

USMF “N.Testemițanu”
Catedra Neurochirurgie

Malformațiile congenitale ale sistemului nervos central și craniovertebrale

Dr.șt.med., conf .univ.
Bajurea Ala

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

CLASIFICĂRI ȘI PRINCIPALELE TIPURI DE HIDROCEFALIE

□ Momentul instalării bolii:

➤ Hidrocefalie prenatală (intrauterină)

➤ Hidrocefalie postnatală

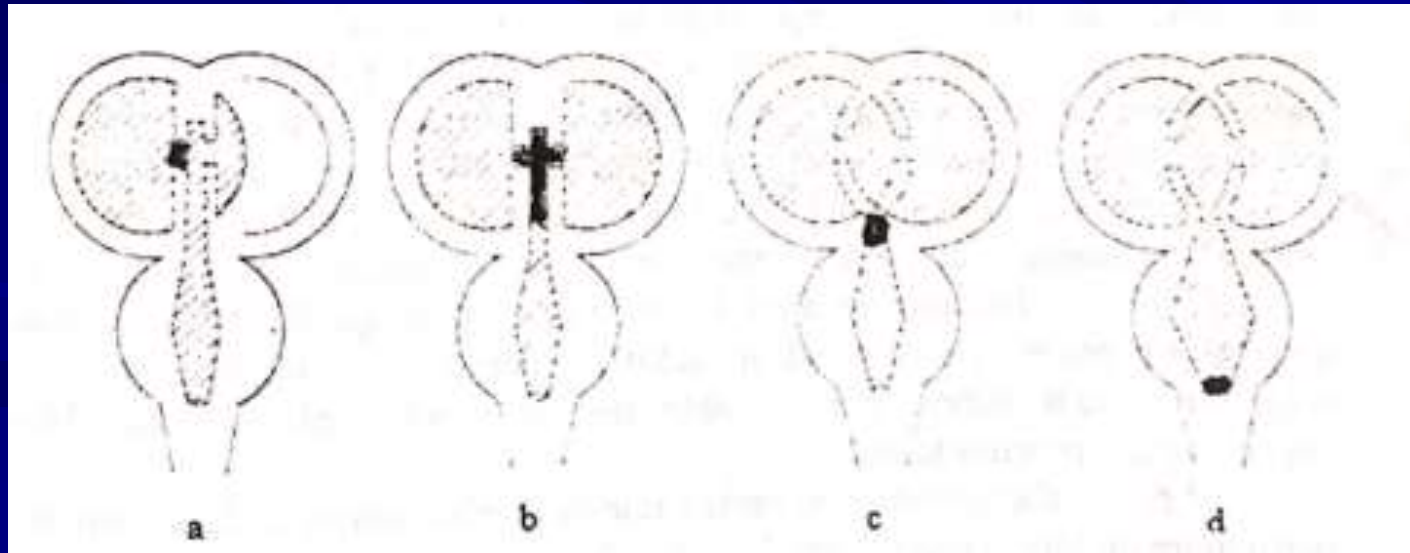
□ Sediul obstacolului:

➤ Hidrocefalie comunicantă - căile circulației LCS sunt libere, hidrocefalia fiind provocată prin:

❖ hipersecreție de LCS (hipertrofia viloză a plexului coroid)

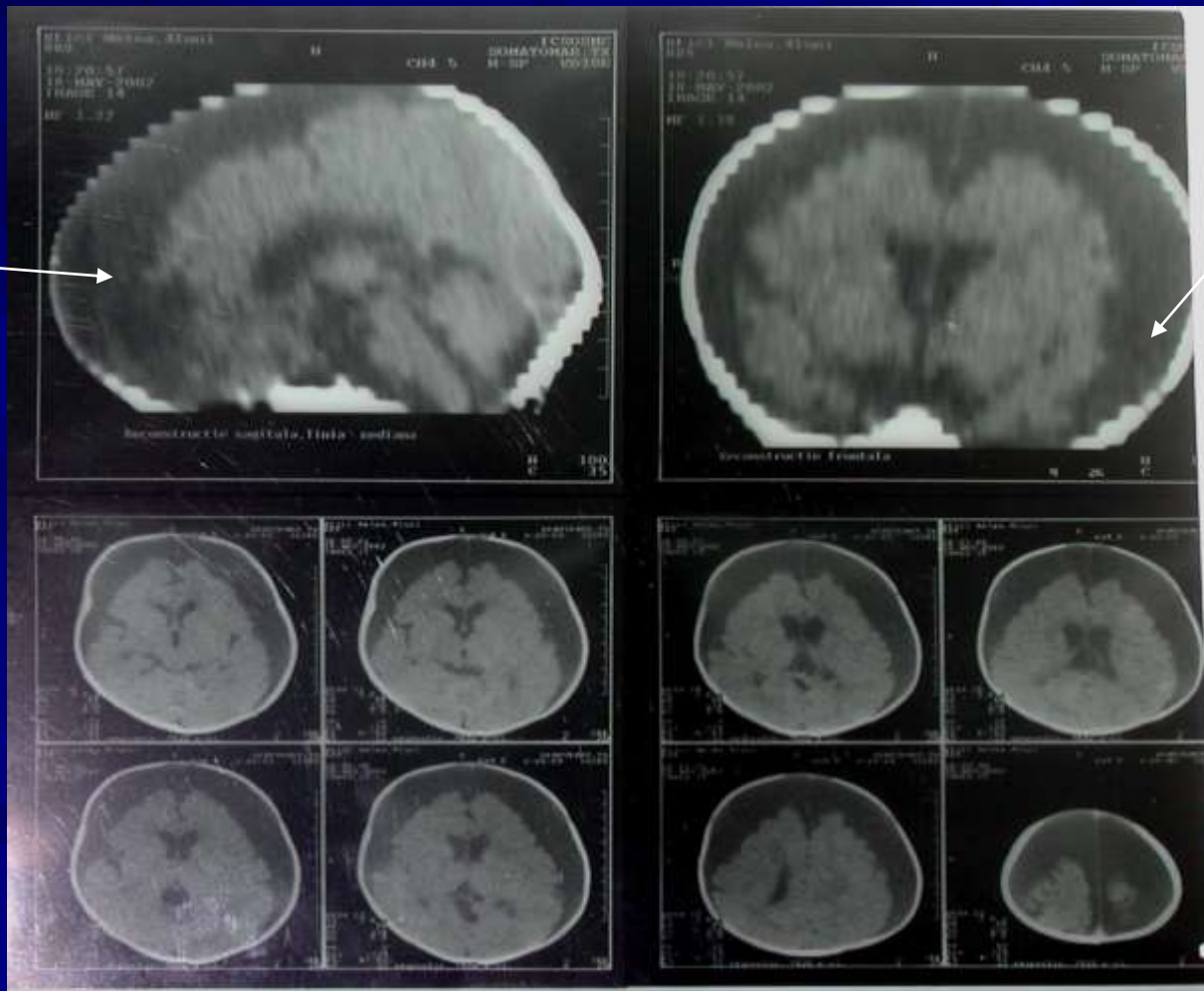
❖ hiporesorbție de LCS (aplazia sau hipoplazia vilozităților arahnoidiene)

- 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 (procese patologice situate în fosa posterioară, blocarea foramenului Magendie)



❑ Sediul acumulării lichidiene:

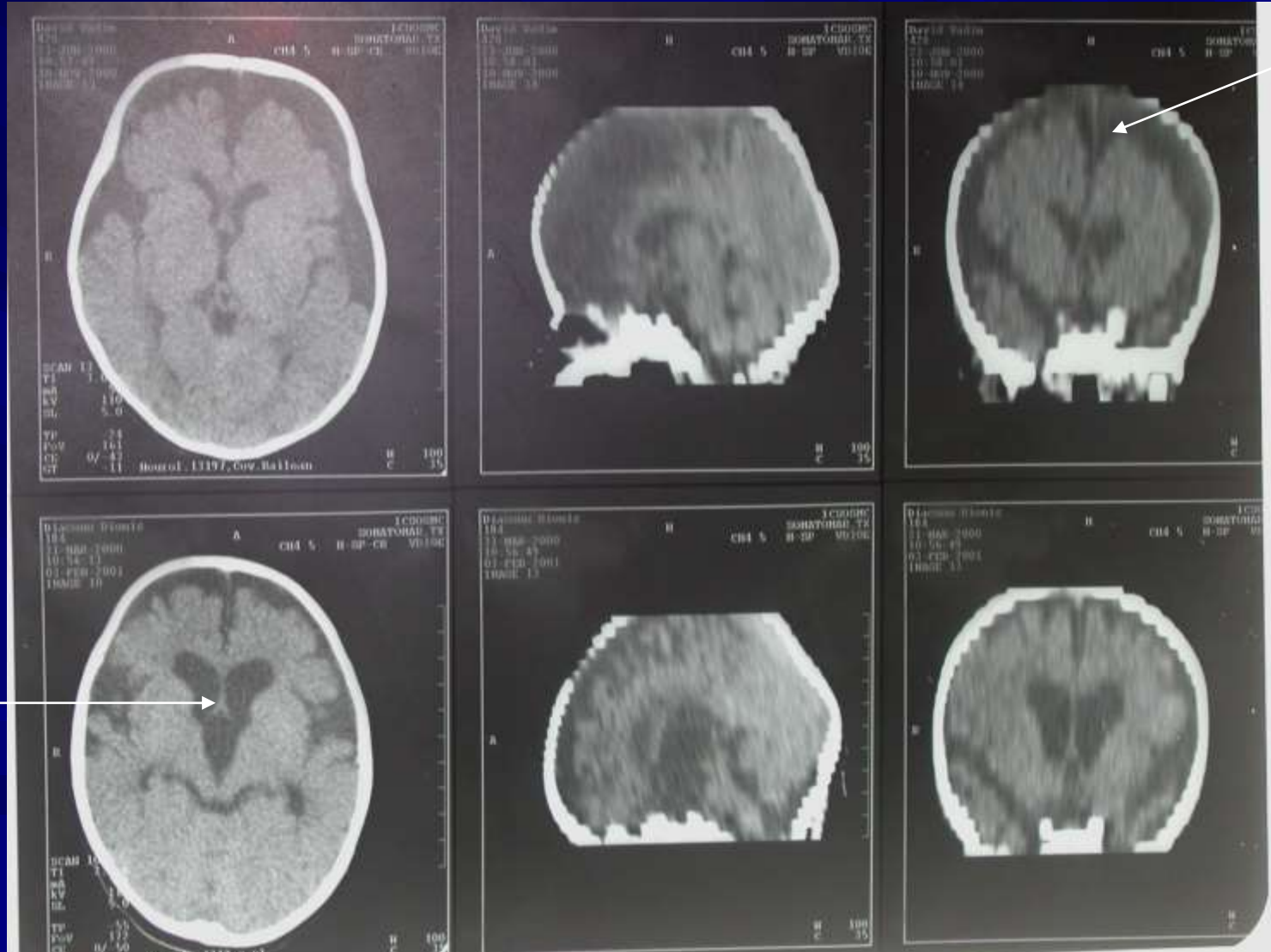
➤ Hidrocefalie externă (LCS se află în spațiile lichidiene pericerebrale)



- Hidrocefalie internă (LCS se acumulează în sistemul ventricular)



➤ Hidrocefalie mixtă (LCS se acumulează cât în sistemul ventricular atât și în spațiul subarahnoidian)



□ Evoluție :

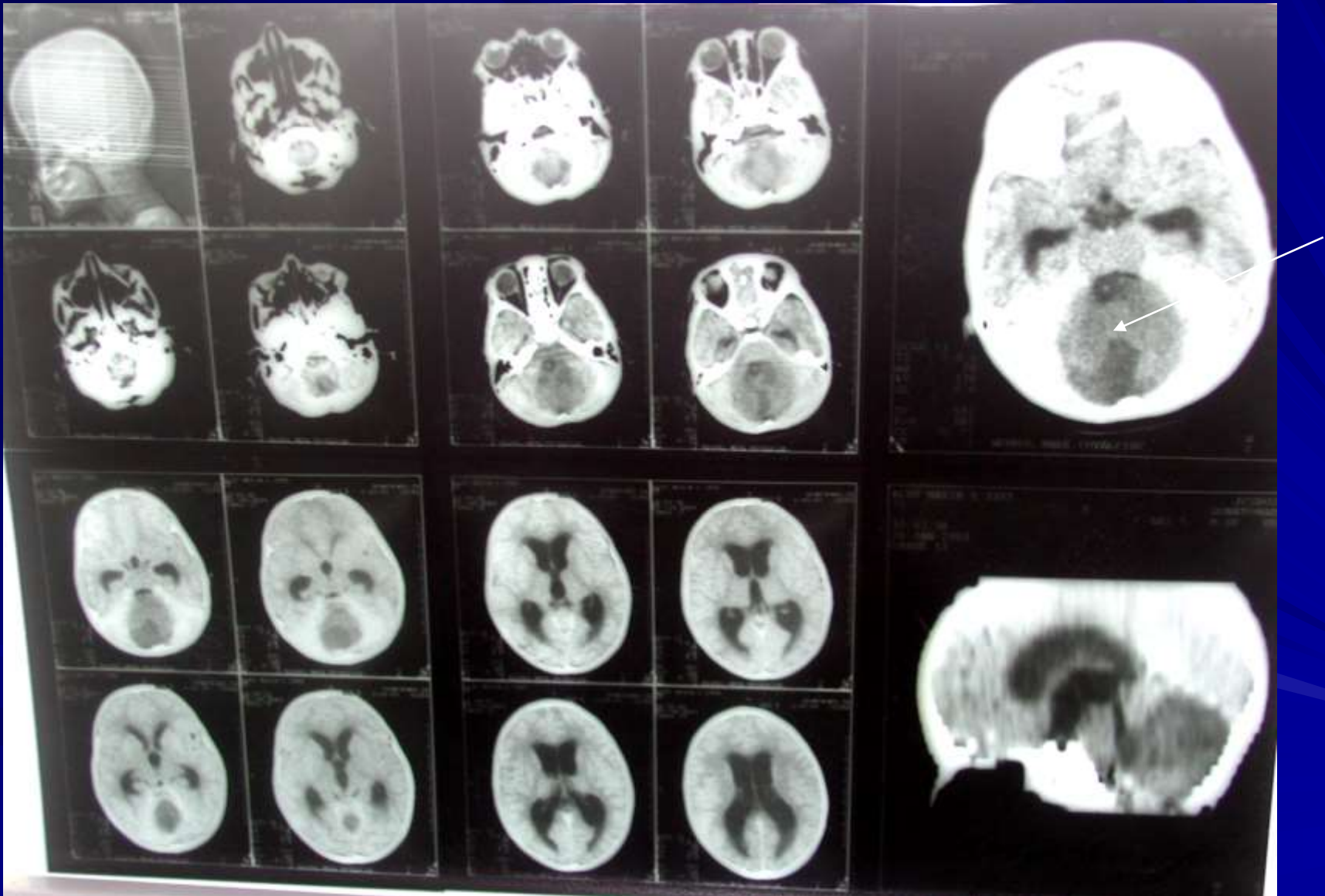
- Hidrocefalie evolutivă
- Hidrocefalie stabilizată

