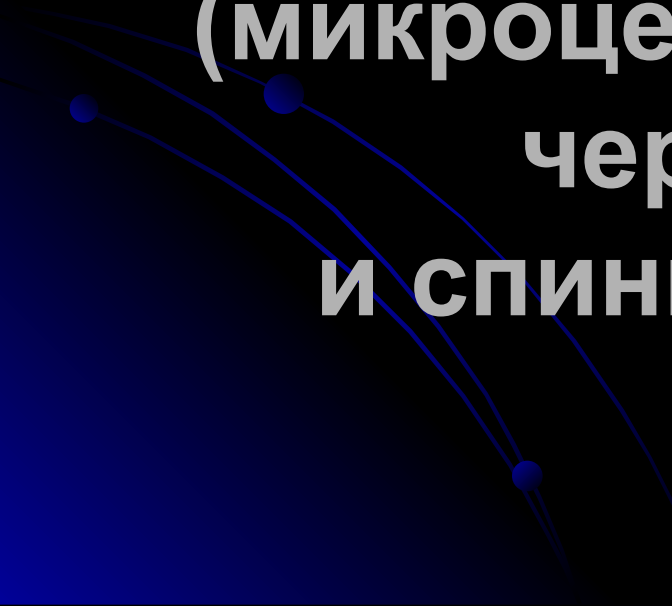


ГИДРОЦЕФАЛИЯ.

**ПОРОКИ РАЗВИТИЯ
НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

**(микроцефалия, краниостеноз,
черепно-мозговые
и спинномозговые грыжи)**



ГИДРОЦЕФАЛИЯ

(водянка головного мозга) – это

избыточное

накопление ликвора

в полости черепа,

увеличение

желудочковой

системы головного
мозга и

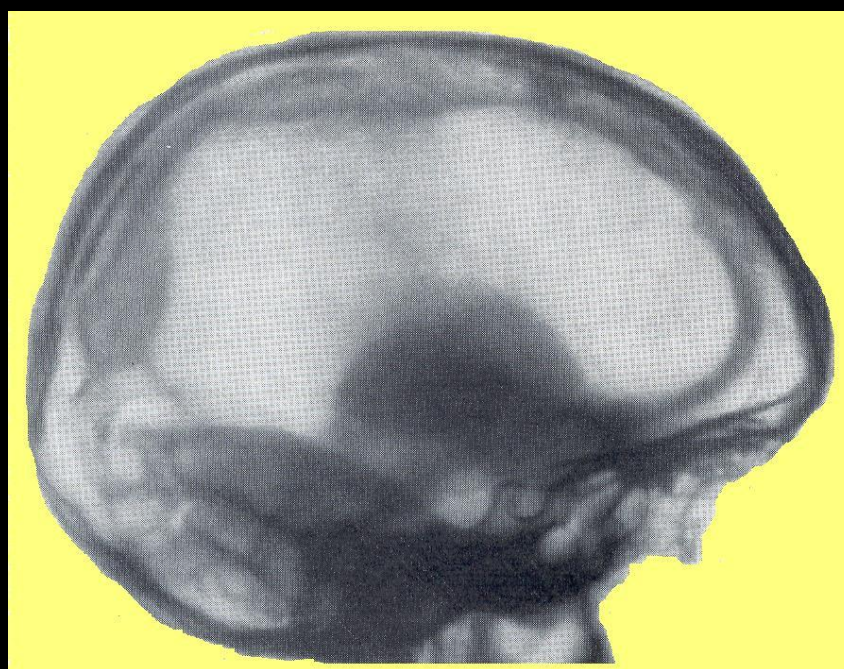
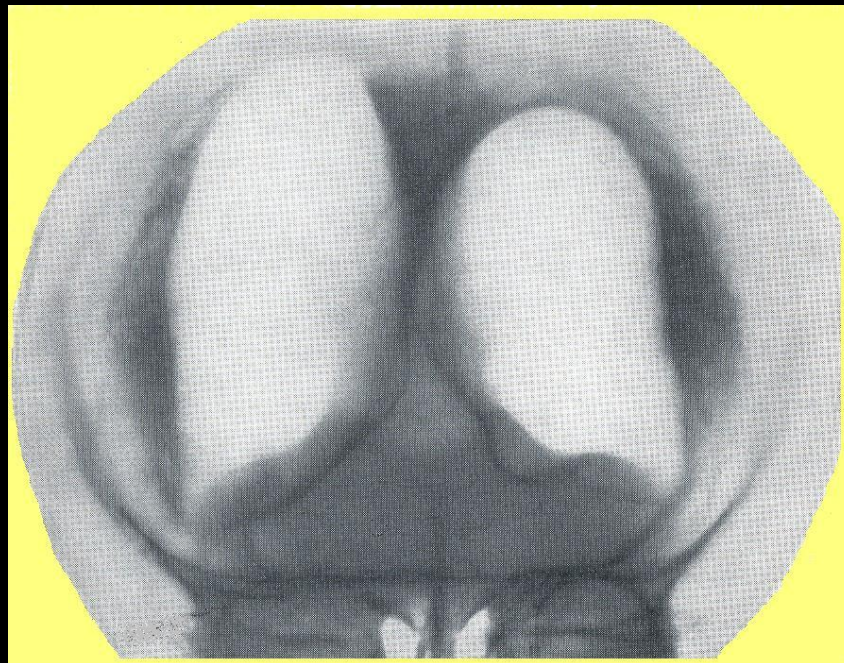
уменьшение объема

мозгового вещества

в результате

расстройств

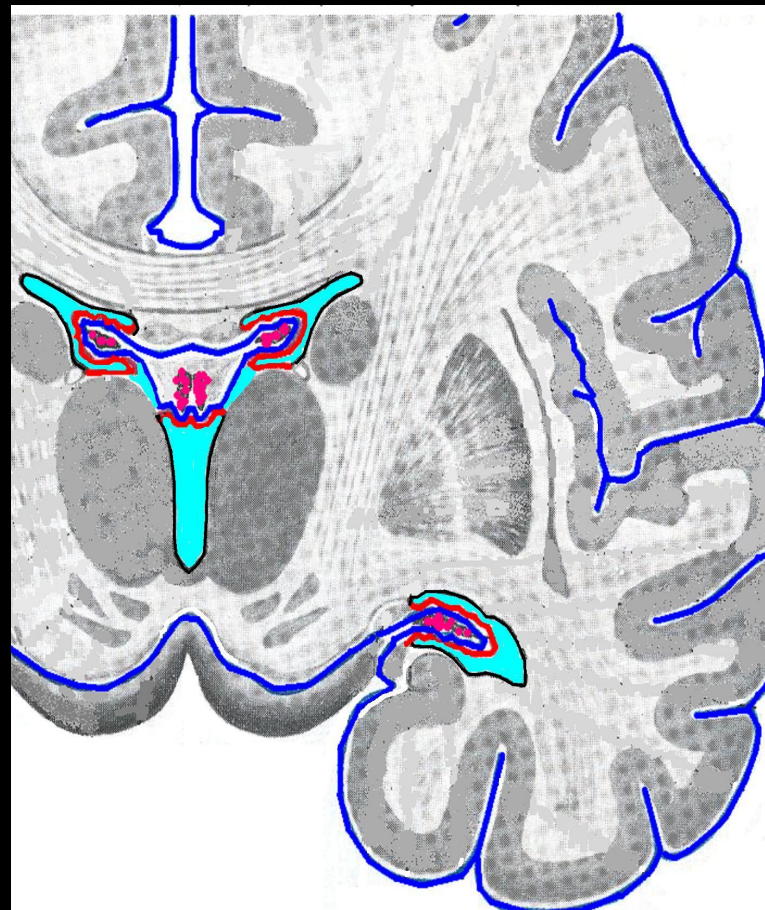
ликворообращения.



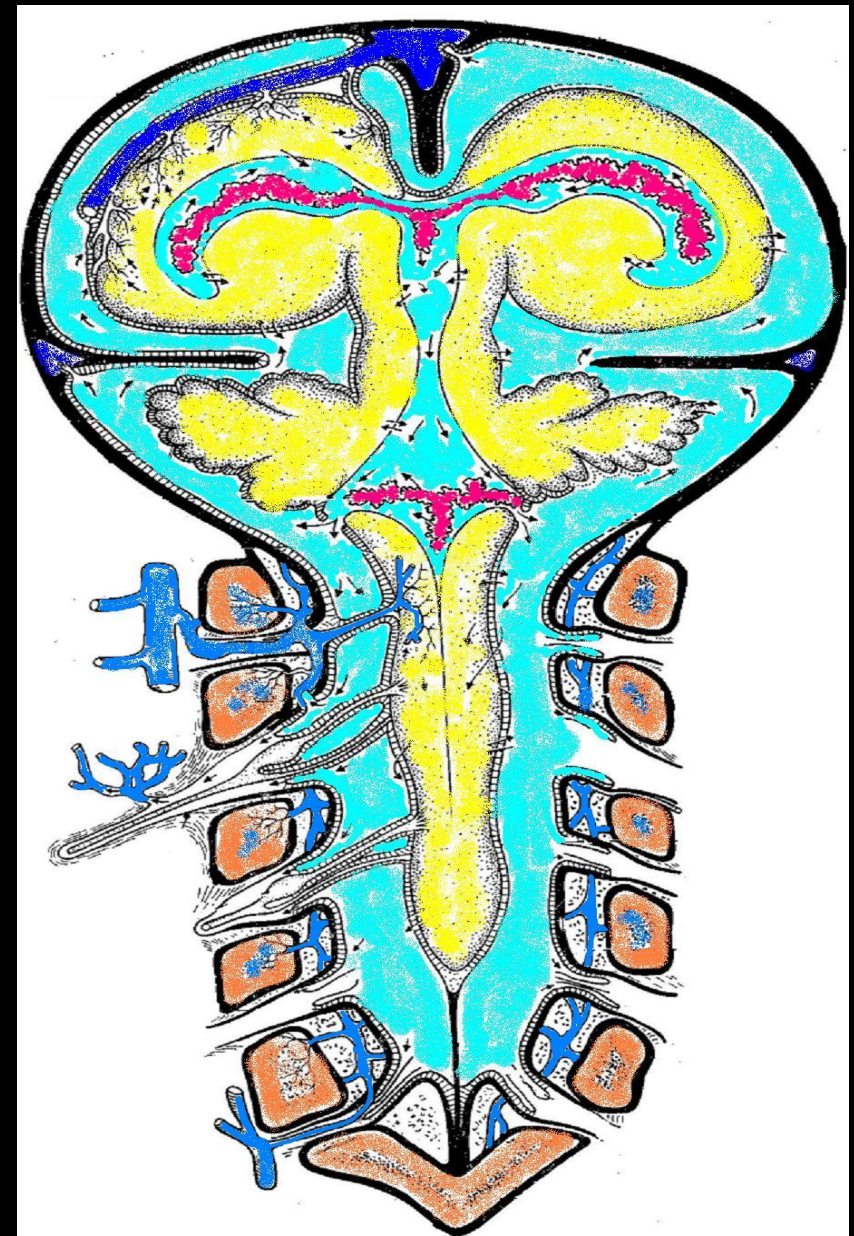
- Расширение ликворосодержащих полостей при атрофии мозга, **не вызывающее нарушение циркуляции цереброспинальной жидкости**, не может быть определено как гидроцефалия и **не требует медикаментозного или хирургического лечения.**
- Следует различать гидроцефалию как **заболевание**, имеющее свою клиническую картину, течение, прогноз, и гидроцефалию как **синдром** при различных заболеваниях и травмах головного мозга.

Патогенез гидроцефалии

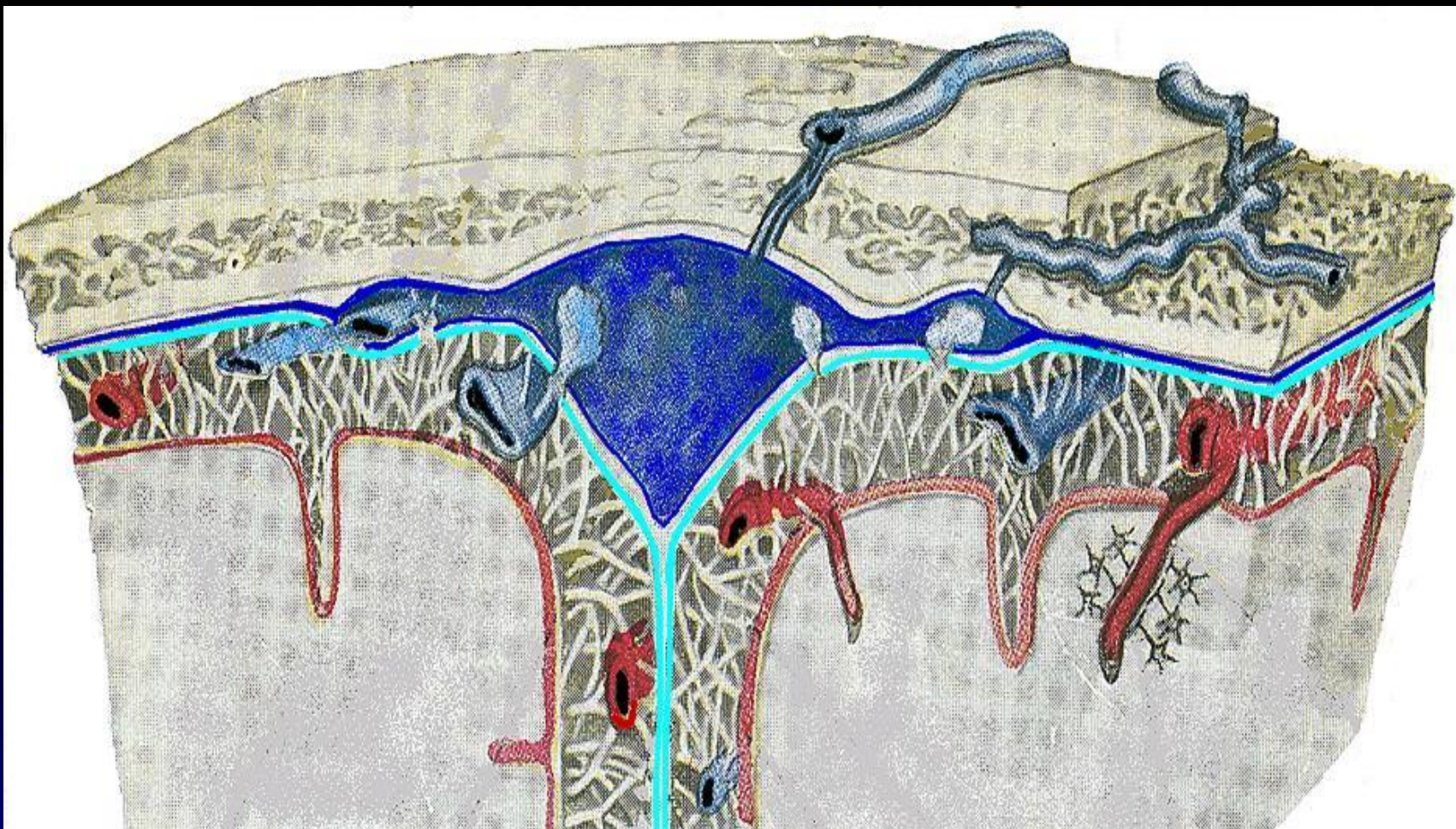
- Ликвор образуется путем **диализа крови через эпителиальную мембрану сосудистого сплетения** в полости желудочков мозга.
- Процесс зависит от активности транспорта ионов и происходит при помощи фермента **калий-натрий-аденозинтрифосфатазы**



- Циркуляция ликвора происходит под действием дыхательных движений, пульсовых толчков и изменения положения головы и тела.
- Ликвор поступает в III желудочек, силвиев водопровод, IV желудочек, субарахноидальные пространства головного и спинного мозга, а затем реабсорбируется в венозное русло.



