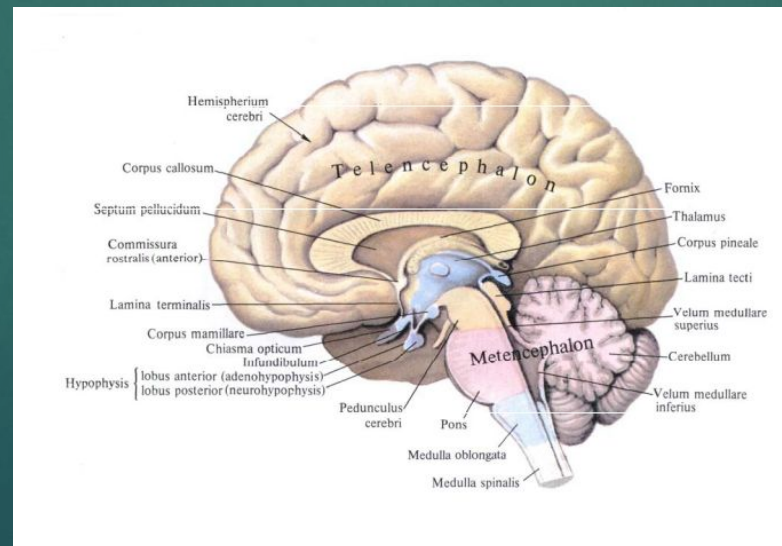


ПРЕЗЕНТАЦИЯ НА ТЕМУ:

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА. МОЗГОВАЯ, СПИННОМОЗГОВАЯ ГРЫЖА. ГИДРОЦЕФАЛИЯ. КРАНИОСТЕНОЗ

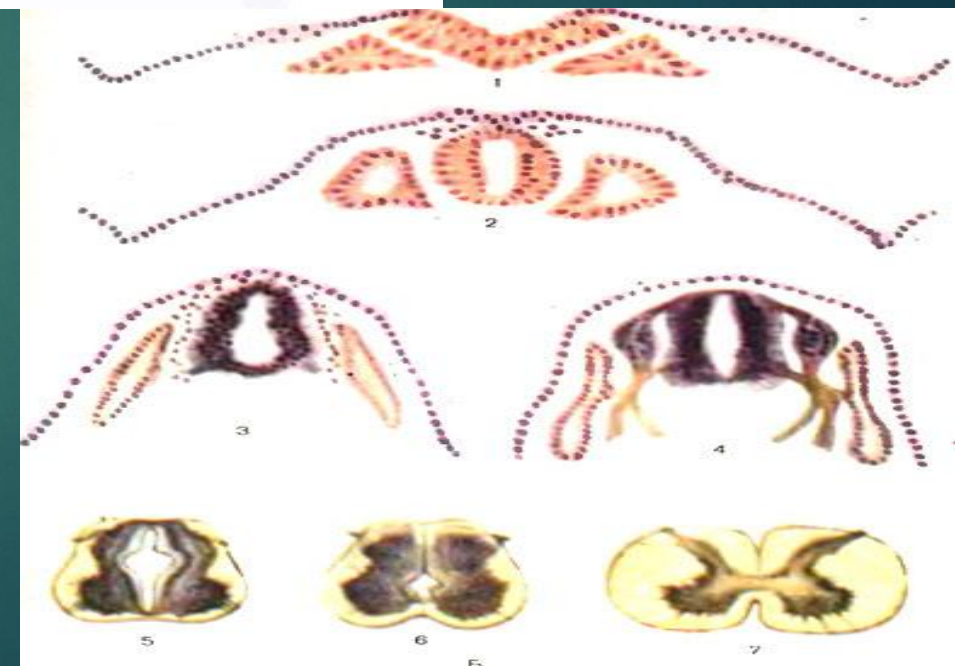
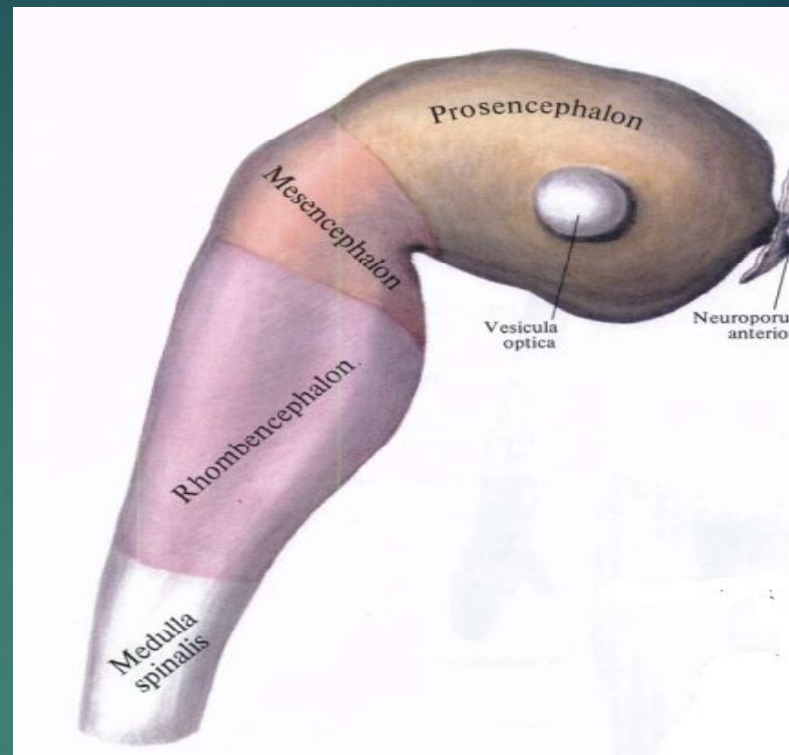


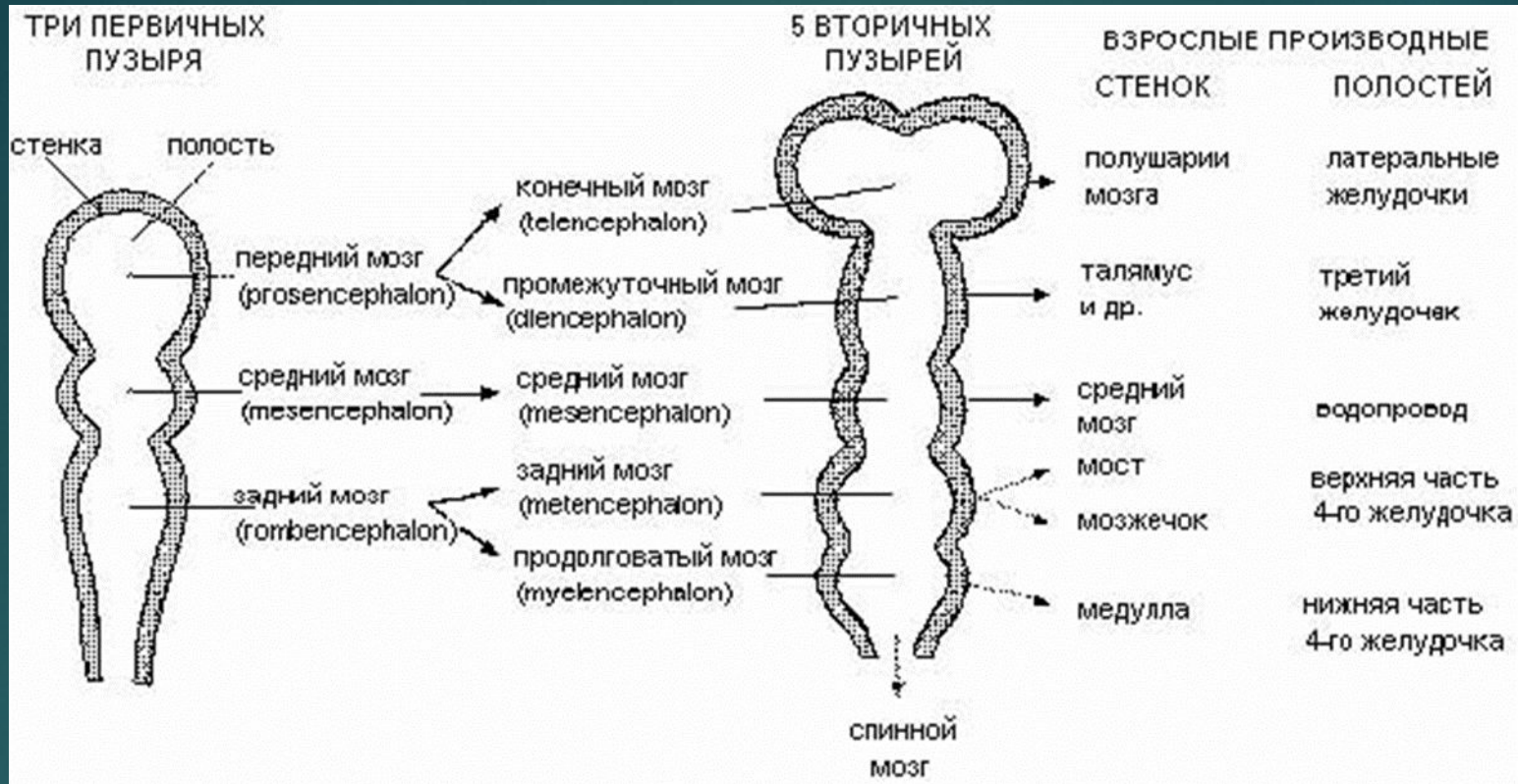
Подготовила: студентка 601 группы
педиатрического факультета
Прищепина К. А.

На долю нарушений развития ЦНС приходится более 30% всех аномалий, обнаруживаемых у детей, и 40% мертворожденных. Частота врожденных аномалий развития ЦНС варьирует, средний ее показатель 2,16 на 1000 родившихся.

- ▶ Пренатальное, в частности эмбриональное, развитие нервной системы - сложный процесс, который может быть нарушен под влиянием разных причин, в том числе унаследованных особенностей генофонда и эндогенных или экзогенных влияний, прежде всего внутриутробных травм, инфекции и интоксикации.
- ▶ Характер возникающих при этом аномалий во многом зависит от фазы развития нервной системы: стадии формирования нервной трубки (первые 3,5-4 нед), формирования мозговых пузырей (4-5 нед), коры больших полушарий (6- 8 нед) и т.д.
- ▶ Наиболее частыми причинами различных пороков развития головного мозга являются неправильная закладка нервной системы или поражение ее в период эмбрионального развития вследствие изменений генетической информации (нарушения гистогенеза и цитоархитектоники головного мозга) или влияние внешних факторов., некоторых инфекций, перенесенных матерью в период беременности (токсоплазмоз, краснуха, цитомегалия, вирусный гепатит), воздействия ионизирующего излучения, травм, а также в результате вредного воздействия некоторых химических веществ. Пороки развития головного мозга (кроме мозговых грыж), как правило, сопровождаются олигофренией.

- ▶ Головной и спинной мозг развивается на дорсальной (спинной) стороне зародыша из наружного зародышевого листка (эктодермы).
- ▶ В этом месте формируется нервная трубка с расширением в головном отделе зародыша. Вначале это расширение представлено тремя мозговыми пузырями: передним, средним и задним (ромбовидным).
- ▶ В дальнейшем передний и ромбовидный пузыри делятся и образуются пять мозговых пузырей: конечный, промежуточный, средний, задний и продолговатый (добавочный).



