturilor si infectia plăgii.

Contraindicatiile operatorii sint reprezentate de:

- stările plurimalformative grave,
- spina bifida aperta cu defecte cutanate mari;
- meningoencefalita;

Diagnosticul diferențial:

Va fi făcut cu:

- tumorile disembrioplazice de la nivelul liniei mediane sau paramediane posterioare;
- teratoamele;
- chisturile dermoide;
- lipoamele;

MULȚUMESC PENTRU ATENȚIE