

CURS VI

PATOLOGIA NCH LA COPII-PARTICULARITATI

TRAUMATISMELE CRANIO-CEREBRALE

Pot fi prezente inca de la nastere in momentul travaliului sau prin aplicare de forceps si se pot solda cu deformari ale cutiei craniene,cu hemoragii intracerebrale care pot determina deficit motor,crize epileptice,intarziere in dezvoltarea neuropsihica a copilului.

TCC la 1-2 ani se produc frecvent prin cadere de la acelasi nivel si pot produce fracturi craniene,hematom extradural (rar, deoarece dura mater este aderenta de tablia interna osoasa),hemoragie subarahnoidiana,hematom subdural caracterizat prin somnolenta,varsaturi, crize epileptice imediat postimpact.

FRACTURILE CRANIENE sunt:

- 1.fractura *diastatica*-este fractura pe linia suturilor craniene determinand dehiscenta acestora;
2. fractura *progresiva*,frecventa sub 3 ani este o fractura diastatica la care dura mater a fost prinsa in focarul de fractura impiedicand inchiderea suturilor craniene,cu risc de herniere a substantei cerebrale prin defectul osos creat;
- 3.fractura cu infundare in "*minge de ping-pong*" este specifica sugarilor,nu are semne neurologice,dar necesita redresare deoarece prezinta risc de dezvoltare ulterioara de crize epileptice;

LEZIUNILE AXONALE DIFUZE sunt mai des intalnite la copii si constau in edem axonal prin lezarea sau ruptura acestora asociate cu leziuni hemoragice/necrotice in corpul calos/trunchiul cerebral.In general au un prognostic rezervat.

MALFORMATII CONGENITALE ALE SISTEMULUI NERVOS

Dupa defectul dezvoltarii embriologice se impart in :

A.tulburari de inchidere a tubului neural;

B.tulburari de diferentiere si migrare sistematizata a elementelor sistemului nervos central;

C.tulburari determinate de factori mutagenici in prima luna de sarcina;

A.TULBURARILE DE INCHIDERE A TUBULUI NEURAL sunt reprezentate de:

1.cranium bifidum si cuprinde:

a. *cranioschizisul total*= absenta calotei craniene cu creierul expus si afectat, fiind incompatibil cu viata;

b.*encefalo-meningocele*= herniere de continut intracranian (meninge,tesut cerebral, ventricul) printr-un orificiu anormal congenital;

-dupa *localizare* sunt- de convexitate (frontal, parietal, occipital);

- de baza craniului- vizibile- nazo-frontal;

- nazo-orbitar,etc;

- nevizibile la suprafata

craniului (sfeno-orbitare,sfeno-etmoidale,nazo-faringiene)

- dupa *continutul pungii herniate* sunt:

-encefalocel-herniaza tesut cerebral;

-meningocele-herniaza meninge + LCR;

- mixte;

TRATAMENTUL consta in:

-suprimarea comunicarii exo-endocraniene;

-rezectia tesutului nervos degenerat;

-prevenirea fistulizarii leziunii;

-tratamentul complicatiilor ulcerative;

-corectarea estetica;

2.spina bifida= defect de fuziune a lamelor vertebrale pe linia mediana ce determina absenta unuia sau mai multor procese spinoase;poate fi:

a.*deschisa(aperta)*-prezenta de la nastere si dupa continutul pungii herniate se imparte in :

-meningocel-herniaza meningele si contine LCR;se prezinta ca o tumefactie mediana posterioara acoperita de tegument sanatos;

- mielomeningocel-herniaza tesut nervos malformat;lipseste partial invelisul cutanat prin care se vizualizeaza dura mater/arahnoida si maduva spinarii malformata;frecvent fistulizeaza;

- rahischizis=defect tegumentar si de meninge prin care se vizualizeaza maduva spinarii malformata;

b.*oculta*- se caracterizeaza prin absenta procesului spinos si/transvers la 1-2 nivele lombare;se asociaza cu lipoame (extra/intrarahidiene),angioame cutanate,hipertricoza (pilozitate excesiva in zona lombara inferioara) sau cu fistule LCR, cauze de meningite frecvente sau abcese peridurale;

Clinic se caracterizeaza prin deficit senzitivo-motor in membrele inferioare si tulburari sfincteriene prin afectarea joasa a radacinilor “cozii de cal”,maduva spinarii fiind coborata,iar traiectul radacinilor nervoase este oblic inferior.

Tratamentul consta in decomprimarea si eliberarea maduvei spinarii.In ceea ce priveste fistula se practica excluderea acesteia,inchiderea durei mater si ablarea chistului dermoid de insotire.

B.TULBURARILE DE DIFERENTIERE SI MIGRARE SISTEMATIZATA A ELEMENTELOR SNC sunt reprezentate de:

- agenezia (absenta) corpului calos;
- diastematomyelia=malformatie congenitala caracterizata prin diviziunea maduvei spinarii sau a “cozii de cal” in doua segmente distincte,print-un sept osos/cartilagos/fibros acoperit de sacul dural;
- malformatia Arnold-Chiari=malformatie congenitala caracterizata prin hernierea sau nu a structurilor fosei craniene posterioare (amigdale cerebeloase,ventricul IV,trunchi cerebral) prin gaura occipitala in canalul spinal;etc

C.TULBURARILE DETERMINATE DE FACTORI MUTAGENICI IN PRIMA LUNA DE SARCINA sunt:

- chisturi arahnoidiene-frecvente sunt cele temporale sau fosa craniana posterioara;
- agenezia corticala;
- stenoză de apeduct Sylvius ce determina hidrocefalie triventriculara;

