

CUPRINS

CAPITOLUL I.	ISTORIC	1
CAPITOLUL II.	NEUROANATOMIE	3
CAPITOLUL III.	PATOLOGIA NEUROCHIRURGICALĂ CRANIO-CEREBRALĂ	12
III. 1.	TRAUMATISMELE CRANIOCEREBRALE	12
	CLASIFICAREA TCC	12
	ETIOPATOGENIA LEZIUNILOR	
	CEREBRALE POSTTRAUMATICE	13
	COMA TRAUMATICĂ	14
	DIAGNOSTICUL PARACLINIC DE T.C.C.	15
	PRINCIPII DE TRATAMENT ÎN T.C.C.	16
	HEMATOAMELE INTRACRANIENE POSTTRAUMATICE ..	16
	HEMATOMUL EXTRADURAL	16
	HEMATOMUL SUBDURAL ACUT	18
	HEMATOMUL SUBDURAL CRONIC	20
	HEMATOMUL INTRACEREBRAL POSTTRAUMATIC ..	21
	FISTULE L.C.R. POSTTRAUMATICE	22
III. 2.	TUMORILE CRANIENE	24
	A. TUMORILE CALOTEI CRANIENE	24
	B. TUMORILE BAZEI CRANIULUI	28
III. 3.	TUMORILE CEREBRALE	32
III. 3. A.	CLASIFICARE, FIZIOPATOLOGIE, SEMIOLOGIE ..	32
III. 3. B.	TUMORILE PRIMITIVE INTRACRANIENE	45
	TUMORILE PRIMITIVE SUPRATENTORIALE	45
	1. TUMORILE GLIALE	45
	2. PAPILOMUL DE PLEX COROIDIAN	50
	3. CHISTUL COLOID	52
	4. EPENDIMOMUL	53
	5. MENINGIOAMELE	57
	6. TUMORILE DE REGIUNE SELARĂ	61
	7. TUMORILE DE REGIUNE PINEALĂ	65
	TUMORILE PRIMITIVE INFRATENTORIALE	69
	1. MEDULOBLASTOMUL	69
	2. SCHWANOMUL SAU NEURINOMUL	71

3. HEMANGIOBLASTOMUL	74
4. EPENDIMOMUL INFRATENTORIAL	78
III. 3. C. TUMORILE INTRACRANIENE SECUNDARE - METASTAZELE	79
III. 4. ANEVRISEME ȘI MALFORMAȚII VASCULARE CEREBRALE	83
III. 5. HEMORAGIA INTRACEREBRALĂ SPONTANĂ	96
III. 6. HIDROCEFALIA	102
CAPITOLUL IV. PATOLOGIA NEUROCHIRURGICALĂ VERTEBRO-MEDULARĂ	106
1. TRAUMATISMELE VERTEBRO-MEDULARE	106
2. TUMORILE VERTEBRALE ȘI INTRARAHIDIENE	115
3. PATOLOGIA DEGENERATIVĂ VERTEBRO-MEDULARĂ ..	124
CAPITOLUL V. MALFORMAȚII CONGENITALE ALE SISTEMULUI NERVOS	138
MALFORMAȚII DISRAFICE	139
CRANIOSTENOZELE	145
CAPITOLUL VI. PATOLOGIA NEUROCHIRURGICALĂ A NERVILOR PERIFERICI	154
1. TRAUMATISMELE NERVILOR PERIFERICI	154
2. TUMORILE NERVILOR PERIFERICI	158
3. PATOLOGIA DEGENERATIVĂ A NERVILOR PERIFERICI ..	161
CAPITOLUL VII. PATOLOGIA INFECȚIOASĂ ȘI PARAZITARĂ NEUROCHIRURGICALĂ	169
VII. 1. SUPURAȚIILE NEUROCHIRURGICALE CRANIO-CEREBRALE ȘI VERTEBRO-MEDULARE	169
VII. 2. PARAZITAZELE SISTEMULUI NERVOS	175
CAPITOLUL VIII. CHIRURGIA EPILEPSIEI ȘI PATOLOGIA FUNCȚIONALĂ NEUROCHIRURGICALĂ	180
CAPITOLUL IX. BIBLIOGRAFIE	191

CAPITOLUL I

ISTORIC

Chirurgia craniană este asociată istoriei umanității existând dovezi materiale în privința cunoașterii, din epoca de piatră, a tehnicii trepanației. Opera anticului părinte al medicinei, Hipocrat, cuprinde o remarcabilă descriere a plăgilor craniene și a indicațiilor trepanației. Neglijată în perioada evului mediu, chirurgia craniană renaște prin contribuția lui Ambroise Pare care definește principiile tehnice ale trepanației și realizează primul trepan cu coroană utilizat până în anul 1895 când Doyen a inventat trepanul modern. Până în secolul al XIX-lea intervențiile craniene au rămas apanajul câtorva chirurghi îndrăzneți care se limitau la curățarea plăgilor cranio-cerebrale, trepanații în cazul traumatismelor craniene grave și tentative de extragere a proiectilelor intracraniene. Sfârșitul secolului XIX și începutul secolului XX, prin descoperirile fundamentale, vor crea premisele nașterii medicinei moderne și uneia dintre cele mai recente specialități, neurochirurgia.

Abordarea chirurgiei sistemului nervos a fost condiționată de înfăptuirea unor descoperiri fundamentale:

- Teoria ariilor cerebrale a lui Broca a permis, începând cu 1861, o cunoaștere mai exactă a funcțiilor centrilor nervoși. Chirurgia măduvei nu ar fi fost realizată fără sistematizarea căilor sensitive de către Brown-Sequard (1817-1894), a reflexelor tendinoase de către Erb (1840-1921) și descoperirea semnului halucelui de către Babinski (1857-1932).

Calea investigațiilor complementare ale sistemului nervos central și periferic, a fost deschisă în 1895 odată cu descoperirea razelor X de către Roentgen.

- infecția, complicația postoperatorie cea mai frecventă și mai gravă nu a putut fi redusă decât prin aplicarea principiilor antisepsiei stabilite de Lister în 1867 și a sepsiei demonstrate de Pasteur în 1878.

- înainte de descoperirea anesteziei, tehnica chirurgicală era concepută pentru a scurta la maximum durata intervenției chirurgicale din cauza durerii. Dar chirurgia sistemului nervos nu se pretează unei chirurgii ultra-rapide și aceasta nu doar din teama de durerea provocată (doar incizia scalpului și durei mater este dureroasă), cât și din grija pentru evitarea traumatizării parenchimului cerebral prin gesturi precipitate. Prima anestezie generală cu ether a avut loc la 16 octombrie 1846 în Boston. Cu toate acestea riscurile anesteziei prin inhalație, sângerarea și edemul cerebral, au impus, pentru o lungă perioadă, recurgerea la anestezia locală introdusă în neurochirurgie de către Thierry de Martel (1876-1940).

- în ciuda primelor succese obținute, chirurgii tentați de provocările neurochirurgiei au fost, la început, descurajați de eșecuri și mediocritatea

rezultatelor. Se cuvine, în acest context, să omagiem strădania unor mari neurologi, care au fost la originea primelor succese ale neurochirurgiei prin colaborarea lor cu iluștrii chirurghi:

- SUA: Ch. Spiller-Ch. De Frasier
- Franța: Babinski-Th. de Martel
- Anglia: W. Gowers -V. Horsley
- Germania: H. Oppenheim-F. Krause
- Rusia: W. M. Bechterew -L. Pussepp
- România: Gh. Marinescu -D. Bagdasar

Această muncă de pionerat are meritul de a fi subliniat necesitatea nașterii unei noi specialități chirurgicale: neurochirurgia. Aspirațiile predecesorilor s-au împlinit odată cu introducerea noilor metode de explorare a sistemului nervos: puncția lombară și suboccipitală, pneumoencefalografia și ventriculografia, mielografia gazoasă și cu substanță de contrast, angiografia carotidiană și vertebrală. Neurochirurgia modernă a fost trăită și dezvoltată pas cu pas de nume celebre: Harvey Cushing (1869-1939), Walter Dandy (1886-1946), Ch. Frasier (1870-1936), Thierry de Martel (1876-1940), Clovis Vincent (1879-1947), H. Olivecrona, W. Tonnis.

În anul 1950, anestezia generală în neurochirurgie, a fost pusă la punct, principiile generale ale acesteia fiind în vigoare și astăzi.

Neuroradiologia a progresat, începând din 1960, în mod spectaculos. Miniaturizarea cateterelor utilizate în angiografie a permis explorări angiografice selective atât cerebrale, cât și medulare. Tehnicile de embolizare permit tratamentul fistulelor carotido-cavernoase, a malformațiilor arteriovenoase inoperabile, a anevrismelor intracraniene și un real suport în chirurgia tumorilor hipervascularizate.

În sfârșit, punerea la punct a scanării sistemului nervos, de către Hounsfield în 1973 și apoi introducerea imageriei cu rezonanță magnetică nucleară, au permis depășirea unor noi bariere în diagnosticul și tratamentul patologiei neurochirurgicale.

În România, primele servicii de neurochirurgie s-au organizat în Iasi 1933 și București 1935 sub conducerea Prof. Al. Moruzzi și respectiv Prof. Dr. Bagdasar.

Universitatea de Medicină " Carol Davila" din București beneficiază de una din cele mai mari clinici de neurochirurgie din lume, întemeiată de Prof. C. Arseni (1912-1994) în anul 1975 și continuatoare a tradițiilor școlii românești de neurochirurgie.

CAPITOLUL II

NEUROANATOMIE

Sistemul nervos uman este divizat în sistem nervos periferic și sistem nervos central. Creierul și măduva spinării formează sistemul nervos central (SNC), iar nervii cranieni, spinali și ganglionii acestora formează sistemul nervos periferic (SNP).

SNC integrează și controlează întregul sistem nervos, primește informații asupra modificărilor din mediul intern și extern, interpretează și integrează această informație și furnizează semnale pentru efectuarea diferitelor activități precum mișcarea sau secreția glandulară.

SNP conectează SNC cu organele și țesuturile corpului uman. El este răspunzător de trimiterea semnalelor către și dinspre SNC. Semnalele ce sosesc către SNC se numesc aferențe, iar cele ce pornesc de la SNC către periferie - eferențe.

SNC este susținut și protejat de către meninge, format din 3 membrane conjunctive, situate între creier și oasele craniene și între măduva spinării și coloana vertebrală. Acestea sunt, de la exterior către interior: dura mater, arahnoida și pia mater. Meningele din jurul creierului și măduvei spinării se continuă la nivelul foramen magnum, care este deschiderea situată la nivelul bazei craniului și unde creierul se continuă cu măduva spinării.

O deosebită importanță clinică o au spațiile meningeale. Spațiul epidural este situat între tăblia internă a craniului și dura mater, iar spațiul subdural este situat între dura și arahnoidă. În mod normal, atât spațiul epidural, cât și spațiul subarahnoidian, sunt spații potențiale ale cavității craniene. Ambele pot deveni spații reale prin acumularea sângelui ca urmare a hemoragiilor epidurale sau subdurale cauzate de traumatisme. La nivelul măduvei spinării, spațiul subdural este de asemenea potențial, dar spațiul epidural este real și conține țesut adipos semifluid și vene. Spațiul subarahnoidian este situat între arahnoidă și pia mater și conține lichid cefalorahidian sau cerebro-spinal (LCR-LCS).

Spațiul subarahnoidian comunică cu cavitățile ventriculilor cerebrali, care este locul de formare al LCS. De asemenea, în acest spațiu se află porțiunile inițiale ale nervilor cranieni și spinali și vasele sanguine situate pe suprafețele creierului și măduvei spinării. Accidentele vasculare ce implică aceste vase produc hemoragia subarahnoidiană.

ANATOMIA TOPOGRAFICA A PROSENCEFALULUI

Prosencefalul este format din diencefal și emisferele cerebrale.

Diencefalul conține centrul pentru integrarea tuturor informațiilor ce trec de la trunchiul cerebral și măduva spinării către emisferele cerebrale precum și integrarea activităților motorii și viscerale.

Cele două emisfere integrează cele mai înalte funcții mentale, precum conștientizarea senzațiilor și emoțiilor, învățarea și memoria, inteligența și creativitatea, limbajul.

Diencefalul primește nervii optici și este subdivizat în 4 părți: talamus, hipotalamus, subtalamus și epitalamus.

Emisferele cerebrale primesc nervii olfactivi.

Diencefalul conține ventriculul III, iar emisferele cerebrale conțin ventriculii laterali, care sunt separați prin septul pelucid.

Prosencefalul este situat în fosa craniană anterioară și medie și este poziționat supratentorial, deasupra cortului cerebelului. Este orientat aproape perpendicular pe cerebel și măduva spinării.

DIENCEFALUL

Diencefalul conține ventriculul III, cavitate plină cu LCR, și care se continuă posterior cu apeductul cerebral Sylvius. Anterior acesta comunică cu ventriculii laterali, la nivelul orificiului interventricular al lui Monro. Șanțul hipotalamic traversează peretele lateral al ventriculului III, de la orificiul Monro la apeductul Sylvius și separă talamusul, superior, de hipotalamus, inferior.

Talamusul este o masă nucleară largă ce formează partea dorsală a peretelui ventriculului III. Este format din două părți în formă de ou ce mărginesc ventriculul III.

Talamusul drept și cel stâng sunt uniți prin masa intermediară sau adhesio-interthalamica. La nivelul orificiului Monro se află o dilatație numită tuberculul anterior, iar pe fața dorsomedială a talamusului se găsește un fascicul de fibre stria medullaris thalami. Posterior, este dispus pulvinarul lipit de mezencefal.

Talamusul este format dintr-un număr de nuclee ce formează opt mase nucleare. Lamina medulară internă, un fascicul subțire de fibre mielinice, separă talamusul în trei subdiviziuni majore: anterioară, medială și laterală.

Hipotalamusul este singura subdiviziune a diencefalului situată pe suprafața ventrală a creierului. Este dispus în partea mediană a fosei craniene mijlocii, deasupra diafragmei șei turcești.

Hipotalamusul este subdivizat în trei arii principale în planul antero-posterior. Așezată posterior se află regiunea mamilară care este legată de corpii mamilari situați în partea rostrală a fosei interpedunculare.

Anterior se găsește regiunea supraoptică situată dorsal de chiasma optică.

Între regiunile mamilară și supraoptică este dispus tuber cinereum după care este numită regiunea tuberală. Partea anterioară a regiunii tuberale conține infundibulum sau tractul glandei hipofize și este numită regiunea infundibulară.

Subtalamusul are forma unei arii cuneiforme situate ventral de talamus și lateral de hipotalamus. Conține mai mulți nuclei, dintre care cel mai important este nucleul subtalamic.

Epitalamusul constă din glanda pineală și habenula și alcătuiește porțiunea posterioară a suprafeței dorsale a diencefalului.

EMISFERELE CEREBRALE

Cele două emisfere cerebrale sunt alcătuite din părțile corticală, medulară și nucleară. Regiunea corticală a fiecărei emisfere este situată extern și constă din substanța cenușie ce este convolută pentru a forma girusuri separate prin șanțuri. Sub cortex se află substanța albă sau regiunea medulară alcătuită din mase de fibre nervoase ce formează centrum semiovale. Fixați profund în substanța albă se află nucleii telencefalici, dintre care cei mai proeminenți sunt nucleii caudat și lentiform.

Suprafața laterală a emisferelor cerebrale este convexă și se mulează pe concavitatea boltei craniului. Cea mai proeminentă fisură pe suprafața cortexului este șanțul lateral sau fisura lui Sylvius care începe la baza creierului, se întinde către suprafața laterală a emisferului și are traiect posterior și ușor ascendent. Aceasta separă lobiul frontal și parietal, superior, de lobul temporal inferior.