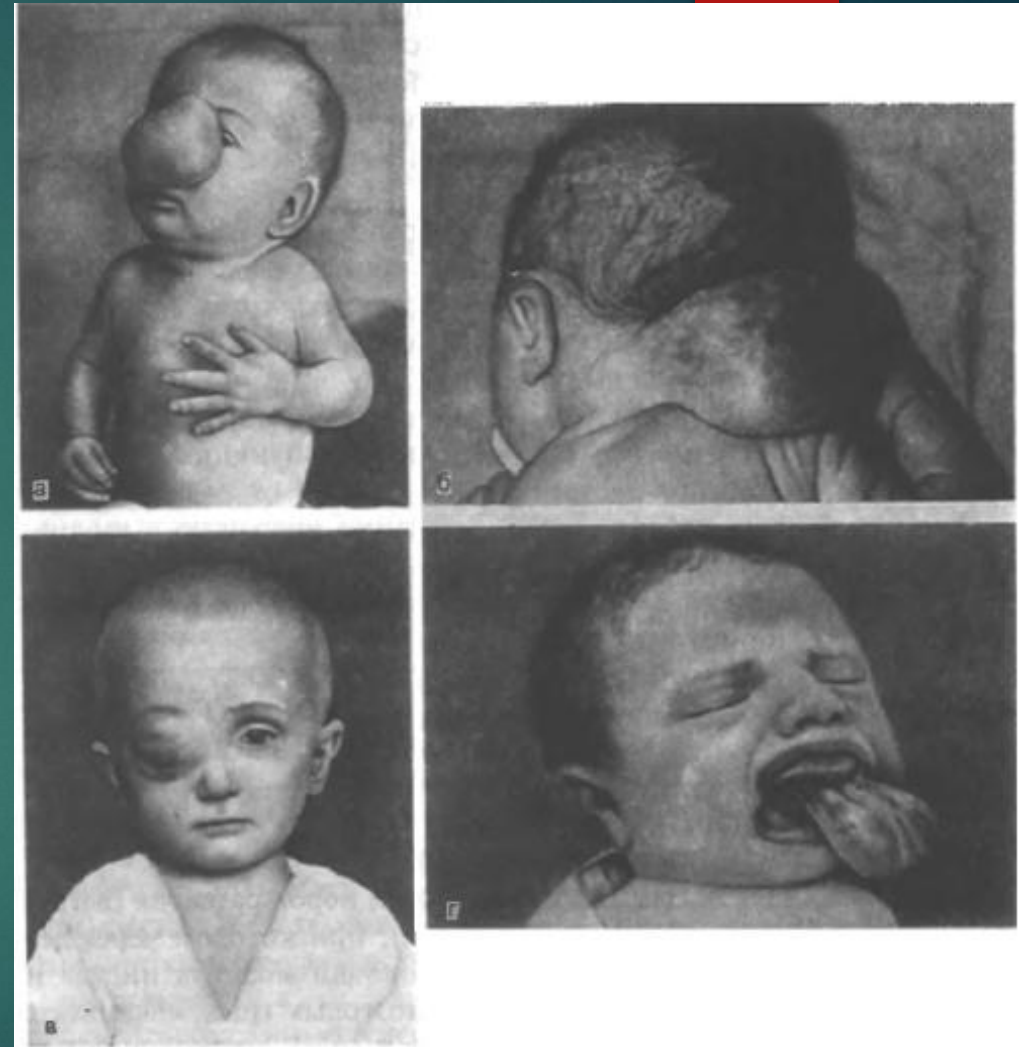


23. Трехнедельные зародыши человека (вверху) и ската (внизу).

24. Головной мозг человека.

Черепно-мозговые грыжи делят на:

- передние
 - сагиттальные (свода черепа)
 - задние
 - грыжи основания черепа (базилярные).
-
- Преимущественно встречаются передние грыжи, локализующиеся в местах эмбриональных щелей — у корня носа, у внутреннего края глазницы.
 - Задние мозговые грыжи располагаются в области затылочного отверстия (выше или ниже его).
 - При наиболее редких базилярных грыжах дефект локализуется в области передней или средней черепной ямки, грыжевое содержимое выступает в полость носа или ротовую полость.



- ▶ **Менингоцеле** — форма, при которой содержимым грыжевого мешка являются только оболочки мозга (мягкая и паутинная) и мозговая жидкость (рисунок а). Твердая мозговая оболочка и мозговое вещество остаются интактными. Твердая мозговая оболочка, не принимая участия в образовании грыжевого выпячивания, прикрепляется к краям дефекта кости со стороны полости черепа.
- ▶ **Энцефалоцеле** — истинная черепно-мозговая грыжа. Содержимое грыжевого мешка — мозговые оболочки и мозговая ткань (рисунок б).
- ▶ **Энцефалоцистоцеле** - наиболее тяжелая форма, при которой содержимым грыжевого мешка является мозговое вещество с частью расширенного желудочка мозга (рисунок в).
- ▶ Довольно часто наблюдаются отшнуровавшиеся мозговые грыжи. Это наиболее благоприятная форма, при которой отсутствует сообщение с полостью черепа. В тяжелых случаях мозговые грыжи сопровождаются микро- и гидроцефалией.



Клиника и диагностика

- ▶ При осмотре определяется опухолевидное образование, располагающееся чаще в области переносицы, у внутреннего угла глаза или реже в затылочной области. Кожа над опухолью не изменена, пальпация безболезненна. При передних грыжах обращает на себя внимание истинный гипертелоризм. Консистенция грыжевого выпячивания мягкоэластическая, иногда определяется флюктуация. При беспокойстве ребенка образование становится более напряженным, иногда удается определить флюктуацию, что свидетельствует о сообщении с полостью черепа. Значительно реже определяются края костного дефекта черепа.
- ▶ При передних черепно-мозговых грыжах на первый план выступают деформации лицевого скелета, уплощение переносицы, широко расставленные глаза, косоглазие. Задние мозговые грыжи, при которых головной мозг страдает сильнее, часто сопровождаются микроцефалией и умственной отсталостью.
- ▶ Симптомы нарушения центральной нервной системы могут отсутствовать, но если они нерезко выражены, особенно у новорожденных, их трудно выявить. В более старшем возрасте у детей обнаруживают поражения черепных нервов, асимметрию сухожильных рефлексов, патологические рефлексy; иногда наблюдаются парезы конечностей, хореотические подергивания конечностей, эпилептические фокальные и общие припадки.
- ▶ Диагноз черепно-мозговой грыжи подтверждается обнаружением костного дефекта на рентгенограммах костей черепа.
- ▶ Ультразвуковое исследование головного мозга позволяет выявить структурные аномалии, наличие и степень внутричерепной гипертензии, форму мозговой грыжи. В сложных случаях показана компьютерная томография.

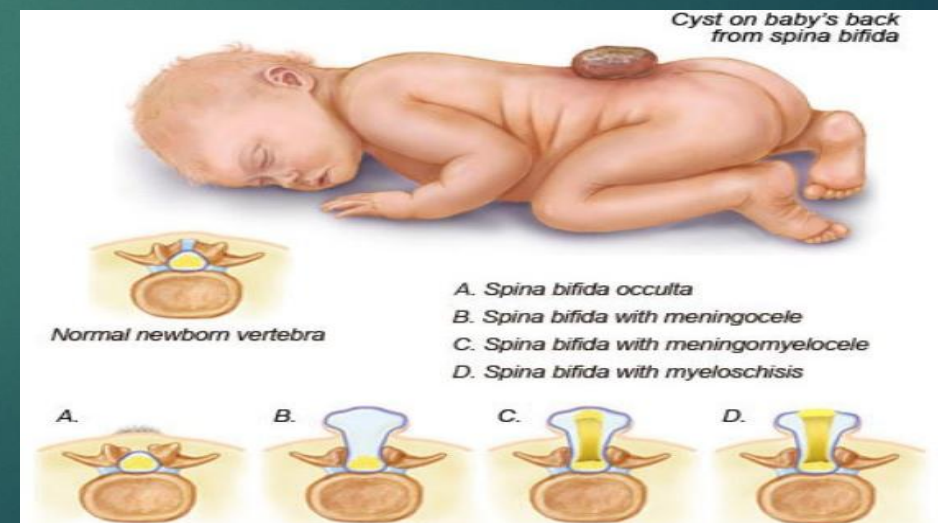
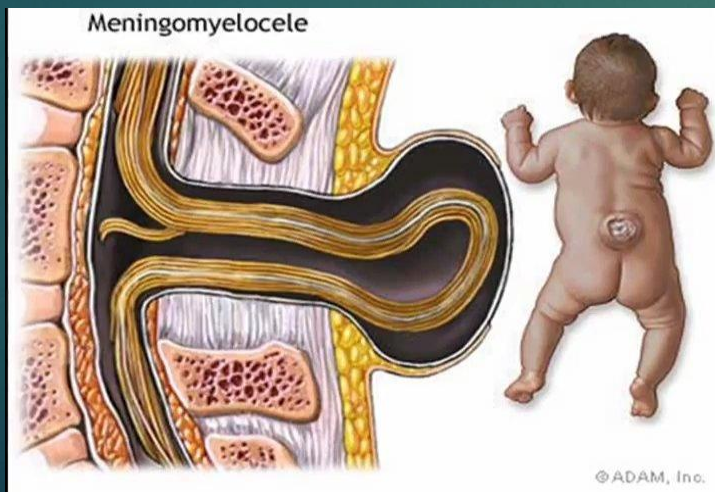
Спинномозговая грыжа — тяжелый порок развития, характеризующийся врожденным незаращением позвоночника с одновременным грыжевым выпячиванием твердой мозговой оболочки, покрытой кожей.

Содержимое грыжи — спинномозговая жидкость либо спинной мозг.

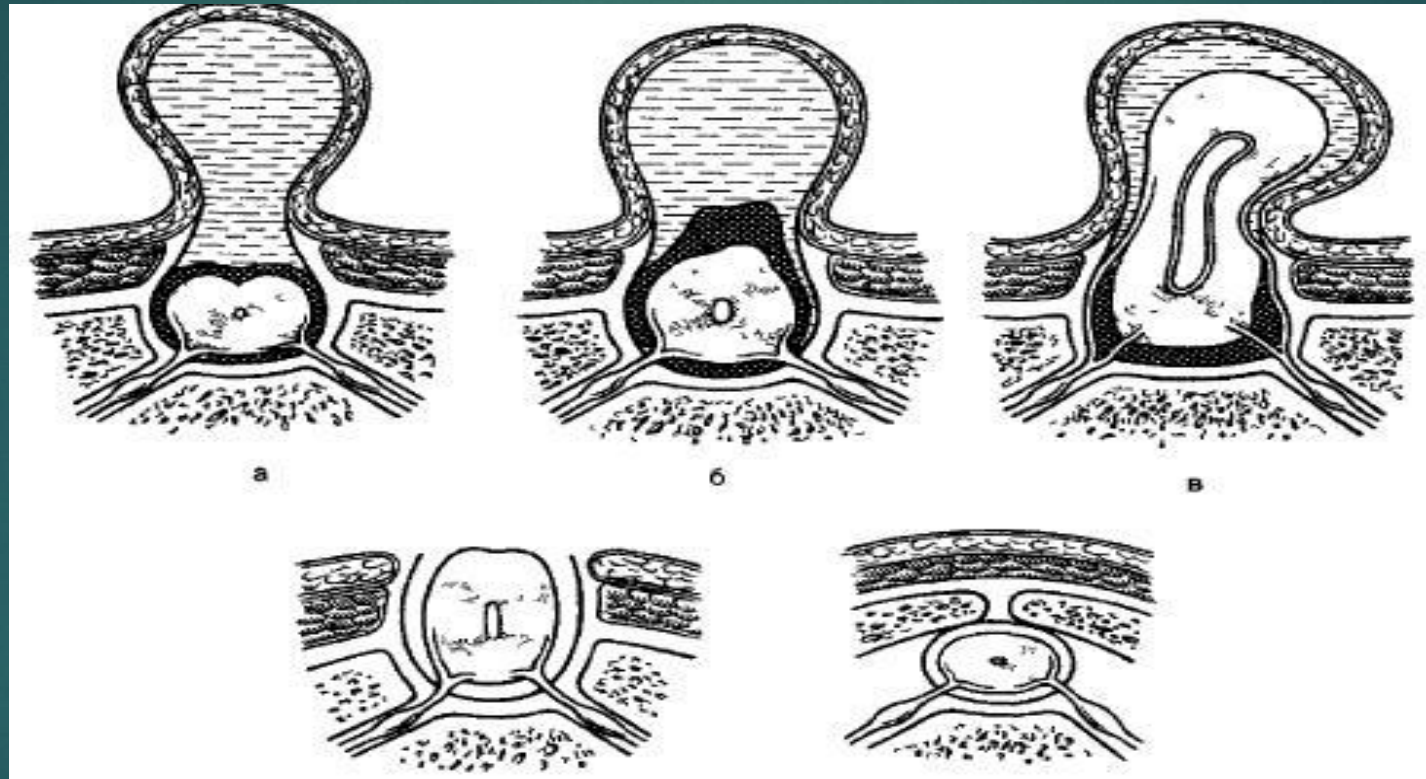
Популяционная частота 1:1000 новорожденных.