Реабсорбция ликвора происходит через пахионовы грануляции, ячеи и каналы мягкой мозговой оболочки.



- В случаях **нарушения циркуляции и реабсорбции ликвора** развивается гидроцефалия.
- При гидроцефалии процесс нормального энергетического обмена мозга переключается на **анаэробный путь**, при котором наступает отек мозга, накопление продуктов перекисного окисления липидов, разрушение мембран и митохондрий клеток.

- Для **поздних этапов** развития гидроцефалии характерно присоединение **облитерации субарахноидальных щелей**.
- Возникают **деформации и транзиторные окклюзии** сильвиевого водопровода, а также синусов твердой мозговой оболочки – сигмовидного и верхнего сагиттального.

Этиология гидроцефалии

- 1) Гидроцефалия в результате пороков развития нервной системы проявляется в форме гидроанэнцефалии, гидромезэнцефалии. Могут быть и другие уродства развития (черепно-мозговая и спинномозговая грыжа, волчья пасть и др.).

2) Гидроцефалия инфекционного происхождения - развивается в результате инфекционного поражение плода **во время беременности матери.** Возможно и заражение плода **в период родов,** в результате контакта с вирусом генитального герпеса и хламидиями. Водянка может явиться также **следствием любой детской инфекции** (чаще всего менингита, воспаления легких, туберкулеза, дизентерии, гриппа, повторных ангин и пр.).

3) Гидроцефалия травматического происхождения - является результатом черепно-мозговой травмы с непосредственным повреждением мозговой ткани. К этой группе относятся и гидроцефалии, возникающие после патологических родов, асфиксии и гипоксии новорожденного, родовой черепно-мозговой и спинальной травмы.

4) Гидроцефалия застойного происхождения - развивается в результате патологии венозной системы и затруднений оттока крови из полости черепа. В эту же группу включаются и гидроцефалии **при опухолях головного и спинного мозга**, затрудняющие отток ликвора по нормальным анатомическим путям.

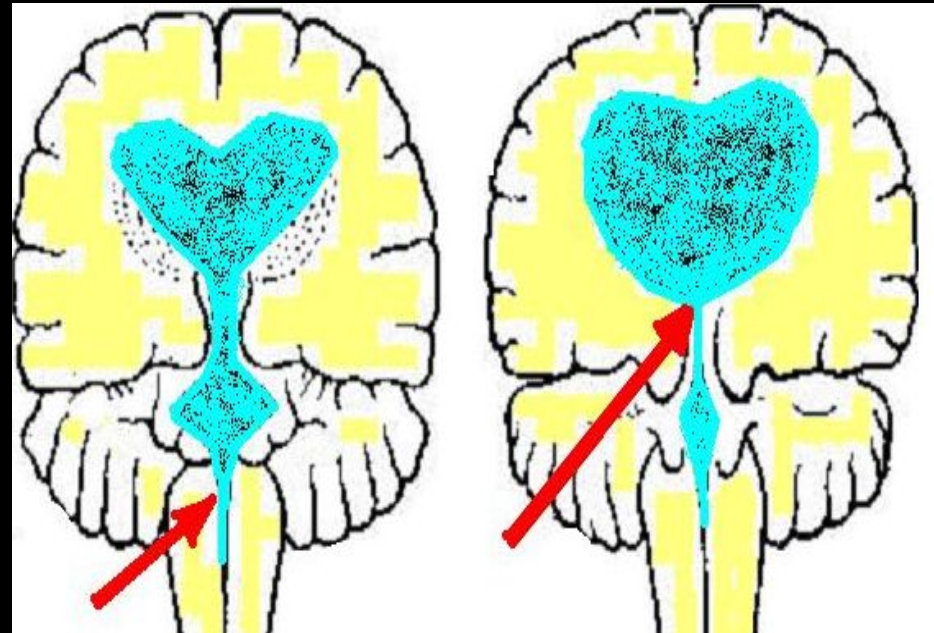
5) Гидроцефалия реактивного происхождения -

развивается хронически в результате сопутствующих заболеваний (артериальной гипертензии, атеросклероза сосудов мозга, почечной недостаточности и др.).

Классификация гидроцефалий

По характеру анатомических нарушений функций ликворной системы различают:

- **открытую** (сообщающуюся, коммуникационную);
- **закрытую** (окклюзионную, обструктивную) гидроцефалии.



Открытую форму водянки мозга подразделяют на два подвида:

- **гиперсекреторную** (когда значительно усилена секреция ликвора) и
- **арезорбтивную** (при которой нарушено всасывание ликвора).

Наиболее частыми причинами открытой гидроцефалии являются **перенесенные инфекции, субарахноидальное кровоизлияние, интоксикации.**

По величине ликворного давления

выделяют:

- гидроцефалию с высоким ликворным давлением - **гипертензивную** и
- гидроцефалию с нормальным ликворным давлением - **нормотензивную**.

По времени развития различают:

- **врожденную** (пре- и перинатальную) и
- **приобретенную** гидроцефалию (постнатальную, сочетанную и наследственную).

По течению заболевания различают:

- **острую** гидроцефалию. Она характеризуется быстрым нарастанием внутричерепного давления со значительным накоплением ликвора и увеличением размеров окружности черепа, иногда на 1-2 см в неделю;
- **хроническую** гидроцефалию

По стадиям заболевания выделяют:

- прогрессирующую и
- стабилизировавшуюся гидроцефалии.

При длительно существующем заболевании происходит

трансформация наружной

гидроцефалии во внутреннюю, а

также переход от открытой формы к окклюзионной.

Патологическая анатомия

При гидроцефалии поражаются все элементы мозговой ткани, мозговые оболочки, кости и мягкие покровы черепа.



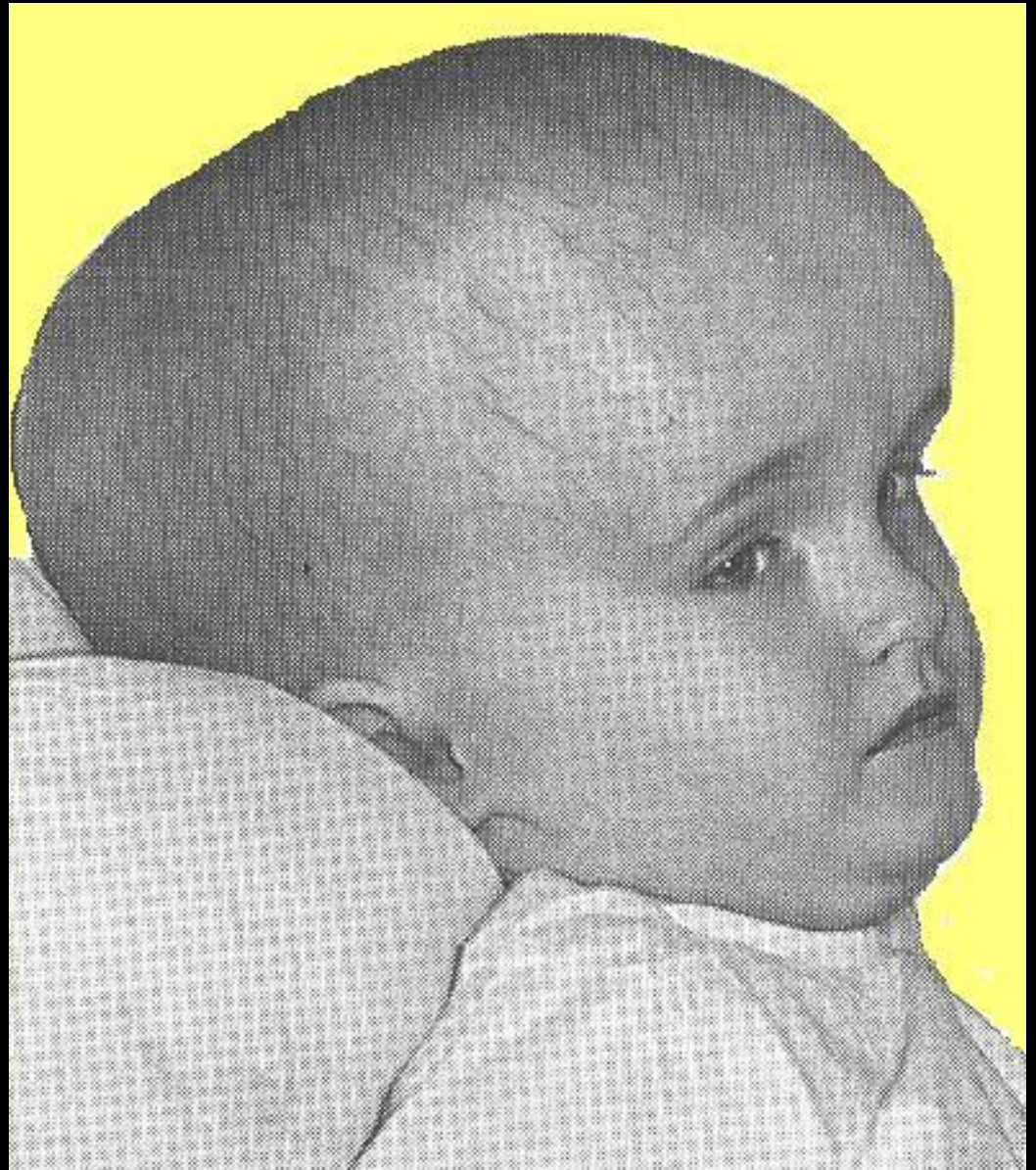
- **Кости черепа** истончаются, у маленьких детей отмечается расхождение черепных швов и незаращение родничков.
- Резко **расширяются полости желудочков мозга**, особенно боковых. Дно III желудочка принимает баллонообразную форму и оказывает давление на хиазму зрительных нервов и гипофиз.

- **Извилины мозга** уплощаются, борозды сглаживаются. Отмечается атрофия полушарий, мозолистого тела, подкорковых узлов. Больше страдает белое вещество мозга.
- **Атрофируются сосудистые сплетения** и эпендима желудочков, возникает гиалиноз сосудов.
- В **оболочках мозга** наблюдается отёк, явления хронического воспаления с разрастанием соединительной ткани.

Клиника

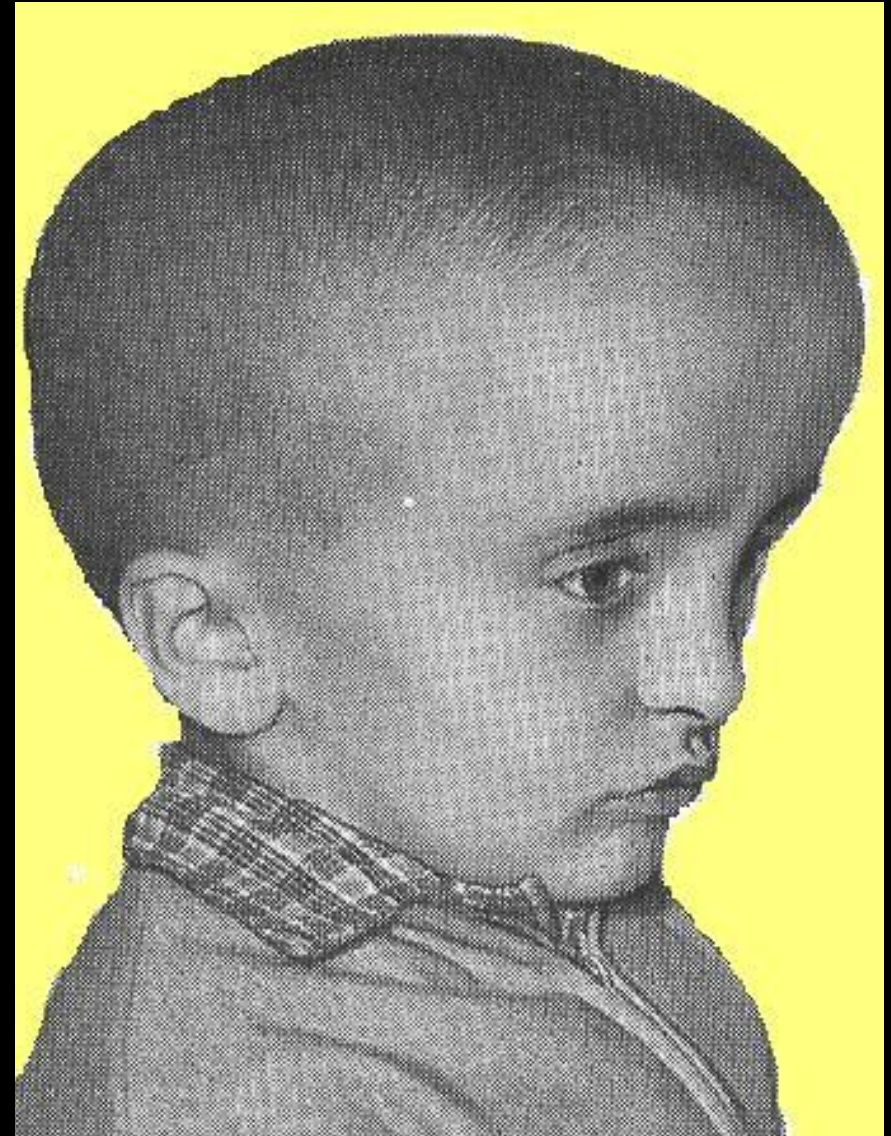
- Клинические проявления зависят от **времени** начала заболевания и **степени нарушений равновесия** между продукцией и абсорбцией ликвора.
- Водянка головного мозга может сопутствовать различным заболеваниям центральной нервной системы в любом возрасте.