O altă fisură proeminentă este șanțul central sau șanțul lui Rolando, care se află între lobiul frontal și parietal. Acest șanț este orientat în direcție dorsoventrală în spatele girusului anterior, ce se întinde de la șanțul lateral către marginea superioară a emisferei. Pereții anterior și posterior ai fisurii lui Rolando, sunt formați de către girusul precentral și respectiv, postcentral.

Lobul frontal se întinde anterior de la șanțul central către polul frontal. Lobul parietal este situat superior de șanțul lateral Sylvius și în spatele șanțului central Rolando. Lobul temporal este situat inferior de șanțul lateral.

Posterior, lobiul parietal și temporal se continuă cu lobul occipital. Lobul occipital este separat de lobiul temporal și parietal printr-o linie imaginară trasată între șanțul parieto-occipital și incizura parieto-occipitală.

Polul occipital este partea cea mai posterioară a emisferei cerebrale.

Suprafața medială a emisferelor cerebrale este verticală și aplatizată, formând pereții fisurii longitudinale dintre cele două emisfere. La acest nivel, cele mai proeminente fisuri sunt două șanțuri orientate orizontal, calosal și cingular și șanțul parieto-occipital orientat vertical.

Șanțul calosal este situat dorsal de corpul calos ce conectează cele două emisfere cerebrale. Șanțul cingulat înconjoară girusul cingulat, care este situat dorsal de șanțul calosal. Șanțul parieto-occipital situat la mică distanță posterior de corpul calos, separă lobiul parietal și occipital. Șanțul central ajunge la suprafața medială a emisferei în partea posterioară a lobului paracentral.

Între lobul paracentral și șanțul parieto-occipital se află precuneus.

ANATOMIA TOPOGRAFICĂ A CEREBELULUI

Cerebelul este voluminos, simetric, situat bilateral în fosa craniană posterioară. Prin conexiunile sale aferente și eferente, cerebelul influențează momentul și forța contracției musculare voluntare ce produce mișcări fine și coordonate.

Cerebelul este divizat sagital în 3 arii și orizontal în 3 lobi, fiind conectat la trunchiul cerebral prin 3 perechi de pedunculi.

Suprafața cerebelului este dispusă în numeroase pliuri paralele, foliate, orientate în plan transvers. În plan sagital este format dintr-o parte mediană, vermisul și expansiunile laterale ale acestuia, emisferele. Fiecare emisferă este divizată în părți paravermiene sau intermediare și părți laterale. În plan transvers, două fisuri majore separă grupurile de folii în 3 lobi cerebeloși. Fiecare lob are propriile caracteristici anatomice, filogenetice și funcționale.

Lobul floclonodular, este unic și situat inferior, sub fisura postero-laterală. Din punct de vedere filogenetic este cea mai veche parte a cerebelului și este numit arhicerebel. Ea primește aferențe de la aparatul vestibular.

Lobul anterior este cel mai superior și este situat anterior de fisura primară. Evolutiv, apare mai târziu decât arhicerebelul, iar principalele sale aferențe provin de la nivelul membrelor, via conexiunile spinale. De aceea, lobul anterior este numit paleocerebel.

Între fisurile postero-laterală și primară se află cea mai mare parte a cerebelului, lobul posterior care este cea mai nouă parte din punct de vedere filogenetic, de aceea este denumit neocerebel.

Trei perechi de pedunculi cerebeloși, ce conțin aferențe și eferențe, conectează cerebelul și trunchiul cerebral.

Pedunculul cerebelos inferior, se arcuiește dorsal dinspre suprafața dorsolaterală a bulbului. Structura sa este formată în principal din fibre aferente și mai puțin eferente. Este alcătuit dintr-o parte laterală mare, corpul restiform și o parte medială mică, corpul juxtarestiform.

Pedunculul cerebelos mijlociu sau brachium pontis, este cel mai mare peduncul și conectează partea bazilară a punții la cerebel. Fibrele sale sunt în întregime aferente.

Pedunculul cerebelos superior sau brachium conjunctivum conectează cerebelul la mezencefal, conține un număr limitat de fibre aferente, cea mai importantă și voluminoasă parte fiind constituită din fibre eferente.

Cerebelul influențează centrii nervoși motori situați la diferite niveluri aproape exclusiv prin nucleii cerebeloși. Aceste mase neuronale pereche, situate în substanța albă din apropierea acoperișului ventriculului IV, sunt numite, dinspre medial spre lateral: nuclei fastigiali, interpuși (globos și emboliform) și dințați. Fiecare nucleu cerebelos își exercită influența motorie pe calea anumitor părți ale trunchiului cerebral și talamusului motor.

ANATOMIA TOPOGRAFICĂ A TRUNCHIULUI CEREBRAL

Trunchiul cerebral reprezintă partea creierului asemănătoare unui tract ce este localizată în fosa craniană posterioară.

Este format din bulb, punte și mezencefal. Bulbul sau medulla oblongata este continuarea măduvei spinării la nivelul foramen magnum iar mezencefalul se continuă cu prosencefalul la nivelul incizurii tentoriale.

Trunchiul cerebral este acoperit posterior de către cerebel, cu care este conectat prin pedunculii cerebeloși. Suprafața sa anterioară este în proxima vecinătate a clivusului, suprafața bazală internă a fosei craniene posterioare, între dorsum sellae și foramen magnum.

Trunchiul cerebral conține centrii funcționali asociați tuturor nervilor cranieni cu excepția nervului olfactiv. De asemenea conține tracturile lungi ce transmit informația somato-senzorială din toate regiunile corpului către prosencefal, precum și impulsurile motorii pentru mișcările voluntare ce își au originea în prosencefal. Datorită naturii vitale a multora dintre centrii situați în trunchiul cerebral, leziunile acestora sunt frecvent fatale.

Bulbul sau medulla oblongata, se întinde de la măduva spinării până la punte. Suprafața posterioară a acestuia este legată anatomic de cerebel prin pedunculii cerebeloși inferiori.

Jumătatea caudală a bulbului conține o prelungire a canalului medular central și este cunoscută ca partea "închisă" a bulbului. Suprafața posterioară a jumătății rostrale a bulbului formează partea caudală a planșeului ventriculului IV, cavitatea plină cu LCS dintre cerebel, punte și bulb. Jumătatea rostrală a bulbului este considerată bulbul "deschis". Bulbul conține nucleii nervilor cranieni vestibulocohlear VIII, glosofaringian IX, vag X., partea craniană a nervului accesoriu VI, hipoglos XII, și de asemenea conține centrii ce sunt asociați cu auzul, tusea, voma, deglutiția, echilibrul, salivarea, mișcările limbii, respirația și circulația.

Pe jumătatea anterioară a bulbului se află piramidele, proeminente și elongate, de fiecare parte a fisurii mediane anterioare. Lateral de fiecare piramidă se găsește o proeminență numită oliva bulbară. Șanțul superficial dintre olive și piramide este șanțul preolivar unde se află emergența nervului hipoglos XII. Șanțul posterior olivelor este șanțul postolivar unde sunt situate rădăcinile nervilor glosofaringian IX și vag X. Rădăcinile nervului accesoriu ies pe aceeași linie cu cele ale vagului, dar inferior de șanțul postolivar.

Suprafața posterioară a porțiunii închise sau jumătatea caudală a bulbului conține tuberculii gracili de fiecare parte a șanțului median posterior. Lateral de fiecare tubercul gracil se află tuberculul cuneat.

Suprafața posterioară a jumătății deschise a bulbului și suprafața posterioară a punții formează planșeul ventriculului IV.

Puntea se întinde de la bulb până la mezencefal. Posterior formează planșeul părții rostrale a ventriculului IV și este acoperită de cerebel, cu care este legată prin pedunculii cerebeloși mijlocii sau brahii pontis. Puntea conține

nucleii nervilor cranieni trigemen V, abducens VI, facial VII și de asemenea centrul asociați cu masticăția, mișcările oculare, expresia facială, clipitul, salivația, echilibrul și auzul.

Porțiunea anterioară a punții este partea bazilară. Suprafața sa constă din benzi transverse formate din fascicule de fibre ce devin continue spre lateral cu pedunculii cerebeloși mijlocii. Șanțul bazilar superficial este ocupat de artera bazilară.

Nervul abducens VI, iese la nivelul joncțiunii ponto-bulbare în apropierea marginii laterale a piramidelor. Lateral de joncțiunea ponto-bulbară se află nervii facial VII și vestibulo-cochlear VIII, situați pe fata anterero-laterală. La jumătatea distanței dintre bulb și mezencefal se găsește nervul trigemen V. Acest nerv este format dintr-o rădăcină mare, infero-laterală, senzorială, partio major și una mică, subțire, supero-medială, motorie, partio minor.

Suprafața posterioară a punții și suprafața posterioară a bulbului deschis formează planșeul ventriculului IV.

Ventriculul IV, la nivelul planșeului poate fi divizat în regiunile pontina și bulbara, prin trasarea unei linii orizontale imaginare, între recesele laterale.

Șanțul median, divide planșeul ventriculului IV, în jumătăți simetrice. Fiecare jumătate este subdivizată în părțile laterală și medială de către foveele superioară și inferioară, ce reprezintă mici depresiuni la nivelul pontin și respectiv bulbar. Aceste structuri indică limita dintre formațiunile neuronale motorii, care sunt situate medial și cele senzoriale situate lateral.

Extinzându-se lateral dinspre cele două fovee spre recesele laterale, se află aria vestibulară, iar în recesul lateral se găsește o mică eminență - tuberculul acustic. Amândouă sunt structuri senzoriale.

Între foveea inferioară și șanțul median se află două arii triunghiulare mici, trigonul hipoglosului-medial și trigonul vagului-lateral, ambele fiind structuri motorii.

Între foveea superioară și șanțul median se află eminența mediană. Partea sa caudală se mărește și reprezintă coliculul facial, o structură motorie.

Terminația caudală a ventriculului IV se află între tuberculii gracili și este numită obex.

Mezencefalul: este situat între punte și prosencefal și este așezat în incizura tentoriului. Este cea mai scurtă parte a trunchiului cerebral și conține nucleii nervilor cranieni oculomotor III, trochlear IV precum și centrul asociați cu auzul, văzul și reflexele pupulare. Conține apeductul cerebral al lui Sylvius ce reprezintă singura cale prin care LCS-ul poate ieși către ventriculul IV. O linie imaginară ce trece dintr-o parte în alta prin apeductul cerebral, divizează mezencefalul într-o porțiune posterioară sau acoperișul (tectumul) și una anterioară, pedunculul cerebral.

Suprafața anterioară a mezencefalului este formată de către pedunculii cerebrali. Aceștia sunt alcătuiți prin convergența crus cerebri, părțile cele mai anterioare ale pedunculilor cerebrali, care sunt separate una de alta prin fosa

interpedunculară. Nervul oculomotor III iese prin pereții fosei interpedunculare.

Suprafața posterioară a mezencefalului este formată din tectum. Tectumul constă din două perechi de formațiuni supradenivelate, corpii cvadrigemeni sau coliculii inferiori și superiori. Nervul trohlear IV iese caudal de coliculii inferior. Aria mică situată rostral de coliculii superiori este pretectum.

ANATOMIA TOPOGRAFICĂ A MĂDUVEI SPINĂRII

Măduva spinării reprezintă structura prin care creierul comunică cu toate segmentele corpului sub nivelul cranian. Impulsurile pentru senzațiile generale precum cea tactilă și cea dureroasă, ce iau naștere la nivelul membrilor, gâtului și trunchiului, au traiect prin măduva spinării înainte de a ajunge la creier, unde acestea sunt percepute.

În mod asemănător, comenzile pentru mișcările voluntare ale membrilor, trunchiului și gâtului au originea la nivelul creierului și au traiect prin măduva spinării pentru a ajunge la nervii spinali ce inervează mușchii corespunzători. Drept urmare, afectarea măduvei spinării poate produce pierderea senzațiilor generale și paralizia mișcărilor voluntare în regiunile corpului inervate de nervii spinali.

Măduva spinării este situată în canalul vertebral, format de către foraminele celor 7 vertebre cervicale, 12 toracice, 5 lombare și 5 sacrate ce formează coloana vertebrală. Ea se întinde prin foramen magnum, situată la nivelul bazei craniului, către discul intervertebral situat între prima și a doua vertebră lombară. Superior măduva se continuă cu substanța cerebrală și inferior, se termină abrupt prin formarea conului medular. Rareori, terminația inferioară se poate situa la nivelul T12 sau chiar L3.

Există 31 de perechi de segmente spinale: 8 cervicale, 12 toracice, 5 lombare, 5 sacrate și 1 coccigian. Segmentele sunt numite și numerotate în concordanță cu relația lor cu nervii spinali.

Nervii spinali sunt numiți și numerotați în funcție de ieșirea lor din canalul vertebral. Nervii spinali C1-C7 ies prin orificiile intervertebrale, deasupra vertebrelor corespunzătoare. Deoarece există numai 7 vertebre cervicale, nervul spinal C8 iese între vertebra C7 și T1. Restul nervilor spinali prezintă ieșirile sub vertebrele corespunzătoare.

La naștere, măduva spinării se termină la nivelul discului intervertebral L2/L3.

Până în luna a treia de dezvoltare fetală, poziția fiecărui segment al măduvei spinării corespunde cu poziția fiecărei vertebre aflate în dezvoltare. După această perioadă, coloana vertebrală crește în lungime mai rapid decât măduva. Această creștere a coloanei vertebrale conduce în perioada maturității, la situarea terminației caudale a măduvei, la nivelul discului dintre vertebra L1 și L2.

Relația dintre nivelurile spinale și cele vertebrale este importantă în diagnosticul clinic. Nivelul leziunilor medulare este întotdeauna localizat în acord cu segmentul spinal. Cele mai multe niveluri spinale nu corespund totuși nivelurilor vertebrale. În cazul intervențiilor chirurgicale, nivelurile spinale trebuie corelate cu nivelul vertebral corespunzător.

Măduva spinării este înconjurată de 3 membrane conjunctive numite meninge spinale. De la interior spre exterior, ele sunt pia mater, arahnoida și dura mater.

Pia mater înconjoară complet și aderă la măduva spinării. Arahnoida înconjoară măduva și se atașează la suprafața internă a durei mater.

Măduva spinării este ancorată la dura mater prin ligamentul dințat și prin rădăcinile nervilor spinali. Ligamentul dințat este format din 21 perechi de teci fibroase situate în părțile laterale ale măduvei spinării. Medial ligamentele formează o legătură continuă longitudinală cu pia mater. Datorită legăturilor piale la mijlocul căii dintre suprafețele anterioară și posterioară ale măduvei spinării, ligamentul dințat poate fi utilizat ca reper pentru intervențiile chirurgicale. Măduva spinării este de asemenea ancorată prin rădăcinile nervilor spinali, care sunt acoperiți de o teacă a durei mater la locul unde o perforază, în apropierea foramenului intervertebral.

Dura mater spinală înconjoară măduva spinării. Aria dintre dura și periostul ce tapetează canalul vertebral reprezintă spațiul epidural. Acesta conține țesut conjunctiv, țesut adipos și plexul venos vertebral intern. Inferior sau caudal de măduva spinării, dura mater formează sacul dural, care se întinde către marginea inferioară a celei de-a doua vertebre sacrate. Caudal de acest punct, înconjoară filum terminale, extensia filamentoasă a piei mater și coboară către coccige sub forma ligamentului coccigian, care se întrepătrunde cu periostul. Sacul dural este situat între marginea superioară a vertebrei L2, unde măduva spinării se termină sub forma conului medular și marginea inferioară a vertebrei S2, unde se termină dura.

Deoarece arahnoida este atașată de suprafața internă a durei ce tapetează sacul dural, conținutul sacului se află în spațiul subarahnoidian. Sacul dural conține astfel: filum terminale, coada de cal formată din rădăcinile nervilor lombosacrali și LCR.