Этиология порока мультифакторная.

- ▶ В основе возникновения этого заболевания лежит тяжелый порок развития спинного мозга, возникающий как результат нарушения закладки и замыкания медуллярной пластинки в мозговую трубку. Нарушаются также развитие и замыкание дужек позвонков, которые в норме вместе с образовавшимися из эктодермы мягкими тканями и оболочками мозга, получившими начало из мезодермы, закрывают центральный (спинномозговой) канал



- ▶ Наиболее часто спинномозговые грыжи встречаются в пояснично-крестцовой области, где замыкание центрального канала происходит в последнюю очередь. Значительно реже спинномозговая грыжа встречается в грудном и шейном отделах.
- ▶ В зависимости от степени недоразвития и участия отдельных элементов спинного мозга и позвоночника различают несколько анатомических форм:



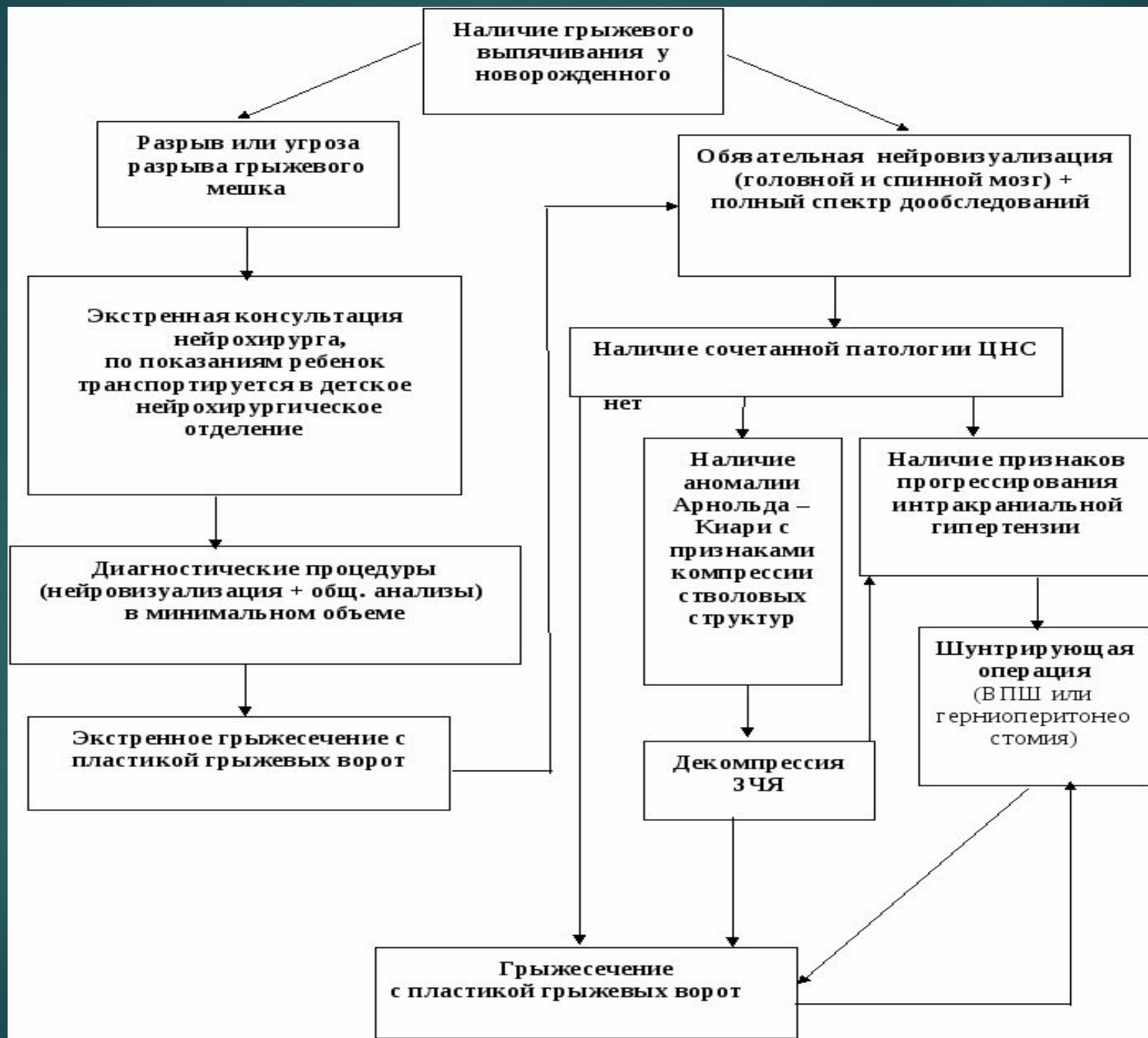
а — менингоцеле, б — менингомиелоцеле, в — миелоцистоцеле, г — рахишизис, д — spina bifida occulta

- ▶ 1. Оболочечные формы (менингоцеле) — расщепление позвоночника с выпячиванием в дефект твердой мозговой оболочки, но без вовлечения в процесс нервных структур. Твердая мозговая оболочка после выхода из костного дефекта истончается и исчезает. Купол грыжевого мешка представлен тонкой пиальной оболочкой. Кожа грыжевого выпячивания истончена, а на вершине нередко отсутствует. Содержимое грыжевого мешка — мозговые оболочки и ликвор (спинномозговая жидкость), форма его — обычно стебельчатая с суженной ножкой. Костный дефект захватывает обычно два-три позвонка. Каких-либо клинических проявлений при данной форме спинномозговых грыж не отмечается и только угроза разрыва грыжевого мешка, увеличивающиеся его размеры служат основанием для хирургической пластики дефекта.
- ▶ 2. Корешковая форма (менингорацидулоцеле) — расщепление позвоночника с выпячиванием в дефект оболочек спинного мозга и его корешков, которые частично могут заканчиваться в стенке мешка или входить в него, создавая петлю, но в дальнейшем, распространяясь в межпозвоночные отверстия, формируют нормальные нервы. Костный дефект захватывает 3-5 позвонков. Неврологический дефект при этой форме спинномозговых грыж зависит от количества вовлеченных в патологический процесс корешков, слепо заканчивающихся в стенке грыжевого мешка. В зависимости от этого дефекты могут проявляться от легкой слабости в конечностях и тазовых нарушений до грубых парезов и недержания мочи.
- ▶ 3. Мозговая форма (менингомиелоцеле или менингомиелорацидулоцеле) — расщепление позвоночника с вовлечением в грыжевой мешок оболочек, спинного мозга и его корешков. Пиальная оболочка выстилает грыжевой мешок, твердая мозговая оболочка заканчивается в зоне расщепления позвоночника, спинной мозг и корешки часто слепо заканчиваются в грыжевом мешке. Костный дефект обычно широкий и протяженный, захватывает от 3 до 6-8 позвонков. Шейки, как таковой, грыжевой мешок не имеет и из спинномозгового канала непосредственно переходит в грыжевое выпячивание. Кожа на вершине выпячивания отсутствует, грыжа покрыта тонким просвечивающимся листком пиальной оболочки. Степень неврологического дефекта всегда тяжелая — отсутствие движений в конечностях, их недоразвитие, деформации, недержание мочи и кала. Именно эта мозговая форма спинномозговых грыж встречается наиболее часто, и она нередко приводит к разрыву грыжевого мешка с истечением спинномозговой жидкости — к ликворее.
- ▶ 4. Кистозная форма (миелоцистоцеле) — достаточно редкая форма спинномозговых грыж, при которых конечный отдел спинного мозга резко расширен за счет центрального канала спинного мозга. Поэтому грыжевой мешок выстлан изнутри цилиндрическим эпителием, как и центральный канал. Нервные корешки отходят от наружной поверхности грыжевого выпячивания и направляются к межпозвоночным отверстиям. Степень неврологического дефекта, как и при мозговой форме, тяжелая — отсутствие движений в конечностях, грубые тазовые нарушения.
- ▶ 5. Осложненная форма (*spina bifida complicata*) характеризуется сочетанием одной из вышеперечисленных форм спинномозговых грыж с доброкачественными опухолями (липомами, фибромами), которые фиксированы к оболочкам, спинному мозгу или его корешкам. Клинические симптомы спинномозговых грыж весьма разнообразны в зависимости от типа, локализации и степени неврологических и ортопедических нарушений. Симптомы могут варьироваться в диапазоне от вялого паралича до едва заметных нарушений. У этих больных нередко встречаются деформации стоп и тазобедренных суставов. Более чем у 90% больных с миеломенингоцеле возникает гидроцефалия, нейрогенный мочевой пузырь. Дети до года с менингомиелоцеле часто имеют сопутствующие аномалии центральной нервной системы. Сопутствующие аномалии как диастематомии и липомы могут быть трудны в клиническом выявлении, но их можно заподозрить по наличию асимметричной неврологической симптоматики и ортопедическими, урологическими нарушениями. При сочетании миеломенингоцеле и мальформации Арнольд-Киари нарушения функций спинного мозга сочетаются со стволотипической симптоматикой, включающей центральное апное, стридор, бульбарный паралич, атаксию и спастический паралич. Частота сколиоза, сопутствующего миеломенингоцеле, составляет от 9% до 90% случаев.