ETIOPATOGENIE:

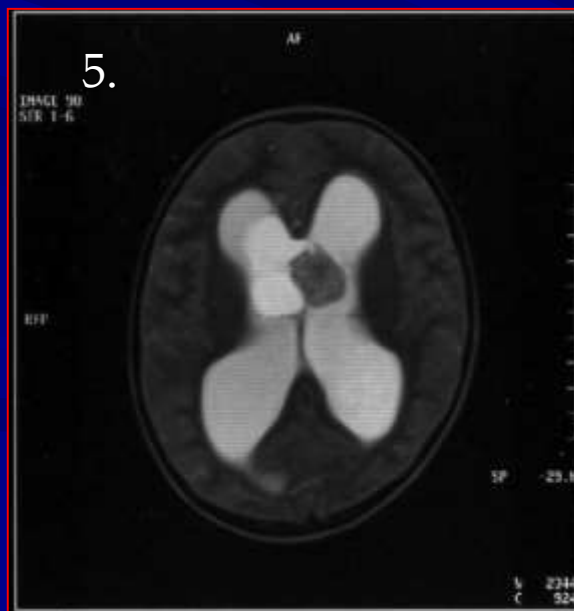
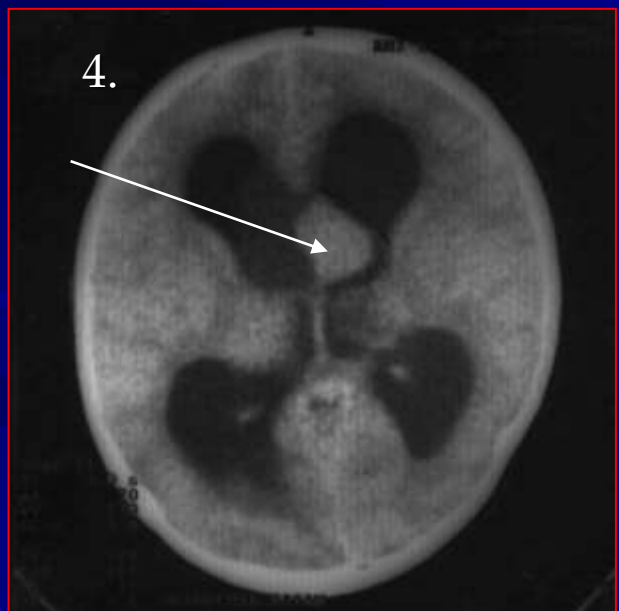
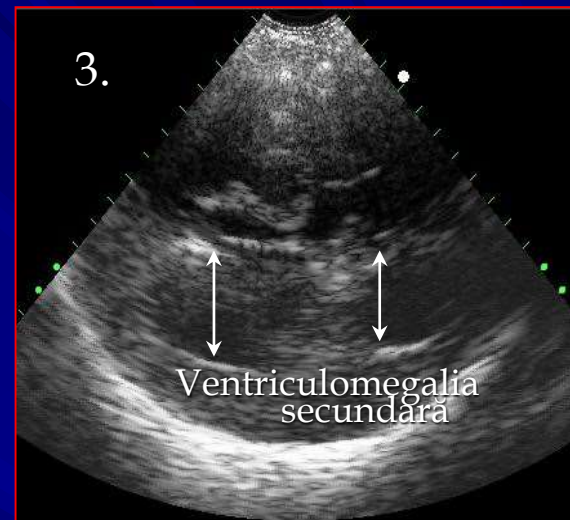
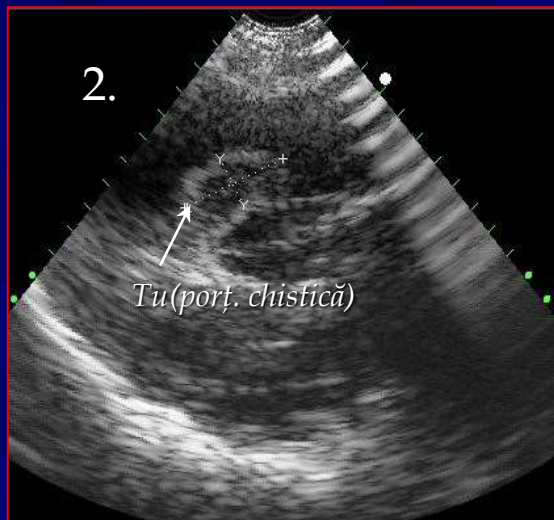
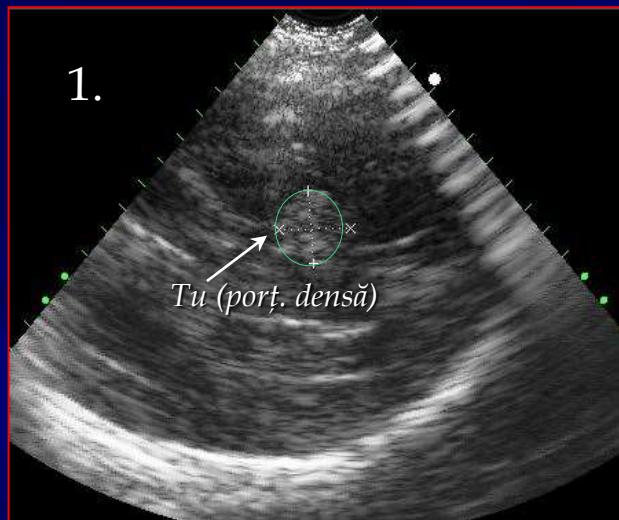
- Incidența hidrocefaliei congenitale este de 3-4 la 1000 nașteri de copii vii
- Hidrocefalia dobândită 9-10 la 1000 de copii
- Hidrocefalia are factorii etiologici diverși :
 - Malformații congenitale:
 - Stenoza (agenezia) orificiilor Monro
 - Stenoza (agenezia) apeductului Silvius
 - Malformația Arnold-Chiari
 - Malformația Dandy-Walker și atrezia foramenelor Luschka și Magendie

❑ Procese expansive intracraniene:

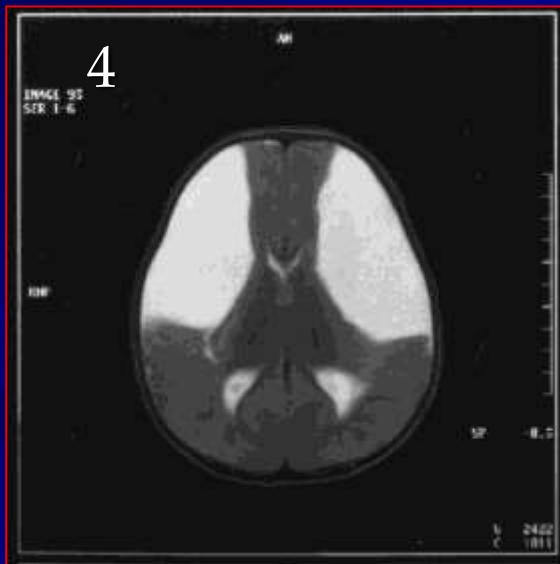
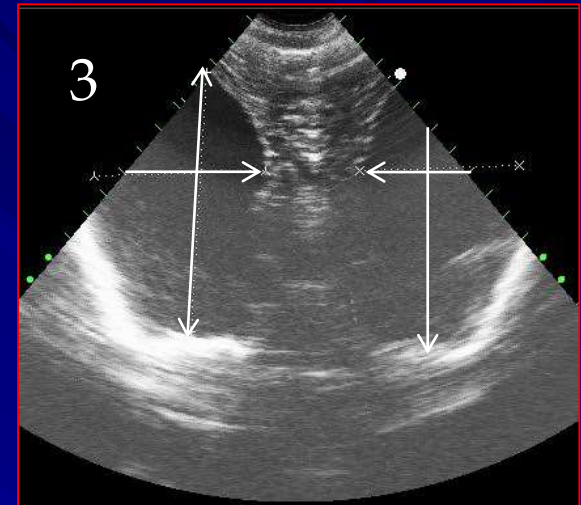
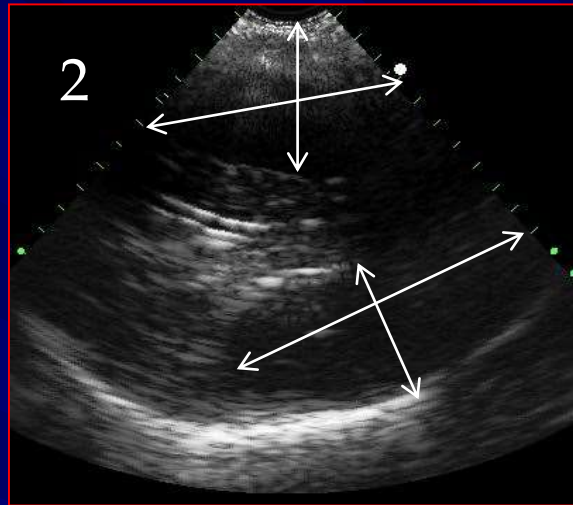
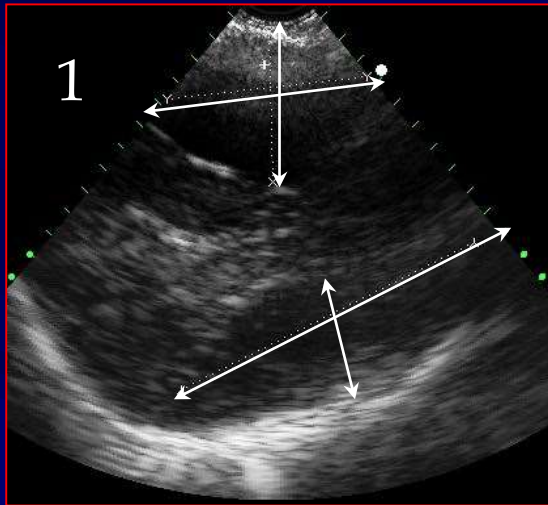
➤ Tumorile de linie mediană și de fosă posterioară



➤ Papilomul de plex coroid (hipersecreție de LCS)