Fiecare nerv spinal, cu excepția primului și ultimului, este atașat unui segment spinal prin rădăcinile posterioare și anterioare. Rădăcinile posterioare și anterioare au un traiect lateral și descendent în interiorul spațiului subarahnoidian și sunt înglobate în dura mater pe măsură ce se apropie de foramele intervertebrale. Rădăcina posterioară sau ganglionul spinal este dispus la nivelul foramenelor intervertebrale toracice, lombare și sacrate, dar ușor distal față de foramele cervicale. Rădăcinile posterioare și anterioare se unesc imediat dincolo de ganglion pentru a forma nervii spinali, care ies apoi prin foramenul intervertebral și încep imediat să se ramifice.

Pe suprafața măduvei spinării există mai multe șanțuri longitudinale. Cel mai proeminent dintre acestea este fisura mediană anterioară, ocupată de artera spinală anterioară și părțile proximale ale ramificațiilor acesteia. De partea opusă, șanțul median posterior este mult mai puțin proeminent. Rădăcinile mai mici anterioare și posterioare ale nervilor spinali ies lateral de aceste șanțuri mediane la nivelul șanțurilor antero-lateral și respectiv postero-lateral. Arterele spinale posterioare mici sunt situate în șanțul postero-lateral.

Arterele spinale anterioară și posterioară, proprii măduvei spinării superioare, sunt completate în segmentele mai caudale, de arterele radiculare. Dintre ele, se distinge prin importanță artera lui Adamkiewicz care are originea variabilă, între artera radiculară T9 și L1.

Drenajul venos este asigurat de plexul lui Batson, format din plexul vertebral extramedular, plexul venos extravertebral și venele proprii ale sistemului osos vertebral. Acest plex venos formează o comunicare avalvulară între sinusurile durale craniene, care colectează sânge provenit de la venele cerebrale și de la venele cavităților toracică, abdominală și pelviană. În concluzie, se creează o cale directă pentru diseminarea infecțiilor, emboliilor sau celulelor canceroase de la viscere, către creier și măduvă.

CAPITOLUL III

PATOLOGIA NEUROCHIRURGICALĂ

CRANIO-CEREBRALĂ

III. 1. TRAUMATISMELE CRANIOCEREBRALE

Traumatismele cranio-cerebrale (TCC) interesează preferențial populația tânără, activă și sexul masculin. Traumatismele cranio-cerebrale se pot prezenta izolat sau asociat cu alte leziuni majore. Leziunile craniocerebrale sunt determinate de sumația factorilor fizico-mecanici și biologici ce se exercită asupra structurilor capului: scalp, craniu, meninge, creier, vase sanguine.

CLASIFICAREA TCC

Clasificarea traumatismelor cranio-cerebrale se face după următoarele criterii:

I. NATURA EFECTELOR TRAUMATICE INDUSE:

Imediate:

1. primare: comoția, contuzia, dilacerarea
2. secundare: hematom extradural, subdural, intraparenchimos
3. subsecvențe: edem cerebral, colaps cerebro-ventricular

Tardive:

1. evolutive: encefalopatia posttraumatică
2. sechelare: afazie, hemiplegie, epilepsie

II. EVOLUȚIA TCC:

1. acute < 3 zile
2. subacute < 3 săptămâni
3. cronice > 3 săptămâni

III. PREZENȚA SOLUȚIEI DE CONTINUITATE:

1. Închise;
2. Deschise: plăgi ale scalpului, plăgi craniocerebrale, fistule LCS.

IV. PATOGENIA TCC:

1. Leziuni primare
2. Leziuni secundare

ETIOPATOGENIA LEZIUNILOR CEREBRALE POSTTRAUMATICE

LEZIUNI PRIMARE

Sunt direct legate de producerea traumatismului. Ele pot fi:

1. leziuni directe: sunt leziuni cerebrale în relație directă cu impactul produs asupra craniului de către agentul traumatic.
2. leziuni indirecte: sunt produse prin deplasarea rapidă a capului, secundară unor procese de accelerație, decelerație sau rotație.

Leziunile directe și indirecte se asociază frecvent. TCC determină leziuni celulare (neuronale sau gliale) sau vasculare.

Leziunile primare pot fi:

- a. **focale**, când leziunile celulare se dezvoltă în jurul unei zone de distrucție tisulară cu aspect ischemic sau edematos;
- b. **difuze**, când leziunea inițială interesează membrana axonală ce determină ulterior alterare a transmisiei nervoase și o disfuncționalitate neurologică mergând până la comă. Aceste leziuni ale membranei axonale pot fi reversibile sau nu.

LEZIUNI SECUNDARE

Pot apărea din primele minute posttraumatic și vor agrava leziunile primare ale țesutului cerebral și ale ischemiei cerebrale. Evoluția leziunilor secundare determină instalarea edemului cerebral și a ischemiei cerebrale. Edemul cerebral poate fi: 1. vasogenic, prin ruptura barierei hemato-encefalice; 2. citotoxic, secundar lizării celulelor nervoase. Mecanismele de producere a leziunilor secundare sunt complexe și intricate: eliberarea de neurotransmițători excitatori; producerea de radicali liberi.

ETIOLOGIA TCC

1. Accidente de circulație
2. Agresiune prin: - forță fizică, arme albe, arme de foc, obiecte contondente
3. Căderi accidentale și / sau provocate
4. Lovire de animal
5. Accidente casnice
6. Accidente sportive
7. Accidente de joacă la copii

Mecanismele de producere ale TCC pot fi:

A. Mecanisme directe:

1. prin accelerație
2. prin decelerație
3. prin compresiune bilaterală și simultană

B. Mecanisme indirecte:

1. cu impact extracranian-masiv facial, membre, coloană vertebrală
2. în absența oricărui impact: "whiplash"

LEZIUNI ANATOMO-CLINICE PRODUSE DE TCC

I. Leziunile scalpului: a. plăgi ale scalpului; b. hematomul epicranian; c. echimoze și escoriații;

II. Leziunile craniului: a. fracturi de boltă craniană (liniare, cominutive, dehiscente, orificiale); b. fracturi de bază de craniu; c. fracturi mixte.

III. Leziunile menigelui și creierului:

a. Comoția cerebrală

b. Contuzia cerebrală

c. Dilacerarea cerebrală

d. Hematomul extradural

e. Hematomul subdural: 1. acut; 2. subacut; 3. cronic;

f. Hematomul intraparenchimos posttraumatic;

g. Revărsate lichidiene intracraniene subdurale:

1. Hidroma: colecție lichid clar fără membrană delimitantă

2. Higroma: colecție lichid xantocrom cu neo-membrană

3. Meningita seroasă:

h. Plăgile craniocerebrale: prin acțiune directă (cui, cuțit) sau indirectă (eschile), care pot fi: tangențiale, penetrante oarbe, transfixiante, prin ricoșare;

i. Fistule LCS.

COMA TRAUMATICĂ

Coma reprezintă abolirea totală a stării de conștiență însoțită de alterarea funcțiilor de relație, senzitivo-senzoriale și a motilității active și de tulburări vegetative mai mult sau mai puțin accentuate.

Cea mai larg utilizată scală de evaluare a stării de conștiență este GLASGOW COMA SCALE (GCS-1974 TEASDALE și GENETT), care evaluează răspunsul la 3 probe rezultând scorul GCS:

	Puncte
1. Deschiderea ochilor	
- Deschidere spontană	4
- Deschidere la comandă	3
- Deschidere la stimuli dureroși	2
- Absența deschiderii la stimuli	1
2. Activitate motorie la stimuli dureroși	
- Activitate spontană normală	6
- Reacție motorie de apărare	5
- Retragerea membrului stimulat	4
- Răspuns motor în flexie	3
- Răspuns motor în extensie	2
- Absența oricărui răspuns motor	1
3. Răspuns verbal	
- Răspuns orientat temporo-spațial	5
- Răspuns confuz	4

- Răspuns inadecvat	3
- Sunete neinteligibile	2
- Lipsa răspunsului	1

Scorul GCS este cuprins între 3-15 puncte, un scor GCS mai mic sau egal cu 8 puncte semnificând stare de comă.

În funcție de scorul GCS, traumatismele cranio-cerebrale pot fi clasificate în:

1. TCC minor grad 1: GCS 15 p;
2. TCC minor grad 2 cu risc: GCS = 14 sau GCS = 15 + pierderea conștienței < 5 minute sau + amnezie
3. TCC mediu: GCS = 9-13; pierderea conștienței > 5 minute; deficit neurologic;
4. TCC grav: GCS = 5-8;
5. GCS = 3-4 însemnând moarte cerebrală

DIAGNOSTICUL PARACLINIC DE TCC

A. EXAMINĂRI RADIOLOGICE

1. **Radiografia simplă de craniu** își păstrează importanța, mai ales când nu poate fi efectuat un examen CT cerebral, evidențiind fracturi craniene (lineare sau depresive), pneumocefalie, nivel lichidian în sinusurile aeriene, corpuri străine penetrante.

2. **Examenul CT cerebral** nativ este investigația de elecție în TCC, evidențiind:

- sânge (hemoragii sau hematoame): hematom epidural, hematom subdural, hemoragie subarahnoidiană, hemoragie intracerebrală, contuzie hemoragică, hemoragie intraventriculară;
- hidrocefalie;
- edem cerebral (obliterarea cisternelor bazale, ventriculi de dimensiuni mici, dispariția șanțurilor corticale);
- semne de anoxie cerebrală: ștergerea interfeței substanța albă-substanța cenușie; edem;
- fracturi (examinare cu fereastra osoasă) ale bazei craniene, incluzând fractura osului temporal, ale orbitei, ale calvariei;
- infarct ischemic (semnele sunt minime dacă examinarea este sub 24 de ore de la AVC);
- pneumocefalie: poate indica o fractură (în bază sau de convexitate deschisă);
- deplasarea structurilor liniei mediane (datorită unui hematom sau edemului cerebral asimetric);

3. **Examinarea IRM** nu este necesară în leziunile acute (deși examinarea IRM este mai precisă decât CT, nu există leziuni traumatiche chirurgicale demonstrate IRM care să nu fie evidente și pe CT). Examinarea IRM este utilă mai târziu, după stabilizarea pacientului, pentru evaluarea leziunilor

trunchiului cerebral, a leziunilor din substanța albă (de exemplu punctele hemoragice din corpul calos în leziunea axonală difuză).

4. **Angiografia cerebrală:** este rar indicată în TCC (obiecte penetrante, situate în preajma unor artere mari cerebrale sau în apropierea sinusurilor durale).

B. **EXAMENUL LCS (puncția lombară):** nu este indicat în TCC acute.

C. **MONITORIZAREA PRESIUNII INTRACRANIENE** este deosebit de importantă, mai ales în cazul politraumatizaților.

PRINCIPII DE TRATAMENT ÎN T. C. C.

EVALUAREA TRAUMATIZATULUI CRANIO-CEREBRAL se face prin:

1. Examenul neurologic: nivelul conștienței (scor GCS); semne de lateralitate (asimetrie pupilară, deficit senzitiv, deficit motor); semnele suferinței de trunchi cerebral;

2. Examenul clinic complet (evidențierea altor leziuni traumatice în cazul politraumatismului);

3. Examenul CT cerebral: permite realizarea unui diagnostic lezional și urmărirea evoluției leziunilor;

4. Măsurarea presiunii intracraniene.

Prespitalicesc:

- Bilanț clinic: evaluarea leziunilor externe; evaluarea parametrilor vitali (frecvența respiratorie, frecvența cardiacă, presiunea arterială), scorul GCS;

- intubație orotraheală + ventilație + sedare, dacă scorul GCS < 8;

- transport rapid;

La camera de gardă:

- Examen clinic repetat și complet

- Bilanț radiologic: radiografie craniu, coloană cervicală, radiografie pulmonară, examen CT cerebral, ecografie abdominală.

Transferul în serviciul de neurochirurgie: se decide în cazul deteriorării stării de conștiență, lipsa posibilității de examinare CT, fractură a bazei craniului, plagă craniocerebrală, politraumatism, examen CT cu semne tomodensimetrice de HIC.

HEMATOAMELE INTRACRANIENE POSTTRAUMATICE

Hematoamele intracraniene posttraumatice cuprind hematomul extradural, hematomul subdural acut, hematomul subdural cronic și hematomul intracerebral.

HEMATOMUL EXTRADURAL

Hematomul extradural este o colecție sanguină constituită între tăblia internă a craniului și dura mater.

ETIOPATOGENIE

Cauza hematomului extradural este cel mai frecvent o leziune arterială posttraumatică, în mod particular a arterei meningee mijlocii. Aceasta explică predilecția hematomului extradural pentru fosa temporală, unde dura-mater are aderență minimă (zona Gerard-Marchand). Mult mai rar, etiologia hematomului extradural este de origine venoasă (plagă a unui sinus venos) sau osoasă (lacune venoase din diploe) cauzate de un focar de fractură. Este de menționat faptul că în 5-10% dintre hematoamele extradurale nu se evidențiază o fractură a craniului.

Hematomul extradural afectează preponderent sexul masculin și tinerii. Dura-mater fiind mai greu decolabilă la persoanele în vârstă, hematomul extradural este rar întâlnit după 65 de ani.

TABLOUL CLINIC

Evoluția clinică a hematomului extradural este stadială: inițial se produce, de regulă, o pierdere a conștienței apoi, o revenire la starea de conștiență normală (interval liber) pentru ca, ulterior, să reapară tulburările de conștiență ce evoluează spre comă. În absența diagnosticului și a tratamentului apare un deficit motor controlateral ce se agravează progresiv, o midriază homolaterală (angajarea temporalului cu suferință de nerv oculomotor comun) și semne de decerebrare (suferință de trunchi cerebral).

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Examenul CT cerebral este examenul de elecție, evidențiind aspectul unei lentile spontan hiperdensă biconvexă, dispusă imediat sub tăblia internă. CT-ul cerebral precizează localizarea: temporal, frontal, parietal, occipital sau subtemporal, formele rare bilaterale și cele localizate în fosa posterioară. Examinarea cu fereastră osoasă evidențiază fractura craniului.

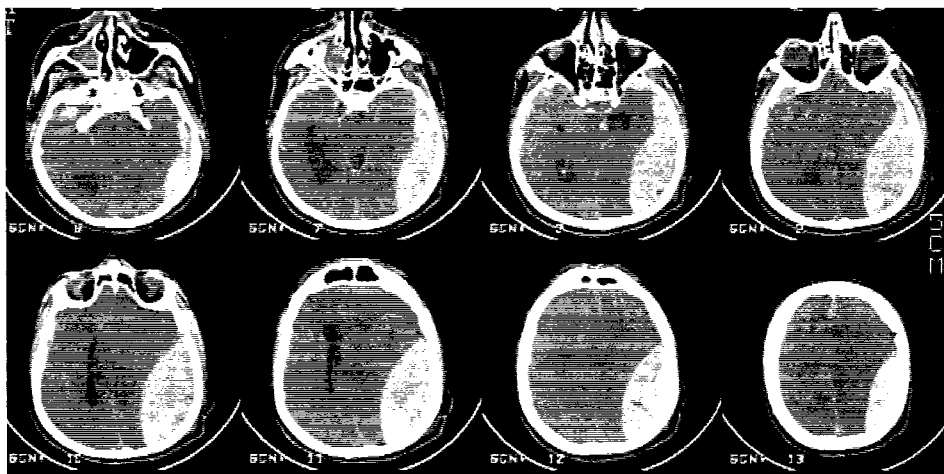


Fig. 3. 1. Aspect CT de hematom extradural.

TRATAMENT

Tratamentul este chirurgical, hematoma extradural fiind o mare urgență neurochirurgicală.

Mortalitatea globală este de aproximativ 5%. Dacă semnele neurologice sunt minore, vindecarea postoperatorie este obținută în 100% din cazuri. Din contră, dacă sunt prezente semne de deficit sau midriază, procentul reușitei scade la 90%. În prezența semnelor de decerebrare sau decorticare anterior intervenției, mortalitatea este de 60-75%, cu doar 10% vindecare fără sechele.