- ▶ При всех формах спинномозговых грыж твердая мозговая оболочка расщеплена и обнаруживается только у основания грыжевого мешка, заполненного цереброспинальной жидкостью. При менингоцеле полость грыжевого мешка сообщается с субарахноидальным пространством через небольшое отверстие. При других формах сообщение может быть более значительным.
- ▶ Спинномозговая грыжа любой локализации может сопровождаться дефектом спинного мозга на всем его протяжении.
- ▶ **Рахишизис**. При этой патологии происходит полное расщепление мягких тканей, позвоночника, оболочек и спинного мозга. Спинной мозг, не сомкнувшийся в трубку, лежит в расщепленном центральном канале в виде бархатистой массы красного цвета; состоит из расширенных сосудов и элементов мозговой ткани.
- ▶ Задний рахишизис нередко сочетается с передним (когда расщеплены не только дужки, но и тела позвонков) и тяжелыми уродствами головного мозга и других органов. Наиболее часто рахишизис встречается в поясничной области. Дети с этой формой порока развития нежизнеспособны.
- ▶ **Spina bifida occulta** — скрытая щель дужек при отсутствии грыжевого выпячивания. Наиболее частая локализация этой формы — крестцовый или поясничный отдел позвоночника.
- ▶ На уровне незаращения дужек позвонков могут встречаться различные патологические образования в виде плотных фиброзных тяжей, хрящевой и жировой ткани, липом, фибром и др. На рентгенограмме определяется незаращение дужек, иногда и тел позвонков. Незаращение дужек позвонков, осложненное опухолью (липома, фиброма, разрастание жировой ткани), известно под названием *spina bifida complicata*. Эта ткань располагается под кожей, заполняет дефект в дужках позвонков и может не только срастаться с оболочками спинного мозга, но и проникать в субарахноидальное пространство, где нередко интимно срастается с корешками и спинным мозгом, расположенным ниже обычного уровня.

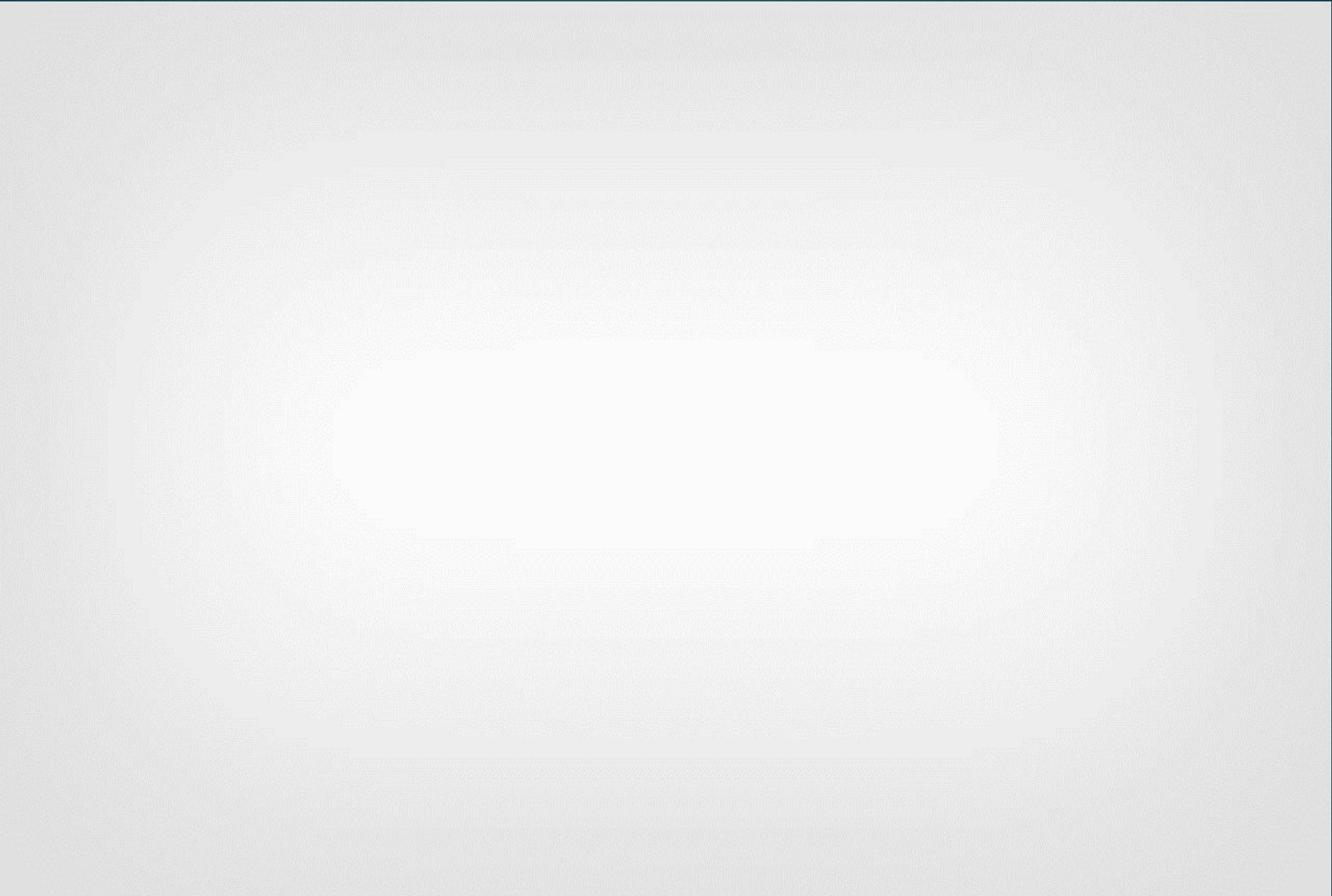
Диагностика

- ▶ В период подготовки ребенка к операции со спинномозговой грыжей проводится широкий комплекс дополнительных методов исследования: осмотр невропатологом, окулистом, ЛОР - специалистом, педиатром, обзорная спондилография, краниография, ЭКГ, ЭЭГ, КТ и МРТ головного и спинного мозга.
- ▶ Компьютерная томография (КТ) оказалась более информативной, чем контрастные рентгенологические методы исследования (пневмомиеелография и миелография с контрастным веществом) для исследования пациентов со спинномозговой грыжей. Достоинством данной методики (по сравнению с рентгеноконтрастными методами) является то, что КТ позволяет определить размеры грыжевого мешка в аксиальной плоскости. КТ позволяет определить характер и степень выраженности гидроцефалии и по сравнению со спондилографией, в большей степени позволяет уточнить размеры костного дефекта задней стенки позвоночного канала в аксиальной плоскости. В послеоперационном периоде метод КТ дает возможность судить об эффективности осуществленной герметизации субдурального пространства (по наличию или отсутствию ликвора за пределами дуральной оболочки).
- ▶ Более адекватным методом исследования детей со спинномозговой грыжей является МРТ, которая в значительной степени более информативна.



Лечение

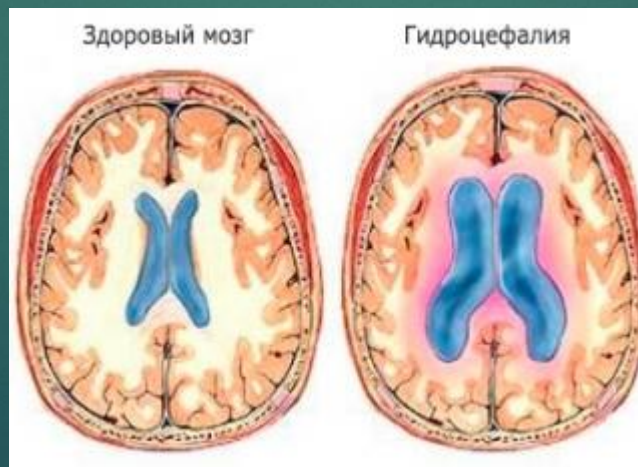
- ▶ Оперативное вмешательство показано сразу по установлении диагноза. При небольших грыжах с хорошим кожным покровом, если отсутствуют нарушения функций тазовых органов и нижних конечностей, к решению вопроса об операции нужно подходить очень осторожно, так как в результате травматизации интимно припаянных к грыжевому мешку элементов спинного мозга после операции могут наблюдаться неврологические нарушения.
- ▶ Целью хирургического лечения пациентов со спинномозговой грыжей является восстановление физиологических барьеров. При этом твердая мозговая оболочка должна быть освобождена и закрыта герметично, чтобы избежать утечки спинномозговой жидкости.
- ▶ При реконструктивной операции устраняют фиксацию спинного мозга и формируют достаточный объем субдурального пространства для физиологической жизнедеятельности спинного мозга путем пластики задней полусферы твердой мозговой оболочки.
- ▶ При хирургическом лечении спинномозговой грыжи применяются реконструктивные операции для пластического закрытия костного дефекта: мышечно-фасциальный метод, который предусматривает закрытие костного дефекта задней стенки позвоночного канала мышечно-фасциальным лоскутом, костный - закрытие костного дефекта задней стенки позвоночного канала костью, аллопластический - закрытие костного дефекта задней стенки позвоночного канала синтетическими полимерными материалами, пластический - закрытие костного дефекта задней стенки позвоночного канала консервированной ауто- или гомотканью. Костный и аллопластический методы не получили распространения в связи с большим процентом неудач и осложнений (трансплантаты не приживались, отторгались, нагнаивались).
- ▶ Очерчивающим овальным разрезом рассекают кожу с таким расчетом, чтобы осталось достаточно кожи для последующего закрытия раны. Затем выделяют ножку опухоли и обнажают отверстие, ведущее через фасцию и мышцы в спинномозговой канал. Грыжевой мешок вскрывают и осматривают его содержимое. Жидкость, находящуюся в грыжевом мешке, удаляют, сдавливая при этом ножку для предупреждения вытекания спинномозговой жидкости из канала. Если в грыжевом мешке обнаруживают элементы спинного мозга, их осторожно выделяют и погружают в спинномозговой канал, после чего ножку перевязывают и грыжевой мешок отсекают. Культю вправляют в спинномозговой канал и производят пластику. Для этого выкраивают фасциально-мышечные лоскуты по бокам отверстия и сшивают по средней линии узловыми швами. Ушивают кожную рану.
- ▶ При больших дефектах в позвоночнике некоторые авторы рекомендуют применять для их закрытия костно-надкостничную пластику. Методика ее сложна. Обычно при больших дефектах достаточно надломить дужки с тем, чтобы можно было стянуть и ушить мышечно-фасциальные лоскуты. В первые дни после операции ребенка укладывают на живот для предупреждения смачивания швов мочой.



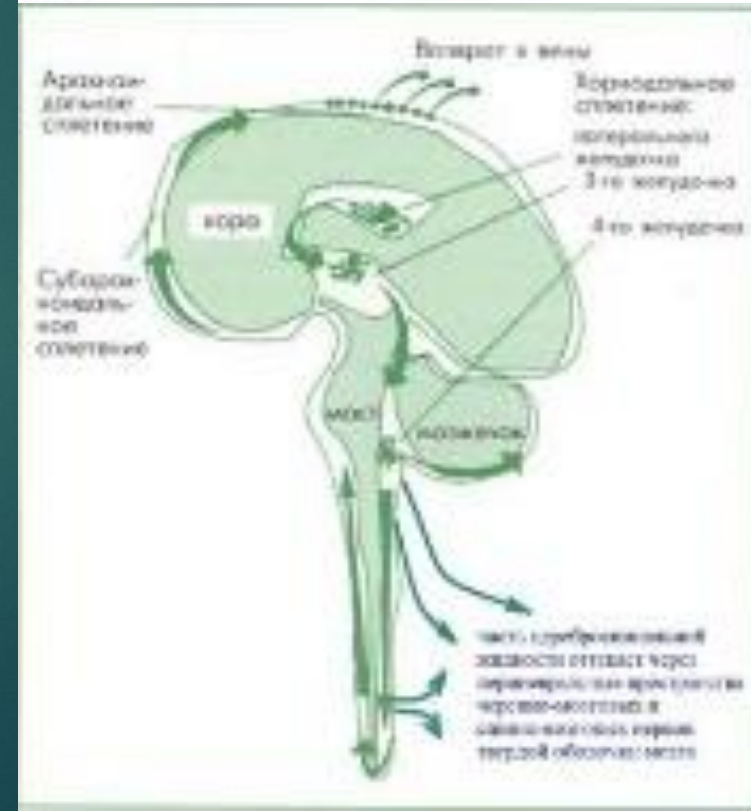
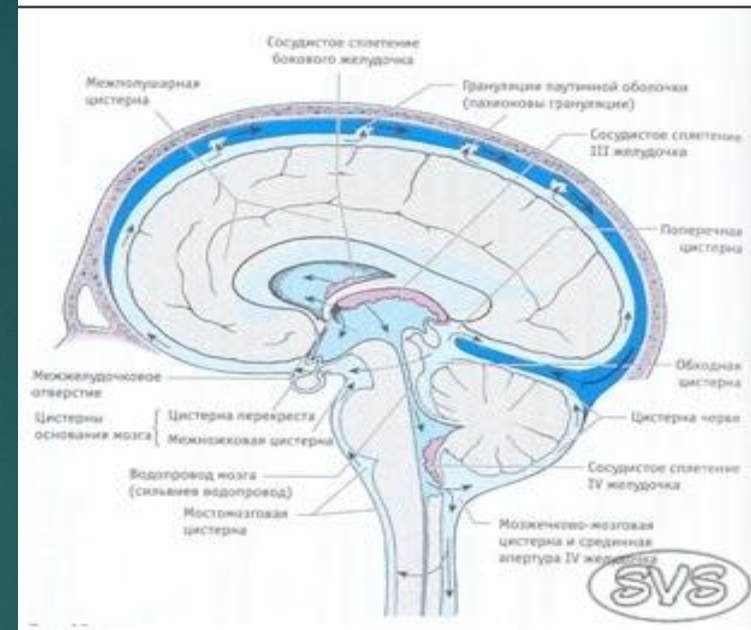
Гидроцефалия