Наиболее
тяжелая
форма
наблюдается
в раннем
детском
возрасте - от
рождения до
1 года жизни.



Характерен **внешний вид ребёнка:**

- маленькое треугольной формы лицо,
- огромных размеров шарообразный череп,
- нависающий кпереди лоб,
- относительно малое туловище.
- Кожа на голове тонкая, через неё просвечивают вены.

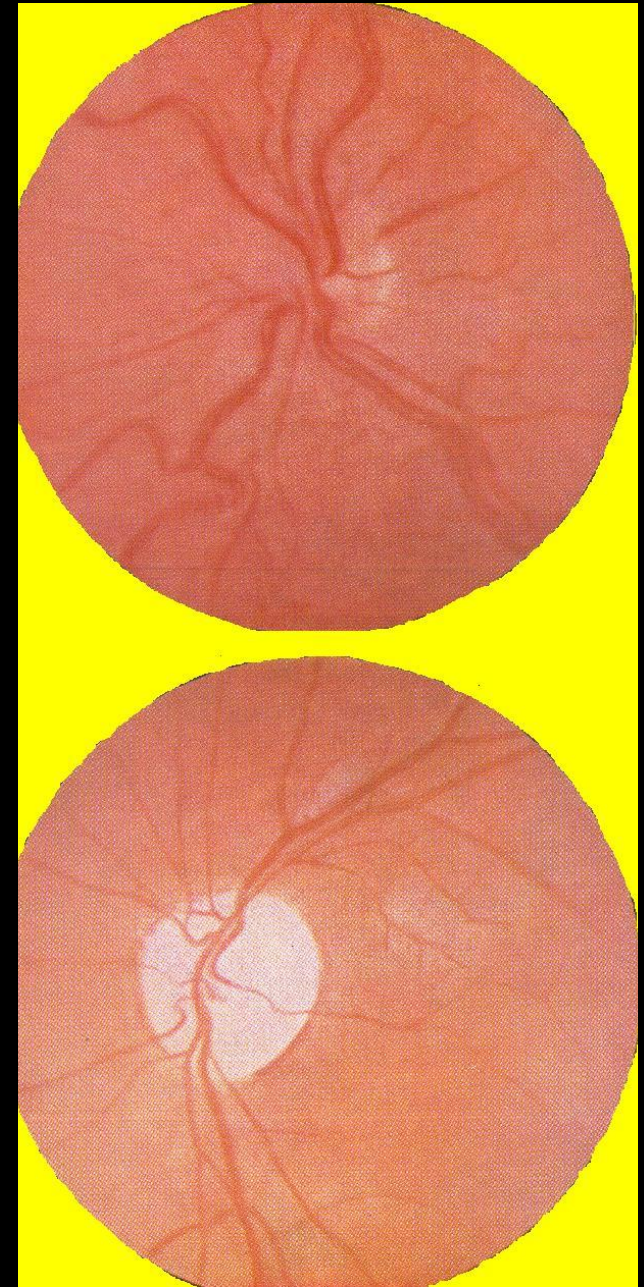


- Роднички больших размеров, **пальпаторно** определяется расхождение черепных швов, кости черепа могут баллотировать.
- При **перкуссии** черепа возникает дребезжащий звук (**симптом «треснувшего горшка»**).
- Окружность головы у этих больных в возрасте от 1 года до 3-4 лет колеблется от 55 до 70 см (при норме от 45 до 48 см).

- При развитии гидроцефалии в **позднем детском возрасте** увеличения размеров головы не происходит.
- В клинической картине на первый план выступают **симптомы повышения внутричерепного давления** (головная боль, тошнота и рвота, головокружение, застойные диски зрительных нервов).

- Поражение **двигательной системы** проявляется в виде парезов, изменения силы и тонуса мышц рук и ног.
- Может нарушаться **координация движений**, иногда дети не могут ходить, стоять или даже сидеть и удерживать голову.

- При окклюзионной форме и в остром периоде развития водянки мозга на глазном дне выявляются **застойные диски**, которые в дальнейшем сменяются **атрофией зрительных нервов** и снижением остроты зрения.

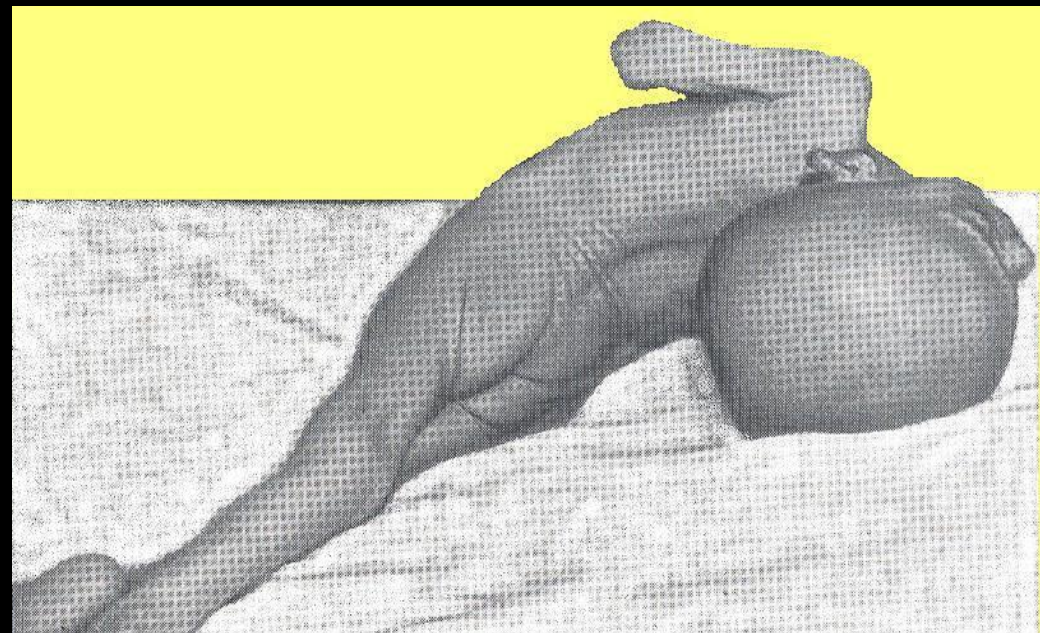


- Страдают также **глазодвигательные**, несколько реже - **слуховой и лицевой** нервы. Наблюдается спонтанный крупноразмашистый **нистагм**.
- **Вегетативные и гормональные расстройства** отмечаются во всех случаях. Нарушается водный, углеводный и жировой обмены, избыточно развивается подкожножировой слой. Колеблется температура тела, окраска кожи, потоотделение.
- Могут наблюдаться **эпилептические припадки**.

- **Психические нарушения** при гидроцефалии варьируют от частичной неполноценности интеллекта до олигофрении. Иногда отмечается хорошая автоматическая память, и даже одарённость в пении, речи.
- **Прямой зависимости** между выраженностью гидроцефалии и степенью нарушения интеллекта **не отмечено**.

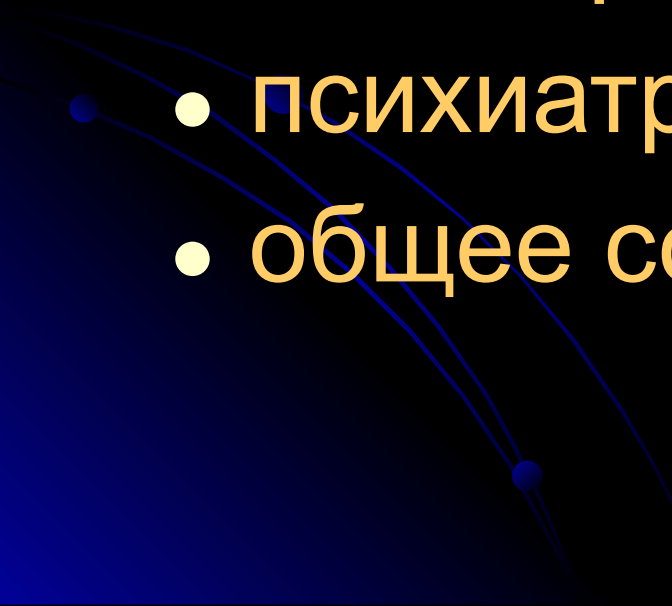
Острое развитие окклюзии ликворных путей

Проявляется
сильными
головными
болями с
рвотой,
брадикардией,
утратой
сознания,
судорогами по
типу
опистотонуса.



- Большинство детей с **врожденной водянкой мозга** погибает в первые месяцы или годы жизни от присоединившихся заболеваний или осложнений.
- Более благоприятно протекает **приобретённая форма гидроцефалии**. На любой стадии развитие водянки может приостановиться, но полного выздоровления почти никогда не наблюдается.

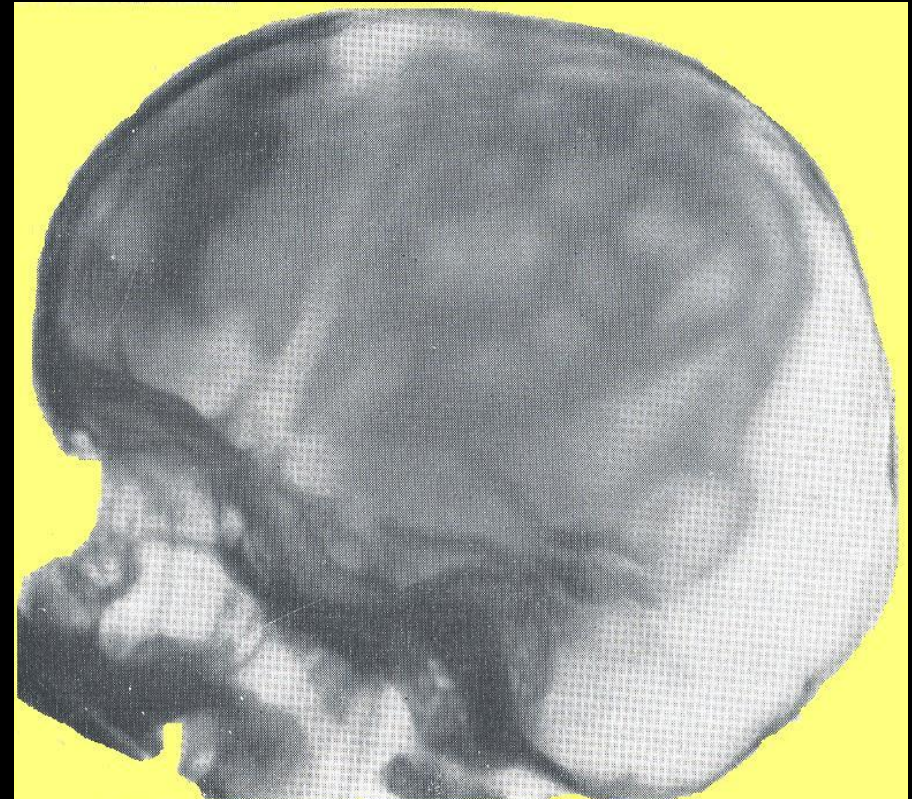
Всем больным обязательно
проводятся обследования :

- неврологическое,
 - офтальмологическое,
 - отоневрологическое,
 - психиатрическое и
 - общее соматическое.
- 

Дополнительные методы исследования

Краниография

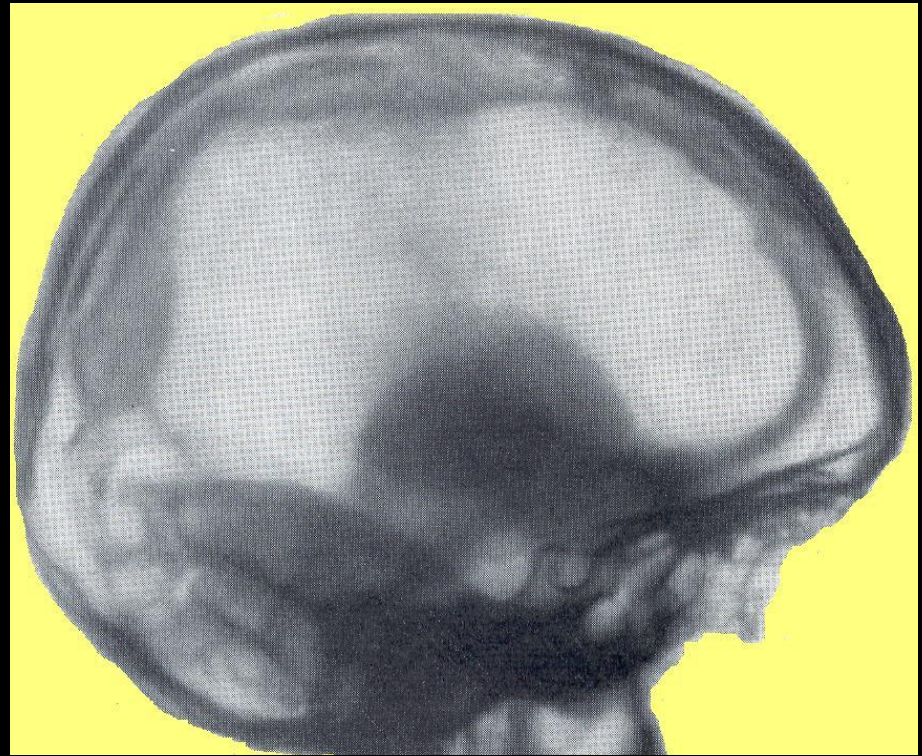
- Выявляет истончение костей свода черепа, расхождение швов, уплощение черепных ямок, изменение формы черепа.
- У детей в возрасте до 7 лет в костях свода черепа возникают «пальцевые вдавления».