Intervenția chirurgicală constă în efectuarea unui volet osos centrat pe hematoma extradural, evacuarea colecției sanguine formată din cheaguri și hemostaza sursei hemoragice. Suspendarea periferică a durei-mater la os completează hemostaza și evită decolarea extradurală postoperatorie; un drenaj aspirativ extradural și repunerea voletului osos cu sutura scalpului încheie actul chirurgical.

Ținând cont de caracterul grav al leziunii și maxima urgență pe care hematoma extradural o reprezintă, mulți chirurghi generaliști nu ezită să practice o singură gaură de trepan pe traiectul fracturii, în scop explorator. Evidențierea hematomului extradural permite aspirarea lui parțială și transferul ulterior într-o clinică de specialitate.

HEMATOMUL SUBDURAL ACUT

Hematoma subdural acut este o colecție sanguină constituită între dura-mater și creier.

ETIOPATOGENIE

Cauza este întotdeauna traumatică, substratul etiologic fiind ruptura unei vene (temporala anterioară sau posterioară, venă emisară, sinusul longitudinal superior), a unei artere sau un focar de dilatare cerebrală.

TABLOUL CLINIC

Manifestările clinice survin imediat posttraumatic. Cel mai adesea, hematoma subdural acut se manifestă printr-o comă brutal instalată. Alteori copiază evoluția hematomului extradural, cu interval liber, urmat de tulburări de conștiență, deficit controlateral, midriază homolaterală, comă, și în final decerebrare. Uneori, hematoma subdural acut este relativ bine tolerat, pacientul prezentând semne minime de HIC și tulburări minore de conștiență.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Examenul CT cerebral este esențial, întrucât diagnosticul hematomului subdural acut nu se poate baza doar pe tabloul clinic.

Hematoma subdural acut apare sub forma unei colecții spontane hiperdense, falciforme, dispuse emisferic, cu contururile slab definite, așezată

imediat sub calotă. Examenul CT cerebral evaluează volumul hematomului, localizarea, efectul de masă și leziunile asociate.

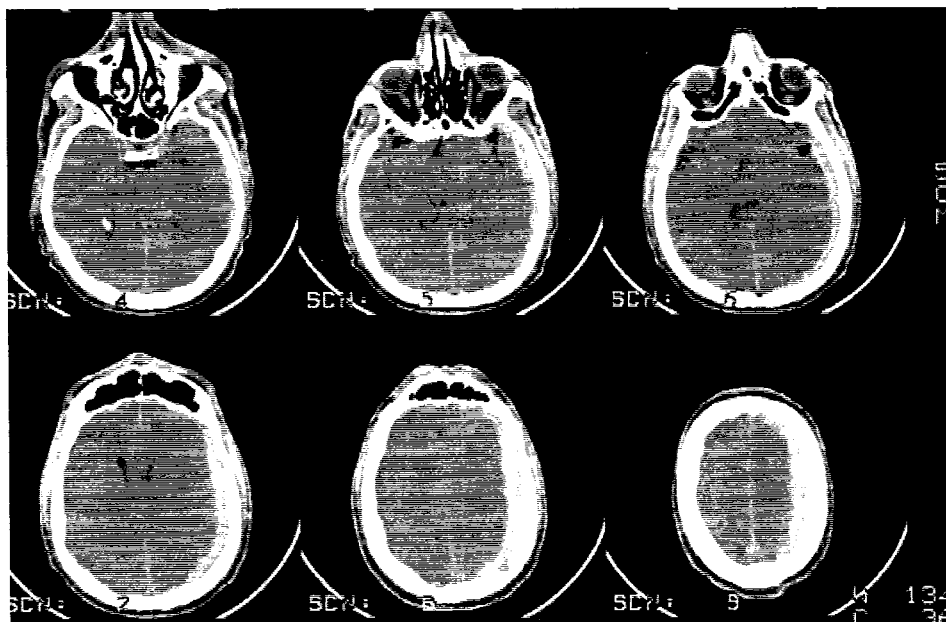


Fig. 3. 1. 2. Aspect CT de hematom subdural acut de emisfer stâng.

TRATAMENT

Nu există un tratament chirurgical univoc al hematomului subdural acut, conduita terapeutică fiind adeseori scolastică.

Atunci când hematomul este voluminos, cu întindere mare și contuzie cerebrală limitată (pacient vârstnic, traumatism minor), o craniotomie largă prin volet permite evacuarea hematomului și hemostaza. Deseori, edemul cerebral asociat impune o plastie durală în scop decompresiv și înlăturarea voletului osos.

Dacă hematomul subdural acut este limitat, cu volum mic, iar contuzia cerebrală este extinsă (pacient tânăr, traumatism major), o craniotomie minimă cu trefină este suficientă pentru evacuarea hematomului, contuzia cerebrală nefiind tributară tratamentului chirurgical.

Prognosticul este sumbru, mortalitatea globală fiind de 40%. Dacă pacientul traumatizat este operat în primele patru ore, mortalitatea scade la 30%. După acest interval de patru ore, mortalitatea crește la 90%.

Volumul hematomului subdural acut, vârsta pacientului și efectul de masă sunt în corelație directă cu un prognostic nefavorabil. Mortalitatea pacienților tineri, sub 40 de ani, este de 18-20%, în timp ce vindecarea cu sechele este de 60%.

HEMATOMUL SUBDURAL CRONIC

Hematomul subdural cronic este o colecție sanguină cu sediul între dura-mater și creier.

ETIOPATOGENIE

Hematomul subdural cronic se constituie lent, în mai multe săptămâni, uneori luni, ca urmare a unui traumatism minor, ce trece adeseori neobservat. Afectează vârstele extreme: nou-născut, copil mic și bătrânii.

TABLOUL CLINIC

Simptomatologia apare posttraumatic după mai multe săptămâni, pacientul acuzând cefalee, tulburări de comportament cu alură de demență sau lentoare în gândire și activitate. Semnele de focar sunt frecvente. Adesea pacientul acuză simptome de iritație meningeană.

Anamnezic se decelează factori predispozanți, cum sunt etilismul cronic, deshidratarea, tratament anticoagulant sau factori mecanici (tuse, constipație) ce întrețin și cresc volumul hematomului subdural cronic.

La nou-născut, apare o creștere a perimetrului cranian și o bombarea a fontanelei. Copilul plânge, nu are apetit și nu crește în greutate. Ulterior apar tulburările de conștiință și semnele neurologice de focar.

Diagnosticul clinic se bazează pe secvențialitatea clasică: traumatism minor-interval liber lucid de săptămâni, sau luni-agravare cu instalarea simptomelor neurologice de focar și a fenomenelor de HIC.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Examenul CT cerebral este investigația de elecție, rapidă, ce permite aprecierea localizării, volumului și efectului de masă produs de colecția sanguină.

Aspectul imagistic este al unei colecții izodense la debut, panemisferice și care devine ulterior hipodensă. O hiperdensitate heterogenă în această colecție indică o resângerare recentă. Injectarea de substanță de contrast încarcă contururile membranei hematomului.

TRATAMENT

În hematoamele subdurale cronice, atitudinea terapeutică este în corelație cu tabloul clinic și aspectul CT cerebral. Hematoamele subdurale cronice cu volum mic (lamă de hematom subdural) sunt în general sărace ca simptomatologie. Abținerea chirurgicală, supravegherea clinică și reexaminarea CT este regula. Tratamentul medical: corticoterapie, rehidratare, dietă cu regim alimentar sărat poate da satisfacție. Eficacitatea tratamentului conservativ este controlată și dovedită de examenele CT repetate.

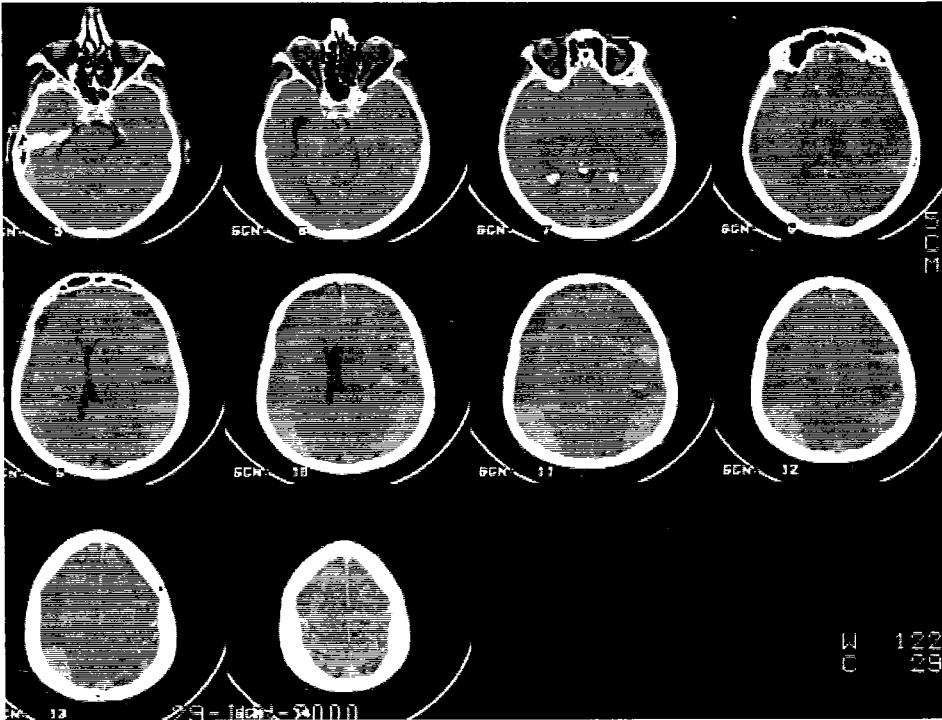


Fig. 3. 1. 3. Aspect CT de hematom subdural cronic bilateral.

În hematoamele subdurale cronice cu volum mare și simptomatologie patentă, tratamentul este chirurgical și încununat de rezultate spectaculoase. Evacuarea hematomului se realizează prin una sau două găuri de trepan. Lavajul abundent al cavității cu ser fiziologic și drenajul postoperator permite o bună reexpansiune cerebrală. Prognosticul este în general excelent, dar rămâne tributar stării generale a pacientului.

HEMATOMUL INTRACEREBRAL POSTTRAUMATIC

Hematomul intracerebral este o colecție sanguină intraparenchimatoasă provenind dintr-un focar de contuzie hemoragică sau dilacerare corticală.

ETIOPATOGENIE

Hematoamele intracerebrale posttraumatice în formă pură sunt rare și întâlnite în plăgile cranio-cerebrale produse prin arme de foc. Mecanismele traumatiche prin impact direct, contralovitură, prin fenomene de accelerație sau decelerație produc leziuni focale și axonale difuze ce pot domina tabloul clinic.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Examenul CT cerebral poate aprecia caracterul tuturor leziunilor traumatiche intracraniene, localizarea și volumul hematomului intracerebral.

Imagistic, colecția sanguină intracerebrală apare spontan hiperdensă localizată intraparenchimos.

TRATAMENT

Atitudinea chirurgicală este în corelație cu gravitatea tabloului clinic, importanța volumului hematomului intracerebral și a efectului de masă indus de acesta. Evacuarea colecției sanguine se realizează printr-o craniectomie sau prin volet osos urmată de hemostaza focarului operator.

Hematoamele necompresive se vor temporiza, fiind reevaluate prin examene CT repetate. Agravarea simptomatologiei sau creșterea volumului colecției sanguine determină intervenția chirurgicală.

FISTULE L.C.R. POSTTRAUMATICE

Fistula LCS reprezintă un traiect de comunicare directă a LCS între spațiile subarahnoidiene și exterior, având ca substrat anatomic existența unei fracturi craniene și a unei leziuni meningeene. Apar la 2-3% din totalul pacienților cu TCC, 60% în primele zile, 95% în primele trei luni; 70% se opresc spontan în prima săptămână și uzual în șase luni, în rest.

Clasificarea fistulelor LCS

A. După locul de exteriorizare a LCS:

1. Rhinoliquoree
2. Otoliquoree
3. Plagă cranio-cerebrală

B. După timpul de apariție post-traumatism:

1. Precoce: apariție imediată sau la scurt interval
2. Tardive: apariție la câteva săptămâni sau luni

În practica neuro-traumatologiei majoritatea problemelor sunt puse de leziunile etajului anterior a bazei craniului.

Principii de tratament: Combaterea scurgerii LCS prin rezolvarea leziunii osteo-durale și prevenirea sau combaterea meningitei (5-10%, procentul crescând dacă fistula persistă peste șapte zile).

Sediul leziunii este în 80 % din cazuri la nivelul etmoidului; în rest la nivelul peretelui posterior al sinusului frontal și plafonului sinusului sfenoidal.

Tipul leziunii durale variază după traiectul fracturii: perforarea meningelui de o eschilă osoasă, ruptura prin forfecare în focarul unei fracturi, invaginare în traiectul fracturii, dilacerare prin fragmente intruzive (frecvent în fracturile fronto-etmoidale cu înfundare).

DIAGNOSTIC

-clinic: scurgerea LCS nazală uni sau bilaterală

-radiologic:

- a. argument indirect =prezența unei linii de fractură'cu risc'ce trece prin zona de graniță dintre cavitatea cerebrală și cavitățile aerice cranio-faciale: sinus frontal, sinus etmoidal 45 %, sinus sfenoidal 1- 2 %; radiografia standard este utilă pentru studiul calotei și sinusului frontal; examenul CT cerebral și cu fereastră osoasă permite evidențierea leziunilor cerebrale, a sinusului frontal și etmoido-sfenoidale.
- b. argument direct al fistulei = pneumocefalia; radiografia standard evidențiază prezența aerului intracranian în 10-20%; examenul CT cerebral evidențiază aerul intracranian în 50 %.

În cazul meningitelor posttraumatice precoce sau tardive aderențele subarahnoidiene limitează exteriorizarea LCS și diagnosticul topografic al leziunii devine dificil. În acest caz se recomandă următoarele explorări: cisternografia cu izotopi (I 131 este pozitivă în 10 - 20 % din cazuri); cisternografia computerizată cu metrizamid (pozitivă > 30 %).

TRATAMENT

Imediat după traumatism, observarea este cea mai justificată, deoarece majoritatea fistulelor se închid spontan.

Antibioterapia profilactică este controversată, nu s-au demonstrat diferențe în morbiditatea datorată meningitei între pacienții care au primit și cei care nu au primit antibiotice. Mai mult, tratamentul antibiotic administrat de rutină duce la selectarea unei flore microbiene rezistente.

Tratamentul conservator

1. Profilaxia și tratamentul meningitei posttraumatice

Agentul patogen cel mai frecvent întâlnit este pneumococul (83%), ceea ce impune vaccinarea antipneumococică. Pacientul va fi monitorizat clinic și în cazul apariției semnelor de iritație meningeală puncția lombară și examenul LCS vor alege antibiotice. Plăgile cranio-cerebrale și fracturile cu înfundare vor fi tratate cu antibiotice.

2. Monitorizarea pacientului cu fistulă LCS

- a. poziție în decubit cu capul ridicat la 30-45 %;
- b. supraveghere clinică, neurologică și radiologică pentru a depista: deteriorarea neurologică, apariția semnelor de iritație meningeală, pentru evidențierea aerului intracranian se efectuează radiografie de craniu de profil zilnic
- c. puncții lombare zilnice sau montarea unui cateter lombar: 150-200 ml/zi
- d. administrarea de inhibitori ai anhidrazei carbonice-acetazolamida (diamox), facilitează, după unii autori, închiderea fistulei.

Tratament chirurgical: dacă fistula persistă mai mult de două săptămâni, în ciuda tratamentului conservator sau dacă se complică cu meningită.