(водянка мозга, гипертензионно-гидроцефальный синдром) -

это расширение ликворосодержащих полостей за счет уменьшения мозгового вещества и деформации черепа в результате расстройств ликворообращения и избыточного скопления спинномозговой жидкости (ликвора).



- ▶ Объем ликвора у новорожденных – от 40 мл. У взрослого человека – от 125 мл.
- ▶ Скорость выработки ликвора – 0,3-0,35 мл/мин
- ▶ Вырабатывается сосудистыми сплетениями и эпендимарной выстилкой желудочков.
- Всасывается на конвекстиальной поверхности мозга арахноидальной и мягкой оболочками мозга
- ▶ После выработки ликвор из боковых желудочков попадает в полость 3-его через отверстие Монро, затем через Сильвиев водопровод в полость 4-ого желудочка – далее через парные отверстия Люшка и непарное Мажанди попадает в большую цистерну мозга



Морфологическая классификация

- ▶ Различают гидроцефалию открытую (сообщающуюся), закрытую (окклюзионную) и ex vacuo.
- ▶ Открытая гидроцефалия предполагает свободное сообщение ликвороносных пространств: ее развитие связано с нарушением соотношения процессов продукции и резорбции ликвора. Выделяют гиперпродукционную, арезорбтивную и смешанную формы, при которых процессы продукции преобладают над процессами резорбции.
- ▶ Закрытая гидроцефалия возникает в результате разобщения ликвороносных путей на различных уровнях. При окклюзии на уровне межжелудочкового отверстия образуется расширение одного бокового желудочка мозга, на уровне III желудочка - обоих боковых желудочков, на уровне водопровода мозга и IV желудочка - боковых и III желудочка (тривентрикулярная форма), на уровне большой затылочной цистерны - расширение всей желудочковой системы мозга.
- ▶ Гидроцефалия ex vacua - это следствие уменьшения объема мозговой паренхимы в результате атрофии, при старении организма (как физиологическая норма) или при патологических состояниях центральной нервной системы, сопровождающихся атрофическими изменениями (например, болезнь Крейтцфельда-Якоба, болезнь Альцгеймера). Гидроцефалия ex vacua является не истинной гидроцефалией, обусловленной нарушением ликвородинамики, а следствием заполнения ликвором "свободных" внутричерепных пространств.
- ▶ Морфологически гидроцефалию разделяют также в соответствии с расположением расширенных ликворных пространств по отношению к мозговой ткани:
 - ▶ на внутреннюю (внутрижелудочковую), наружную (субарахноидальную) и смешанную.

Функциональная классификация

- ▶ В зависимости от уровня ликворного давления различают гипертензивную и нормотензивную гидроцефалию
- ▶ В функциональном и клиническом аспектах выделяют гидроцефалию прогрессирующую (нарастающую), стабилизировавшуюся (не претерпевающую изменений с течением времени) и регрессирующую (уменьшающуюся).

ЭТИОЛОГИЯ

- ▶ По степени выраженности гидроцефалия разделяется на *легкую, умеренно выраженную и выраженную*.
- ▶ Для объективизации этого параметра проводят специальные расчеты по данным томографии мозга и сопоставляют их с клиническими проявлениями заболевания.
- ▶ Непосредственными причинами повышенной продукции цереброспинальной жидкости (ликвора) могут быть функциональные состояния (например, резкое повышение артериального давления, черепно-мозговая травма), но чаще всего морфологические изменения (увеличение сосудистых сплетений, опухоль сосудистых сплетений или оболочек, покрывающих желудочки мозга).
- ▶ Заболеваниями, которые приводят к нарушению оттока ликвора, могут быть опухоли мозга, стеноз водопровода, врожденное недоразвитие отверстий желудочков мозга (Синдром Денди-Уокера), аневризмы вены Галена и другие сосудистые мальформации, кисты (арахноидальные, эпендимальные, коллоидные, паразитарные). Всасывание ликвора происходит преимущественно в так называемых пахионовых грануляциях – образования, которые расположены на поверхности мозга и являются границей между ликворными полостями и венами мозга. Путем сложных биохимических процессов цереброспинальная жидкость переходит в венозную кровь. Причины, которые нарушают этот процесс, приводят к формированию гидроцефалии. Этиологическими факторами резорбтивной водянки могут быть менингит или его последствия, последствия ВЖК (внутрижелудочковое кровоизлияние) или субарахноидального кровоизлияния. Нарушение резорбции ликвора происходит также из-за замедления венозного оттока или тромбоза вен. Врожденная гидроцефалия может быть составляющей сложных генетических аномалий и сочетанных пороков развития центральной нервной системы, при которых происходит нарушение формирования структур головного мозга, частичное или полное отсутствие долей или даже полушарий большого мозга. Гидроцефалия в большинстве случаев сочетается с сирингомиелией, врожденными спинно-мозговыми грыжами, мальформацией Киари и другими аномалиями краниовертебральной области.

Клинические признаки гидроцефалии у детей

- ▶ - патологическое увеличение размеров головы с выраженными лобными и теменными буграми (особенно лобная область, которая нависает над глазами)
- ▶ - не закрыты роднички черепа (в норме при рождении открыт только большой родничок), которые выбухают над поверхностью, напряжены при пальпации, не пульсируют или пульсируют слабо - определяется расхождение черепных швов
- ▶ - кожа головы истончена, отчетливо виден венозный рисунок
- ▶ - нарушено движение глаз вверх
- ▶ - показатели психо-моторного развития обычно отстают от нормальных либо не достигают нормы
- ▶ - ребенок сонливый, вялый, мало играет, срыгивает после каждого приема пищи
- ▶ - дети старшего возраста предъявляют жалобы на головную боль, чаще в ночное и утреннее время
- ▶ - приступы «фонтанирующей» рвоты на высоте головной боли.

Лечение

- ▶ Ликвидировать гидроцефалию посредством консервативных методов реально в таких случаях:
- ▶ указанный недуг диагностируется на начальной стадии, не наделен прогрессирующим началом. Сюда не относится окклюзивная гидроцефалия: такой вид указанной болезни случается редко, но устранить его реально лишь посредством операции;
- ▶ болезнь переживает острую стадию. Это касается тех случаев, когда был менингит: в материях головного мозга происходит сильный воспалительный процесс. Бороться с данным явлением следует при помощи антибиотиков, рассасывающих препаратов;
- ▶ водянка головного мозга сопровождается серьезными погрешностями в аспекте психического, невралгического состояния, что вызваны влиянием бактерий.

Консервативное лечение при рассматриваемой болезни включает следующие препараты, процедуры:

- ▶ мочегонные препараты. Нужны для торможения продуцирования спинномозговой жидкости. Зачастую доктора используют инъекции диакарба, глизерола, пирацетама, число которых не должно превышать 12 в рамках одного курса. Так как данный препарат благоприятствует выведения натрия, магния, калия параллельно вводятся медпрепараты, что не допускают развитие дефицита данных микроэлементов. К таким лекарствам относят Аспаркам, магний сульфат;
- ▶ антибиотикотерапия: ровамацин, гексикон. При определенных сроках беременности, в зависимости от причин, что спровоцировали визуализацию водянки мозга у плода, возможно лечение этими противомикробными препаратами;
- ▶ медпрепараты, которые способствуют стабилизации структуры кровеносных сосудов (настойки лекарственных трав), улучшению кровотока в мозгу;
- ▶ витаминотерапия. Это касается витаминов группы В, С, Е. Благодаря им обменные процессы в микроклетках головного мозга улучшаются;
- ▶ рассасывающие медпрепараты. Популярностью пользуется ферменты животного происхождения, который способствует расщеплению, выведению жидкости из организма: лидаза, пирогенал;
- ▶ физиотерапия, которая заключается в применении электрофореза, лечения теплом, водой. Такие методы актуальны на стадии, когда недуг стабилизировался;
- ▶ лечебная физкультура. Практикуется с целью ускорения оттока цереброспинальной жидкости, для улучшения психологического развития маленьких пациентов. Проводить такие упражнения должен специалист. Для взрослых больных при диагностировании гидроцефалии полезными будут массажи, иглотерапия, мануальная терапия: это способствует снятию спазма мышц, улучшит кровоток, купирует на время боль. Врачи рекомендуют людям, которые лечились/лечатся от рассматриваемого недуга посещать занятия йогой, гимнастику;
- ▶ глюкокортикоидная терапия

Врожденная гидроцефалия

- ▶ Эта форма представляет собой нарастающую внутричерепную водянку, вызванную причинами, действие которых на мозг относится к периоду внутриутробного развития или родов. Этими причинами являются:
 - ▶ а) токсоплазмоз и другие инфекционно-воспалительные заболевания матери, вызывающие у плода менингоэнцефалит или задержку развития структур мозга, обеспечивающих всасывание ликвора;
 - ▶ б) внутричерепная травма в родах с возникновением внутричерепных кровоизлияний.