- Пневмоэнцефалография
- Вентрикулография
с водорастворимыми контрастными веществами

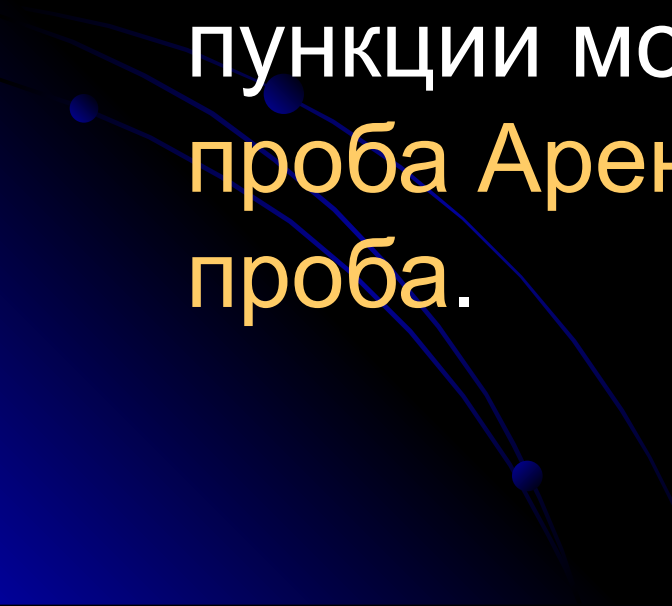
позволяют

установить **форму** гидроцефалии и **уровень окклюзии** ликворных путей.

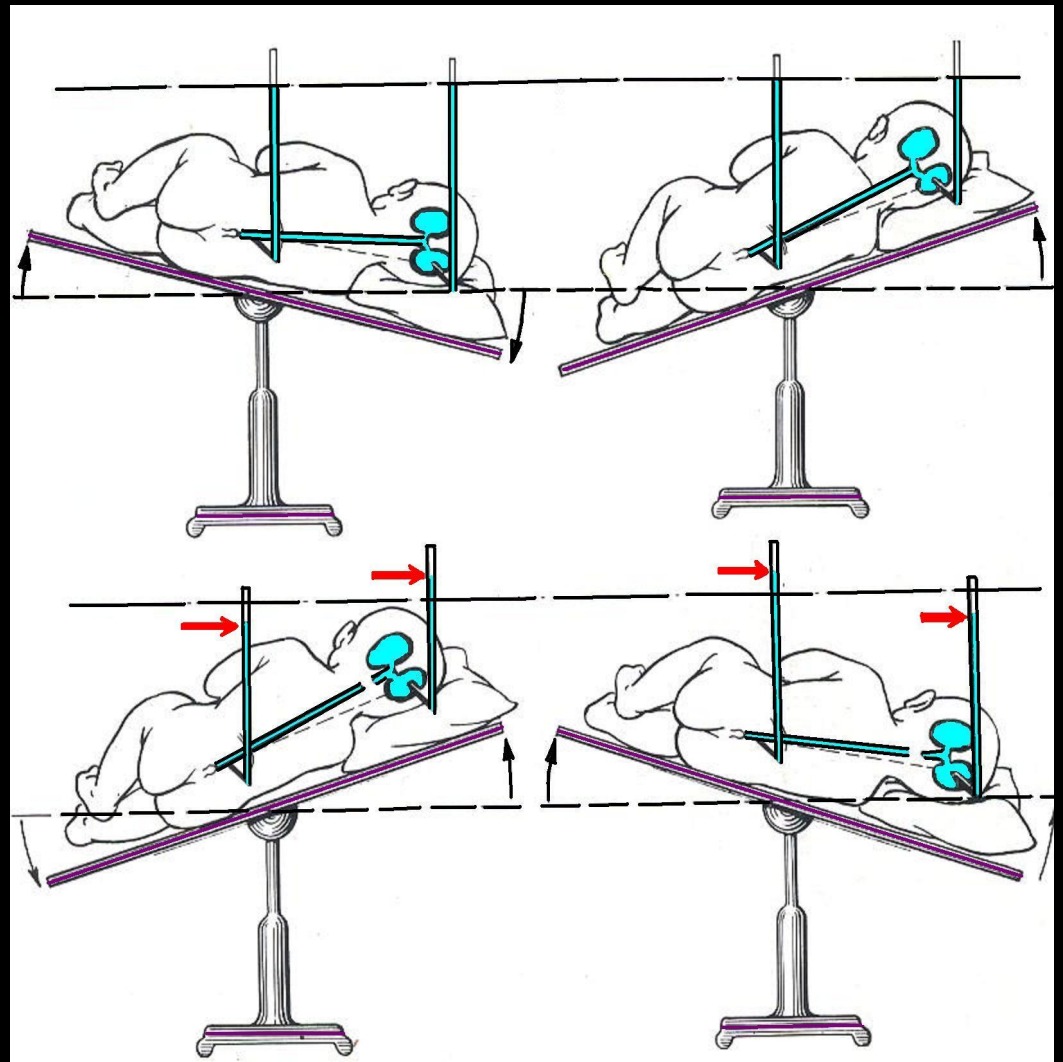


Исследование ликвора

- Ликворное давление **свыше 200 мм вод. ст.** характерно для **прогрессирующей** формы гидроцефалии, **ниже 120 мм вод. ст.** - для **стабилизировавшейся** водянки мозга.
- Изменяется состав ликвора - снижается количество белка до 0,03‰ и клеточных элементов до 0-2. Если же количество белка и клеточных элементов повышено, то можно подозревать наличие **хронического воспалительного процесса** в мозге и оболочках.

- Для выявления окклюзии ликворных путей проводятся **пробы Квеккенштедта и Стуккея.**
 - В нейрохирургических стационарах с этой целью при одновременной вентрикулярной и люмбальной пункции может использоваться **проба Арендта или красочная проба.**
- 

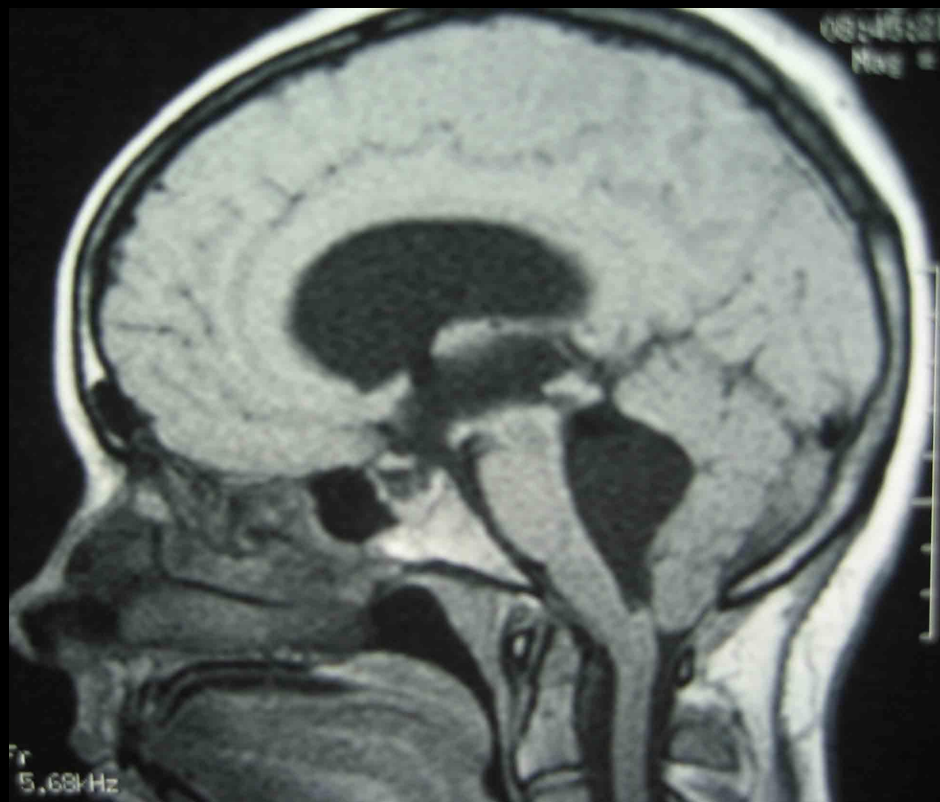
- При **пробе Арендта**, поднимают головной или ножной конец стола и измеряют **вентрикулярное и люмбальное ликворное давление**.
- По **закону сообщающихся сосудов** судят о **проходимости ликворных путей**.



- При **красочной пробе** в желудочек мозга вводят 1,0 - 1% метиленовой синьки и отмечают время появления краски в **люмбальном ликворе**. Для открытой формы гидроцефалии характерно появление окрашивания **через 5-8 минут**, при закрытой форме - **через 30 и более минут**.

Компьютерная и магнитно- резонансная томография

- Позволяют определить характер гидроцефалии и динамику патологического процесса



Лечение

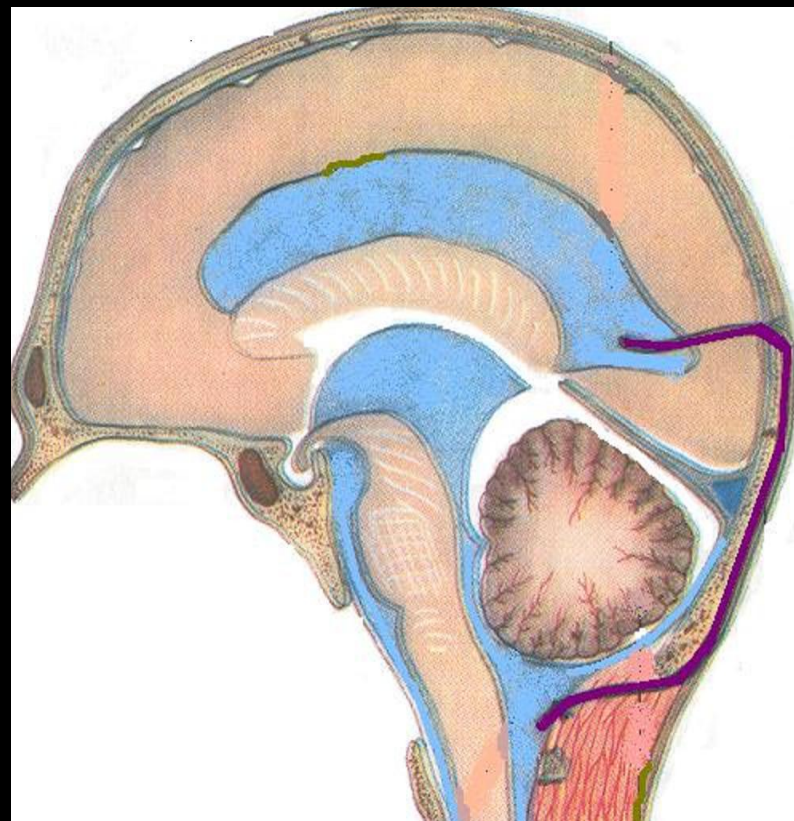
- **Консервативная терапия** проводится при стабилизировавшейся форме гидроцефалии.
- Для восстановления равновесия между образованием и реабсорбцией ликвора и уменьшения продукции ликвора применяется **диакарб** в дозе 50-75 мг/кг в сутки.
- При хронических воспалительных процессах в оболочках мозга может применяться **рассасывающая и десенсибилизирующая терапия**.

Хирургическое лечение

- Показано при **частичной или полной окклюзии ликворных путей**, а также при **прогрессировании гидроцефалии**.
- Наибольшее распространение получили **ликворошунтирующие операции**, при которых создаются новые пути оттока и всасывания ликвора путём дренажа ликворных пространств.

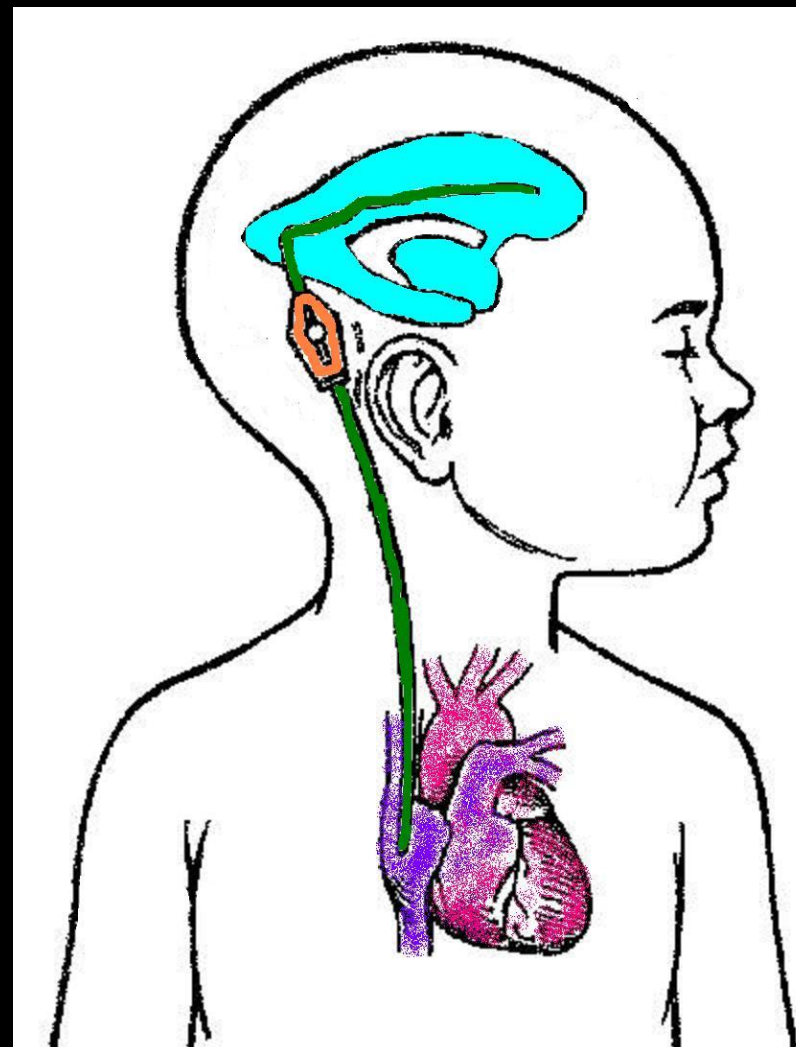
Вентрикулоцистерностомия

- Боковые желудочки мозга дренируются в затылочную цистерну и спинальное субарахноидальное пространство (**операция Торкильдсена**).