➤ Chisturile arahnoidiene



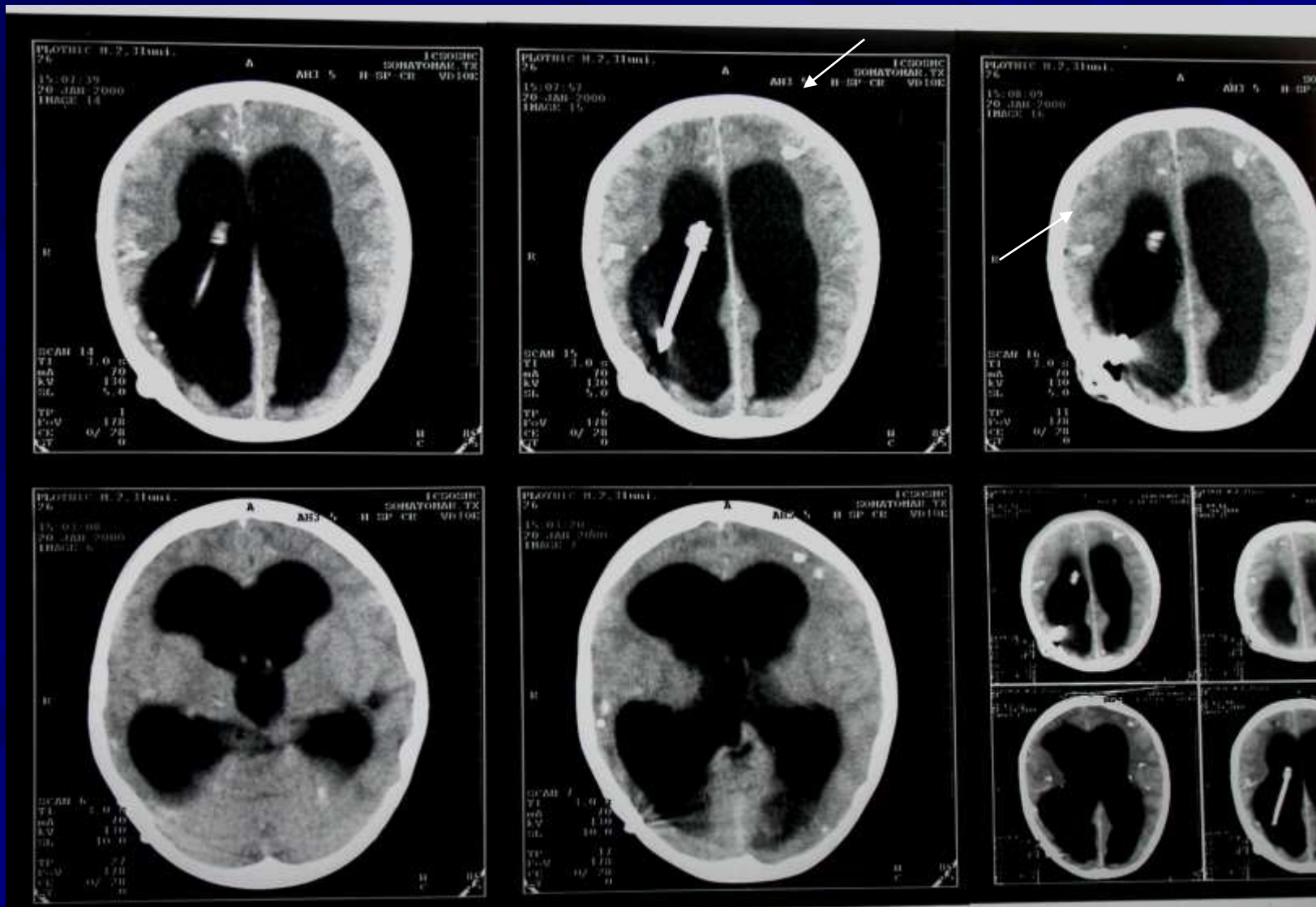
Chisturi arahnoidiene bilaterale

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

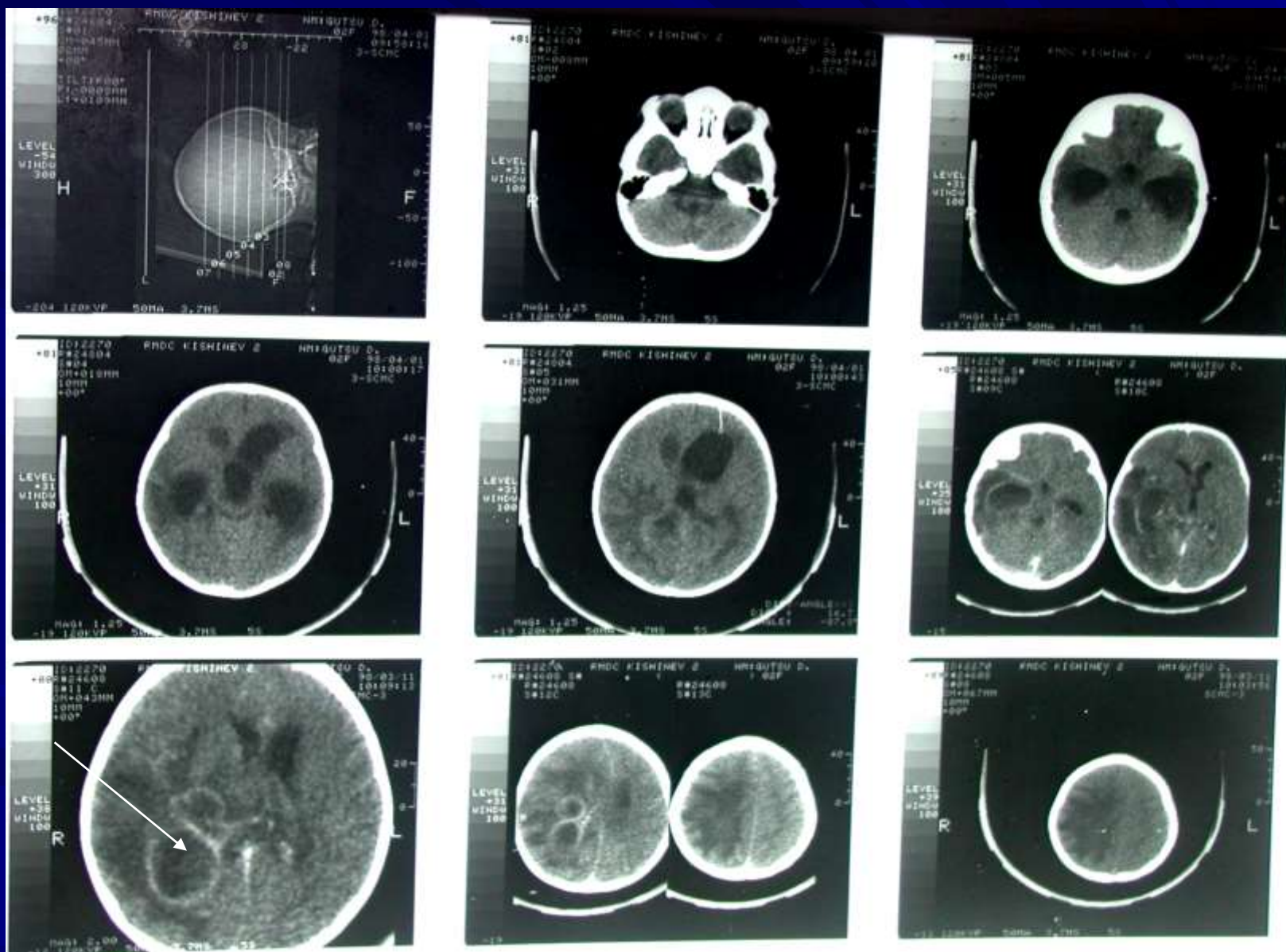
□ Procese inflamatorii cerebromeningiene și parazitozele:

- Ependimita (ependimul în caz de inflamație se transformă într-o membrană roșie cu o capacitate mare de producere de LCS)
- Meningite purulente (duc la aderențe care împiedică circulația LCS)

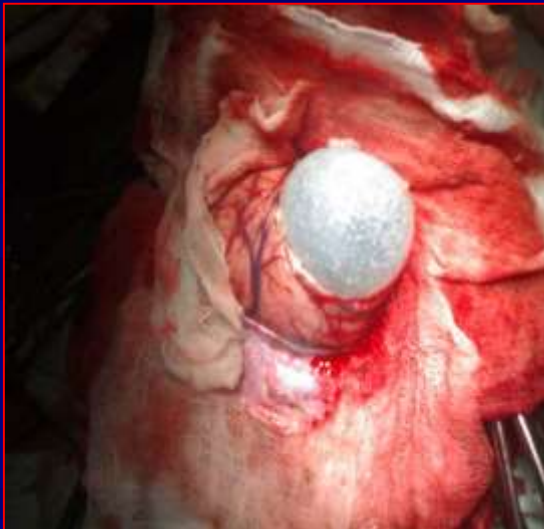
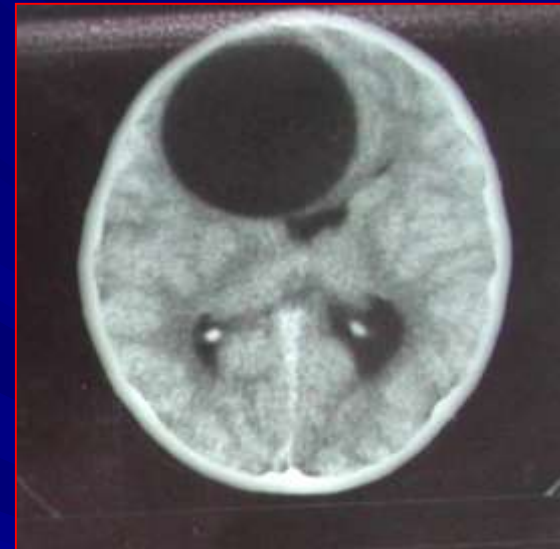
➤ Encefalita toxoplasmică (calcificări intracraniene, hidrocefalia tip obstructiv)



➤ Abcesele cerebrale



➤ Chisturi parazitari (echinococoză, cisticercoză)



- ❑ Hemoragii subarahnoidiene sau intraventriculare
- ❑ Afecțiunile vasculare:
 - Malformația venei lui Galen
 - Malformațiile arteriovenoase durale ale fosei posterioare

TABLOUL CLINIC

- ❑ Simptomele hidrocefaliei sunt reprezentate de:
 - Creșterea rapidă în dimensiuni a neurocraniului
 - Tulburări oftalmologice
 - Tulburări neuropsihice
 - Sindromul de hipertensiune intracraniană

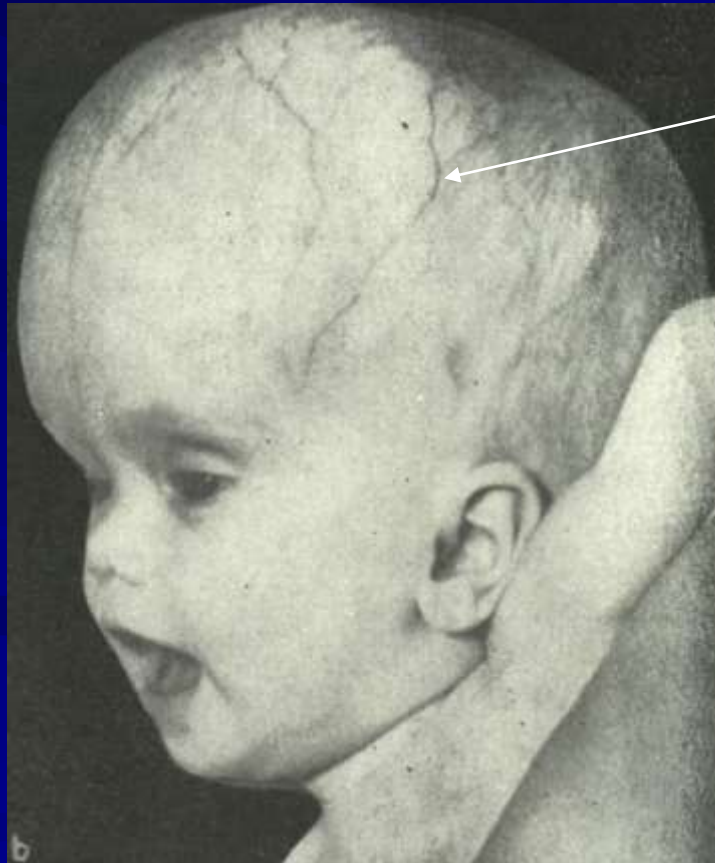
- **Creșterea rapidă în dimensiuni a neurocraniului se prezintă ca o disproporție între neurocraniu și masivul facial**



- Fruntea bombată
- plafonul orbitelor depășind globii oculari
- Fontanelele sunt sub presiune în permanență
- fontanela anterioară 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



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, până la atrofie optică, cecitate



□ Tulburări neuropsihice:

- Paralizii oculare (strabism convergent, sau divergent)
- Parapareză spastică inferioară, apoi tetrapareză
- O întârziere marcată a dezvoltării psihice

□ Sindromul de hipertensiune intracraniană:

- cefaleea
- vărsăturile
- edemul papilar
- accese convulsive
- dereglări de conștiență