Различают две основные формы врожденной гидроцефалии:

- ▶ а) сообщающуюся;
- ▶ б) окклюзионную.
- ▶ Развиваются они в тех случаях, когда отсутствует образование отверстий Мажанди и Люшка на 3-4 месяце внутриутробного развития или когда эти отверстия закрываются в более позднем периоде развития вследствие воспалительных процессов в мозге плода. В последних случаях закупорка может произойти как на уровне указанных отверстий, так и Сильвиева водопровода. Количество сообщающихся форм значительно преобладает над окклюзионными. По данным В.П. Пурина (1968), среди 227 детей с врожденной гидроцефалией у 180 была сообщающаяся и у 47 окклюзионная форма.
- ▶ Врожденные гидроцефалии могут осложняться энцефаломалацией. Большею частью в белом веществе. В результате развивается та или иная степень атрофии мозга, иногда достигающая такой степени выраженности, что вместо полушарий головного мозга

- ▶ **Клиническая картина:** проявляется увеличением и характерным изменением формы черепа, иногда очень значительным, что во многих случаях проявляется сразу после рождения. В дальнейшем под влиянием нарастающего давления ликвора это увеличение быстро прогрессирует, происходит истончение костей черепа, расширение черепных швов и повышение напряжения; пульсация родничков отсутствует. Так как лицевой скелет при этом не увеличивается, лицо приобретает при этом треугольную форму и по сравнению с большой шарообразной головой кажется маленьким; оно бледно, морщинисто и старообразно.
- ▶ Многообразная неврологическая симптоматика является следствием повышения внутричерепного давления с развитием атрофических и дегенеративных процессов в мозге и черепно-мозговых нервах. Стойкое повышение внутричерепного давления ведет к сдавлению капилляров мозга и как следствие - к атрофии нервной ткани. Поражение черепно-мозговых нервов проявляется в первую очередь нарушением функции зрения и различной степени атрофии зрительных нервов, снижением зрения иногда с исходом в слепоту. Нарушение двигательных функций проявляется в том, что дети поздно начинают сидеть и ходить и плохо удерживают голову. Может отмечаться значительное отставание в интеллектуальном развитии, нередко имеют место повышенная возбудимость и раздражительность или вялость и адинамия, безучастность к окружающему. Парезы и параличи конечностей выражены в разной степени. Отсталость в умственном развитии колеблется в широких пределах. Нередко наблюдается слабоумие и идиотизм.
- ▶ Наряду с общим отставанием в психическом развитии у некоторых больных гидроцефалией наблюдается хорошая сохранность, и даже высокое развитие отдельных психических функций: необычайная механическая память, способность к счету, музыкальная одаренность.
- ▶ Обострение гидроцефального синдрома с развитием острых окклюзионных приступов проявляется быстрым развитием тяжелого состояния с резко выраженными головными болями, рвотой, головокружением, брадикардией, которая может смениться тахикардией, тоническими судорогами, бессознательным состоянием и летальным исходом.
- ▶ Развитие заболевания при врожденной форме гидроцефалии может в любой стадии спонтанно приостановиться. При этом в легких случаях может наблюдаться и полное практическое выздоровление. В тяжелых, прогрессирующих случаях при отсутствии своевременного оперативного вмешательства прогноз врожденной гидроцефалии неблагоприятен: большинство детей умирает в первые месяцы или годы жизни от различных интеркуррентных заболеваний и осложнений (пролежни, дистрофии и т.д.) и только немногие доживают до старшего возраста.

- ▶ Оперативное вмешательство при гидроцефалии предусматривает формирование факультативных путей, через которые скопившаяся жидкость сможет покинуть черепную коробку. Такую хирургическую манипуляцию называют шунтированием. Для взрослых пациентов, если имеется причина такого недуга (опухоли, спайки), надо сначала устранить ее, потом проводить шунтирование. Систем, которые применяются при такой маневрации, существует несколько, самыми распространенными из них являются вентрикулоперитонеальный, люмбоперитонеальный шунты.
- ▶ Операции, которые практикуют при удалении водянки мозга, можно разделить на 2 группы:
- ▶ **Паллиативные.** Это вмешательство проводят в нескольких случаях:
- ▶ В наличии — открытая водянка мозга — осуществляют спинномозговую, вентрикулярную пункцию;
- ▶ при закрытой форме, остром течении указанного недуга паллиативная операция может быть назначена, если проведение радикального вмешательства недопустимо. Такая мера лечения имеет временный характер, предусматривает взятие у желудочка мозга до 100 мл жидкости. Если закрытая гидроцефалия достигла своего пика, а применять радикальную операцию запрещено — осуществляют временный дренаж фронтального желудочка мозга путем внедрения силиконовой трубки. Последнюю соединяют с дренажной системой;
- ▶ для маленьких пациентов применяют пункцию через глазную впадину. Посредством прокола фронтальной стороны бокового желудочка обеспечивается отток жидкости в один из слоев

▶ Радикальные. По сфере применения бывают двух видов:

▶ Актуальны для любой формы рассматриваемого недуга. С целью ликвидации жидкости используют дренажи наружные/внутренние. В первом случае реально зарождение менингита как последствия этой манипуляции, поэтому наружные дренажи практически исчерпали себя в использовании

Внутренний дренаж благоприятствует выведению жидкости в иную систему организма. Указанная процедура может быть нескольких разновидностей:

▶ **вентрикулоперитонеальное шунтирование.** Среди детишек раннего возраста такая манипуляция проводится часто. Мелкую систему, что включает клапан, катетер используют для перебрасывания жидкости из желудочка мозга в брюшную полость, где происходит всасывание этой жидкости в кровоток. Надрез делают в заушной зоне, куда потом внедряют тубу с мизерным диаметром. Другой конец трубки через подкожный слой транспортируют к брюшной полости, где делают надрез, вводят трубку. Полученные два надреза (живот+заушная зона) зашивают;

▶ **операция Кютнера Венгловского.** Производится вскрытие оболочки picture_40желудочка, после чего скопившуюся жидкость посредством внедренного дренажа переходит в субдуральное пространство головного мозга;

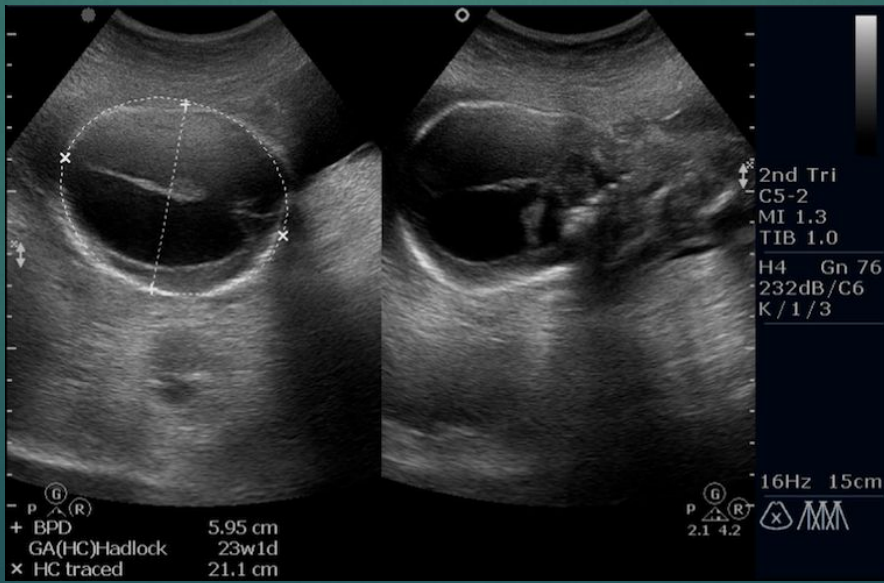
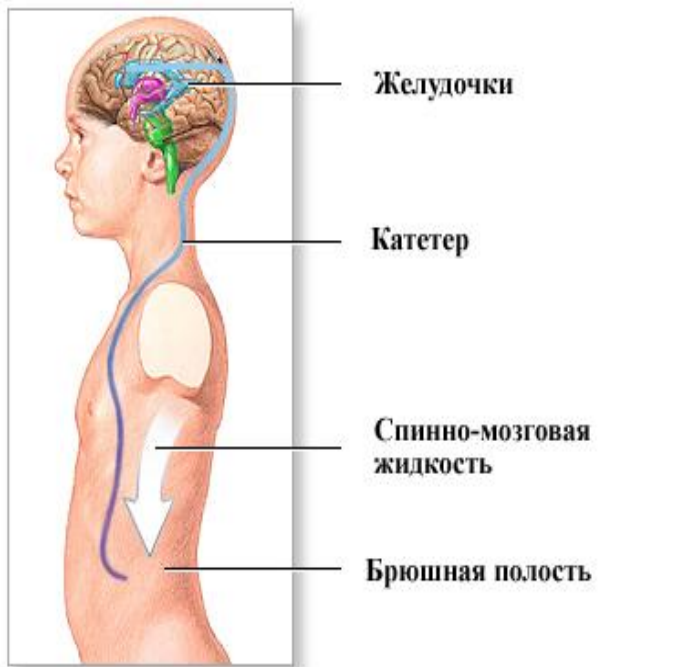
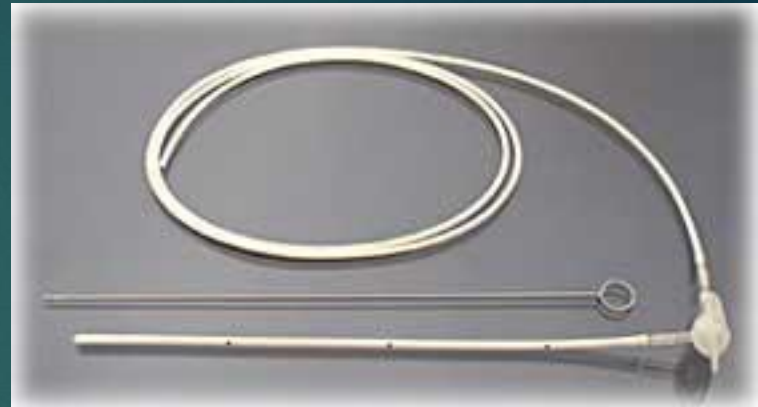
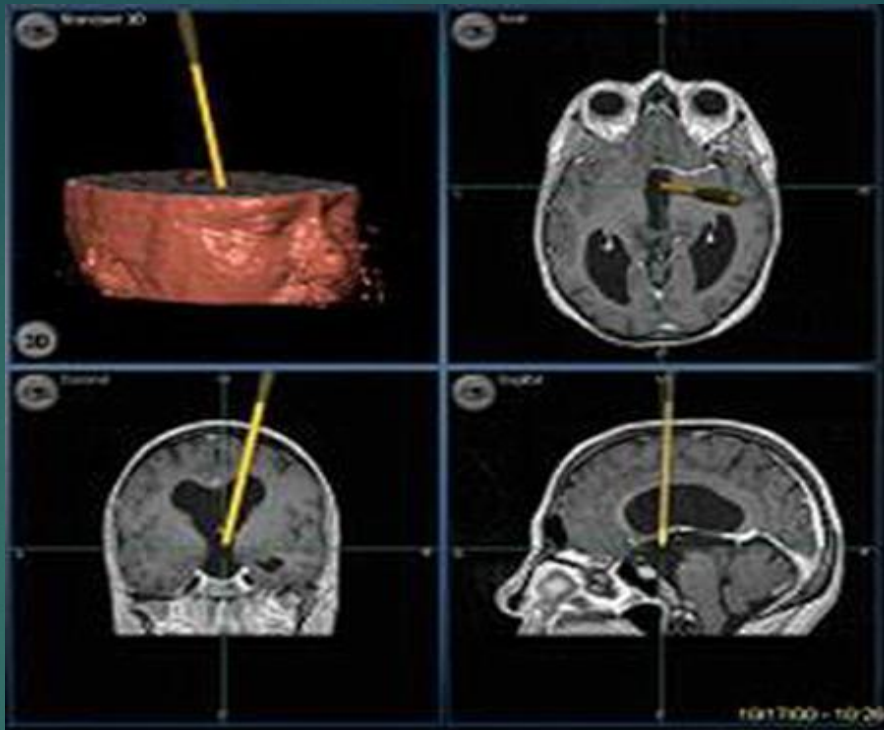
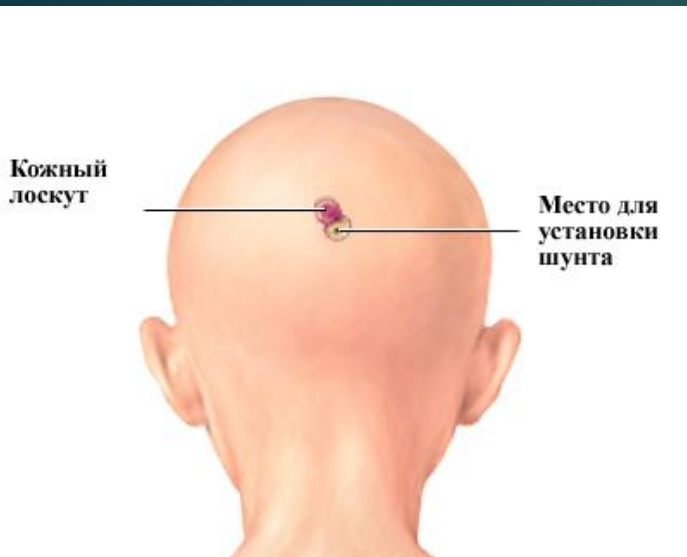
▶ операции при определенной форме рассматриваемого недуга:

▶ ликвидация хориоидальных составляющих желудочка с целью уменьшения выделения цереброспинальной жидкости;

▶ ликвидация/обход преграды, что мешает нормальному циркулированию спинномозговой жидкости в мозгу. Целью проводимых манипуляций есть создание путей беспрепятственного оттока жидкости. Может быть применена как для маленьких, так и для взрослых пациентов, у которых констатируется наличие опухолей, спаек, ничтожный диаметр Сильвиевого канала. Отток жидкости производят из задней стенки желудочка в спинномозговой канал;

▶ вентрикулоцистерностомия. Активно практикуется при специфических формах image37закрытой гидроцефалии. При помощи дренажной системы образуется соединение желудочек+мозжечково-мозговая цистерна;

▶ оментодуральный анастомоз. Отток жидкости осуществляют из субарахноидального пространства – зоны, где концентрируется значительное количество жидкости, что поступает сюда через желудочки мозга. Когда этой жидкости накапливается столько, что можно говорить о гидроцефалии, используют отток этой жидкости через дренажную систему в брюшную полость.

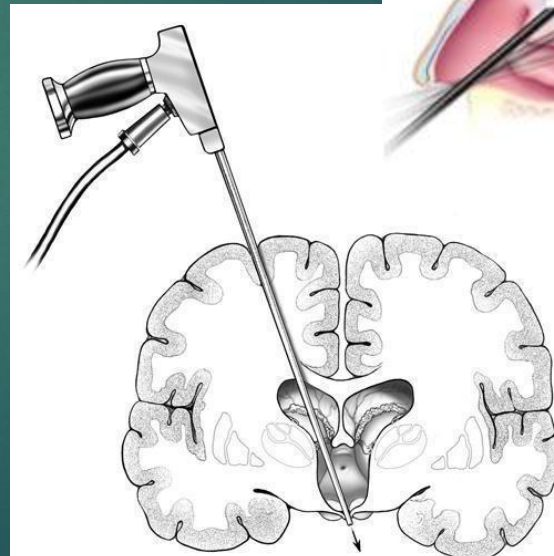
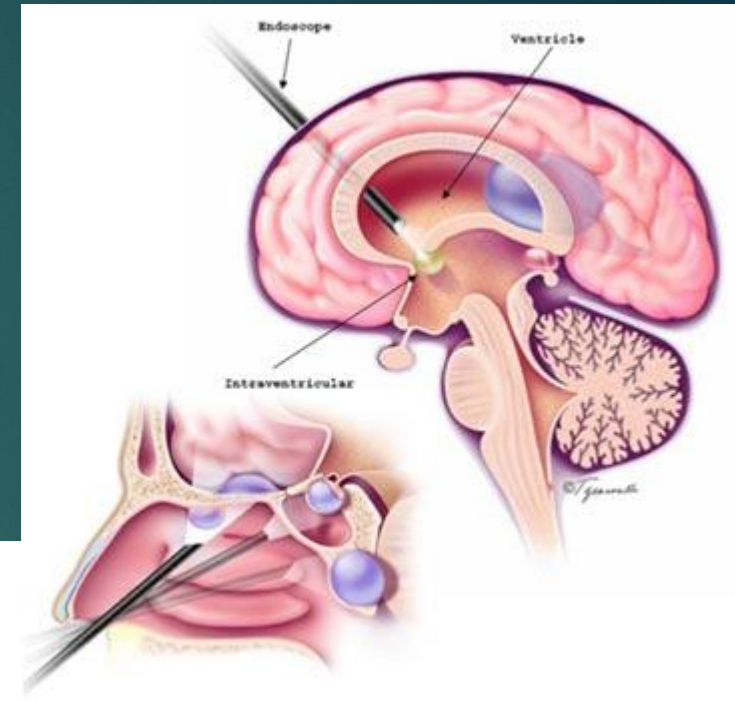


**СИСТЕМА ДРЕНАЖНАЯ
СИЛИКОНОВАЯ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ
ГИДРОЦЕФАЛИИ ДСГ-14**
Скачать каталог

Разработка ЗАО «МедСил» совместно
с НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н.
Бурденко

Современные малоинвазивные методы лечения гидроцефалии:

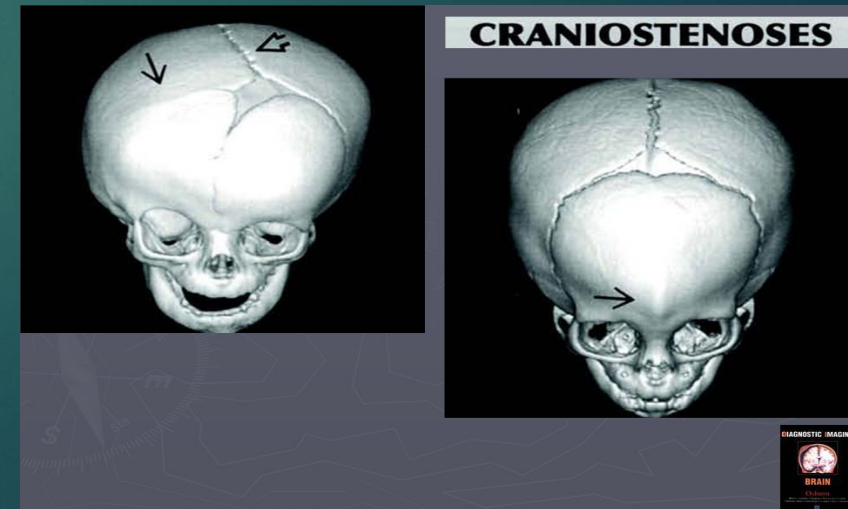
- вентрикулоцистерностомия дна III мозгового желудочка;
- эндоскопическая акведуктопластика;
- вентрикулоцистерностомия;
- шунтирование эндоскопическим способом;
- уничтожение опухоли мозга с помощью эндоскопа;
- эндоскопическая септостомия.



Эндоскопическая вентрикулостомия

Краниостеноз - преждевременное закрытие черепных швов, ведущее к ограничению объема черепа, его деформации и повышению внутричерепного давления.

- ▶ Вследствие преждевременного зарастания одного или нескольких швов черепа ограничивается рост костей в направлении, перпендикулярном закрывшемуся шву. Компенсаторный рост черепа происходит за счет сохранившихся швов, что неизбежно ведет к его деформации. В одних случаях преждевременное зарастание швов ограничивается лишь изменением формы головы, в других - компенсаторный рост костей черепа не успевает удовлетворить требованиям растущего мозга в объеме, что ведет к прогрессирующему повышению внутричерепного давления. Первоначально недостающий объем черепа до определенного предела уравнивается внутричерепными компенсаторными механизмами, в основном за счет перераспределения спинномозговой жидкости в ликворных пространствах головного и спинного мозга, изменения процессов продукции ликвора, перераспределения кровотока в полости черепа и истончения костей черепа. Любое заболевание, сопровождающееся даже незначительным отеком головного мозга (инфекция, травма черепа и пр), иногда приводит к истощению внутричерепных компенсаторных механизмов, прогрессирующему повышению внутричерепного давления, нарушению крово- и ликвороциркуляции в полости черепа, т.е. к декомпенсации заболевания.



- ▶ В норме у новорожденных детей вес кости свода черепа не сращены, передний и задний родничок открыты. Задний родничок закрывается к концу 2-го месяца, передний — в течение 2-го года жизни. К концу 6-го месяца жизни кости свода черепа соединяются между собой плотной фиброзной мембраной. К концу 1-го года жизни размер головы ребенка составляет 90%, а к 6 годам он достигает 95% от размера головы взрослого человека. Смыкание швов путем соединения зубчатых краев костей начинается к концу 1-го года жизни и полностью заканчивается к 12~ 14-летнему возрасту.

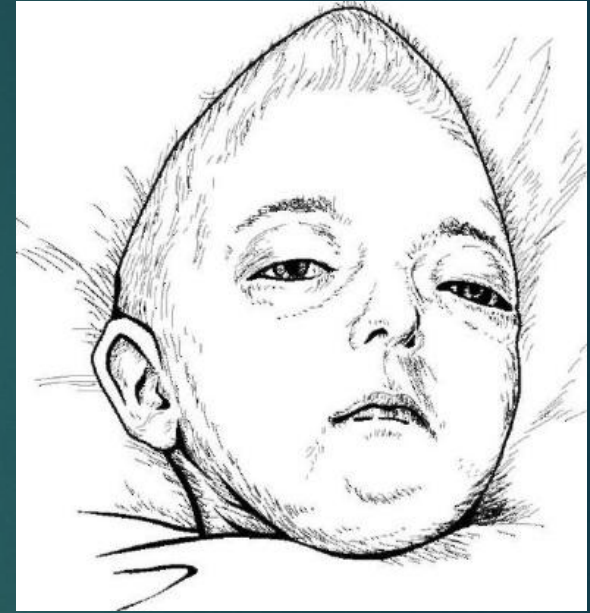


- ▶ Различают первичный (идиопатический) и вторичный краниосиностозы. Развитие вторичного краниосиностоза может быть обусловлено различными причинами. К ним могут быть отнесены витамин D-дефицитный рахит, гипофосфатемия, передозировка тиреоидного гормона в случаях лечения врожденной гипотиреоидной олигофрении (кретинизма).

- ▶ Заращение швов черепа не только преждевременное, но и неравномерное обычно ведет к деформации черепа. В процессе контроля за развитием формы мозгового черепа учитывается так называемый черепной индекс (ЧИ) - соотношение поперечного размера черепа к продольному его размеру, умноженное на 100. При нормальном (среднем) соотношении поперечного и продольного размеров головы (при мезоцефалии) черепной индекс у мужчин составляет 76-80,9, у женщин - 77-81,9.

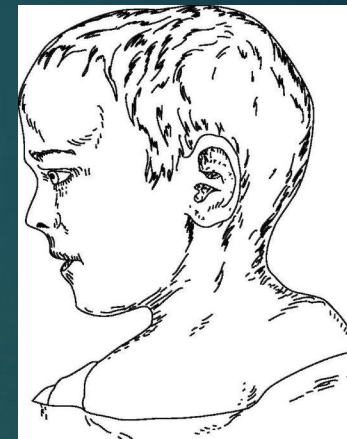
- ▶ При преждевременном заращении сагиттального шва (сагиттальном синостозе) развивается долихоцефалия, при которой череп увеличивается в переднезаднем направлении и оказывается уменьшенным в поперечном размере. В таких случаях голова оказывается узкой и удлиненой. ЧИ при этом меньше 75.