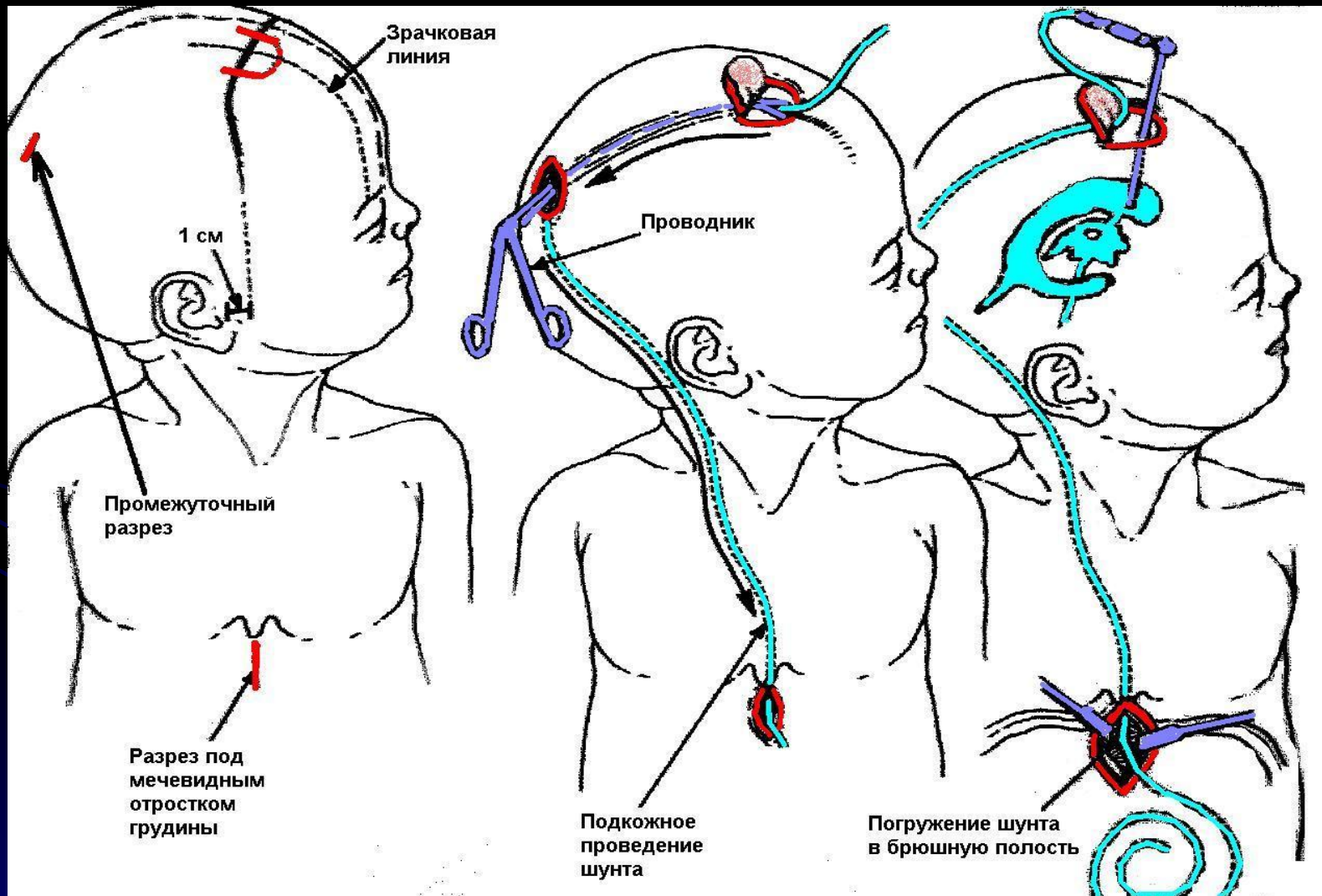


Вентрикулоюгуло-, и вентрикулоатриостомия

- Дренирование желудочков в яремную вену или предсердие
- При операциях используются **шунты с клапанами**, регулирующими ликворное давление.



Вентрикулоперитонеостомия (дренирование желудочков в брюшную полость)



- **Люмбоперитонеальное шунтирование**

(установление дренажа между поясничным отделом субарахноидального пространства и брюшной полостью).

- После операции дети **нуждаются в постоянном наблюдении** с целью своевременной диагностики нарушений функций шунта.
- **Прогноз заболевания** в случаях стабилизировавшейся водянки мозга благоприятный. У 40% детей умственное развитие не страдает, у остальных могут быть нарушения умственного и двигательного развития

Микроцефалия

- Это **уменьшение размеров черепа и мозга** вследствие их недоразвития, сопровождающееся **умственной отсталостью**.
- Среди новорожденных микроцефалия встречается с частотой **0,12-0,40 на 1000**, а среди умственно отсталых детей - **в 10-11% случаев**.

- **Первичная (истинная) микроцефалия** является заболеванием с аутосомно-доминантным, аутосомно-рецессивным и сцепленным с полом типами наследования. Встречается первичная микроцефалия редко.
- Причины **вторичной** микроцефалии - воздействие неблагоприятных факторов (в первую очередь инфекционных и токсических). Формирование её происходит в период с 3 по 5 месяцы жизни ребёнка.

Патоморфологические изменения характеризуются уменьшением размеров мозга, несоразмерностью долей, отсутствием многих извилин, неправильным соотношением белого и серого вещества.

Клиника микроцефалии

- Уменьшение **объёма черепа** (менее 33-34 см в окружности).
- Изменение **структуры черепа** - сужение кверху, низкий, скошенный назад лоб.
- Выявляется **диспропорция между лицевым и мозговым черепом** за счёт уменьшения мозгового.

- Отмечается **задержка роста**, особенно в возрасте от 1 до 3 лет.
- Ведущим признаком микроцефалии является **задержка психического развития** различной глубины, отставание двигательной активности.
- Могут быть **спастические параличи**, **эпилептические припадки**.

- **Диагноз** ставится на основании клинических изменений и данных дополнительных методов обследования - краниографии, компьютерной и магнитно-резонансной томографии.
- **Лечение** только симптоматическое (стимуляция функций нервной системы, противосудорожная терапия). **Хирургическое лечение неэффективно.**

Краниостеноз

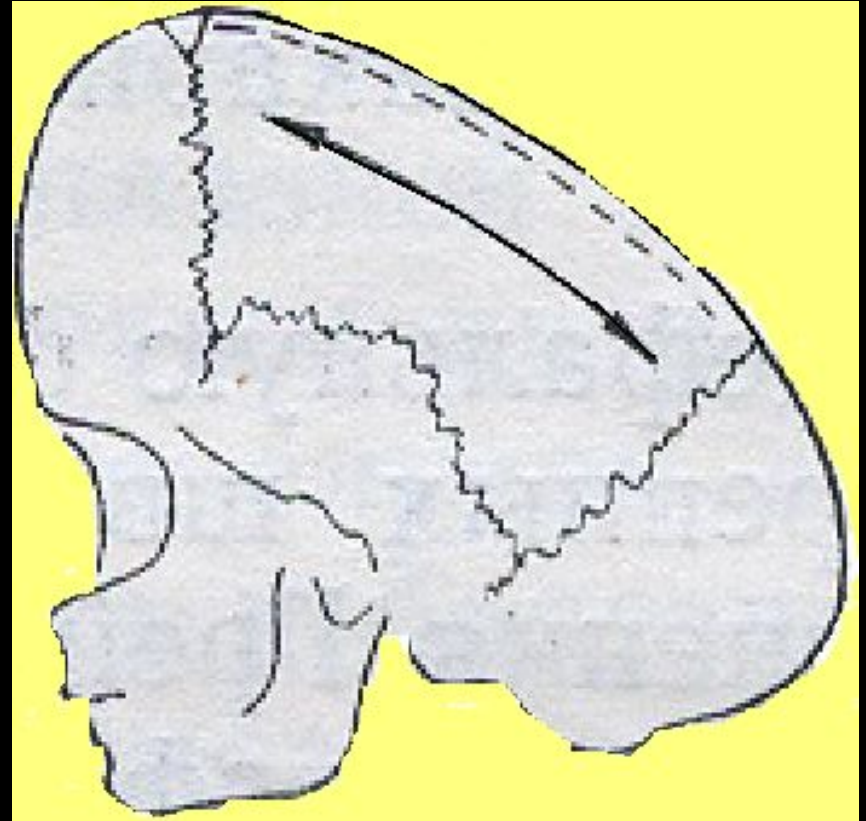
- Это преждевременное заращение одного или нескольких швов черепа, сопровождающееся деформацией черепа и повышением внутричерепного давления.
- Частота краниостеноза составляет 1:1000 новорожденных. Среди других уродств развития черепа это заболевание встречается в 38% случаев, в 2 раза чаще у мальчиков, чем у девочек.

Этиология и патогенез

Истинных причин заболевания пока не установлено. Отмечаются разнообразные патологические факторы, способствующие краниостенозу:

- нарушение **костеобразования и обменных процессов** во внутриутробном периоде,
- **инфекции** матери и плода,
- в постнатальном периоде - **рахит, родовая травма, гиперкальциемия, токсоплазмоз** и другие.

- Вследствие преждевременного зарощения одного или нескольких швов ограничивается рост черепа в направлении, перпендикулярном закрывшемуся шву.
- Компенсаторный рост черепа происходит в области интактных швов, из-за чего неизбежно возникает его деформация.



- Недостающий объём черепа уравнивается **компенсаторными механизмами** (перераспределением ликвора в желудочках, истончением костей черепа).
- Однако любое заболевание (**инфекция, травма черепа и пр.**) может привести к **срыву компенсации** и прогрессирующему повышению внутричерепного давления.

Классификация краниостеноза

По времени заращения швов различают:

- **внутриутробный** и
- **постнатальный** краниостеноз.

При **внутриутробном** заращении швов возникает более выраженная деформация черепа, раннее появление признаков внутричерепной гипертензии. **Прогноз в этих случаях неблагоприятный.**

При заращении швов **после рождения** отмечаются определённая закономерность. Чем позднее зарастают швы, тем менее деформируется череп и более легко протекает заболевание.

По степени клинических проявлений
различают краниостеноз :

- **компенсированный** и
- **декомпенсированный.**

По динамике заболевания
выделяют:

- **прогрессирующий** и
- **стабилизировавшийся**
краниостеноз.

По локализации заражения черепных швов различают:

- **коронарный,**
- **сагиттальный,**
- **коронарно-сагиттальный,**
- **коронарно-лямбдовидный и**
- **общий** краниостеноз.

Клиника

Заращение

коронарного

шва

ограничивает

рост черепа в

передне-

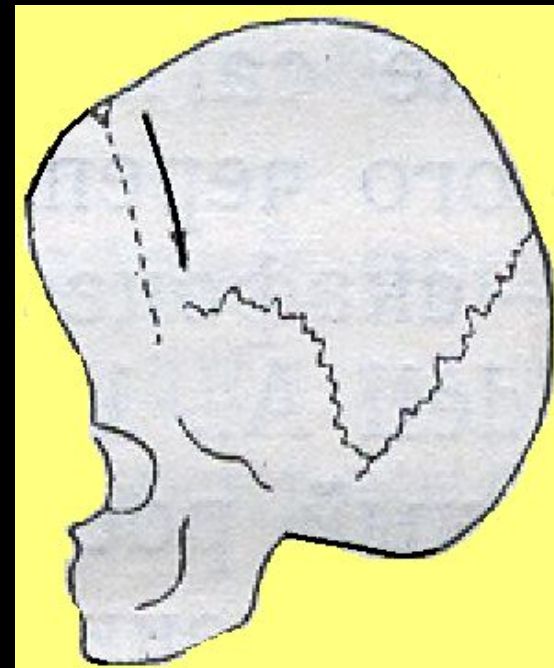
заднем

направлении

и **увеличивает**

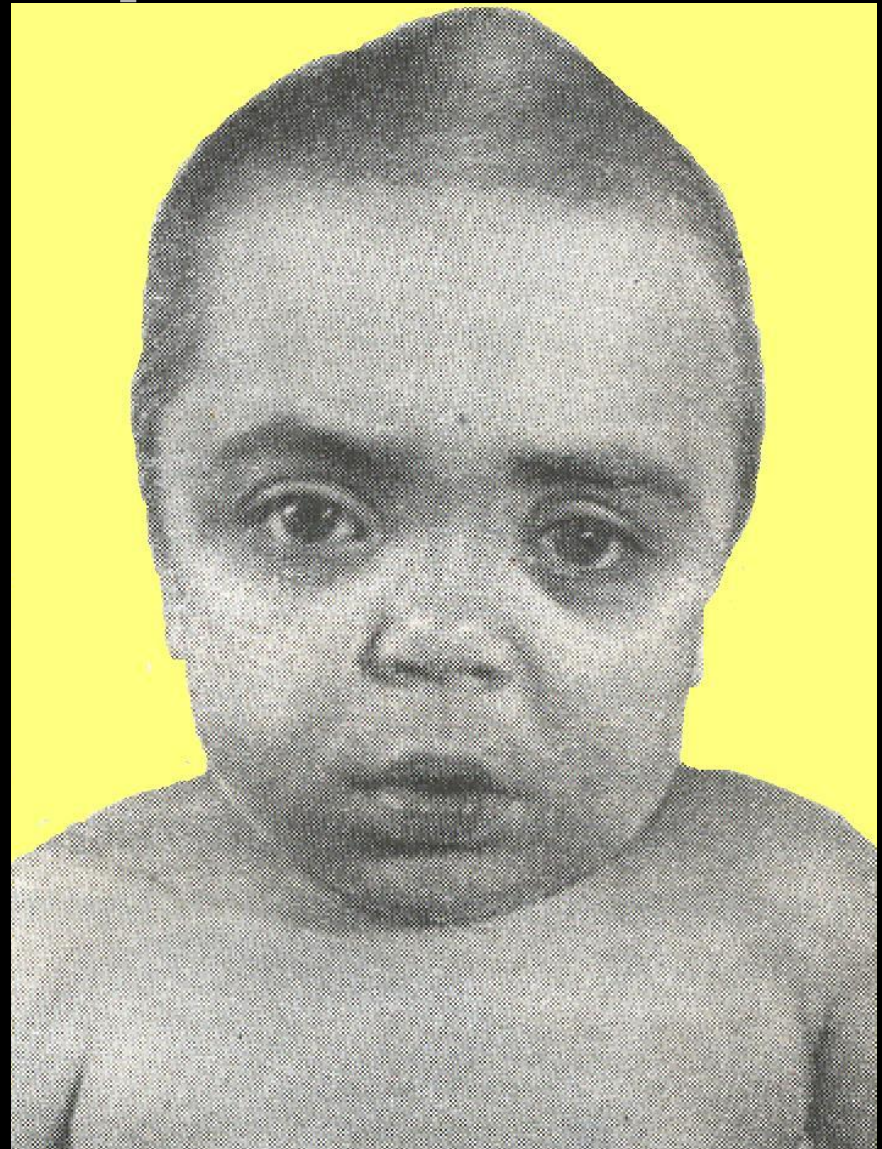
высоту

головы.