- în faze tardive se instalează tulburări trofice, escare, cașexie



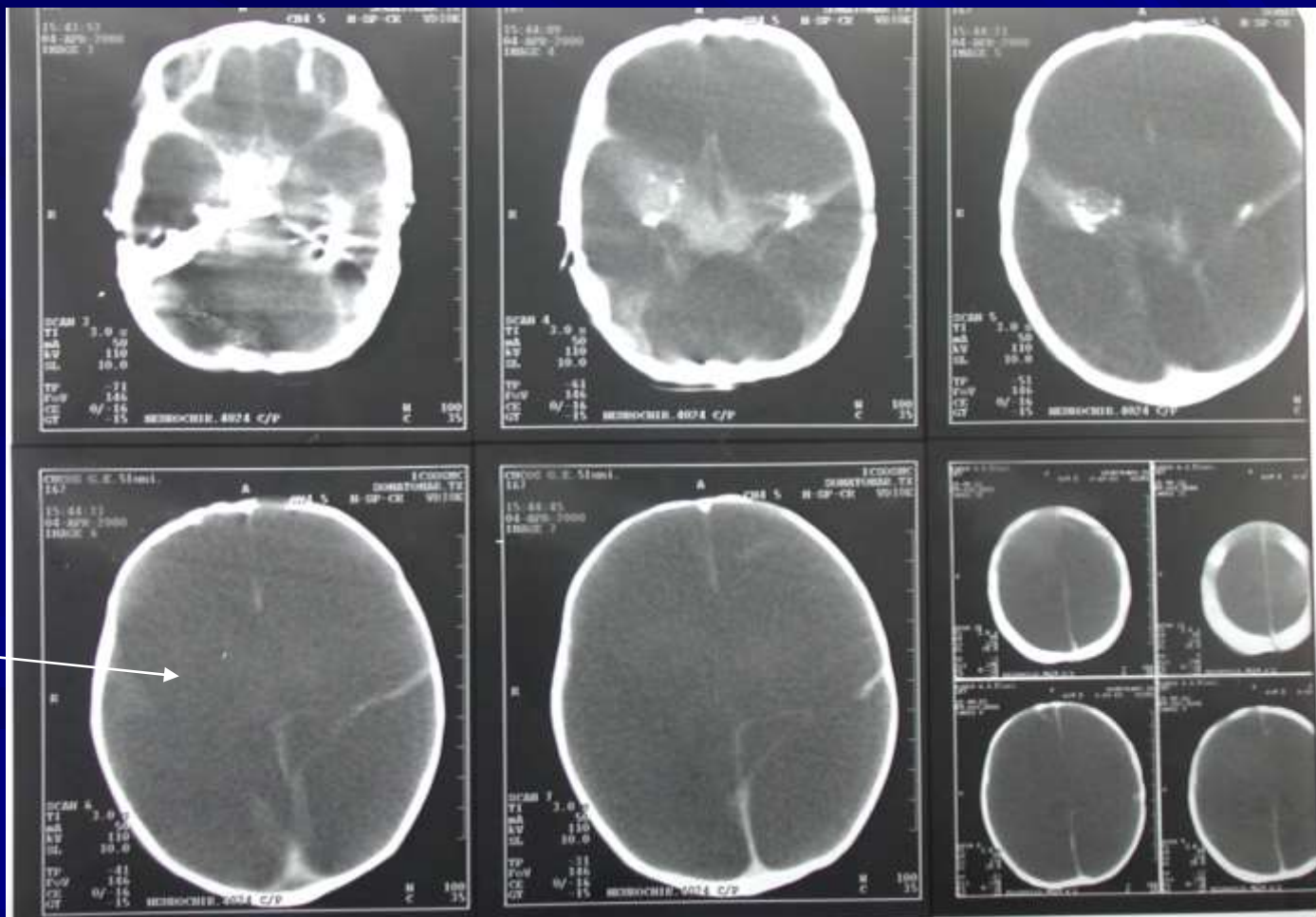
DIAGNOSTICUL HIDROCEFALIEI

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
 - de 1 cm la 2 luni, în următoarele 6 luni
- Ecografia prin fontanela anterioară poate da în Hidrocefalie indicații importante pentru evaluarea mărimii ventriculare și a grosimii mantiei cerebrale
- CT-scan –relevă aspectul caracteristic cerebroventricular și stabilește gradul și cauza hidrocefaliei, poate evidenția fenomenul de edem periventricular (acumularea de LCS în parenchimul nervos)- edem hidrocefalic
- RMN – valoarea RMN crește când trebuie elucidate probleme de diagnostic ale afecțiunilor de linie mediană a SNC, poate arăta exact nivelul obstrucției la nivelul ventricolului al III și a apeductului Sylvius

DIAGNOSTICUL DIFERENȚIAL

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



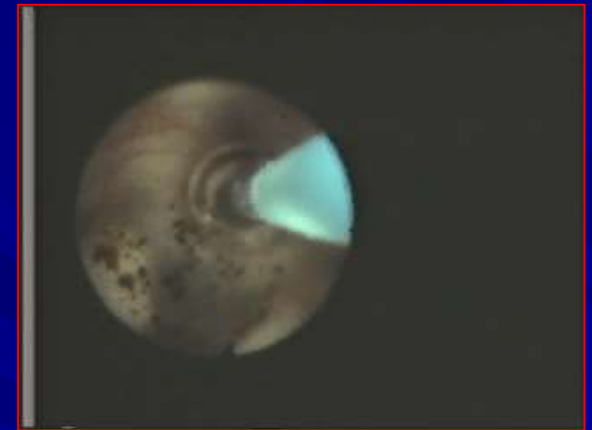
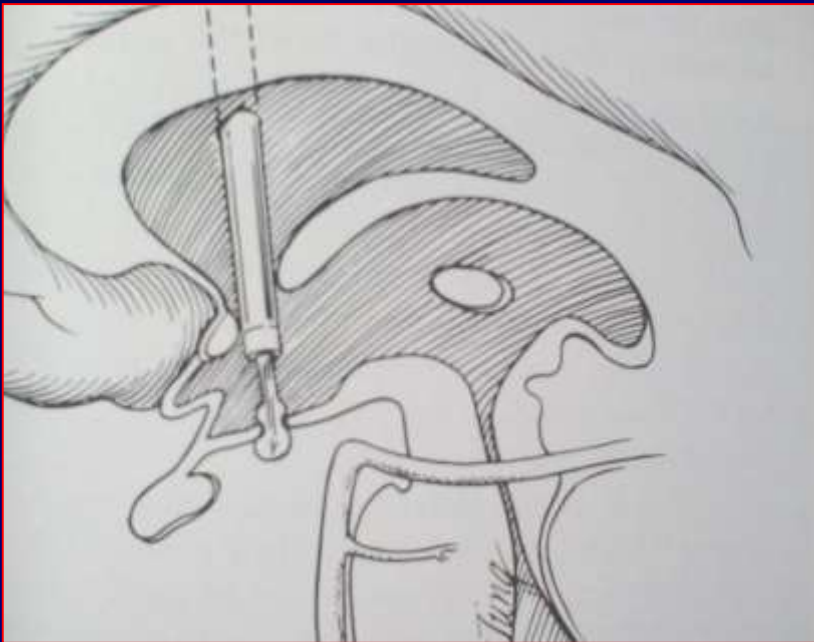
- Hidrocefalie ex-vacuo - cauzată de atrofia țesutului cerebral și nu de dereglări a hidrodinamicii LCS
- Macrocraniile - așa zisul „Cap mare”, care poate să apară la copil în mai multe situații în afara hidrocefaliei

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
- ❑ Principii: evacuarea LCS din sistemul ventricular printr-un procedeu de drenaj intracranian sau extracranian

PROCEDEELE DE DRENAJ INTRACRANIAN

- Ventriculocisternostomia - creează o comunicare între ventricolulul 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
- Se adresează numai hidrocefaliei triventriculare prin blocaj al apeductului Sylvius



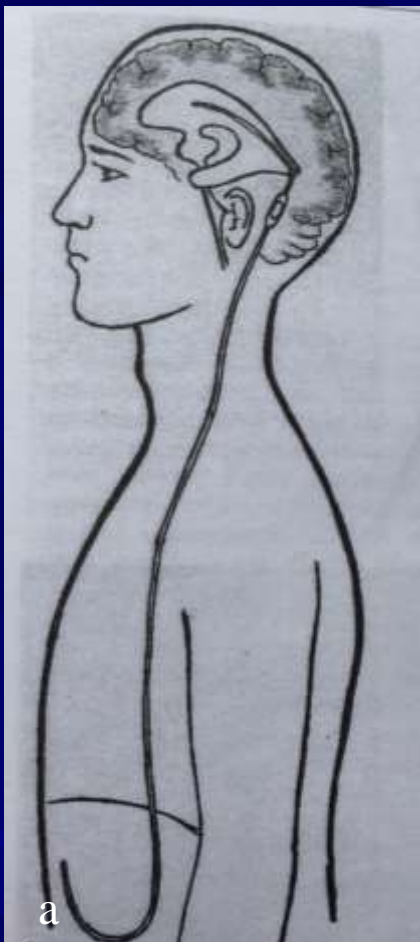
PROCEDEEELE DE DRENAJ EXTRACRANIAN:

■ a-Drenajul

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

■ b-Drenajul

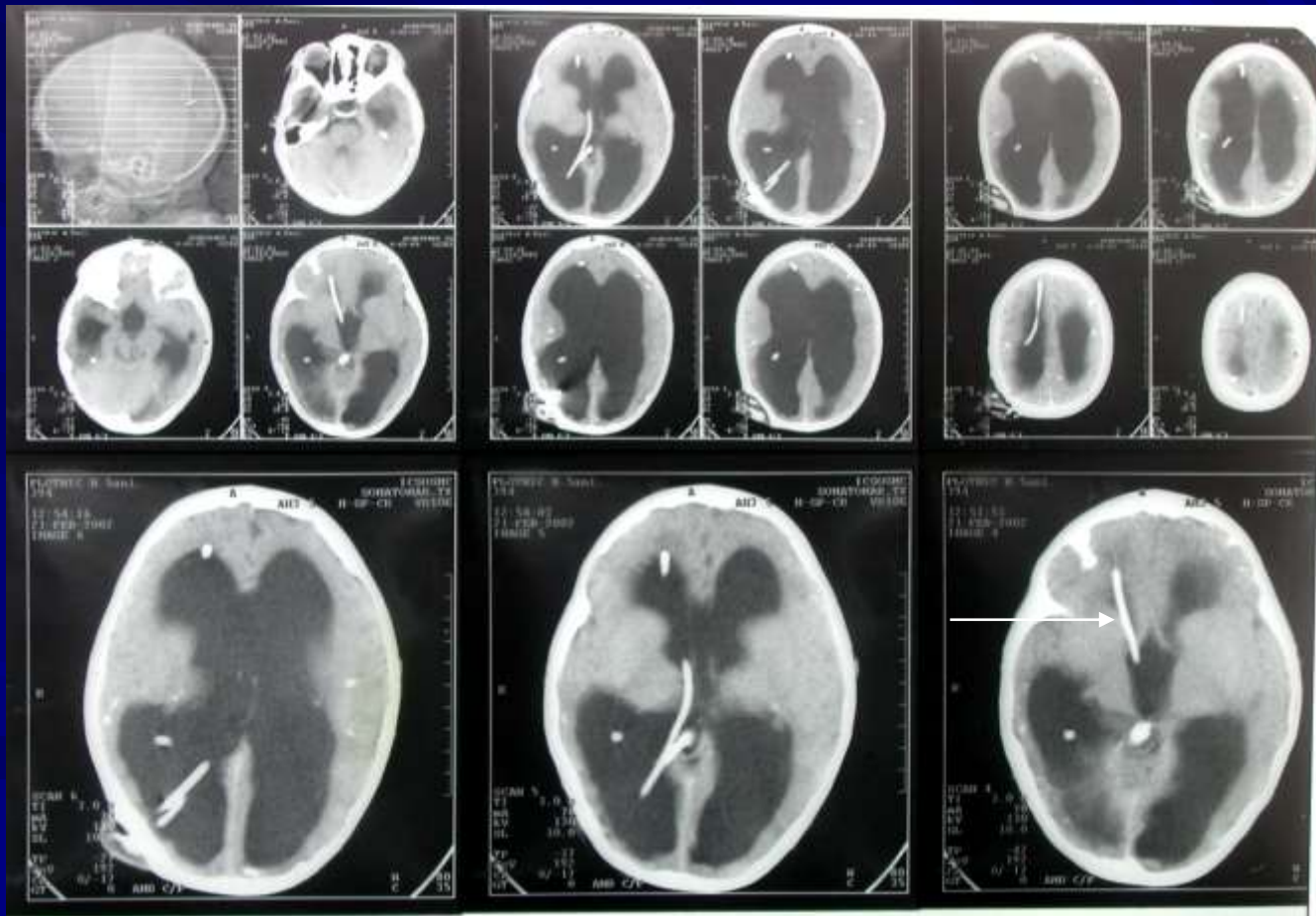
ventriculo – cardiac;
LCS este drenat în atriul
drept prin vena jugulară și
vena cava superioară



➤ Se adresează tuturor formelor de hidrocefalie

❑ COMPLICAȚIILE ȘUNTĂRII

- Deconectarea cateterelor de valvă și migrarea acestora



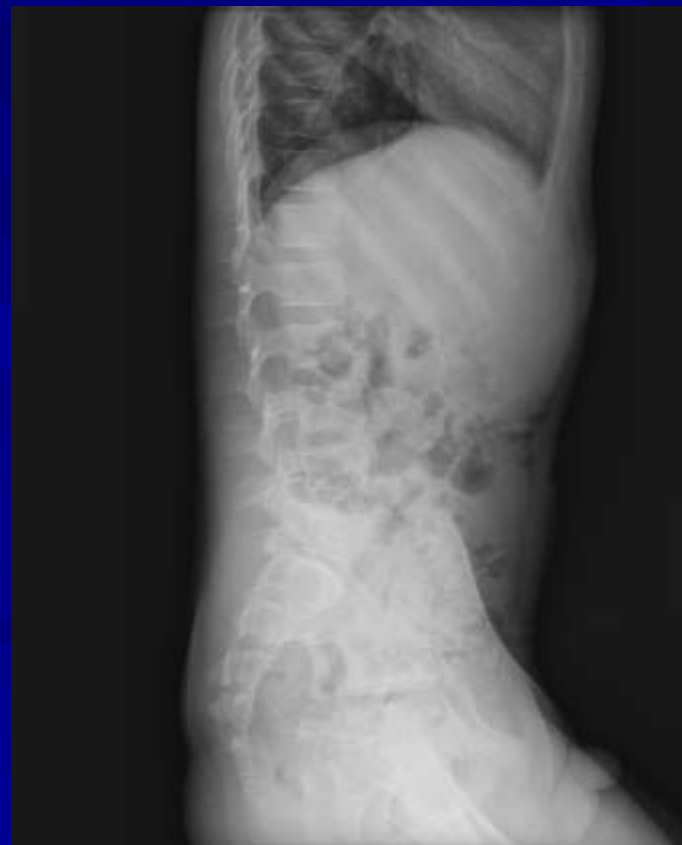
- Migrarea cateterului cu perforarea intestinului