III. 2. TUMORILE CRANIENE

RAPEL ANATOMIC

I. **CALOTA CRANIANĂ**: din punct de vedere didactic prezintă o față superioară și una laterală.

1. FAȚA SUPERIOARĂ:

- în sens antero- posterior se descriu următoarele elemente anatomice:

a. pe linia mediană: bosa frontală mijlocie sau glabella: cu sutura metopică și mai posterior, sutura sagitală

b. în lateral: sutura parieto - occipitală sau lambdoidă

Joncțiunea suturilor sagitală și coronală se numește bregma, iar locul de unire al suturilor sagitală și lambdoidă poartă numele de lambda.

2. FAȚA LATERALĂ:

Dinainte înapoi se descriu următoarele structuri:

a. zona de unire a osului frontal, parietal și aripa mare a sfenoidului poartă numele de pterion

b. joncțiunea suturilor, ce delimitează osul parietal, occipital și temporal se numește asterion

II. **BAZA CRANIULUI**: didactic este împărțită în 3 etaje:

1. **ETAJUL ANTERIOR**: separă structurile intracraniene de fosele nazale, factor important în patologia traumatică

2. **ETAJUL MIJLOCIU**: este separat de cel anterior, de aripa mică a sfenoidului și clinoida anterioară, conțin gaura ovală și conductul auditiv intern

3. **ETAJUL POSTERIOR** sau fosa posterioară este limitată anterior de fața posterioară a stâncii, solzul osului occipital inferior și cortul cerebelului superior.

A. TUMORILE CALOTEI CRANIENE

Frecvența localizărilor tumorilor primitive la nivelul calotei craniene, variază între 0,8 și 2%.

Descoperirea și diagnosticul acestor tumori este relativ simplă. Pacientul acuză cefalee mai mult sau mai puțin localizată, spontană sau provocată și remarcă o tumefacție cu evoluție progresivă, descoperită accidental sau cu ocazia unui traumatism.

Examenul clinic aduce informații asupra caracterelor formațiunii tumorale: consistență, fluctuență, mobilitate și starea învelișului cutanat.

Deosebit de important este **bilanțul investigațiilor radiologice**:

- radiografia craniului evidențiază modificările de structura osoasă a calotei

- examenul computer-tomografic cu fereastră osoasă este indispensabil: el permite precizarea extensiei la nivelul părților moi, spre meninge și structurile cerebrale

- imagieria cu rezonanță magnetică nucleară are avantajul evidențierii extensiei intracraniene, raporturile tumorii cu structurile cerebrale și sinusurile venoase ale durei mater

- scintigrafia izotopică cu Technetium este valoroasă prin posibilitatea de relevare a caracterului unic sau multiplu a leziunii

- angiografia în scop diagnostic sau terapeutic este utilă în leziunile extinse sau când bănuim o tumoră hipervascularizată. În aceste cazuri embolizarea preoperatorie permite reducerea semnificativă a sângerării intraoperatorii.

Deoarece frecvența tumorilor este caracteristică unei anumite etape de vârstă, din punct de vedere didactic se pot împărți în forme lezionale ale copilului și adultului.

I. TUMORILE COPILULUI

În ordinea frecvenței și din punct de vedere etiologic, leziunile tumorale sunt următoarele:

CHISTELE DERMOIDE ȘI EPIDERMOIDE

Sunt tumori embrinare dezvoltate din insule epiteliale intra-osoase cu evoluție lentă. Diferența între termenul dermoid și epidermoid constă în prezența sau absența elementelor reziduale dermice. La nivelul diploiei, chistul ampretează tăblia externă și internă și dă naștere unei tumefacții moi, uneori renitentă, nedureroasă. Aspectul radiologic este de lacună policiclică, încercuită de un fin lizereu de condensare. Examenul computer-tomografic și imagieria cu rezonanță magnetică nucleară confirmă absența extensiei intradurale și caracterul grăsos al tumorii. Tratamentul este chirurgical.

GRANULOMUL EOZINOFIL-HISTIOCITOZA X

Se întâlnește cel mai frecvent izolat. Descoperirea este accidentală, urmare a apariției unei dureri localizate sau unei tumefacții, examenul radiologic relevând o lacună osoasă, cu contururi neregulate, densitate neomogenă, eroziunea interesând ambele tăblii ale calotei. Există posibilitatea infiltrării tumorale a meningelui. Tratamentul chirurgical este singura posibilitate certă terapeutică și de diagnostic.

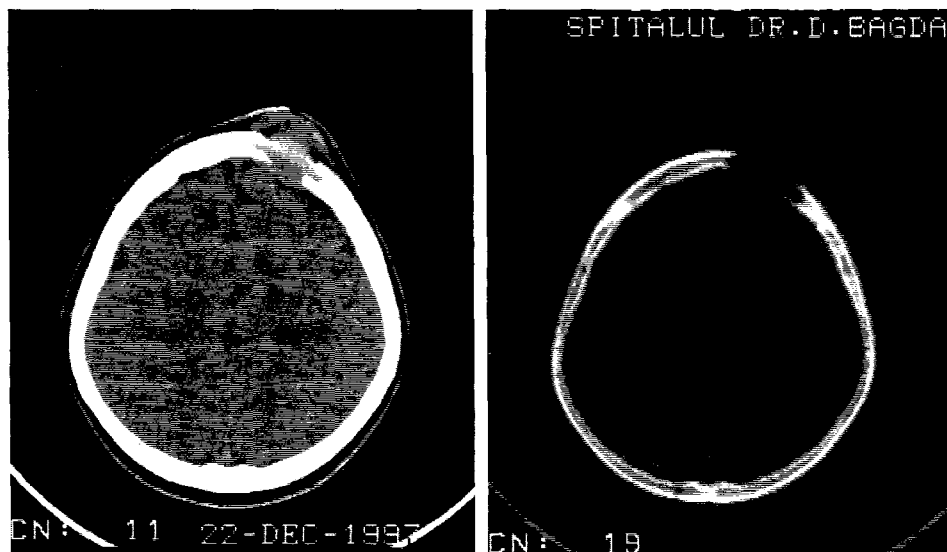


Fig. 3. 2. 1a, 3. 2. 1b. Aspect CT de granulom eozinofil, examen cu contrast și fereastră osoasă.

OSTEOMUL

Se remarcă ca o tumefacție dură, nedureroasă, imobilă. Aspectul radiologic este a unei opacități omogene, dense, dezvoltată de la nivelul tăbliei externe și respectând diploea. Tratamentul este chirurgical.

OSTEOSARCOMUL

Este o tumoră malignă, afectând predominant adolescentul. Se caracterizează prin apariția rapid evolutivă, a unei tumefacții dureroase. Extensia subcutanată este importantă, meningele putând fi invadat. Aspectul radiologic este de liză cu margini neregulate, afectând toate structurile osoase. Caracterul hipervascularizat al tumorii recomandă explorarea angiografică. Imaginaria cu rezonanță magnetică va arăta prezența sau absența invaziei sinusurilor durale. Tratamentul chirurgical este ideal dacă sinusurile venoase sunt neinvadate. În caz contrar, o biopsie urmată de radioterapie și/sau chimioterapie pot fi o alternativă legitimă. Prognosticul osteosarcomului rămâne oricum prost.

ALTE TUMORI SUNT RARE:

- osteoblastomul
- neurofibromul
- metastaze de neuroblastom
- metastaze de sarcom Ewing

II. TUMORILE ADULTULUI

1. TUMORI DE ORIGINE VASCULARĂ:

Au caractere histologice înrudite.

- a. Hemangiomul: apare ca o tumefacție moale și dureroasă, care infiltrază calota, dar respectă tăblia internă. Aspectul, relevat de examenul CT, este caracteristic: fagure sau lacună cu raze de soare.
- b. Chistul osos anevrismal: este rar și apare secundar unei leziuni preexistente. Morfologic aspectul este de lacună policiclică localizată în diploe.
- c. Hemangiopericitomul: se dezvoltă lent și poate atinge dimensiuni cu extindere importantă.

În toate formele tumorale tratamentul este chirurgical.

2. MENIGIOMUL HIPEROSTOZANT:

Determină apariția progresivă a unei veritabile tumori osoase, evidențiată printr-o tumefacție dură, ce se dezvoltă lent. Localizarea cea mai frecventă se întâlnește în regiunea temporală, la nivelul bregmei și asterionului. Tratamentul este numai chirurgical și constă în exereza hiperostozei și a meningelui invadat tumoral urmată de plastia durală și a defectului osos.

3. OSTEOSARCOMUL:

Apare independent sau pe fondul preexistent al unei maladii Paget. Secundar radioterapiei pentru o tumoră cerebrală, se poate produce o degenerescență sarcomatoasă a calotei.

4. LIMFOMUL:

Ca formă de tumoră primitivă a calotei este foarte rar. Malignitatea este mare și necesită tratament multimodal: chirurgie + radioterapie + chimioterapie.

5. DETERMINĂRI SECUNDARE ALE ALTOR NEOPLASME

- a. METASTAZELE: sunt cele mai frecvente tumori ale calotei întâlnite la adult. Toate cancerurile viscerale pot metastaza la nivelul calotei și îndeosebi neoplasmul mamar, pulmonar și de prostată.
- b. MIELOMUL MULTIPLU - BOALA KAHLER: această hemopatie malignă produce afectarea calotei în 50 % din cazuri. Se produc tumefacții osoase dureroase și geode osoase multiple pe fondul alterării stării generale. Biopsia certifică diagnosticul. Forma de plasmocitom solitar al calotei este rară.
- c. BOALA PAGET: Afectează întreaga structură osoasă subțind tăbliile internă și externă și remaniind diploia. Lacunele osoase au marginile netede și sunt dispuse bilateral. Tratamentul este conservator.

6. MODIFICĂRI DE ORIGINE METABOLICĂ

- a. DISVITAMINOZE: hipervitaminaza A, hipo sau hipervitaminaza D pot produce hiperostoza.
- b. HIPERPARATIROIDISMUL: determină apariția unei osteite fibrochistice realizând un aspect vătuit și lacunar al calotei. Diagnosticul este biologic și necesită căutarea unei tumori paratiroidiene.
- c. HIPEROSTOZA FRONTALĂ INTERNĂ: este frecventă la femei după 50 ani. Asociată cu obezitate și tulburări hormonale, ea face parte din sindromul Morgagni-Morel.

B. TUMORILE BAZEI CRANIULUI

În mod clasic, această nomenclatură vizează tumorile cu origine în meninge sau structura osoasă a bazei craniului. În afara acestora există procese expansive cu origine endocrină (adenomul hipofizar), nervoasă (neurinomul de nerv trigemen) sau de origine O. R. L. benignă (fibrom nazo-faringian) sau malignă (adenocarcinom etmoido-sfenoidal) care prin extensia lor îmbracă tabloul clinic al unei veritabile tumori de bază a craniului.

Semnele clinice sunt variabile, în funcție de sediul leziunii și extensia sa care produce compresiunea structurilor învecinate: creier, hipofiză, trunchi cerebral, nervi cranieni, orbită, sinus cavernos.

Simptomele de debut ce conduc la descoperirea bolii, pot fi în funcție de localizare:

1. Obstrucția nazală sau epistaxisul
2. Exoftalmia unilaterală sau dezaxarea unui glob ocular
3. Scăderea acuității vizuale
4. Pareza progresivă oculomotorie
5. Nevralgie facială
6. Hipoacuzie
7. Vertij
8. Pareza facială periferică
9. Tulburări de echilibru
10. Tulburări de deglutiție
11. Insuficiența hipofizară
12. Afectarea nervilor cranieni conturează următoarele sindroame neurologice:
 - sindromul de apex orbital: leziune unilaterală de nervi III - IV - V - VI și scăderea acuității vizuale
 - sindromul de fantă sfenoidală: afectare unilaterală de nervi III-IV-VI și V 1

- sindromul de sinus cavernos: leziune unilaterală de nervi III-IV-VI -V1 și V2
- sindromul de vârf de stâncă: afectare unilaterală de nervi VI și V cu nevralgie facială atipică
- sindromul de petro-sfenoidal: prinderea unilaterală a nervilor II-III-IV-V-VI
- sindromul găurii rupte posterioare: leziune unilaterală a nervilor IX-X-XI
- sindromul GARCIN: paralizia unilaterală progresivă a tuturor nervilor cranieni

Examenle complementare primordiale în diagnosticul tumorilor de bază sunt C. T și I. R. M. Examenul computer- tomografic este mai performant în aprecierea leziunilor osoase prin procedeele de reconstrucție tridimensională. Imagistica cu rezonanță magnetică ilustrează tridimensional extensia intracraniană și infrabazală a tumorii.

Angiografia carotidiană, internă și externă și vertebrală completează diagnosticul radiologic prin evidențierea hipervascularizației tumorale care poate necesita embolizare preoperatorie.

Din punct de vedere etiologic și al frecvenței, leziunile tumorale ale bazei craniului sunt următoarele:

1. CORDOMUL:

Se întâlnește mai frecvent la copil și adolescent. Este o tumoră embrionară dezvoltată din resturi ale notocordului, primul schelet embrionar.

Aspectul macroscopic este al unei tumori plurilobate de consistență variabilă. Inițial a apărut extradural, cordonul perforază și invadează planul meningean.

Semnele clinice depind de sediul și direcția extinderii tumorii. Principalele forme sunt:

- a. Cordonul selar sau paraselar: se caracterizează prin tulburări endocrine (amenoree) și oculare (scăderea acuității vizuale, afectarea câmpului vizual, pareze oculomotorii)
- b. Cordonul de clivus: pareza unilaterală de nervi cranieni VI-VII-VIII-IX-X-XI-XII și sindrom piramidal consecință a compresiunii pe trunchiul cerebral sau la nivelul joncțiunii bulbo- medulare.
- c. Cordonul dezvoltat spre faringe: se manifestă prin tulburări de deglutiție și obstrucție respiratorie.

Caracteristic cordonului este evoluția în pusee, spontan regresivă.

Tratamentul este chirurgical urmat de radioterapie.

2. DISPLAZIA FIBROASĂ-BOALA JAFFE-LICHTENSTEIN

Este o maladie osoasă de etiologie necunoscută afectând primordial copilul și adolescentul. Boala se caracterizează printr-o proliferare intraosoasă de țesut celular fibros.

Simptomatologia este variabilă în funcție de localizare și de gradul de remaniere osoasă. Predomină suferința vizuală, scăderea acuității vizuale, exoftalmie și hipertelorism, care se instalează progresiv.

Transformarea acută, chistică sau hemoragică a tumorii produce diminuarea brutală a vederii.

Diagnosticul radiologic clasifică boala în 3 forme principale: compactă, chistică și mixtă.

Scintigrafia osoasă cu izotopi radioactivi de metilen-difosfonat de Technetiu este utilă în depistarea altor localizări.

Tratamentul este numai chirurgical și vizează primordial eliberarea nervilor optici.

3. CONDRUMUL ȘI CONDRSARCOMUL

Originea tumorii este în celulele reziduale cartilaginoase embrionare și se localizează în toate etajele bazei. Localizările anterioare își au originea la nivelul pereților cavităților sinusurilor. Simptomatologia este variabilă în funcție de localizare.

Afectarea vederii, pareza oculomotorie și interesarea sinusului cavernos, sunt simptomele cele mai frecvente. Aspectul radiologic este caracteristic: leziune de liză osoasă cu remaniere și porțiuni de calcificare. Tumora este voluminoasă dispusă median sau paramedian. Tratamentul este chirurgical, asociat cu radioterapie în caz de condrosarcom.

4. MENINGIOMUL HIPEROSTOZANT ' EN PLAQUE'

Se caracterizează printr-o îngroșare a osului, la locul de contact cu tumora, ce îmbracă aspectul de tumoră osoasă. Localizarea preferențială este sfenoidul. Simptomatologia clasică cuprinde: exoftalmie, scăderea acuității vizuale și tumefacția temporalului. Aspectul CT este relevant: hiperdensitate omogenă cu îngroșarea masivă a osului. Tratamentul este chirurgical și vizează exereza hiperostozei și tumora meningei.