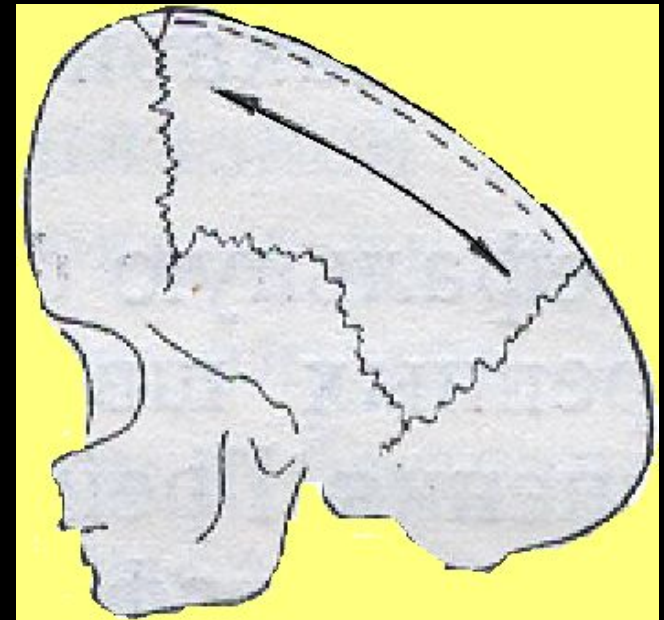
Коронарный краниостеноз

Характерна форма головы больного, (**акроцефалия, башенный череп**), по которой можно определить локализацию краниостеноза.

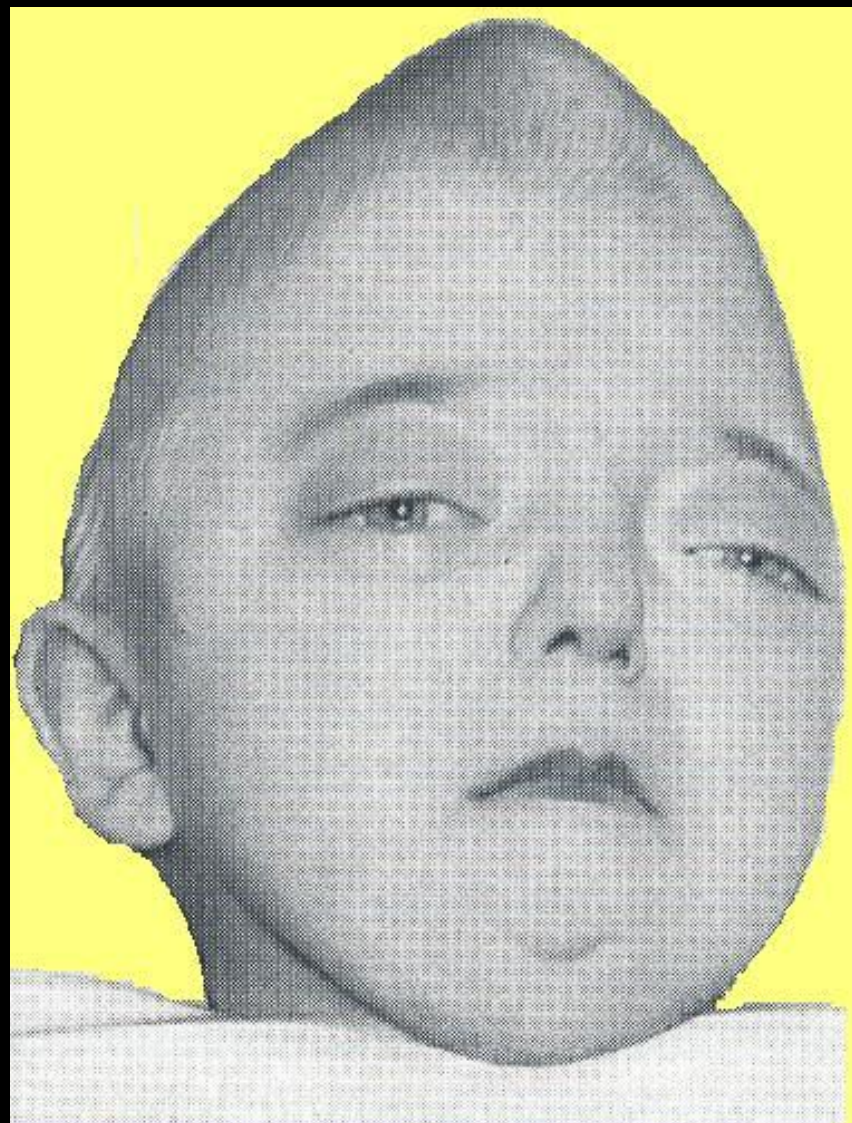


Сагиттальный краниостеноз

Уменьшается
поперечный
размер
черепа,
теменные
кости
соединяются
почти под
острым углом,
образуя по
средней линии
костный
гребень.

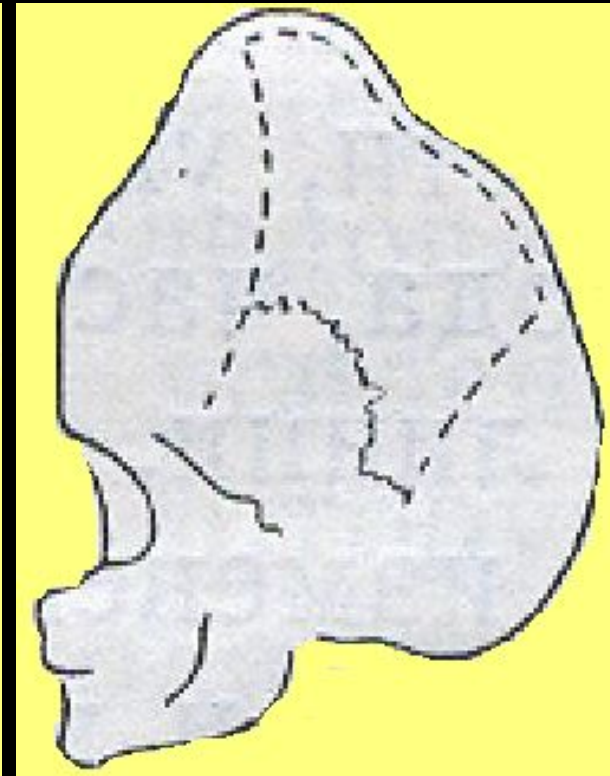


При сагиттальном краниостенозе значительно увеличивается продольный размер черепа, что напоминает перевернутую вверх дном лодку (**скафоцефалия, ладьевидная голова**).

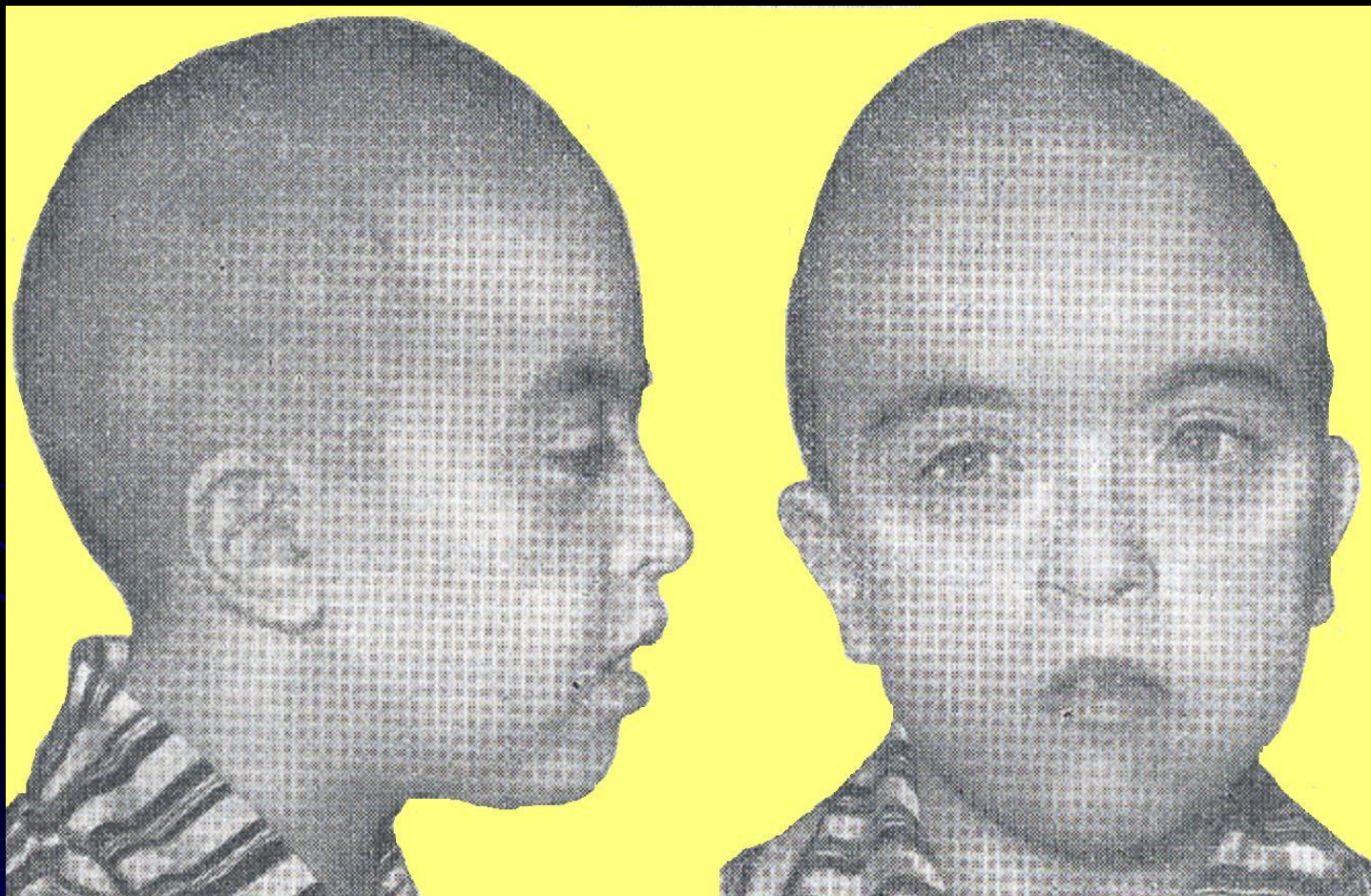


Общий краниостеноз

Уменьшаются
продольный и
поперечный
диаметры
черепа,
чрезмерно
увеличивается
его высота



Череп при общем краниостенозе приобретает
остроконечную форму (**оксицефалия**,
"сахарная голова", **остроконечная голова**).



Почти всегда отмечается **экзофтальм** из-за уменьшения ёмкости орбит.



Неврологические проявления

- На первый план выступают **симптомы повышенного внутричерепного давления**. Новорожденный ребёнок беспокоен, плаксив, отказывается от груди, иногда бывает неукротимая рвота.
- В более позднем возрасте отмечаются приступообразные **головные боли, тошнота, рвота**, не связанная с приёмом пищи.

- **Очаговые симптомы** выявляются в виде патологических рефлексов, пареза взора вверх, спонтанного нистагма, нарушения функций черепно-мозговых нервов, наиболее часто I, II, V, VI, VII, VIII.
- **Нарушения психики** проявляются в виде заторможенности или раздражительности, ослабления памяти. В раннем возрасте может быть задержка умственного развития.
- Отмечаются генерализованные и фокальные **эпилептические припадки**.

Краниография

Отмечается истончение костей черепа, выраженные пальцевые вдавления, не дифференцируются черепные швы.

Деформировано основание черепа за счёт углубления передней и средней черепных ямок.



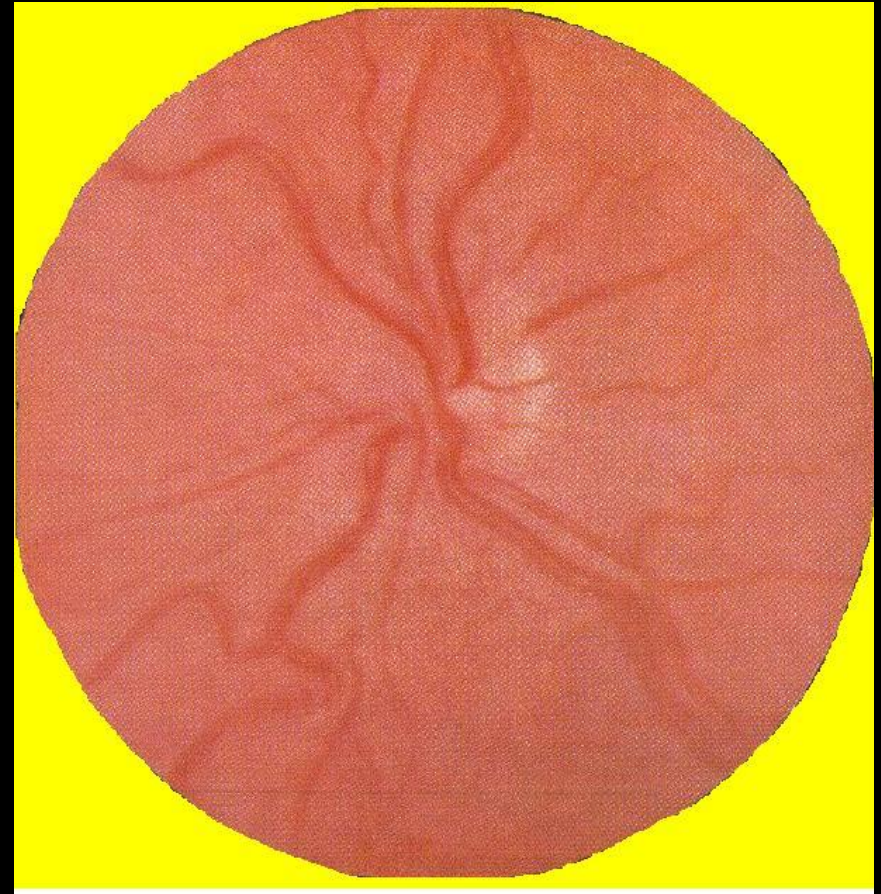
Ликворологическое исследование

Ликворное давление при декомпенсированном краниостенозе повышается до 300-500 мм вод. ст., при компенсированном - в пределах нормы. Состав ликвора обычно не изменен.