➤ Disconexiunea tubulaturii de drenaj



- Necesitatea alungirii tubului odata cu creșterea organismului
- Îndepărtarea tubului din peritoneu



➤ Malpoziții, răsucirea cateterului abdominal



➤ Obstrucția cateterului peritoneal sau ventricular

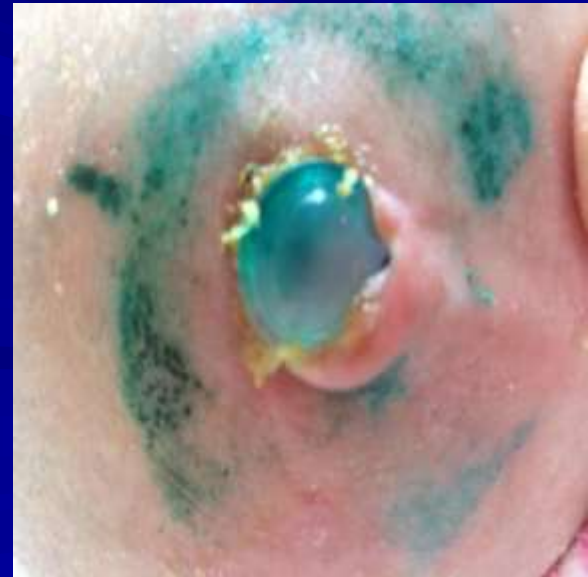


☐ Infecția

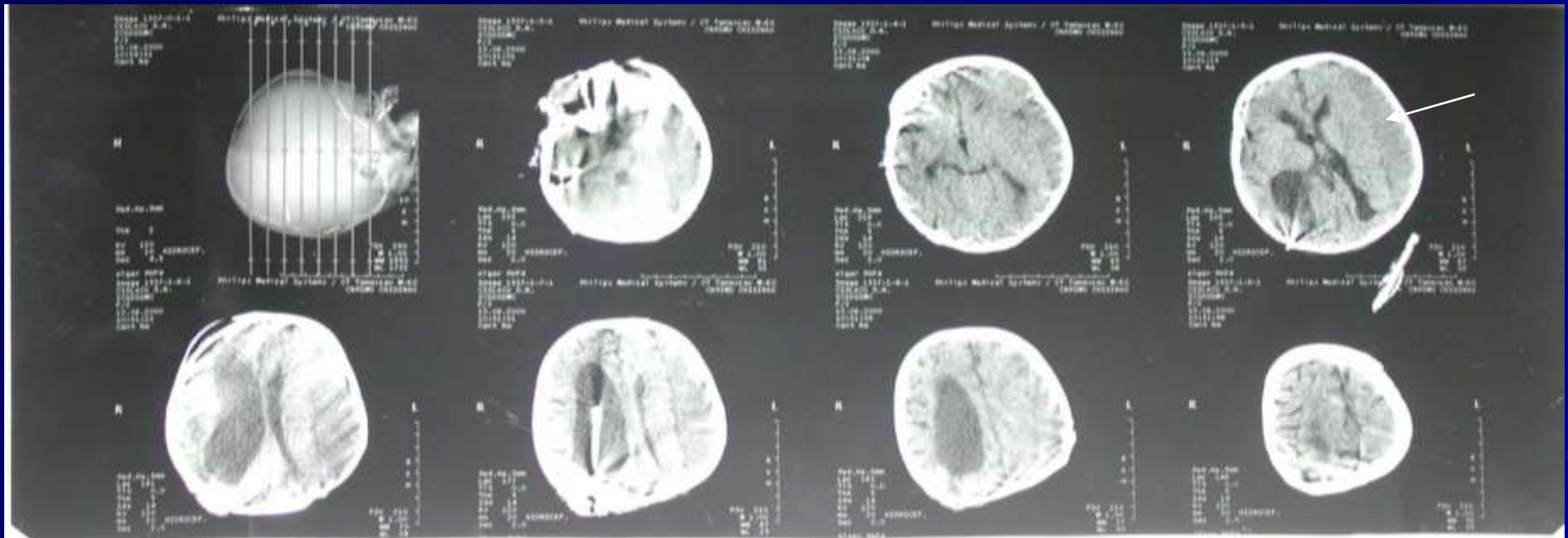
- Infecția sistemului de șuntare
- Ventriculite
- Meningite
- Peritonite
- Chisturi abdominale septice



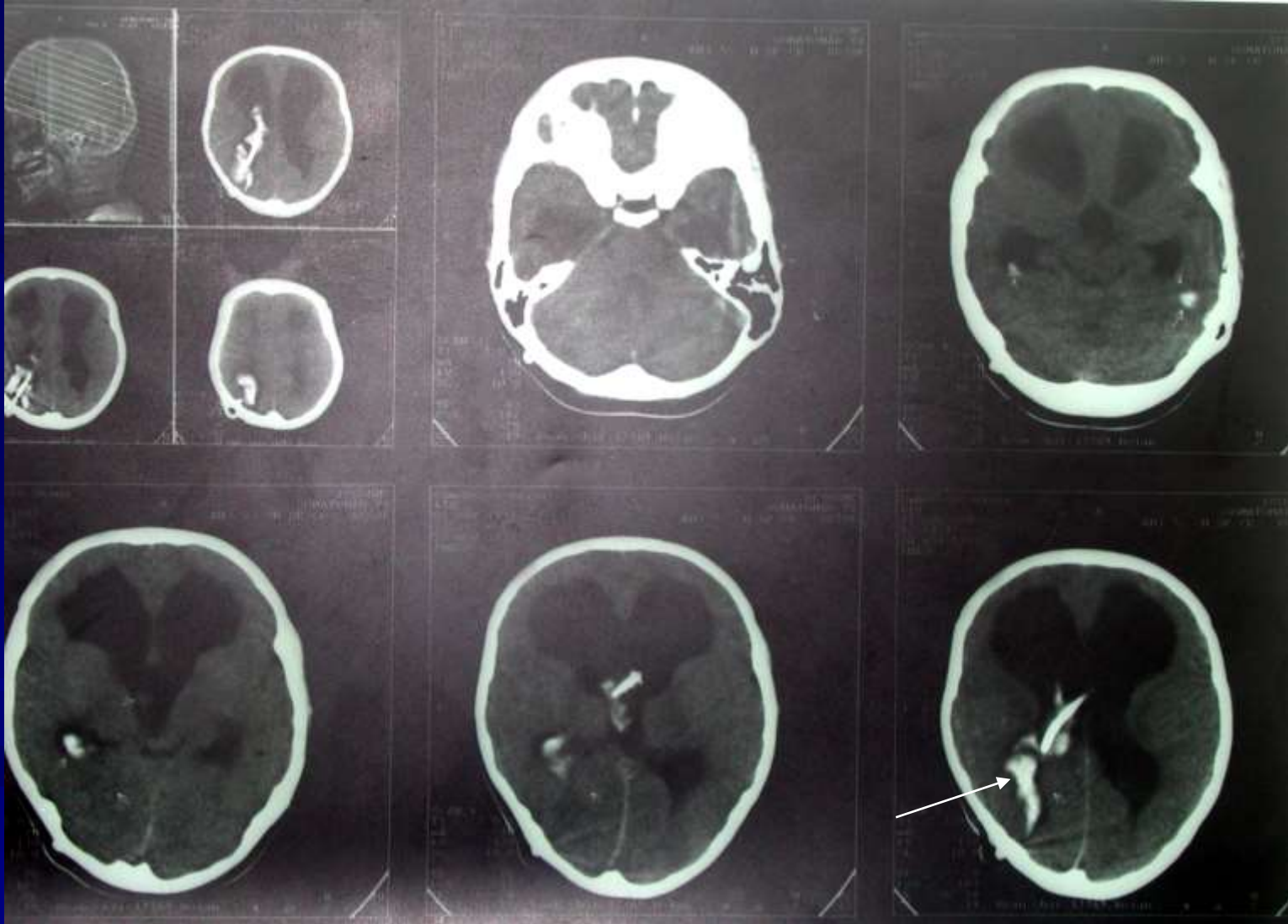
➤ Dehiscentța plăgii operatorii



- 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:

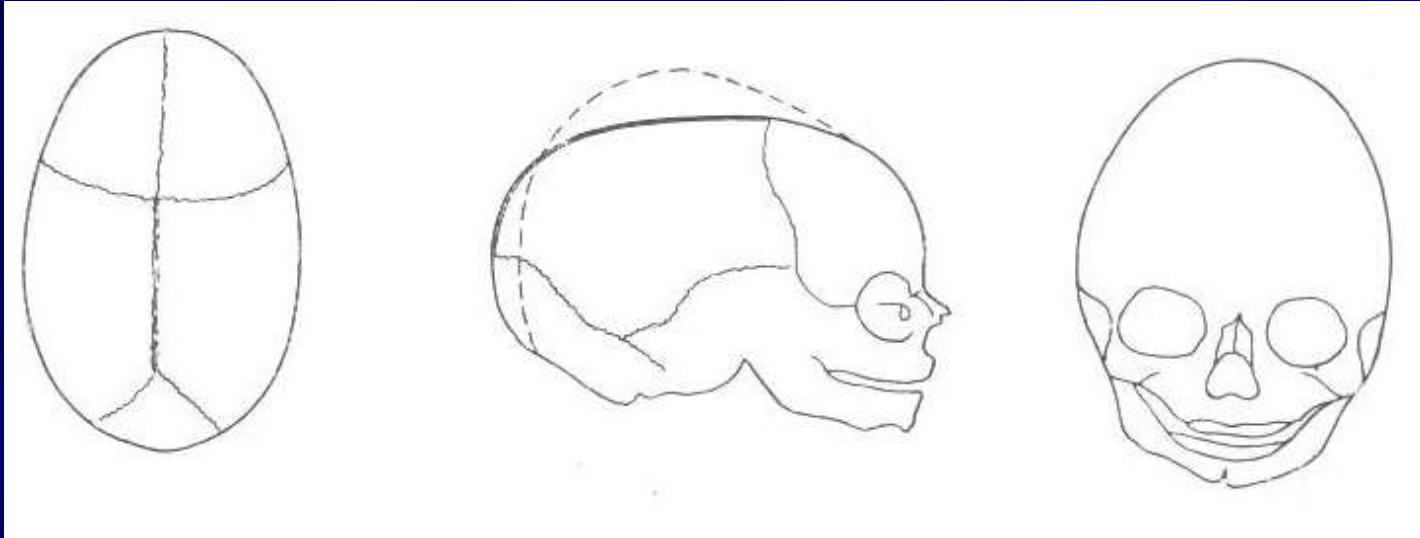
- Teoria endocrino-metabolică -presupune o serie de tulburări metabolice ca: rahitismul, hipofosfatazemia ,hipertiroidismul neonatal
- Teoria embrionară: în stadia embrionară timpurie e încălcată rudimentarea oaselor bolții craniului
- Teoria ereditară -craniostenozele au dovedită determinanță genetică autosomal dominantă/recesivă în aproximativ 10-20% din cazuri.
- Compresiunea intrauterină a craniului fetal

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

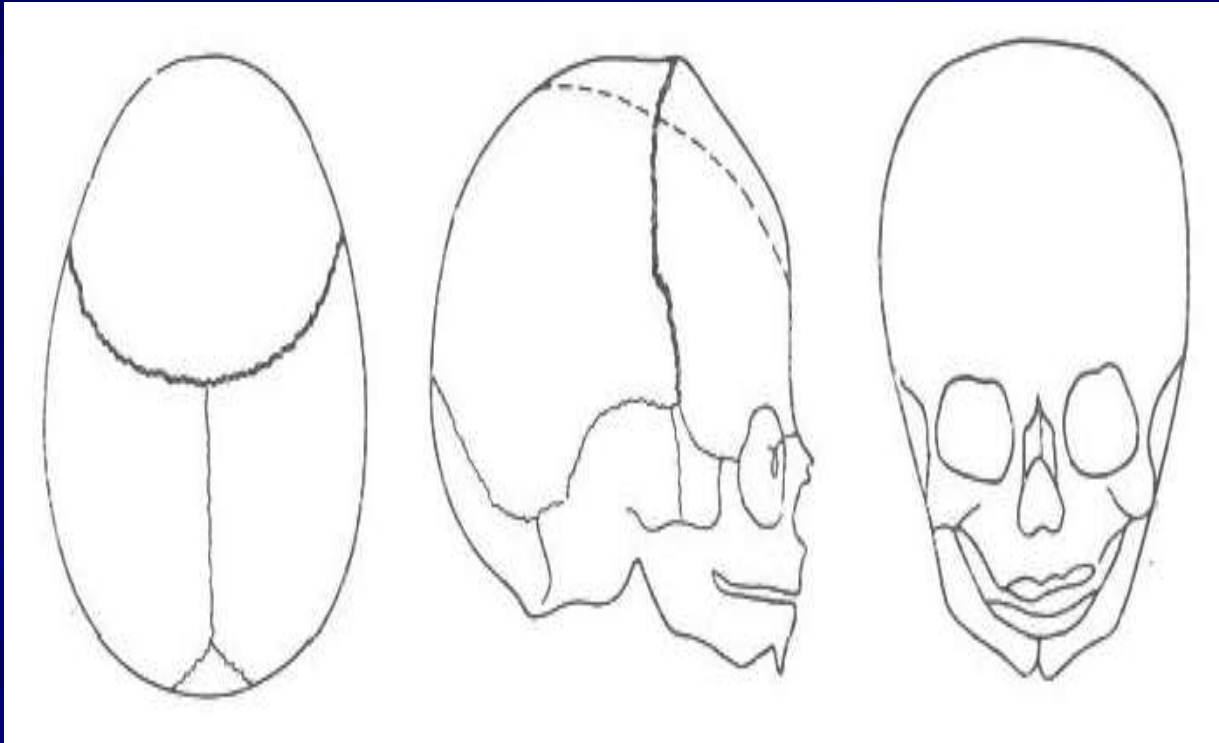
- Pahicefalia - sinostoza suturii lambdoide
- Dismorfia- craniul plat posterior cu dezvoltare normală în rest, extrem de rară