- ▶ Вариант долихоцефалии, обусловленной преждевременным заращением сагиттального шва, при котором возникает ограничение роста черепа в поперечном направлении и оказывается избыточным рост его в длину, могут быть скафоцефалия (от греч. *skaphe* - лодка), цимбоцефалия (ладьевидная голова, килеголовость), при которой формируется длинная узкая голова с выступающими лбом и затылком, напоминающая перевернутую вверх килем лодку. Седловидным называется удлинённый в продольном направлении череп с вдавлением в теменной области.



Башенный череп у ребенка 3 лет

- ▶ Вариантом деформации черепа, при которой череп имеет увеличенный поперечный размер в связи с преждевременным заращением коронарных (венечных) швов (коронарный, или венечный, синостоз), является брахицефалия (от греч. brachis - короткий и kephale - голова), голова при этом широкая и укороченная, черепной индекс свыше 81. При брахицефалии в связи с двусторонним коронарным синостозом лицо уплощено, нередко проявляется экзофтальм.
- ▶ При преждевременном заращении венечного шва с одной стороны развивается плагиоцефалия, или косоголовость (от греч. plagios - косою и kephale - голова). В таких случаях череп асимметричен, лобная кость на стороне синостоза уплощена, на этой же стороне возможны экзофтальм и увеличение средней и задней черепных ямок.
- ▶ Если возникает преждевременное сочетанное заращение коронарного и сагиттального черепных швов, рост черепа происходит в основном в стороны переднего родничка и основания, что приводит к увеличению высоты головы при ограничении ее роста в продольном и поперечном направлениях. В результате формируется высокий череп конической формы, несколько уплощенный в переднезаднем направлении (акрокрания), его часто называют башенным черепом (рис. 24.2). Вариант башенного черепа - оксицефалия, или остроконечная голова (от греч. oxys - острый, kephale - голова), при которой раннее зарастание черепных швов ведет к формированию высокого, суживающегося кверху черепа со скошенным назад лбом.
- ▶ Вариант деформации черепа, характеризующийся узкой лобной и широкой затылочной костями, формируется в связи с преждевременным зарастанием лобного шва. Лобные кости при этом срастаются под углом (в норме зарастание лобного шва происходит только к концу 2-го года жизни) и на месте лобного шва формируется «гребень». Если в таких случаях компенсаторно увеличиваются задние отделы черепа и углубляется его основание, возникает тригонокрания, или треугольный череп (от греч. trigonon - треугольник, kephale - голова).
- ▶ Изолированный синостоз ламбдовидного шва встречается крайне редко и сопровождается уплощением затылка и компенсаторным расширением передней части черепа с увеличением переднего родничка. Нередко он сочетается с преждевременным закрытием сагиттального шва.



Скафокрания у ребенка 5 лет

Диагностика

На что следует обратить внимание родителям

- ▶ Необычная форма головы ребёнка
- ▶ Раннее закрытие большого родничка (до года), несоответствие темпов роста окружности головы ребенка возрастной норме (см. окружность головы мальчиков и девочек)
- ▶ Плохой сон, беспокойство ребёнка, ухудшение ребёнка при перемене погоды, срыгивание, отставание в психо-моторном развитии (см. Оценка уровня психомоторного развития ребенка)

При обнаружении у ребёнка указанных выше симптомов следует обратиться к специалистам:

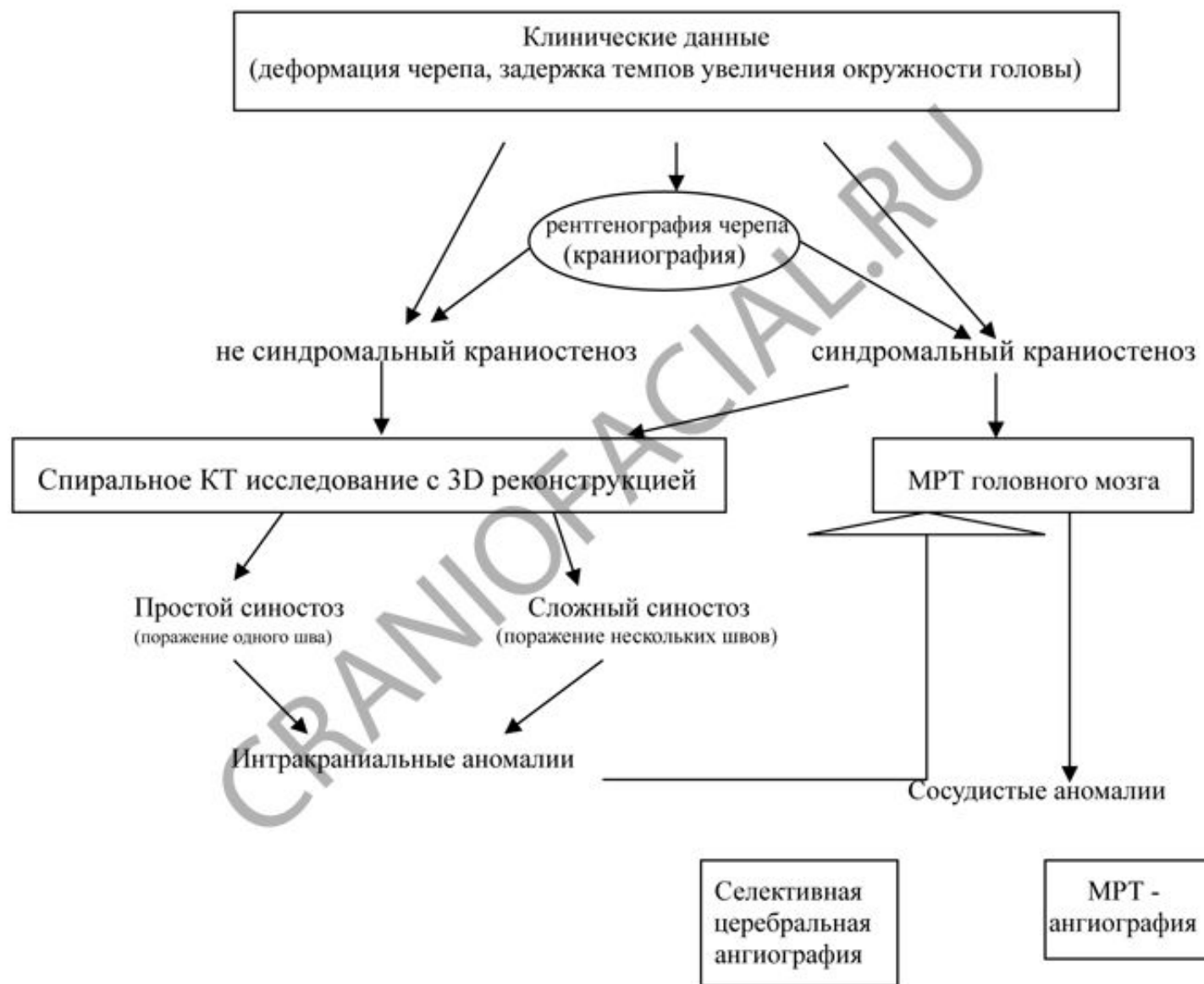
- ▶ Невропатологу – оценивает наличие неврологической симптоматики, задержку темпов развития ребёнка
- ▶ Офтальмологу – оценивает признаки внутричерепной гипертензии по результатам осмотра глазного дна (в запущенных случаях - снижение остроты зрения)
- ▶ Педиатру – оценивает наличие других аномалий развития органов и систем, соматическую патологию
- ▶ Генетику – выявляет наличие генетического характера заболевания, вероятности аномалий других органов и систем и прогноз повторения схожей патологии у следующего ребёнка

Необходимо проведение инструментальных методов обследования

- ▶ Краниометрия (цефалометрия) – измерение стандартных и специальных антропометрических показателей черепа, индексов. Осуществляется при помощи измерительных инструментов (сантиметровой ленты, цефалометра) и при помощи специальных компьютерных программ на основании Sp-КТ – исследования.
- ▶ УЗИ внутренних органов на предмет аномалий развития.
- ▶ ЭХО - кардиографию - выявляет аномалии развития сердечно-сосудистой системы (открытое овальное окно, дополнительные хорды в полостях сердца)
- ▶ ЭКГ – выявляет нарушения ритма сердечных сокращений
- ▶ Ультразвуковая функциональная венография магистральных сосудов головы и шеи – выявляет нарушение венозного оттока крови из полости черепа и позволяет косвенно оценить и выявить признаки внутричерепной гипертензии.

- ▶ Изолированный синостоз ламбдовидного шва встречается крайне редко и сопровождается уплощением затылка и компенсаторным расширением передней части черепа с увеличением переднего родничка. Нередко он сочетается с преждевременным закрытием сагиттального шва.
- ▶ Башенный череп у ребенка 3 лет.
- ▶ Примером сочетания генетически обусловленного краниостеноза с другими патологическими проявлениями может быть симптомокомплекс Терсиля (описал в 1942 г. французский врач Thersil M.): башенный череп, экзофтальм, нистагм, олигофрения, эпилепсия, атрофия зрительных нервов. На краниограммах обычно имеются проявления внутричерепной гипертензии, в частности выраженные пальцевые вдавления.
- ▶ При вторичном краниостенозе на раннем этапе его развития может быть эффективно консервативное лечение основного заболевания. При первичном краниостенозе, а также при вторичном краниостенозе в случае уже развившейся значительной внутричерепной гипертензии показана декомпрессивная операция: формирование краниоэктомических проходов шириной до 1 см по линии шовных окостенений. Своевременное хирургическое лечение при краниостенозе может обеспечить в дальнейшем нормальное развитие мозга.

Алгоритм использования методов нейровизуализации в диагностике детей с краниосиностозами.



Операция:

- ▶ Существует множество вариантов оперативного вмешательства при этой патологии, каждая из которых применяется в зависимости от характера краниостеноза. При этом хирургическая техника не стоит на месте, в последнее время стали широко применяться резорбируемые материалы, которые позволяют создать прочный каркас, удерживающий вновь созданный оперативным путём объём и форму черепа в течение 6 месяцев - 1 года, времени, необходимого для формирования собственной кости с последующей резорбцией этих материалов. В случае синдромальных форм краниостенозов, с недоразвитием средней зоны лица применяются дистракционные аппараты, принцип действия которых основан на разработки Илизарова Г.А. и позволяет менять форму лицевого скелета до нормы.
- ▶ Продолжительность операции зависит от варианта краниостеноза, возраста ребёнка, наличия сопутствующей патологии (не делающей оперативное вмешательство противопоказанным) и аномалий развития других органов и систем и составляет, как правило, от 3-х часов.
- ▶ После операции ребёнок в течение суток переводится в общее отделение, где пребывает уже с мамой или папой. Как правило, в течение 8-ми суток наблюдается в отделение, после чего снимаются швы и малыш выписывается домой.

Клинический случай (метопический краниостеноз)

- ▶ Девочка в возрасте 1 год 7 месяцев с жалобами на деформацию черепа, отставание в нервно психическом развитии, судорожный синдром с деформацией головы по типу тригоноцефалии. Выполнена операция : двухсторонняя модифицированная лоскутная краниотомия. Реконструкция свода и основания черепа, прилегающих отделов лицевого скелета с использованием биодеградируемых имплантов.



- ▶ При контрольном КТ-исследовании получены аксиальные изображения суб- и супратенториальных структур головного мозга с последующей реконструкцией. Состояние после выполнения паракоронарной, периорбитальной краниотомии, краниоорбитальной остеотомии. Проведена пластическая реконструкция орбит, сформированы свободные лоскуты, которые уложены и фиксированы в лобной области.
- ▶ Ребенок выписан на 11 сутки с улучшением клинических данных и положительной динамикой по данным нейровизуализации.