Исследование глазного дна

Имеет очень большое значение при краниостенозе.

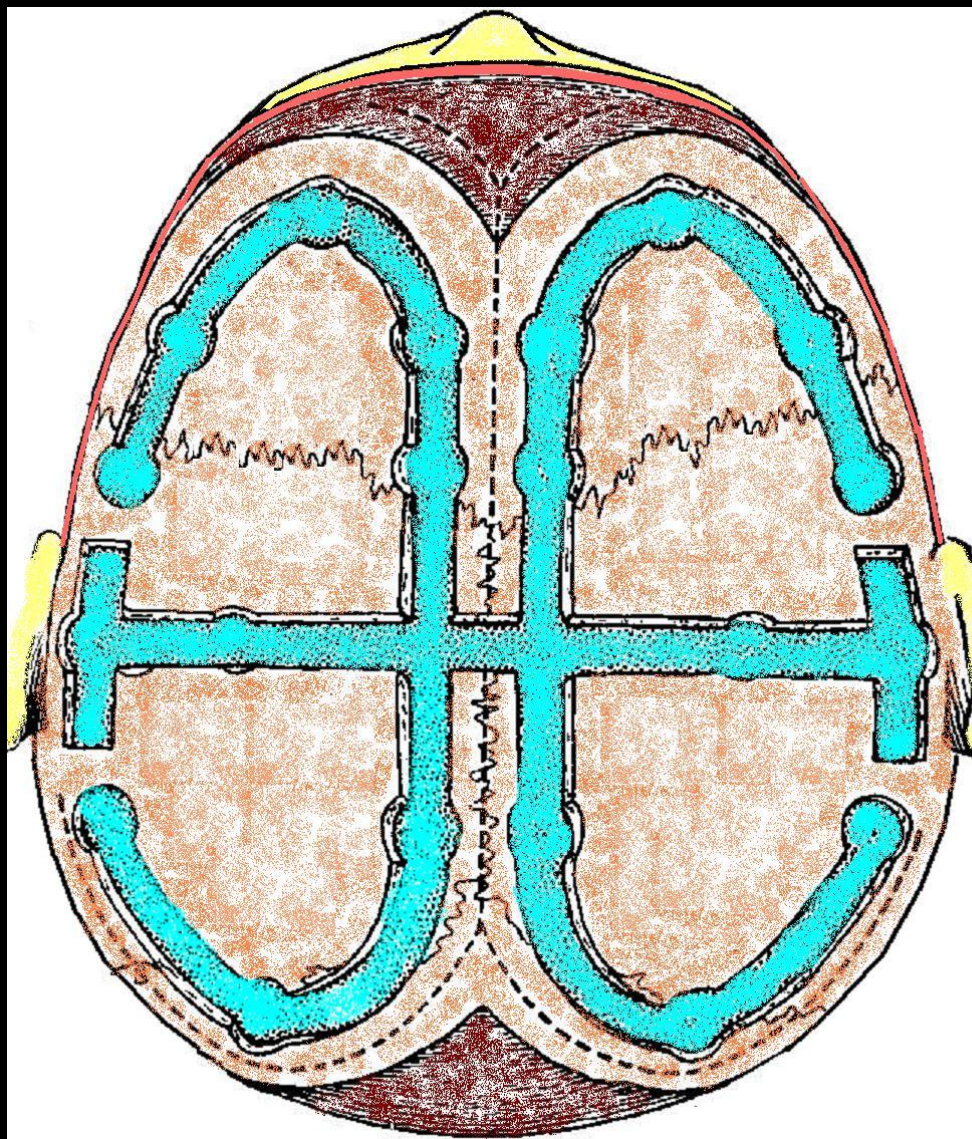
Если выявляются **застойные диски** или **атрофия зрительных нервов**, то целесообразно хирургическое лечение заболевания.



Лечение

- **Консервативная терапия** применяется при компенсированном краниостенозе или при запущенных формах заболевания, сопровождающихся слабоумием, слепотой.
- **Хирургическое лечение** показано при симптомах повышенного внутричерепного давления, застойных явлениях на глазном дне, эпилептических припадках.

Оперативное вмешательство заключается в увеличении объёма черепной полости путём создания костных лоскутов. Наиболее часто применяют **двухстороннюю лоскутную краниотомию.**



Результаты

хирургического
лечения

благоприятные -
стабилизируется
внутричерепное
давление,
исчезают
эпилептические
припадки, череп
приобретает
правильную
форму.



Черепно-мозговые грыжи

Это врождённое выпячивание содержимого черепа через дефект в его костях.

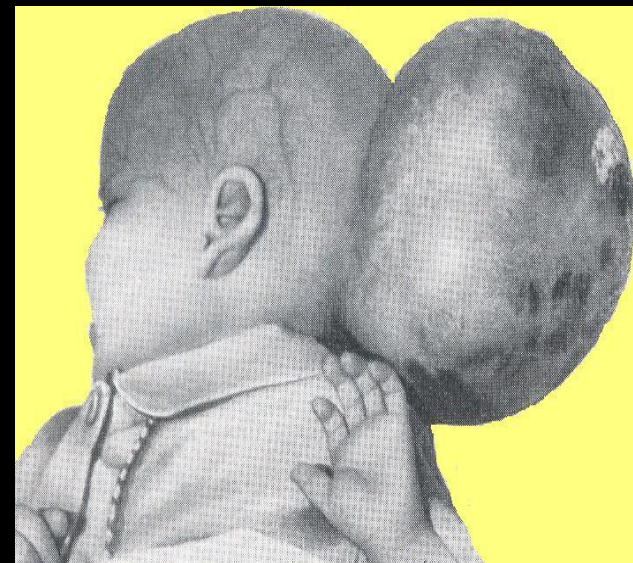
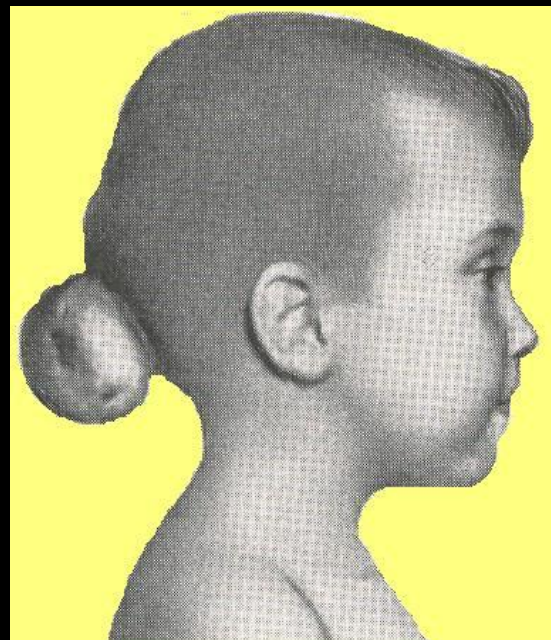
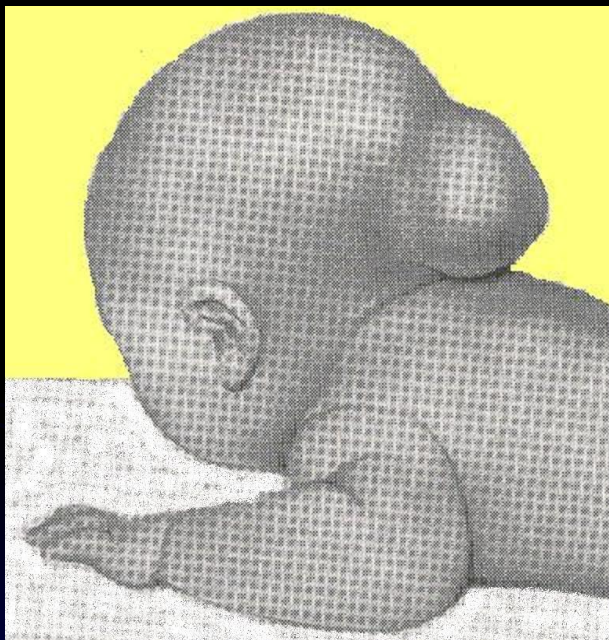
- Мозговые грыжи располагаются по средней линии (по шву замыкания нервной трубки) и формируются, вероятнее всего, на начальных этапах эмбриогенеза.
- Частота черепно-мозговых грыж 1:8000 новорожденных.

- **Причиной** черепно-мозговых грыж является аномалия развития эктодермы и мезодермы. При этом происходит дистопия мозговой ткани, которая в последующем подвергается **соединительнотканному и кистозному перерождению**.

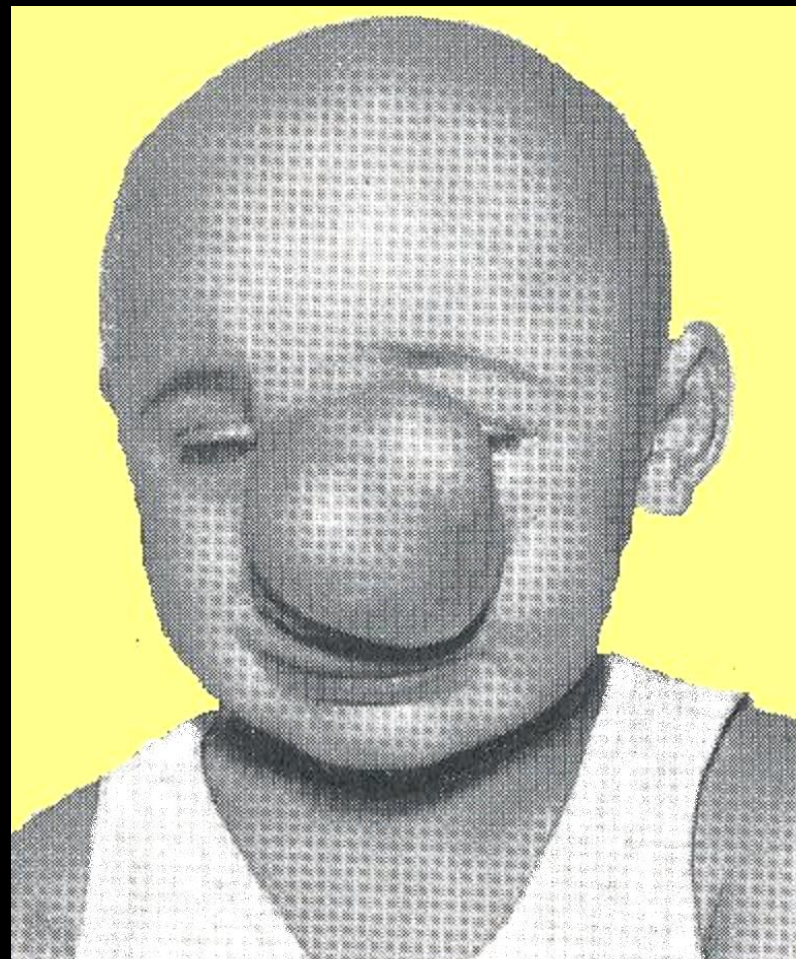
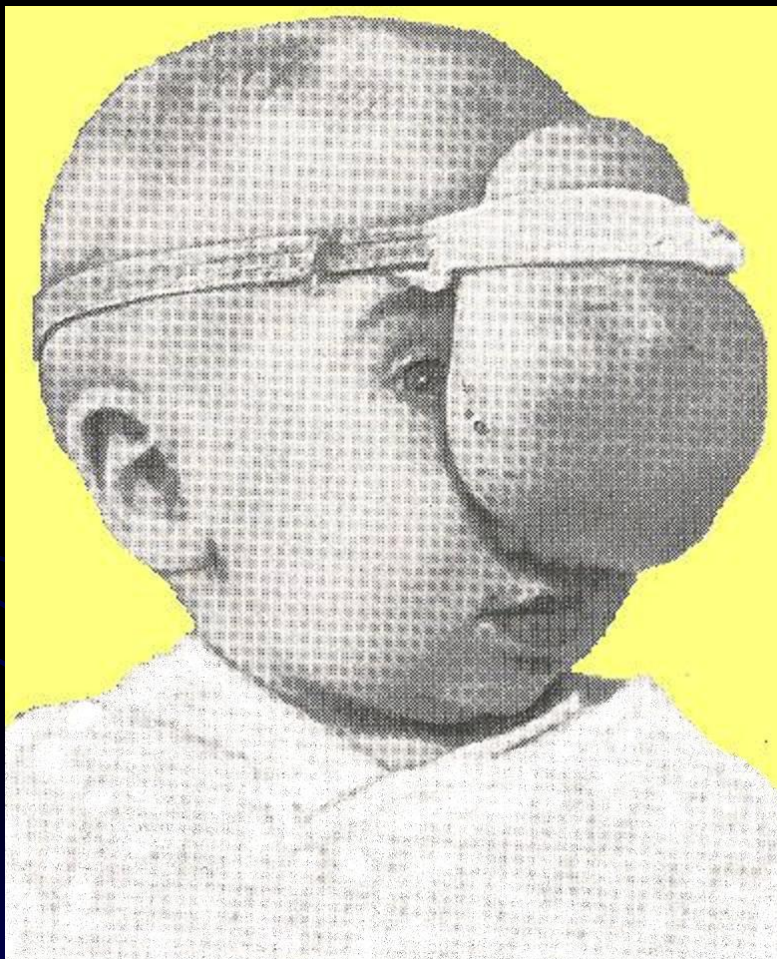
По локализации различают:

- **задние** (в затылочной области) и
- **передние** (у спинки носа) черепно-мозговые грыжи.