□ Dolicocefalia - sinostoza suturii sagitale

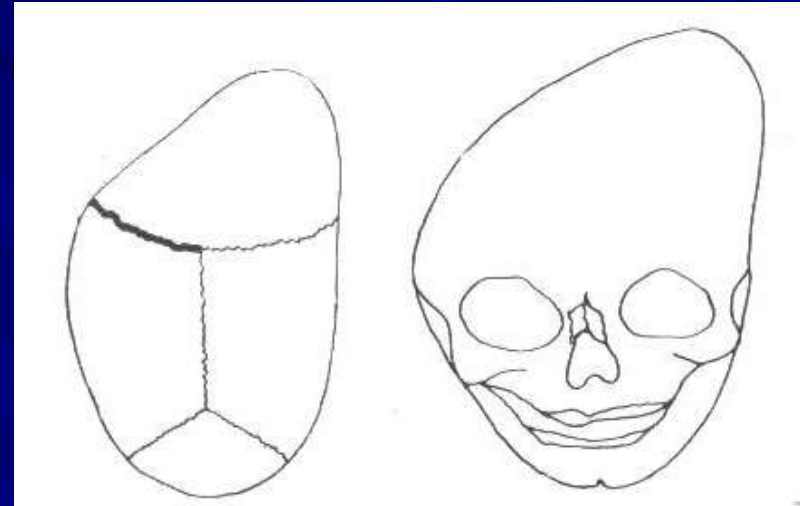
➤ Dismorfia - craniul alungit în sens antero-posterior



- ❑ Acrobrahicefalia - sinostoza bilaterală a suturii coronare
- Dismorfia -fruntea înaltă și lată ,diminuarea diametrului antero-posterior



❑ Plagiocefalia - sinostoza coronară unilaterală

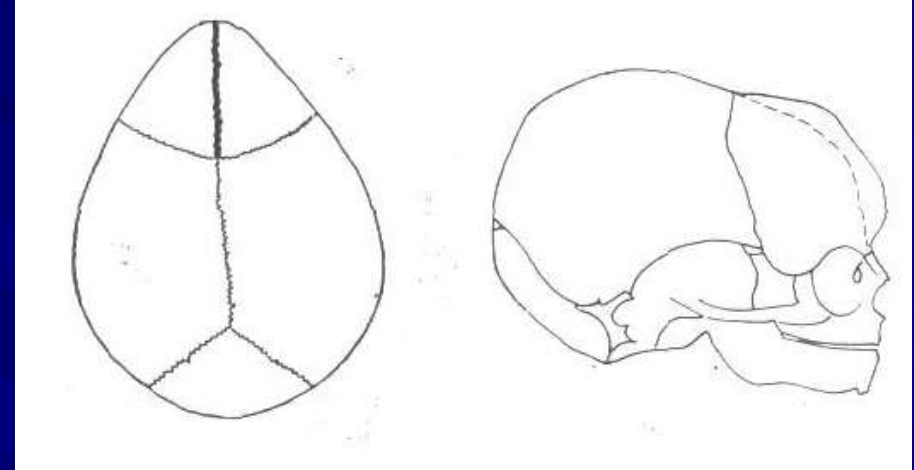


- Dismorfia - craniul cu aspect asimetric, turtirea fronto-orbitală homolaterală

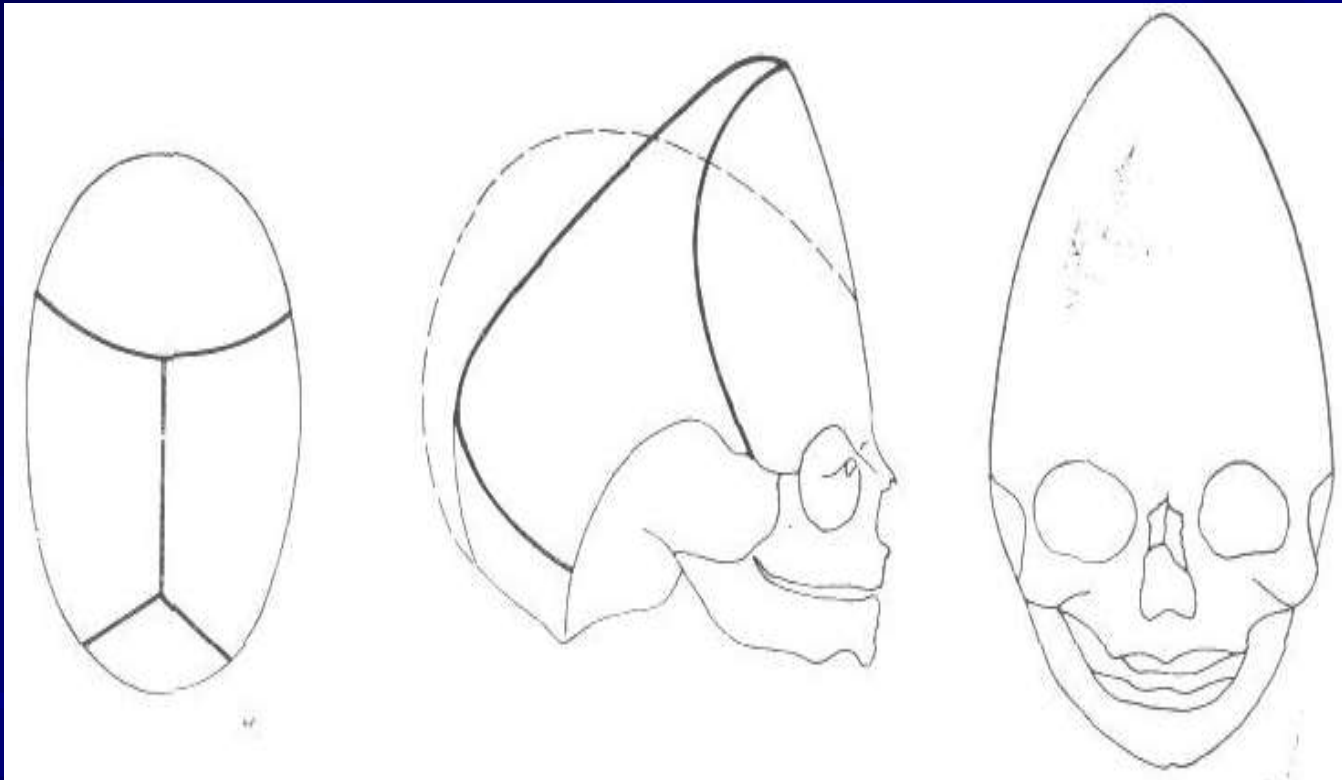


❑ Trigonocefalie - sinostoza suturii metopice

- Dismorfia - fruntea în formă triunghiulară, creastă frontală



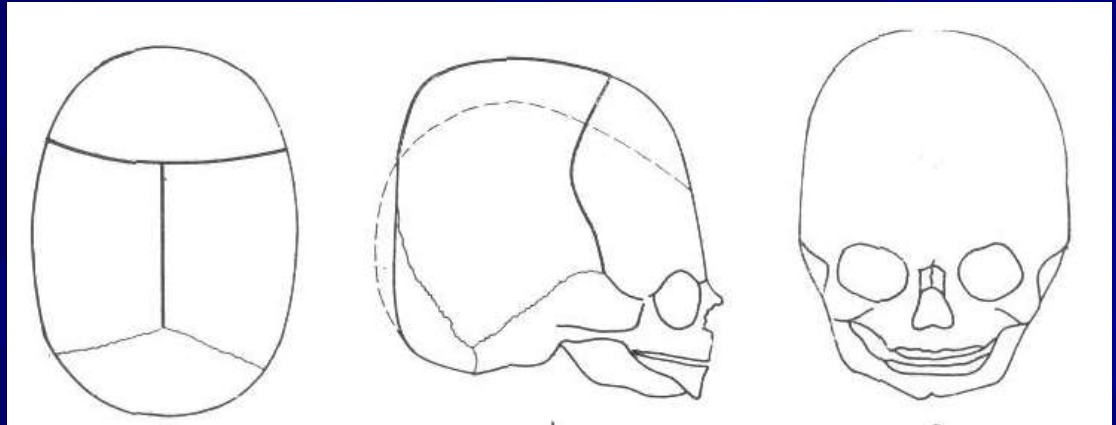
- ❑ Oxicefalia - sinostoza a tuturor suturilor sau a suturii coronare, sagitale si lambdoide



- Dismorfia - craniu țuguiat

❑ Turicefalia - sinostoza suturilor sagitale și coronare

- Dismorfia - craniul înalt cu aspect de “turn de șah”



TABLOUL CLINIC

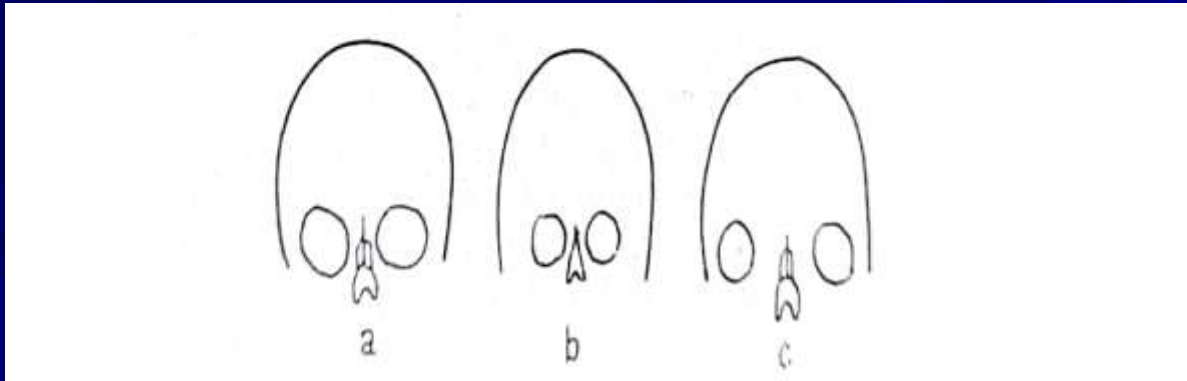
- ❑ Semnele cardinale indiferent de tipul lor sunt reprezentate de:
 - Dismorfie craniofacială
 - Semne oftalmologice
 - Semne neuropsihice
 - Tulburări endocrine
 - Semne radiologice

SEMNE OFTALMOLOGICE

□ Tulburări de origine mecanică:

- Exoftalmia directă , bilaterală , ireductibilă (îndeosebi în oxicefalie, acrobrahicefalie, dolicocefalie)
- Hipertelorismul - mărirea spațiului interocular (oxicefalie, turicefalie,acrobrahicefalie)
- Hipotelorismul(stenopia) - diminuarea distanței interoculare (trigonocefalie)
- strabismul, frecvent divergent, neparalitic fără diplopie (oxicefalie, acrobrahicefalie turicefalie)
- Strabismul convergent (trigonocefalie,dolicocefalie)

Reprezentare schematică a distanței interoculare



a- normal; b- hipotelorism; c- hipertelorism

SEMNE OFTALMOLOGICE

- ❑ Tulburări ale funcției vizuale:
 - Modificări ale fundului de ochi (edem papilar evolutiv până la atrofie optică poststază) care duc la scăderea acuității vizuale(oxicefalie, turicefalie,acrobrahicefalie)
 - Tulburări de câmp vizual (strâmtorare concentrică a câmpului vizual)
 - Tulburări de refracție (hipermetropie)
 - Nistagmus orizontal

□ SEMNE NEUROPSIHICE

- Cefaleea localizată sau difuză (expresia sindromului de HIC)
- Epilepsia
- Paralizii oculare perechea (III, IV, VI)
anosmia (I), tulburări otice de tipul hipo-sau
anacuziei (VIII)
- Dificultate intelectuală cu instabilitate psihomotorie

□ TULBURĂRI ENDOCRINE

Se manifestă prin :

- Întârziere în dezvoltarea staturoponderală
- Sindrom adipozogenital
- Infantilism genital
- Diabet inspid
- Hipotiroidism

Apar datorită modificărilor de la nivelul șeii
turcești

□ EXPLORĂRI PARACLINICE

- Radiografia craniului – arată osificarea prematură a suturilor, semne indirecte de HIC, se constată impresiuni digitate
- Tomografia computerizată 3D– furnizează date mai precise 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
- Chisturi arahnoidiene congenitale
- Hemiatrofia facială



❑ TRATAMEN CHIRURGICAL

Scopuri:

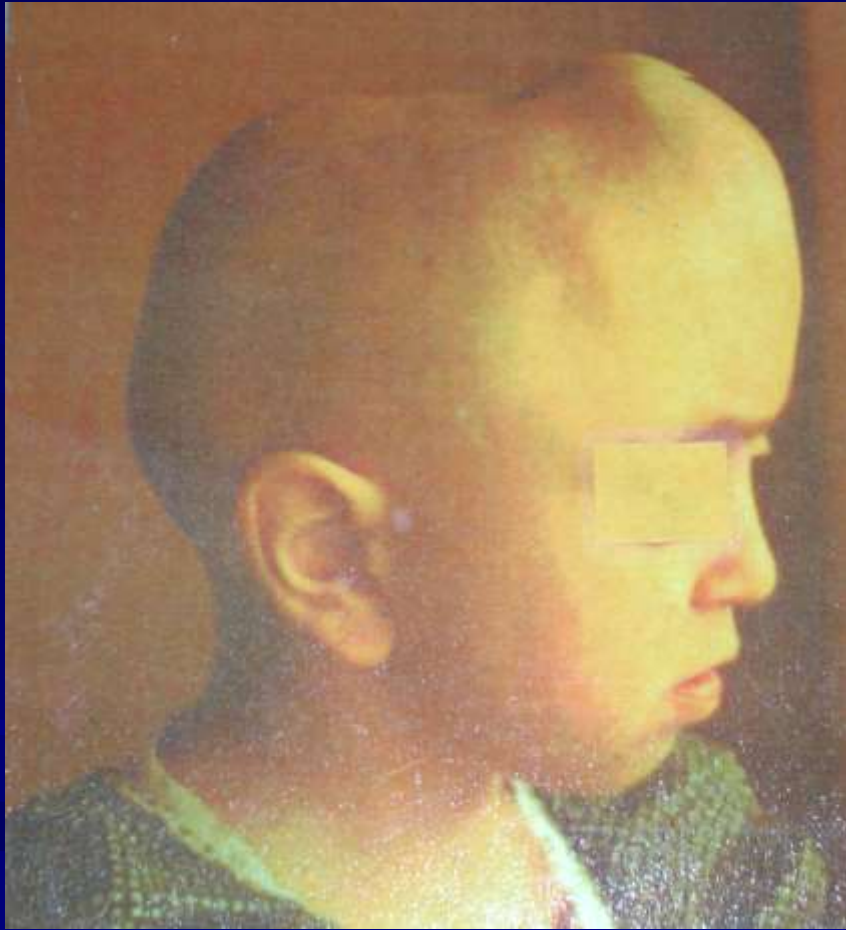
- Funcțional- îndepărtarea efectului compresiv al cutiei craniene asupra creierului aflat în plină dezvoltare
- Restabilirea creșterii craniene normale
- Estetic

Vârsta optimă pentru intervenție chirurgicală este până la 6 luni

□ 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



MENINGOENCEFALOCELELE (ME)

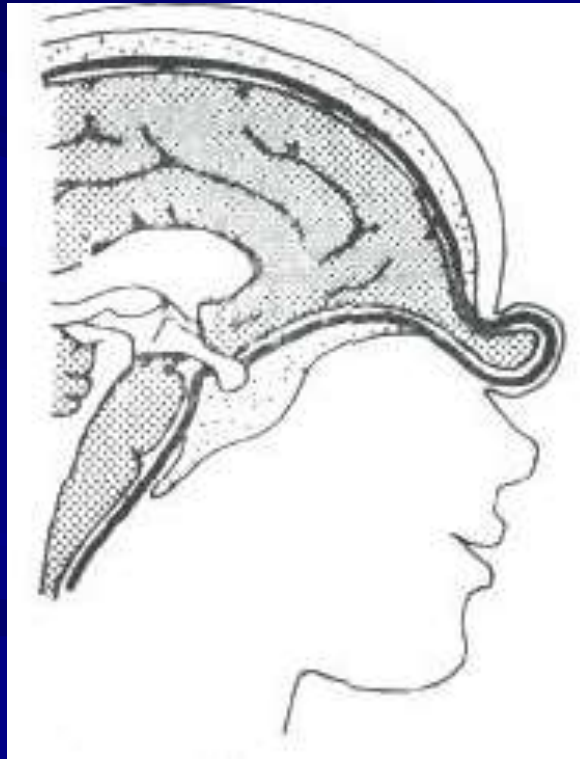
- ME - reprezintă o herniere de conținut intracranian (meninge, țesut nervos, ventricul) printr-un orificiu anormal, congenital, cel mai adesea pe linia mediană a craniului

- Etiopatogenie:

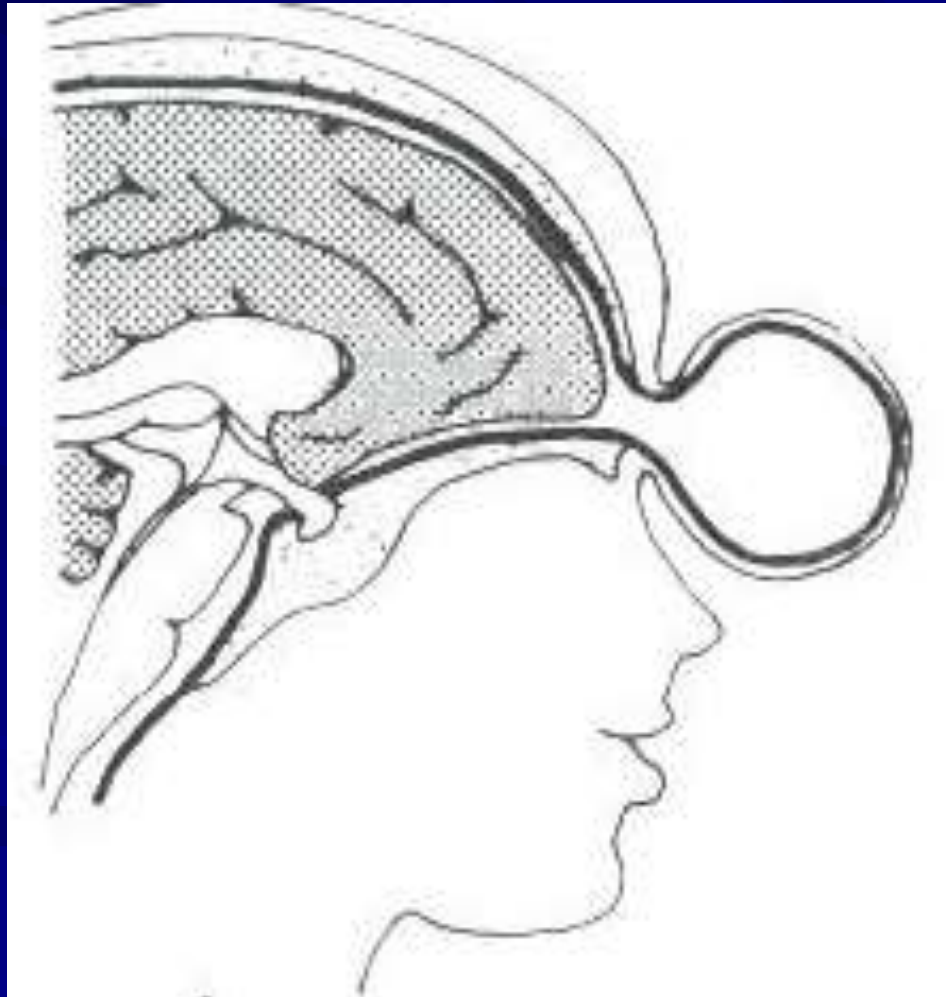
Frecvența ME este de minimum 1/5000 de nașteri

CLASIFICARE

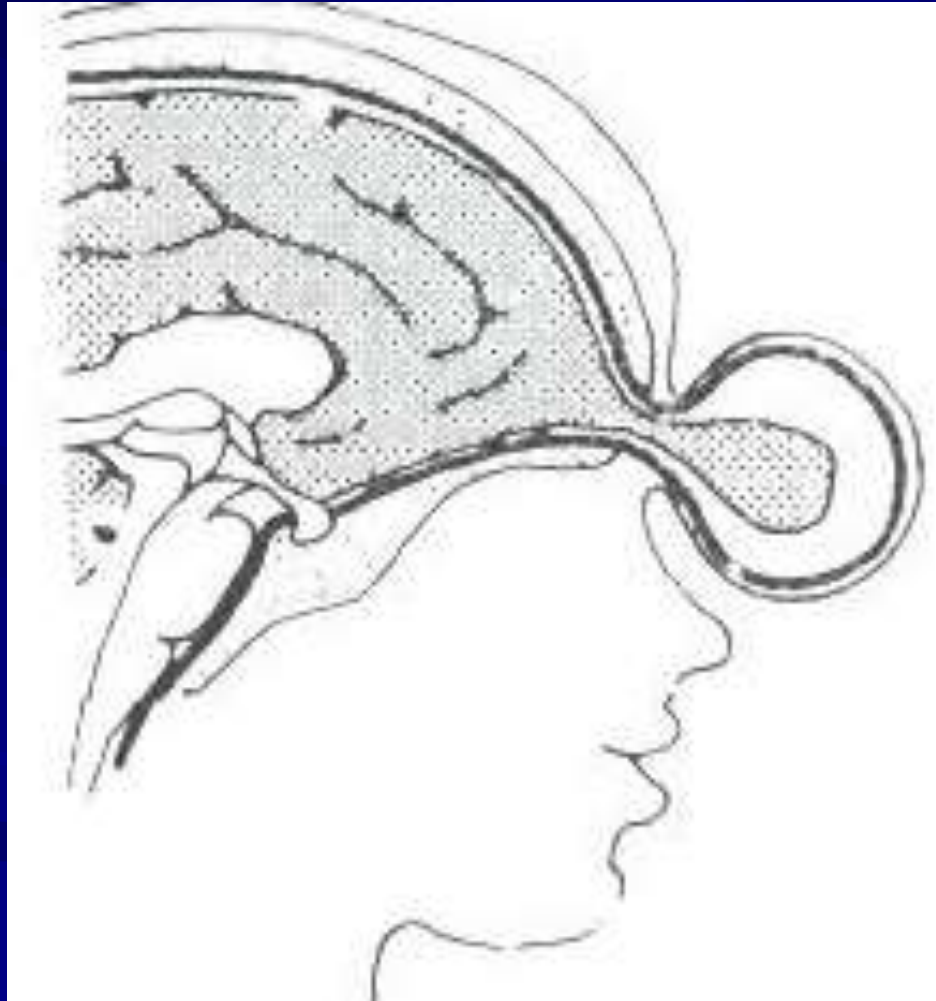
- ❑ După conținutul pungii herniate ME se împart:
 - Encefalocele - conțin țesut cerebral



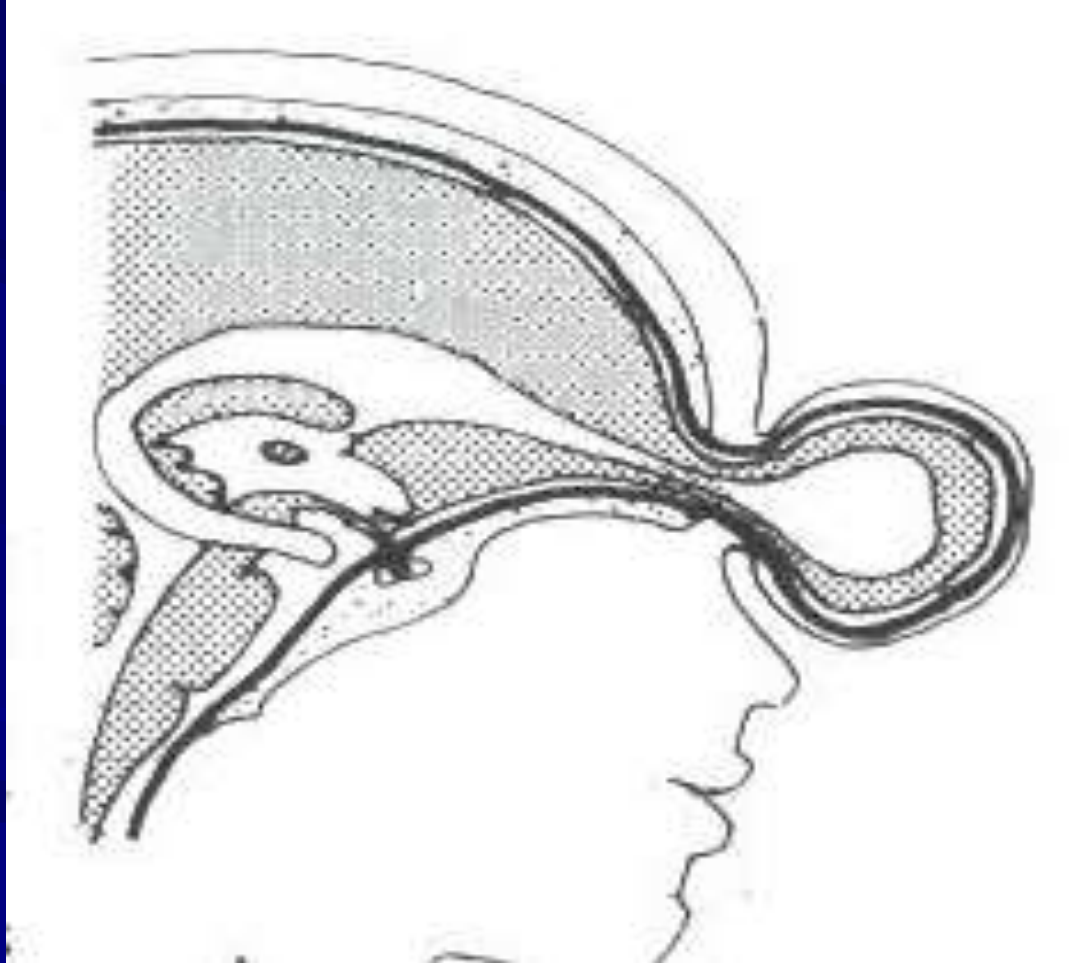
- Meningocele- conțin numai învelișuri meningiene și LCS