- hidrocefalia congenitala;
- sindromul Klippel-Feil=fuziunea a doua sau mai multe vertebre cervicale la nivelul corpurilor sau intregii vertebre si se caracterizeaza prin gat scurt si rigid;

CRANIOSTENOZELE se caracterizeaza prin inchiderea prematura a uneia sau mai multor suturi craniene ce determina deformari compensatorii ale scheletului cranian.*De retinut* ca oasele boltii craniene se dezvoltă perpendicular pe linia de sutura.Astfel, daca sutura *coronara se osifica prematur, cresterea* craniului se va face in *sens lateral* si nu in sens antero-posterior cum se produce in mod normal.Cand sutura *sagitala* e cea care se *osifica prematur, cresterea* craniului se va face in *sens antero-posterior* si nu in sens lateral cum se produce in mod normal.

Clinic prezinta:

- tulburari oftalmologice-exoftalmie,strabism,modificarea fundului de ochi cu scaderea acuitatii vizuale pana la cecitate,paralizii oculare;
- tulburari neuropsihice-epilepsie,deficit intelectual;
- hidrocefalie congenitala care se prezinta la *copilul mic* cu macrocefalie,bombarea fontanelor anterioare,dehiscenta suturilor craniene,accentuarea desenului vascular al scalpului,sindrom Parinaud (paralizia privirii de verticalitate),tulburari de ritm respirator si/crize de apnee,iar la *copilul mare* se manifesta cu sindrom HIC,tulburari psihice si oftalmologice (edem/staza papilara sau atrofie optica)

Tratamentul in hidrocefalie consta in drenaj ventriculo-peritoneal cu/fara valve de presiune sau ventriculostomie endoscopica.

TUMORILE CEREBRALE LA COPII-PARTICULARITATI

Din punct de vedere al localizarii sunt:

- infratentoriale-cele mai frecvente de tip astrocitom,meduloblastom,ependimom;
- supratentoriale- astrocitom;
- de regiune selara- craniofaringiom;

In general pot ajunge la dimensiuni mari datorita elasticitatii cutiei craniene,adaptabilitatii mari a copilului la deficitul motor si dificultatilor de examinare neurologica a copilului mic.

CLINIC prezinta:

-sindrom HIC cu cefalee refractara la tratament (**N.B.**-sub 10 ani sinusurile frontale **nu** sunt dezvoltate astfel ca diagnosticul de sinuzita frontala sub aceasta varsta este eronat);mai prezinta greata,varsaturi,macrocefalie cu fontanela anterioara in tensiune,modificari ale fundului de ochi (edem sau staza papilara,atrofie optica);

-crize epileptice- debut mai rar la copii unde prima criza fara factor predispozant (ex.feбра) trebuie investigata; frecvent sunt crize de tip temporal;

-deficite neurologice de tip hemipareza;

-tulburari ale acuitatii vizuale sau campului vizual-greu de diagnosticat;

-tulburari endocrine;

-tulburari de comportament sau scaderea performantelor scolare care pot fi prima manifestare a hipertensiunii intracraniene;

PARACLINIC

1.Rx simpla- de domeniul trecutului-arata semne indirecte de HIC- disjunctia suturilor craniene,largirea seii turcesti sau calcificari la nivelul acesteia;

2.CT cerebral-nativ si cu substanta de contrast;

3.RMN cerebral- util mai ales in diagnosticul leziunilor low-grade,de linie mediana,difuz-infiltrative,in diferentierea tumorilor de cavernoame;

TRATAMENTUL implica un abord multidisciplinar-medical, social,educational si psihologic si este:

1.*chirurgical*- are in vedere *excizia tumorală* maxim posibil, fara deficite neurologice,fiind posibila datorita progreselor tehnice(microscop,tehnici de aspiratie ultrasonica,monitorizare intraoperatorie-EEG,EMG,potentiale evocate);biopsia este rezervata tumorilor profunde si de mici dimensiuni sau din arii elocvente cu risc de deficit neurologic major;*drenajul hidrocefaliei secundare* temporar sau definitiv este parte a tratamentului chirurgical,facilitand abordul tumorii prin scaderea presiunii intracraniene;

2.*radioterapia*- este de evitat la copilul sub 2 ani datorita afectarii functiilor neurocognitive,iar sub 9 ani scade coeficientul de inteligenta;

Efectele adverse in timpul iradierii sunt oboseala, greata,scaderea hemoglobinei si a leucocitelor.Intre *saptamanile 3-10* se accentueaza oboseala,reapar varsaturile sau deficitul motor prin cresterea edemului

cerebral. *Tardiv* apar deficite neurocognitive, neuroendocrine de tip nanism sau hipotiroidism sau apar tumori secundare sau se produc accidente vasculare prin lezarea structurilor vasculare.

3. *Chimioterapie* amana radioterapia la copilul mic. Are indicatii in anumite tipuri de tumori-glioame optice, glioame anaplastice, PNET.

GLIOAMELE DE TRUNCHI CEREBRAL sunt:

1. difuze – frecvent pontine, cu extensie superioara si inferioara, maligne, cu evolutie rapida, tratate radio- si chimioterapic;
2. focale- frecvent de bulb, fara extensie, cu evolutie mai lunga (luni/ani), de obicei astrocitoame “low-grade”; se pot aborda chirurgical;
3. chistice- similare celor focale, cu evolutie mai lunga;
4. exofitice in ventriculul IV caracterizate prin afectare de nervi cranieni si deficit motor progresiv; implica tratament chirurgical asociat cu radioterapie.