Задние черепно-мозговые грыжи



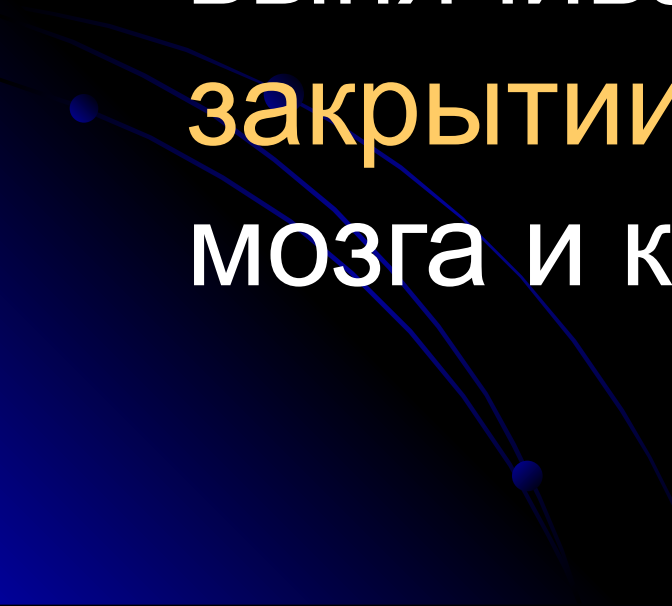
Передние черепно-мозговые грыжи



По содержимому грыжевого выпячивания выделяют следующие виды грыж.

1. **Менингоцеле** - грыжа образована мягкой и паутинной оболочками мозга. Содержит ликвор, без ткани мозга.
2. **Менингоэнцефалоцеле** - грыжа содержит оболочки и измененное вещество мозга.
3. **Менингоэнцефалоцистоцеле** - грыжа содержит оболочки, вещество мозга и сообщается с желудочком мозга.

- **Клинические симптомы** могут быть ограничены только внешним проявлением, но в ряде случаев бывают психические и двигательные расстройства.
- **Дополнительными методами исследования** являются краниография, пневмоэнцефалография, компьютерная и магнитно-резонансная томографии.

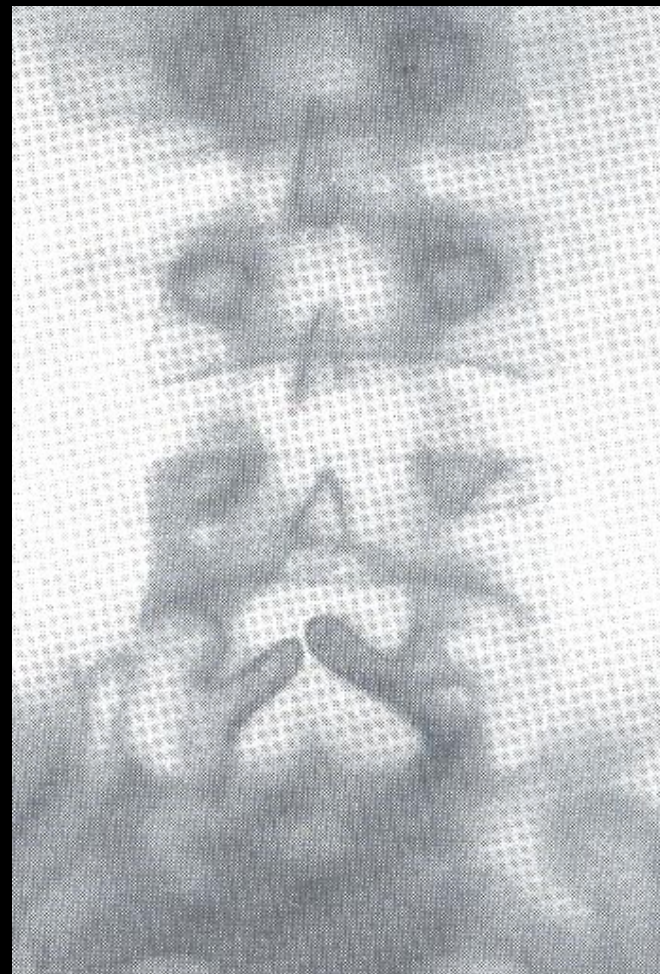
- **Лечение** черепно-мозговых грыж только хирургическое.
 - Операция заключается в **удалении** грыжевого выпячивания и **пластическом закрытии дефекта** оболочек мозга и костей черепа
- 

Спинномозговые грыжи

- Это врождённое выпячивание содержимого позвоночного канала через дефект в его костях.
- Встречается с частотой 1:200-400 новорожденных.
- **Причиной** спинномозговых грыж является нарушение эмбриогенеза на 3-6 неделе беременности - происходит неполное смыкание краев медуллярной трубки и образуется костный дефект одного или нескольких позвонков, расположенных по средней линии.

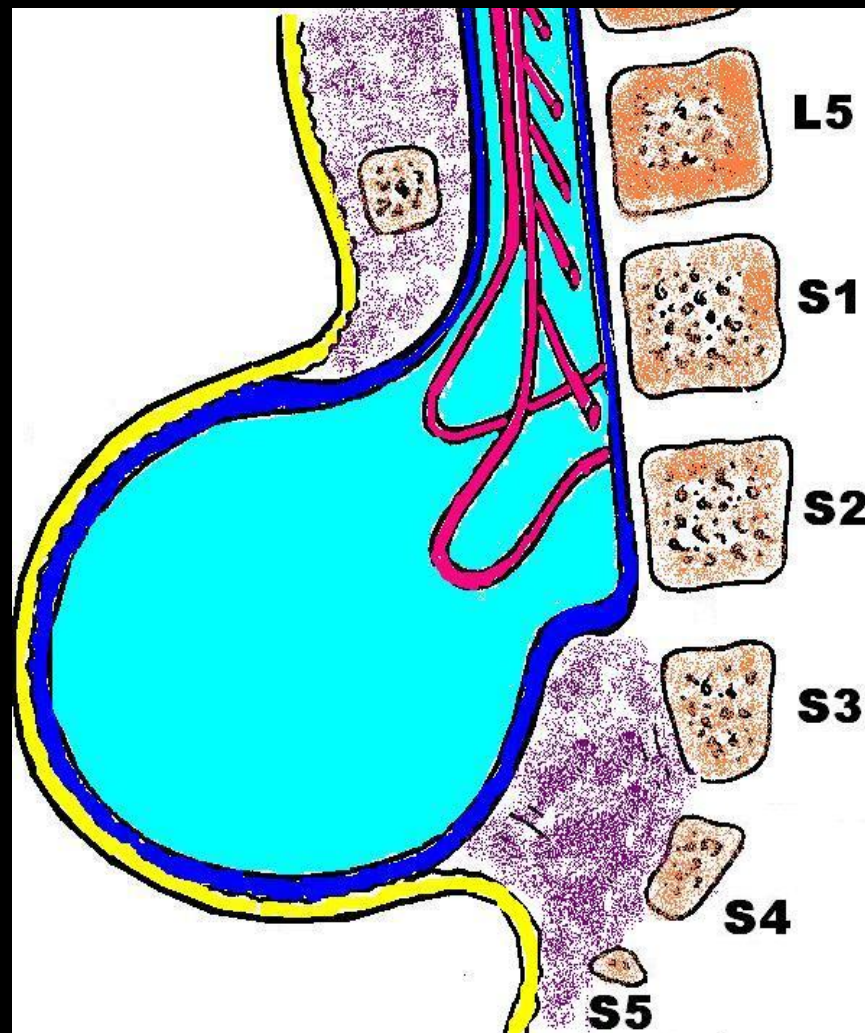
Закрытое расщепление позвонков (spina bifida)

- Встречается чаще всего в **пояснично-крестцовом отделе** позвоночника.
- Выявляется **незаращение дужек и отсутствие остистых отростков позвонков** без выпячивания элементов спинного мозга и его оболочек.
- Дефект закрыт неизмененными кожными покровами, в этом месте может быть **гипертрихоз**.



Менингоцеле

Расщепление
позвонков с
образованием
грыжи,
содержащей
арахноидальную
и твёрдую
мозговые
оболочки и
ликвор.

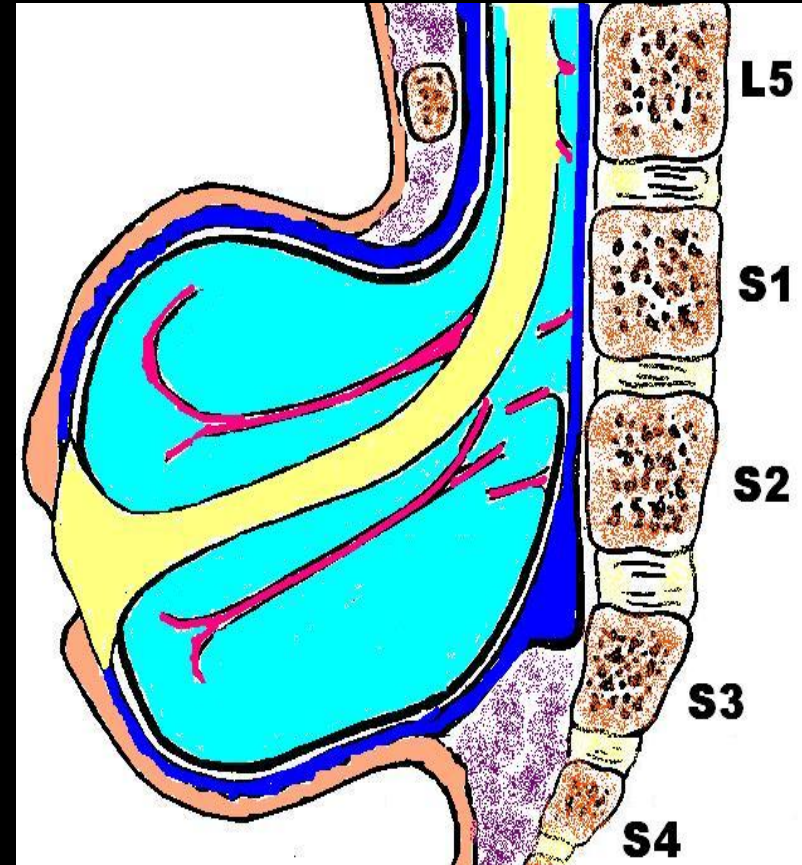


- Менингоцеле выглядит как киста, покрытая кожей.
- Могут быть явления внутричерепной гипертензии, но без грубых неврологических расстройств

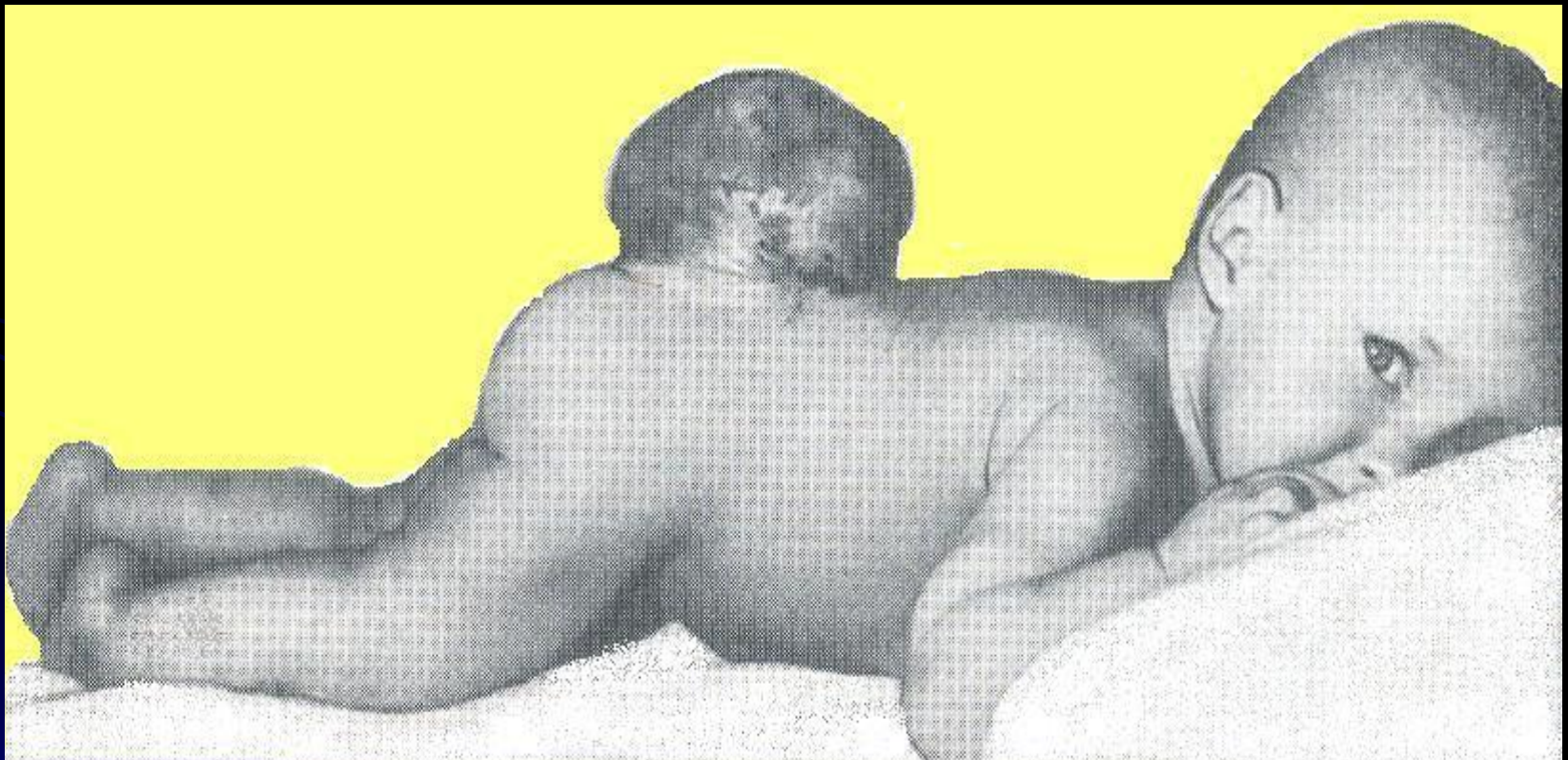


Менингомиелоцеле, менингоррадикулоцеле

- Грыжевое выпячивание содержит **спинной мозг** (менингомиелоцеле) или его корешки (менингоррадикулоцеле).
- Спинной мозг и корешки конского хвоста грубо изменены и приращены к стенке грыжевого мешка.



Клинически отмечаются разной степени двигательные, чувствительные и трофические нарушения в нижних отделах туловища и ногах.



Лечение

- Закрытые расщепления позвонков лечения не требуют.
- **Хирургические вмешательства** применяются в случаях **менингоцеле, менингомиелоцеле и менингоррадикулоцеле**. Они заключаются в выделении спинного мозга и его корешков из стенок грыжевого мешка, погружении их в позвоночный канал и пластике дефекта оболочек мозга и кожи.