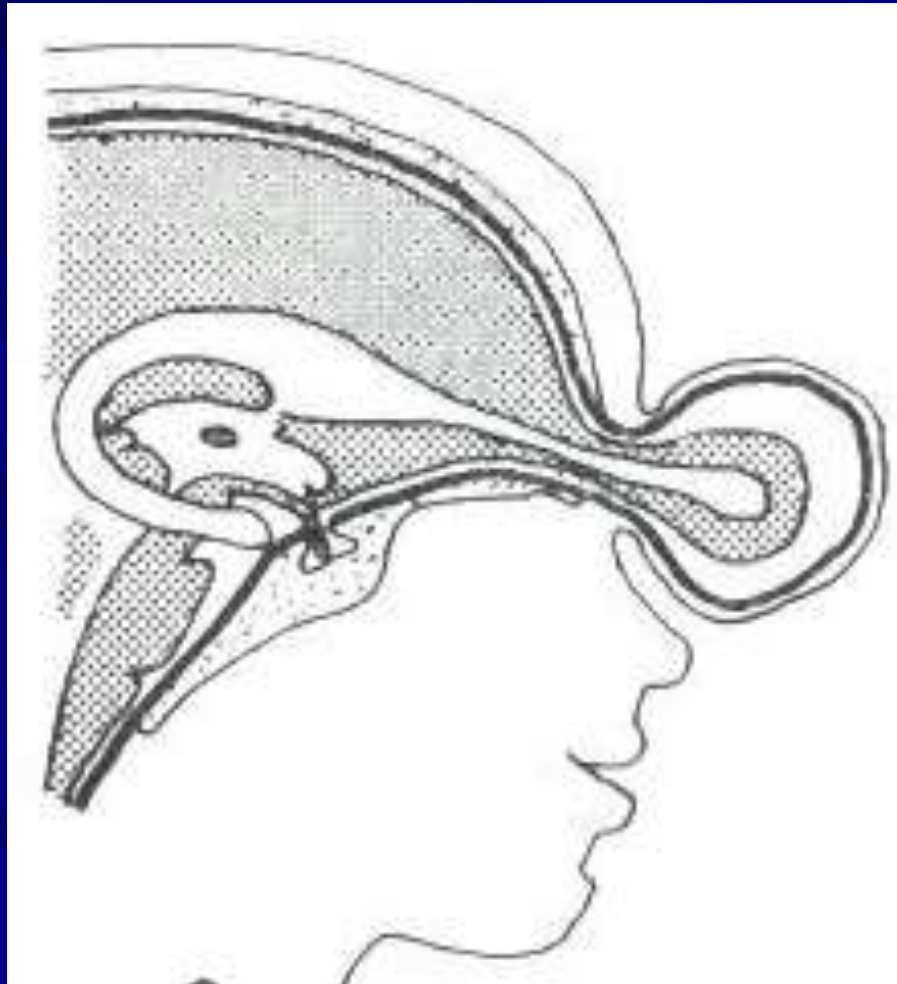
- Meningoencefaloccele -care conțin encefal, meninge și LCS



- Encefalovenriculocele- conțin encefal și porțiuni de ventricul



- Meningoencefalovenriculocele - conțin meninge, LCS, encefal și ventricul



CLASIFICARE

După sediu :

- ❑ ME de convexitate:
 - ME occipitale
 - ME parietale
 - ME frontale (interfrontale)
 - ME laterale (de pterion)



❑ ME bazale vizibile (care pot fi vizibile la suprafața craniului):

- nazofrontale
- nazoetmoidale
- nazoorbitare



- ❑ ME bazale nevizibile la suprafața craniului cuprind:
 - sfenoorbitare
 - sfenomaxilare
 - sfenoetmoidale
 - sfenofaringiene
- ❖ ME bazale profunde propriu zise – sunt rare
- ❖ Ele pot provoca tulburări la copilul școlar fie obstrucție nazală, fie rinoree lichidiană

□ TABLOUL CLINIC

- ME de convexitate și 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

- ❑ Mărimea lor este variabilă, de la dimensiunile unei alune până la o masă monstruoasă, cât un cap de făt



□ Semnele neurologice:

- deficit motor
- convulsii
- tulburări de vedere
- strabism
- întârziere în dezvoltarea psihomotorie

Indică o suferință cerebrală concomitentă

Diagnosticul

- Radiografia standard a craniului - arată dimensiunile și sediul defectului osos
- Tomografia computerizată simplă și cu reconstrucție 3D
- Rezonanța magnetică nucleară(RMN)
 - Sunt investigațiile de elecție , relevă date asupra defectului osos, structurii parenchimului cerebral, dispunerii sistemului ventricular
- Radiocisternografia cerebrală - utilizată pentru diagnosticul fistulei în ME endonazale fistulizate

❑ DIAGNOSTICUL DIFERENȚIAL:

- Cefalhematomul sugarului
- Chisturile dermoide și lipoamele
- Tumorile osoase ale craniului
- Hemangioamele orbitare
- Mucocelele- tumori a mucoasei sinusurilor
- Polipul nazal

TRATAMENT

- ME beneficiază numai de tratamentul chirurgical - cura radicală a malformației
- Operația are drept scop:
 - Suprimarea comunicării endo-exocraniene
 - Rezecția țesutului nervos degenerat
 - Corectarea estetică
- Vârsta optimă pentru momentul operator este între săptămâna a 4 și 6 luni

■ Contraindicațiile operatorii sunt:

- Stările plurimalformative grave
- ME gigante exulcerate și infectate

■ Complicații postoperatorii:

- Hidrocefalia
- Fistula LCS
- Recidivă leziunii

Malformațiile disrafice a SNC Spina bifida

CLASIFICARE

- ❑ Spina bifida , ca malformație disrafică a SNC cuprinde , în ordinea gravității, următoarele forme anatomoclinice:

Rahischizisul complet

Tubul neural nu este închis, țesutul nervos fiind expus. Malformația este incompatibilă cu supraviețuirea.

Spina bifida chistică sau meningomieliocelule (MM)

Defect de închidere a arcului vertebral posterior, prin care herniază conținutul intraspinal (meninge, țesut nervos) cu sau fără afectare tegumentară.

Spina bifida oculta

Defect osos de arc vertebral , fără protruzia conținutului intraspinal ,cu părți moi de acoperire , de obicei normale.

ETIOPATOGENIE

- ❑ Spina bifida – Consecința afectării ciclului de dezvoltare a tubului neural la nivelul neuroporului posterior:
 - Defect de închidere a tubului neural (în anumite zone apar orificii care va hernia conținutul canalului vertebral) între săptămâna a 3-a și a 4-a fatului
 - Redeschiderea unui tub neural deja format sub efectul unei hidrocefalii evolutive între a 2- 3-a lună fetală
 - Incidență de 1-4 la 1000 de nașteri ,cu variații geografice , rasiale (mai scăzută la asiatici,) și seksuale (mai frecventă la genul feminin (65.5%)

CLASIFICARE

- După integritatea tegumentelor supraiacente (MM) se clasifică în :
 - Forme deschise – conținutul malformației comunică cu exteriorul (spina bifida aperta)



CLASIFICARE

- Forme închise – acoperite de tegumente normale sau modificate, dar integre



CLASIFICARE

- Forme complicate - ulcerate , fistulizate



CLASIFICARE

❑ În cadrul formelor închise se pot distinge:

Meningocelul

forma cea mai benignă, caracterizat prin unica herniere a meningelui în care acumularea de lichid are loc în spațiul subarahnoidian și nu există participare medulară

Mielocistocelul

în care herniază măduva și canalul central, care este dilatat și împlut cu LCS

Mielocistomeningocelul

măduva și acumularea de lichid având loc atât în canalul central cât și în spațiul suparahnoidian

CLASIFICARE

❑ După sediul meningomielocelele sunt:

➤ cervicale



➤ Toracice



CLASIFICARE

- Lombare



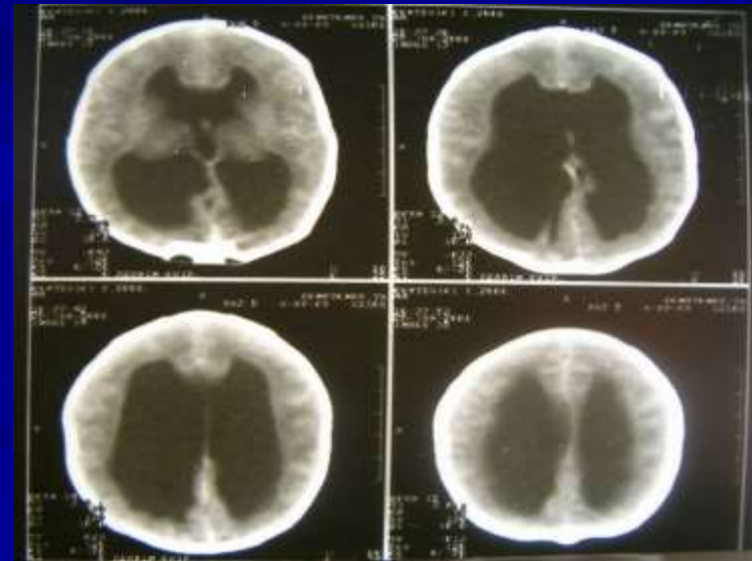
CLASIFICARE

- Lombosacrate
- Sediul de predilecție este regiunea lombară inferioară și lombosacrată, explicată prin faptul că închiderea tubului neural se face cel mai tardiv în regiunea caudală



TABLOUL CLINIC

- Simptomatologia clinică cuprinde:
 - semne locale
 - semne neurologice
 - malformații însoțitoare (Hidrocefalia, picior strâmb etc.)



□ Semnele 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

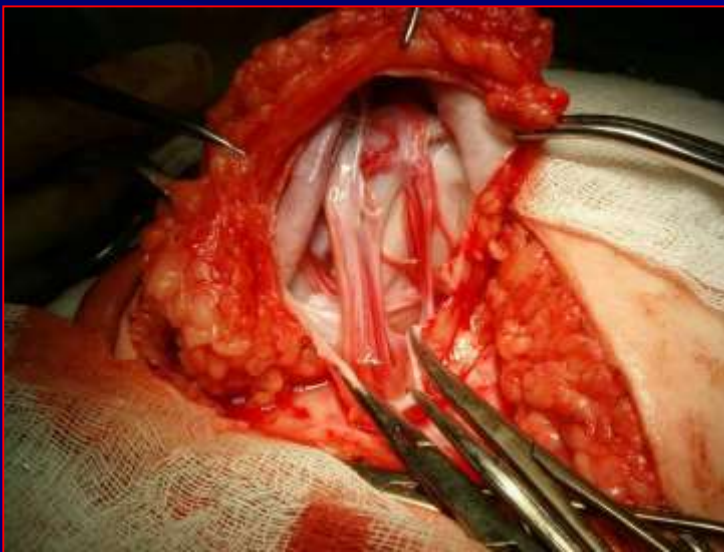
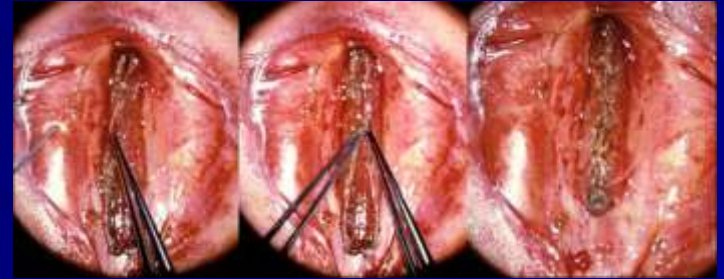
- tulburări motorii (paralizii flaste la nivelul membrelor inferioare)
- senzitive (dificil de controlat la sugari)
- trofice (atrofii musculare)
- sfinteriene – incontinență pentru urină și fecale
- ❖ Paralizia sfincterului anal se poate recunoaște prin:
 - prezența anusului biant
 - absența reflexului anal
 - prolaps rectal

INVESTIGAȚII PARACLINICE

- RMN – relevă afectarea reală a sistemului nervos și este examenul de elecție
- Radiografia coloanei vertebrale - pune în evidență absența parțială a arcului posterior cu lărgirea canalului vertebral pe mai multe segmente
- Tomografia computerizată simplă și cu reconstrucție 3D– este utilă pentru stabilirea modificărilor osoase
- Dintre explorările complementare se utilizează electromiografia pentru evaluarea funcției motorii, funcției sfincterelor anal și vezical

CONDUITA TERAPEUTICĂ

- ❑ Tratamentul chirurgical are drept scop :
 - Reintegrarea în canalul rahidian a elementelor nervoase conținute în sacul herniar
 - Închiderea etanșă a meningelui și tegumentului în absența tensiunii
- ❑ Vârsta optimă pentru intervenție chirurgicală este în primele 24-48 ore după naștere
 - Microscopul operator, microinstrumentarul sunt extrem de utile în această reconstrucție
- ❖ **Cura chirurgicala nu ameliorează paralizile existente**



❑ Complicațiile postoperatorii pot fi:

- Hidrocefalia acută secundară
- Fistula LCS
- Meningoencefalita
- Dehiscența suturilor și infecția plăgii

❑ Contraindicațiile operatorii sunt 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