5. OSTEOMUL

Este o tumoră benignă, lent evolutivă cu sediul preferat la nivelul sinusurilor paranazale și îndeosebi a sinusului frontal. Tratamentul este chirurgical.

6. OSTEOLASTOMUL

Este o tumoră rară și benignă. Se localizează în etajul anterior și comprimă nervii optici. Tratamentul este chirurgical.

7. TUMORI CU CELULE GIGANTE

Predominant benigne prezintă și caractere de malignitate în 20 % din cazuri. Se localizează mai frecvent la nivelul osului temporal și sfenoid. Tratamentul este chirurgical.

8. EXTENSII BAZALE ALE TUMORILOR ADIACENTE BAZEI:

Aceste leziuni tumorale au importanță deoarece pun aceleași probleme de diagnostic și tratament ca și procesele expansive ale bazei craniului. Aceste tumori în cursul evoluției lor erodează și distrug o parte din bază dezvoltându-se ulterior intracranian.

În această categorie se încadrează:

- a. tumori etmoido-sfenoidale
- b. extensia nazală a meningoamelor
- c. adenoamele hipofizare gigante
- d. neurinomul de trigemen

III. 3. TUMORILE CEREBRALE

III. 3. A. CLASIFICARE, FIZIOPATOLOGIE, SEMIOLOGIE

Manifestările clinice și evoluția tumorilor cerebrale este tributară față de două caractere neuropatologice legate de natura histologică și topografia acestora. Descrierea acestor două elemente conferă particularitatea acestor procese expansive. Specificul acestor leziuni rezidă din conflictul ce se naște între masa tumorală, ce produce un efect mecanic de compresiune și distorsiune a elementelor anatomice învecinate și spațiul inextensibil al cutiei craniene.

CLASIFICAREA TUMORILOR CEREBRALE

I. CLASIFICAREA TOPOGRAFICĂ:

După sediul tumorii situat deasupra sau sub tentoriului cerebelului se împart în:

a. TUMORI SUPRATENTORIALE cuprinzând

1. tumorile lobilor cerebrali: frontal, parietal, temporal, occipital
2. tumorile profunde de emisfer: ventriculi laterali, nucleii bazali
3. tumorile de linie mediană: corp calos, regiune selară, ventricul III,

regiune pineală

b. TUMORI INFRATENTORIALE sau de FOSĂ POSTERIOARĂ

cuprind:

1. tumorile de linie mediană: vermis și ventricul IV
2. tumorile lobilor cerebeloși
3. tumorile de trunchi cerebral
4. tumorile extra-parenchimatose: unghi pontocerebelos, ganglion

Gasser, clivus

c. TUMORILE EXTINSE ÎNTRE DOUĂ NIVELE:

1. tumorile tentoriului și ale incizurii tentoriale dezvoltate supra și subtentorial

2. tumorile găurii occipitale dezvoltate în fosa posterioară și deasupra măduvei cervicale

II. CLASIFICAREA HISTOLOGICĂ

Tumorile cerebrale se împart în două mari grupe: tumori primitive și tumori secundare sau metastaze. Tumorile primitive pot fi clasificate în funcție

de elementele histologice din care derivă: celule gliale, celule Schwann, celule arahnoidiene, melanocite, pinealocite, celule germinale etc.

În practică, pentru a stabili prognosticul general și funcțional, criteriile de apreciere opun tumorile benigne celor maligne și tumorile intraparechimatoase, tumorilor extraparechimatoase.

FIZIOPATOLOGIA TUMORILOR INTRACRANIENE

Tumorile intracraniene se manifestă clinic ca o consecință a masei tumorale, specificitatea lor fiziopatologică ținând de conflictul spațial născut din dezvoltarea unui proces expansiv în interiorul cavității craniene inextensibile. Simptomatologia clinică ce rezultă din acest conflict este consecința acestor tulburări locale sau globale induse de aceste efecte mecanice: compresiuni, hipertensiune intracraniană și distorsiunea elementelor funcționale nobile. Semnele de hipertensiune intracraniană formează majoritatea acuzelor ce alcătuiesc tabloul clinic al tumorilor cerebrale.

În funcție de sediul și de natura sa histologică, evoluția tumorii este însoțită de complicațiile expansiunii, edemul și/sau hidrocefalia internă, care agravează considerabil efectul de masă legat de volumul tumoral. Neovolumul intracranian rezultat din sumarea masei tumorale și rezultatul complicațiilor induse, nu se poate dezvolta intracranian, decât cu prețul unei dislocări a structurilor normale și o redistribuire a structurilor normale și a volumelor normale din cavitatea craniană. Modificarea presiunii intracraniene locală, regională și adesea globală produce un ansamblu fiziopatologic ce cuprinde edemul cerebral, hipertensiunea intracraniană, hidrocefalia internă și deplasarea cu angajarea diferitelor structuri nervoase. Natura fenomenelor neurologice depinde de topografia leziunii și mai ales de viteza cu care evoluează dependentă de caracterul histologic al tumorii.

Creierul și ansamblul învelișurilor sale au o extraordinară toleranță la efectul mecanic produs de procesele expansive ce se dezvoltă lent. O tumoră a cărei timp de creștere se măsoară în ani determină deplasări importante fără mare răsunet clinic, fenomenele de hipertensiune intracraniană putând fi absente sau apărând foarte târziu. Pe de altă parte, o tumoră ce se dezvoltă în câteva săptămâni, produce deplasări parenchimatoase minime, dar fiind însoțită de un edem cerebral considerabil, este greu tolerată din punct de vedere funcțional și se acompaniază timpuriu de fenomene de hipertensiune intracraniană importante.

COMPLICAȚIILE CARACTERULUI EXPANSIV AL TUMORILOR CEREBRALE

Caracterul continuu expansiv al tumorilor cerebrale induce un ansamblu de tulburări funcționale ce cuprinde: edemul cerebral, hidrocefalia,

hipertensiunea intracraniană, dislocările parenchimului și angajarea unor zone de parenchim sănătos sub presiunea unei mase expansive.

A. EDEMUL CEREBRAL

Anumite meningioame, gliomele maligne și mai ales metastazele, sunt acompaniate de o reacție edematoasă considerabilă, care adaugă efectul volumului propriu la efectul de masă al tumorii.

Acest edem peritumoral este de tip vasogenic. Lichidul edemului provine din tumoră la nivelul capilarelor neoplazice ce prezintă anomalii structurale grosiere. Această tulburare a permeabilității capilare ce conduce la apariția edemului favorizează de asemenea exteriorizarea markerilor proteici utilizați ca mijloc de contrast în neuro-imagistică.

Volumul edemului depinde de un echilibru hidrostatic ce se realizează între presiunea intravasculară ce tinde să extravazeze lichid și presiunea intratissulară care opune aceste extravazări, o rezistență progresivă, ce crește odată cu edemul. În plus, la tumorile cu evoluție lentă, intervin în mod secundar și fenomene de resorbție: drenajul lichidului din edem în ventriculi și resorbția proteinelor extravazate de către astrocite. Permanent se realizează un echilibru dinamic între factorii ce produc edemul și factorii care-l limitează. Volumul edemului peritumoral poate varia în funcție de condițiile locale: gradientul de presiune generat de creșterea tumorii, fenomene toxice generate de necroza tisulară ori de tulburări sistemice: variația osmolarității serice, ale presiunii venoase de reîntoarcere și a pCO_2 .

Din punct de vedere anatomic, edemul se dezvoltă în substanța albă. Substanța gri a emisferelor cerebrale, trunchiul cerebral și cerebelul, unde rezistența hidraulică tisulară este mai mare, sunt neafectate.

B. HIDROCEFALIA TUMORALĂ:

Cea mai are parte a hidrocefaliilor tumorale sunt de tip obstructiv, fiind condiționate de obstrucția circulației LCS la nivelul ventriculilor laterali sau mai frecvent în ventriculii III și IV. Hidrocefaliile de tip comunicant sunt rare și apar în cursul invadării neoplazice a leptomeningelui sau ca o consecință a hiperalbuminorahiei marcate ce însoțește evoluția unor tumori intracraniene ori intrarahidiene. Dilatația ventriculară se poate instala în câteva ore începând cu coarnele frontale și se extinde apoi la ansamblul cavitaților ventriculare.

Expresia anatomică și clinică a hidrocefaliei depinde de: viteza evolutivă a tumorii, localizarea topografică a leziunii și vârsta pacientului. Hidrocefalia cu sindrom de hipertensiune intracraniană tipic și sever este întâlnită la copii și tineri. La pacienții în vârstă cu complianță cerebrală crescută, hidrocefalia îmbracă adesea aspectul clinic și imagistic al unei «hidrocefalii cu presiune normală», dominante fiind tulburările de mers și cele sfincteriene.

C. HIPERTENSIUNEA INTRACRANIANĂ (H. I. C.)

O tumoră intracraniană evoluează adesea în săptămâni, luni sau ani de zile. Fenomele de adaptare și compensare a structurilor intracraniene sunt fundamental diferite de contextul patologic al unui hematom intracranian ce evoluează în câteva minute sau ore. În patologia tumorilor intracraniene expansiune rapidă nu se întâlnește decât în circumstanțe particulare: blocajul total al unei hidrocefalii sau hemoragia intratumorală. Leziuni tumorale cu dezvoltare mai puțin acută sau asociată cu edem peritumoral și hidrocefalie pot genera o hipertensiune intracraniană globală. Cel mai adesea creșterea lentă a tumorii permite adaptarea parenchimului cerebral, hipertensiunea intracraniană survenind numai în stadiul terminal. În concluzie:

1. cu cât leziunea este mai acută cu atât HIC este mai precoce, globală și severă.
2. cu cât leziunea are o evoluție mai îndelungată, cu atât fenomenele de distorsiune locală sunt mai semnificative și HIC mai tardivă.

D. DISLOCĂRILE PARENCHIMULUI CEREBRAL

Dezvoltarea unei tumori produce împingerea mai întâi a structurilor normale de vecinătate și apoi din aproape în aproape, structurile mai îndepărtate. Direcția și amploarea acestor deplasări astfel produse sunt condiționate de arhitectura spațiului intracranian, de poziția topografică a tumorii și de viteza sa evolutivă.

Parenchimul cerebral, datorit proprietăților sale viscoelastice, se scurge în fața presiunii tumorale spre zonele de minimă rezistență ce conțin LCS: șanțuri, cisterne, ventriculi. Acestea sunt colabate și apoi deplasate împreună cu elementele vasculo-nervoase care le străbat.

Aceste deplasări sunt limitate și dirijate prin prezența formațiunilor osteodurale ce organizează spațiul intracranian. Coasa, mai ales în porțiunea sa anterioară, și cortul cerebelului pot fi deplasate de către tumori de consistență fermă și evoluție lentă. Cel mai adesea aceste două structuri rămân fixe, astfel încât, la nivelul orificiilor circumscrise de marginile lor libere, deplasările parenchimului cerebral devin fenomene de angajare.

Atunci când există un gradient de presiune ce comunică printr-un spațiu îngust: lojele emisferice dreaptă și stângă, loja cerebrală și fosa posterioară, fosa posterioară și canalul rahidian, anumite structuri parenchimotoase pot fi împinse prin aceste orificii care se angajează. Conul de presiune astfel format comprimă formațiunile de vecinătate și în final se stragulează realizând o veritabilă hernie cerebrală internă. Riscul de angajare depinde de topografia tumorii în raport cu rebordul osteodural.

Modele de angajare ale unor structuri sub presiunea expansiunii tumorale:

- girusul cingular: se angajează sub marginea liberă a coasei în cisterna pericaloasă

- uncusul hipocampului și uneori întreaga porțiune infero-internă a lobului temporal se angajează în cisterna ambiens între marginea liberă a tentoriului și pedunculul cerebral

- una sau ambele amigdale cerebeloase se angajează în cisterna magna în fața rebordului osos al foramenului magnum spre fața dorsală a joncțiunii bulbomedulare.

- culmenul cerebelos se angajează în cisterna cvadrigeminală în fața marginii libere a joncțiunii falcotentoriale spre fața posterioară a mezencefalului

- există posibilitatea ca o tumoră din vecinătate, în cursul dezvoltării ei, să se angajeze ea însăși într-un orificiu: de exemplu angajarea unui meduloblastom vermician în gaura occipitală.

Angajările sunt considerate ca fiind complicații ale hipertensiunii intracraniene în contextul clinic al unei împingeri direcționate a parenchimului normal de către o masă tumorală expansivă. Când parenchimul deplasat ajunge la marginea deplasării el realizează obstrucția orificiului, la început intermitentă cu efect de valvă, apoi permanent și complet, între cele două compartimente. Din acest moment gradientul de presiune se dezvoltă între compartimentele din amonte și din aval de blocaj. Continuarea expansiunii volumului tumoral determină rapid o creștere a presiunii în amonte, rezervele de spațiu utilizate la acest nivel fiind rapid epuizate. Parenchimul deplasat se transformă în con de presiune completând progresiv blocajul. În această situație critică, orice fenomen ce crește gradientul de presiune va fi responsabil de angajarea propriu-zisă cu trecerea țesutului cerebral dintr-un compartiment în altul și compresiunea acută a conținutului normal învecinat. Un astfel de eveniment nedorit poate fi punctia lombară sau o hiperpresiune toracică ce blochează reîntoarcerea venoasă și crește în mod tranzitoriu volumul sangvin cerebral.

În leziunile tumorale cu evoluție lentă se constată dislocări considerabile de substanță cerebrală și angajări propriu-zise se pot constitui prin alunecare, fără modificări ale presiunii intracraniene.

Frecvența angajărilor în patologia tumorală este dificil de apreciat, fiind totuși ridicată deoarece reprezintă o modalitate comună de agravare a tumorilor cerebrale în faza terminală.

SEMILOGIA TUMORILOR SUPRATENTORIALE

Tabloul clinic al tumorilor supratentoriale se caracterizează prin:

1. Sindroame neurologice de focalizare în raport cu sediul leziunii și anume sindroame de: lob frontal, temporal, parietal, occipital etc.
2. Simptome legate de tipul și natura histologică a tumorii: gliom, meningiom, metastaze.
3. Simptome comune produse de hipertensiunea intracraniană (HIC)

TUMORILE LOBULUI FRONTAL

Lobul frontal, din punct de vedere funcțional este alcătuit din trei zone distincte: circumvoluțiunea frontală ascendentă, aria premotorie și aria prefrontală.

Tumorile lobului frontal sunt cele mai frecvente tumori cerebrale, afectează preponderent sexul masculin și segmentul de vârstă al decadei V-VI, majoritatea fiind tumori maligne.

TABLOUL CLINIC

Tabloul clinic al tumorilor de lob frontal variază după natura histologică a tumorii, rapiditatea evoluției și întinderea ei în profunzime sau suprafață.

Simptomatologia este dominată de sindromul neurologic de localizare și sindromul HIC.

Sindromul tumoral de lob frontal.

a. În tumorile de lob frontal se pot constata următoarele **simptome de focar**:

1. Epilepsia: se constată la aproximativ 60 % din cazuri, manifestarea dominantă fiind criza de tip grand mal cu care debutează 30 % din tumori. Alte crize epileptice îmbracă caracterul crizelor de tip jacksonian, urmate de generalizare și crize adersive.
2. Tulburările motorii: sunt cu atât mai accentuate cu cât se dezvoltă mai aproape de aria motorie. Tumorile de arie motorie produc marcat deficit motor contralateral: hemipareză sau hemiplegie.
3. Afazie și agrafia: apar în leziunile tumorale din emisfera dominantă ce lezează ariile F2 și F3
4. Simptome extrapiramidale se constată în leziuni ale ariei premotorii și prefrontale sub forma grasping- reflexului, semnul roții dințate și o hipertonie plastică.
5. Tulburări psihice- apar în majoritatea cazurilor, deseori reprezentând forma de debut a simptomatologiei tumorale.

Modificarea afectivității apare în prima etapă și constă în euforie, labilitate afectivă. Excitația psihomotorie determină tendința spre glume și calambururi neadecvate, adeseori cu tentă sexuală, context ce poartă denumirea de moria.

Progresiv apare faza de indiferență, cu scăderea randamentului profesional, tulburări de memorie, și atenție slăbită. Indiferența față de propria persoană și familie este frecvent diagnosticată eronat drept stare depresivă. Ulterior se constată diminuarea controlului sfincterian prin lezarea centrilor frontali ai vezicii urinare și rectului cu instalarea gatismului.

În perioada de stare a bolii se constată un sindrom pseudodemențial asemănător schizofreniei. Gliomele maligne și metastazele au procentul cel mai mare de tulburări psihice.

6. Tulburările de echilibru: se manifestă în urma lezării conexiunile fronto-cerebelo-vestibulare și se materializează sub forma de latero sau retropulsie, instabilitate în menținerea trunchiului pe verticală, laterodeviere și uneori derobare bruscă a membrilor inferioare.

Simptomatologia tumorilor frontale se constituie progresiv, debutul fiind dominat de tulburările psihice.

b. **Sindromul de HIC.** Semnele de HIC domină tabloul clinic în perioada de stare întâlnindu-se la 2/3 din cazuri. Manifestările diferă în funcție de localizarea tumorii în lobul frontal: localizarea tumorii în polul frontal va genera tardiv fenomene de HIC. Tumorile de dimensiuni mari și edem peritumoral, cu sindrom marcat HIC generează consecințe grave, producând hernia de girus cinguli și de girus rectus ce determină instalarea brutală a tabloului clinic.

Bogăția simptomelor generate de tumorile lobului frontal, permite frecvent stabilirea unui diagnostic în baza semnelor clinice.

TUMORILE LOBULUI PARIETAL

Localizarea parietală a tumorilor cerebrale se întâlnește preponderent între decada a IV și VI de viață afectând preponderent adulții de sex masculin.

TABLOUL CLINIC

În faza de debut crizele focale reprezintă adeseori primul simptom. Dezvoltarea tumorii conturează în perioada de stare caracteristici specifice lobului parietal:

Sindromul tumoral de lob parietal conturează diferite variante clinice în funcție de localizarea și extinderea tumorii. :

1. **Tumorile parietale dezvoltate strict în lobul parietal** se caracterizează prin marea frecvență a tulburărilor de sensibilitate: parestezii și hipoestezii superficiale și profunde.

Crizele epileptice sunt focare de tip senzitiv sau motor. Tulburările motorii constau în pareze frecvent grave și semne piramidale constante. Sindromul de HIC este prezent în perioada de stare.

Semnele clinice cele mai frecvente pentru diagnosticul neurologic al tumorilor parietale sunt: inatenția tactilă și vizuală, apraxia constructivă, tulburările somato-gnozice și agnozia spațială.

Extensia tumorii spre structurile învecinate conferă particularități semiologice ce țin de corelațiile anatomo-clinice.

2. **Tumorile parieto-frontale** se caracterizează prin semne de HIC modeste, tulburări ale sensibilității cutanate epicritice, crize senzitivo-motorii și parestezii.

3. **Tumorile parieto-temporale:** produc simptome diferite în funcție de emisfer: localizarea tumorii în emisferul dominant este caracterizată de

elementele sindromului Gerstmann și alexiei care au valoare de localizare pentru girusul angular. Împreună cu afazia ele dau indicație de leziune de emisfer major.

Tumorile din emisferul minor sunt caracterizate de **apraxia de îmbrăcare** și sindromul Anton- Babinski. Crizele epileptice sunt senzitivo-motorii sau crize focale temporale. Sindromul de HIC este mai constant decât în cele parieto-frontale.

4. Tumorile de răspântie parieto-temporo-occipitală.

Această localizare a tumorii produce modificări complexe ale gnoziilor și praxiilor. Caracteristice sunt asomatognozia, apraxia constructivă, agnozia vizuală și indiferența vizuală față de spațiu, sindrom Gerstmann (acalculie, agrafie, agnozia degetelor, dezorientare dreapta/stânga), tulburări în desenarea, manipularea hârtiilor și a planurilor. Se mai pot întâlni tulburări vestibulare, pareză și tulburări de sensibilitate obiectivă superficială și profundă, sindromul HIC este frecvent.

TUMORILE LOBULUI TEMPORAL

Simptomatologia diferă în funcție de localizare și direcția de extindere a tumorii, precum și de natura sa histologică. Asocierea simptomelor și evoluția acestora este tributară în principiu caracterului benign sau malign al tumorii.

TABLOUL CLINIC

Semnele clinice se datorează sindromului de HIC și sindromului neurologic de localizare temporală.

a. Sindromul de HIC

Simptomatologia apare de obicei mai târziu decât în alte localizări. Semnul cel mai caracteristic îl constituie modificările fundului de ochi de la edem papilar, până la atrofie optică secundară.

b. Sindromul tumoral de lob temporal

Acest sindrom neurologic de localizare asociază următoarele tulburări:

1. **Tulburările motorii** sunt frecvente și sunt importante în determinarea lateralității leziunii. Clinic se constată pareza facială și a extremităților. Reprezentarea corticală a feței este în vecinătatea directă a polului temporal. Deficitul motor al membrilor este consecința interesării tractului cortico-spinal în capsula internă. O pareză facială singulară sau care progresează la membrul superior este rezultatul suferinței corticale. Debutul unui deficit motor la membrul inferior denotă o leziune în capsula internă.

În tumorile profunde sau extinse spre nucleii bazali apar mișcări involuntare.

2. **Tulburări auditive** pot apare ca tulburări subiective sub forma acufenelor

3. **Tulburări vestibulare** se constată sub forma acceselor paroxistice de vertij, latero-deviații și retropulsiuni

4. **Tulburări olfactive și gustative:** apar paroxistice în cadrul crizelor uncinat

5. **Tulburări vizuale** ce constau în modificări de câmp vizual, halucinații vizuale ambliopii pasagere sau permanente

6. **Tulburări psihice.** În tumorile temporale aceste tulburări au o mare frecvență. Ele pot fi: modificări ale caracterului, modificări ale stării de conștiență, tulburări ale afectivității, activității și intelectului.

Specifice localizării temporale a tumorii sunt scăderea activității și vitezei gândirii, labilitatea afectivă, tulburări de memorie și scăderea capacității auditiv-verbale de învățare și modificarea caracterului în sensul instalării unei iritabilități cu reacții colerice.

TUMORILE LOBULUI OCCIPITAL.

Este localizarea cea mai puțin frecventă.

TABLOUL CLINIC

Tulburările vizuale apar în faza de debut și constau în tulburări de câmp vizual și halucinații vizuale elementare sau complexe.

a. **Sindromul tumoral de lob occipital:**

Simptomele focale reunesc tulburări vizuale, tulburări motorii, tulburări de echilibru și crize epileptice:

- tulburările vizuale constau în modificările de câmp vizual și halucinații vizuale elementare (scotoame luminoase sau flash tranzitorii) sau complexe (obiecte luminoase).

- tulburările motorii apar prin afectarea nervului oculomotor extern și nervului trigemen.

- tulburările de echilibru sunt nesistematizate și constau în tendința de deviere sau latero și retropulsie.

b. **Sindromul de HIC** - în forma completă este rar întâlnit. Consecința hipertensiunii intracraniene este în principal diminuarea globală și lentă a funcțiilor psihice.

Diagnosticul clinic al tumorilor occipitale este dificil din cauza lipsei semnelor de focar propriu - zise. Bolnavul cu tumoră cerebrală de lob occipital spre deosebire de cel cu afecțiune vasculară este rareori conștient de deficitul vizual. Deoarece tumora se dezvoltă lent hemianopsia se instalează treptat iar celelalte semne pot fi mascate de alterarea psihică a pacientului.

SEMIOLOGIA TUMORILOR INFRATENTORIALE

Spațiul intracranian subtentorial conține două entități anatomice cu răsunet clinic: fosa cerebrală posterioară și unghiul pontocerebelos.

Există două grupe de leziuni: a) extraaxiale; b) intraaxiale.

A. LEZIUNILE NEUROCHIRURGICALE EXTRAAXIALE

I. UNGHIUL PONTOCEREBELOS

În unghiul pontocerebelos se pot dezvolta următoarele procese expansive:

1. Neurinomul acustic - 80-90%
2. Meningiomul - 5-10%
3. Tumori ectodermale: a) tumora epidermoidă-colesteatomul; b) tumora dermoidă
4. Metastaze
5. Alte neurinoame
6. Chist arahnoidian
7. Aneurism
8. Ectazie de arteră bazilară
9. Extensii tumorale: gliom de trunchi cerebral sau cerebel; adenom pituitar; craniofaringiom; chordom sau tumori ale bazei craniului; tumori de ventricul IV (ependimom, meduloblastom); papilom de plex choroid - ventricul IV - foramen Luschka; tumori glomus jugular; tumori primare ale osului temporal (sarcom, carcinom).

SEMIOLOGIA UNGHIULUI PONTOCEREBELOS

Există o disociere anatomoclinică: tumora gigantă prezintă semne minime.

Tabloul clinic este alcătuit din următoarele simptome:

A. Simptome otologice:

I. Auditive: hipoacuzie unilaterală care poate fi progresivă în 95 % din cazuri, cu instalare brutală în 2 %, cu evoluție fluctuantă 2 %. Audiometria evidențiază surditate de percepție. În 20 % din cazuri pacienții prezintă acufene.

II. Vestibulare: instabilitate sau tulburări de echilibru (65 %), mers ebrios, cădere laterală.

Semne pozitive: Romberg, Barany, Unterberger, Babinski-Weil. Alte semne vestibulare sunt vertij (20 %), nistagmus (25 %).

III. Auriculare: senzație de plenitudine auriculară, dureri otice, dureri retro-mastoidiene.

B. **Simptome neurologice** care reflectă suferința nervilor cranieni, a cerebelului și a trunchiului cerebral.

Semne de afectare a nervilor cranieni:

1. N. Trigemen: amorțeala hemifetei 30 %; nevralgie; reflex corneean diminuat sau abolit 30 %; hipoestezie cutanată;
2. N. Facial: 10 %: pareză, hemispasm, hipoestezia conductului auditiv extern, abolirea reflexului nazo-lacrimon;
3. N. IX, X, XI: tulburări de fonație și/sau deglutiție, sincope, atrofia mușchiului trapez și/sau sternocleidomastoidian.

Afectarea cerebelului: în 10 % din cazuri apare un sindrom kinetic.

Semne de afectare a trunchiului cerebral: sindrom piramidal, voce bulbară, mers cu pași mici.

C. **Simpptome de HIC**: sunt frecvente și cu consecințe grave: blocarea LCS în unghiul pontocerebelos, bascularea trunchiului cerebral, cefalee, vomă, deficit intelectual, edem papilar.

II. FORAMEN MAGNUM

Foramen magnum reprezintă granița dintre conținutul cranian și coloana vertebrală. Procesele expansive de la acest nivel vor genera simptome mixte. Procesele expansive de foramen magnum pot fi:

-tumorale: meningiom, cordom, neurinom, tumoră epidermoidă, condrom, condro-sarcom, metastaze.

-netumorale: anevrism de arteră vertebrală, fractura odontoidei, chist sinovial al ligamentului atlanto-occipital.

Semne clinice:

1. Tulburările senzitive sunt caracterizate prin: dureri cranio-cervicale, tulburări de sensibilitate distală
2. Tulburări motorii: pareza spastică rotatorie

Semne neurologice:

1. senzitive:
 - a. disociație senzitivă contralaterală
 - b. tulburări de postură și în perceperea vibrațiilor (mâna mai mult decât piciorul)
2. motor:
 - a. pareza spastică a extremităților
 - b. atrofia musculaturii mâinii
 - c. sindrom cerebelos (în tumori gigante)
3. afectarea tracturilor piramidale:
 - a. Hiperreflexie, spasticitate;
 - b. dispariția reflexelor cutanate abdominale
4. sindrom Horner ipsilateral
5. nistagmus

B. LEZIUNI NEUROCHIRURGICALE INTRAAXIALE

Procesele expansive dezvoltate intra-axial pot fi unice sau multiple.

I. **Leziuni unice:** metastaza, hemangioblastomul 7-12%, astrocitomul pilocitic, gliomul de trunchi, abcesul, hemangiomul cavernos, hemoragia, infarctul.

II. **Leziuni multiple:** metastaze, hemangioblastomatoza (boala Von Hippel-Lindau), abcese, hemagioame cavernoase.

La tineri și copii sub 18 ani sunt întâlnite tumori P.N.E.T. (primitive neuroendodermal tumor, care includ și meduloblastomul - 27%), astrocitomul cerebelos, glioamele de trunchi cerebral (28%), endimom, papilom de plex coroid, metastaze (neuroblastom, rabdomiosarcom).

SEMIOLOGIA TUMORILOR DE TRUNCHI CEREBRAL

Tumorile de trunchi cerebral sunt tumori specifice copilului, la adult reprezentând doar 3-5% din tumorile cerebrale. Evoluția este latentă luni de zile.

Semne de debut: dureri nucale, parestezii ale extremităților, afectarea izolată a unui nerv cranian (cel mai frecvent nervul VI), tulburări de mers, tulburări de comportament, semne piramidale sau cerebeloase.

Evoluție în tumorile benigne este de 6-24 luni, în cele maligne sub 3 luni.

În perioada de stare sunt prezente următoarele semne neurologice: afectare de nervi cranieni, sindrom cerebelos, sindrom piramidal, semne de HIC (tardiv).

Semnele neurologice prezente diferă, în funcție de localizarea procesului tumoral: tumori ponto-mezencefalice: sindrom piramidal, afectarea multiplă și asimetrică a nervilor cranieni; tumori bulbo-medulare: torticolis recidivant, contractură cervicală dureroasă, postură anormală a capului, pareză de nervi IX, X, XI.

SEMIOLOGIA TUMORILOR CEREBELOASE LA ADULT

1. **Hipertensiunea intracraniană:** cefalee, greață, vomă, edem papilar, torticolis, atitudine de ceremonie, crize tonice, criză cu rigiditate în hiperextensie a trunchiului și membrelor, tulburări vegetative, midriază bilaterală.

2. **Sindroame cerebeloase:**

a. **Sindromul median (vermian):** tulburări de echilibru (instabilitate în ortostatism, instabilitate la împingere, mers ebrios, bază largă de susținere)

b. **Sindromul lateral (emisferic):** tulburări de coordonare și tonus muscular (dismetrie, adiadocokinezie, asinergie, hipotonie, tremor intențional, dizartrie - voce explozivă, sacadată)

c. **Nistagmusul-nu există tumoră de fosă posterioară fără nistagmus**

SEMIOLOGIA TUMORILOR INTRA-AXIALE LA COPIL

Tumorile infratentoriale reprezintă 50-55 % din tumorile cerebrale ale copilului. Ele sunt reprezentate de: tumori de emisfer cerebelos - 35-45 % (astrocitom chistic, meduloblastom, ependimom); tumori de vermis - 15-20 % (meduloblastom, astrocitom); tumori de ventricul IV - 15-20 % (ependimom, meduloblastom, astrocitom), tumori de trunchi cerebral - 13-18 % (glioame astrocitare infiltrative).

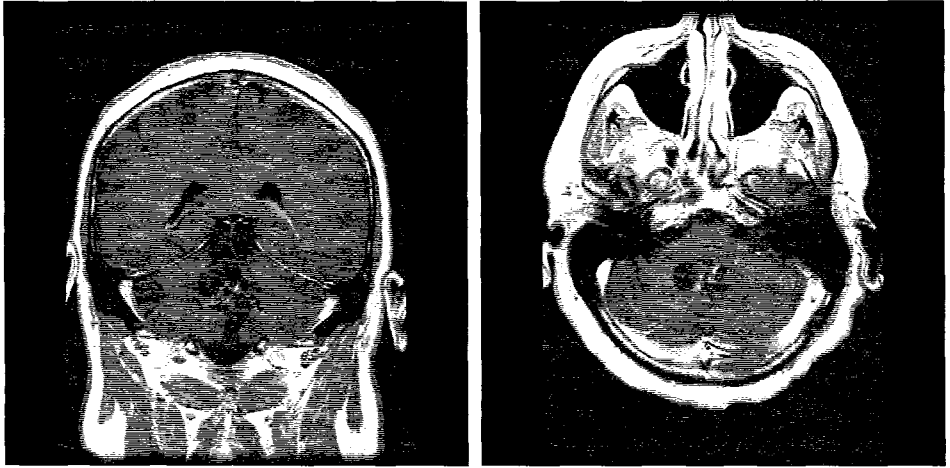


Fig. 3. 3A. 1a, 3. 3A. 1b. Aspect IRM de ependimom de ventricul IV

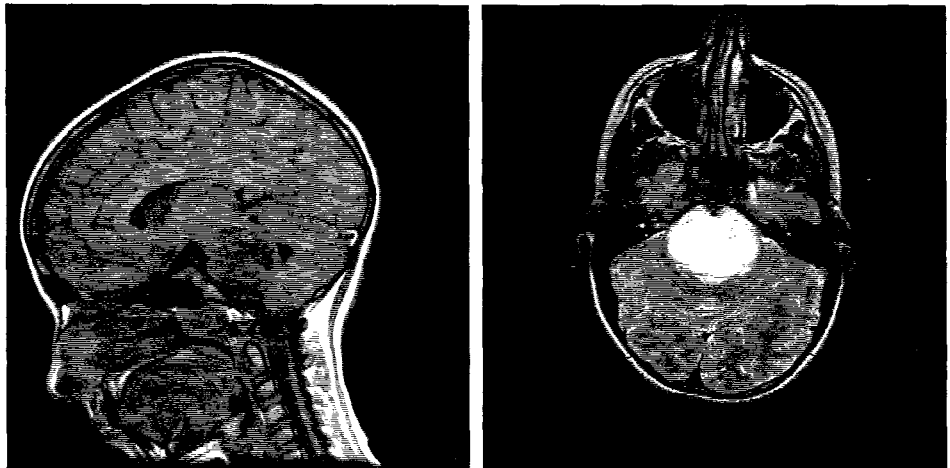


Fig. 3. 3A. 2a, 3. 3A. 2b. Aspect IRM de gliom infiltrativ de trunchi cerebral.

Simptomatologie clinică:

1. **La nou-născut:** hidrocefalie cu evoluție acută (perimetrul cranian crește brutal, fontanela bombează, "ochii în apus de soare" prin pareza mișcărilor de verticalitate), hipotonie, refuzul alimentației, degradarea stării generale, atrofie optică, mișcări dezordonate ale ochilor, ambliopie. În faza terminală apare hipertonie prin angajarea amigdalelor.

2. **Copilul mai mare** acuză cefalee nocturnă care se calmează la vomă, trezire, alimentație; prezintă vomă (apare brusc, fără greață), dureri abdominale, iar tusea provoacă cefalee.

Alte semne ale HIC:

a. Tulburări de comportament și dispoziție: apatie, indiferență sau agresivitate

b. Scăderea randamentului școlar

c. Tulburări de somn cu inversarea ritmului nictemeral

d. Pareza de nervului VI - diplopie

e. Edem papilar în 90 % din cazuri, ulterior atrofie optică și cecitate

f. Hernierea amigdalelor cerebeloase sau culmenului cerebelos se manifestă prin: torticolis, laterocolis, crize tonice - opistotonus, tulburări cardiorespiratorii, tulburări vegetative, deces prin compresiunea acută a trunchiului.

Sindrom cerebelos median: sindrom cerebelos static (tulburări de mers, lărgirea bazei de echilibru, hipotonie, reflexe pendulare, sindrom vestibular caracterizat de nistagmus orizontal sau multidirecțional.

Sindrom cerebelos lateral: dismetrie, adiadokokinezie, hipermetrie, tulburări de scris,

Deoarece tumorile sunt voluminoase la copii, sindroamele cerebeloase se intrică frecvent.

III. 3. B. TUMORILE PRIMITIVE INTRACRANIENE

Tumorile primitive se clasifică în funcție de elementele histologice din care derivă, caracterul lor benign sau malign și după localizarea lor intraparenchimotoasă.

TUMORILE PRIMITIVE SUPRATENTORIALE

1. TUMORILE GLIALE

Glioamele reprezintă aproximativ 50% din toate tumorile adultului și 90% dintre glioame sunt de origine astrocitară. Formele maligne (astrocitoame

anaplazice și glioblastoame) reprezintă peste 50%. Astrocitoamele benigne formează 20-30% din glioame. Celelalte tumori gliale sunt reprezentate de oligodendroglioame (5-10%) și de către ependimoame (5-10%).

LOCALIZAREA TOPOGRAFICĂ

Astrocitoamele predomină în regiunea frontală, în timp ce glioblastoamele sunt întâlnite mai frecvent în regiunea temporală și zona de jonctiune fronto-temporo-parietală. Caracterul infiltrativ al acestor tumori este responsabil de tendința de extensie controlaterală prin corpul calos și dintr-o parte în alta a văii silviene, invadând insula. Un procent de 2-3% dintre glioame au localizări multiple și atunci sunt cel mai adesea maligne (glioblastoame multifocale). Oligodendroglioamele predomină ca localizare în lobul frontal.

Vârsta medie de manifestare a astrocitoamelor benigne și a oligodendroglioamelor se situează în jur de 40 de ani. Astrocitoamele anaplazice și glioblastoamele se descoperă între 45 și 65 de ani.

CLASIFICAREA HISTOPATOLOGICĂ

Sistemul Kernohan împarte tumorile liniei astrocitare în patru grade histologice ce au și caracter prognostic, bazat pe următoarele criterii: numărul mitozelor, polimorfismul nuclear, necroza și proliferarea endotelială:

Gradul I - este cel mai benign și îi corespunde histologic astrocitomul pilocitic;

Gradul II - corespunde tumorilor benigne din care fac parte: astrocitomul fibrilar, protoplasmatic, și gemistocitic, care este mai agresiv;

Gradul III - este reprezentat de astrocitomul anaplazic

Gradul IV - corespunde glioblastomului

Clasificarea Organizației Mondiale a Sănătății grupează tumorile gliale în trei categorii: glioame benigne (gradul I și II), glioame anaplazice (gradul III) și glioblastoame (gradul IV).

GLIOAMELE MALIGNNE

TABLOU CLINIC

Istoricul bolii, între apariția primului simptom și diagnostic este în jur de trei luni. Simptomele la debutul bolii sunt: cefalea, epilepsia, tulburările de comportament și deficitul senzitivo-motor controlateral. În perioada de stare cele mai frecvente semne clinice sunt deficitul senzitivo-motor controlateral, afectarea nervilor cranieni, tulburările de comportament și edemul papilar.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Examenul CT cerebral evidențiază o leziune hipodensă cu priză de contrast adesea neregulată. Frecvent leziunea este înconjurată de edem. Fixarea substanței de contrast este direct proporțională cu gradul de neovascularizație.

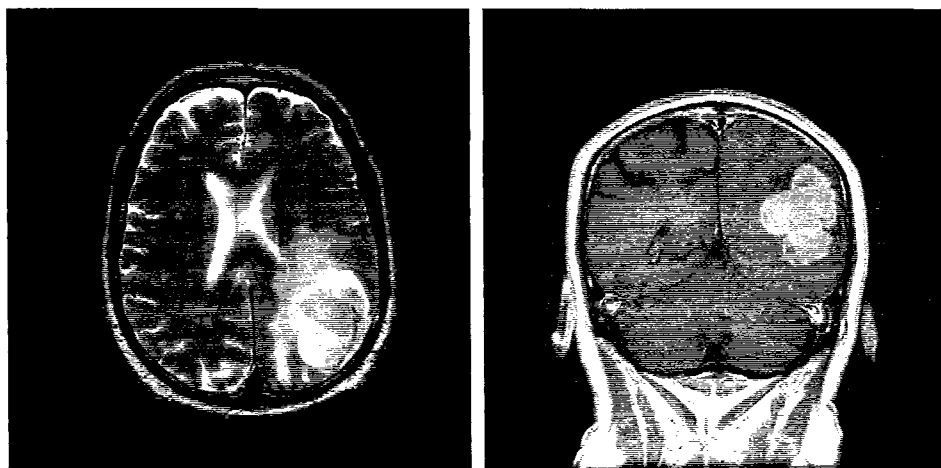


Fig. 3. 3B. 1a, 3. 3B. 1b. Aspect IRM de astrocitom anaplastic gradul III

Examenul IRM este superior, permițând definirea limitelor tumorii. Examinarea în T1 arată un hiposemnal iar în T2, hipersemnal cu priză periferică de gadolinium.

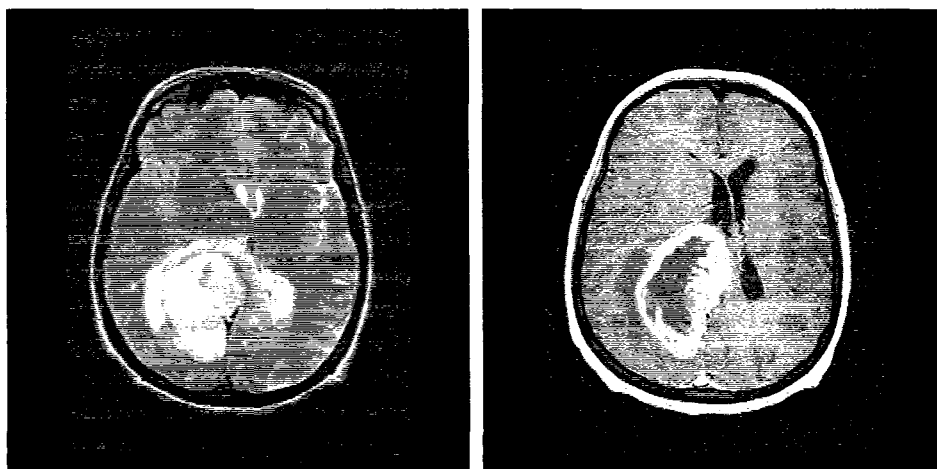


Fig. 3. 3B. 2a, 3. 3B. 2b. Aspect IRM de glioblastom

TRATAMENT

Tratamentul este multimodal și include: tratamentul chirurgical, radioterapia și chimioterapia.

Tratamentul chirurgical este de primă intenție. Când contăm postoperator pe o calitate satisfăcătoare a vieții și o supraviețuire de cel puțin

trei luni, se va tenta o rezecție radicală. În cazul tulburărilor neurologice grave ce nu se vor ameliora postoperator sau la bătrâni, se va efectua o biopsie în scop diagnostic. Reintervenția pentru recidivă este justificată în condițiile unei stări clinice satisfăcătoare.

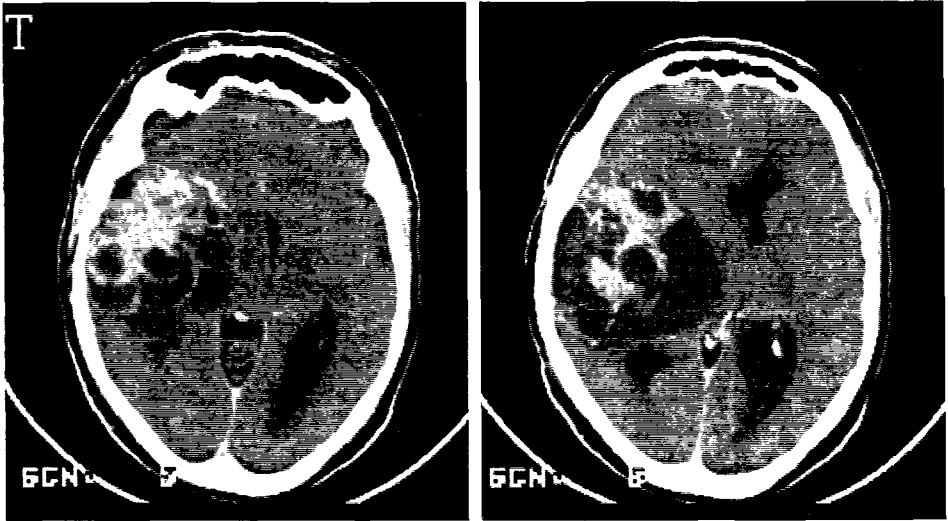


Fig. 3. 3B. 3a, 3. 3B. 3b. Aspect CT de glioblastom.

Radioterapia. Majoritatea protocoalelor recomandă administrarea unei doze de 60 Gray fracționată pe durata a șase săptămâni. Tratamentul prelungește supraviețuirea medie cu 50-100%, adică în jur de șase luni. În cazuri de recidivă tumorală, radioterapia interstițială cu Iod 125, este eficientă.

Chimioterapie. Cei mai eficienți agenți chimioterapeutici sunt nitrozoureele. Procentul de răspuns terapeutic este de aproximativ 50%, cu ameliorarea stării clinice sau stabilizarea stării generale cu o durată de șase-nouă luni.

GLIOAMELE BENIGNE

Intervalul ce separă apariția primului simptom de momentul diagnosticului pozitiv este mult mai mare decât în cazul gliomelor maligne, fiind în general de peste doi ani.

TABLOU CLINIC

Primul simptom este în majoritatea cazurilor, o criză epileptică. Prognosticul leziunii depinde de precocitatea diagnosticului, de vârsta pacientului, de durata evoluției până la diagnosticarea leziunii și de prezența sau absența unui deficit neurologic preoperator.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Examenul CT cerebral evidențiază o imagine hipodensă care nu fixează contrastul, cu excepția astrocitomului pilocitic care fixează substanța de contrast în mod regulat. O zonă cu priză de contrast în mijlocul unei hipodensități este suspectă de malignitate.

Examenul IRM arată emisia unui semnal hipointens în T1 și hiperintens în T2.

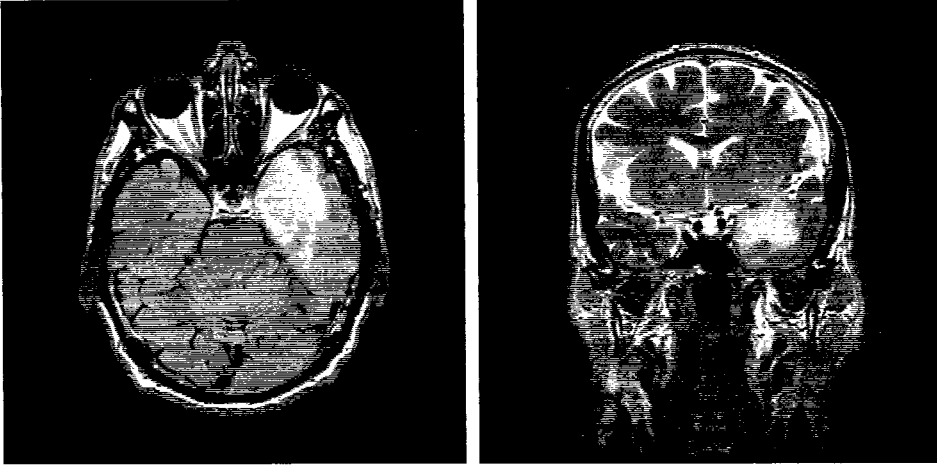


Fig. 3. 3B. 4a, 3. 3B. 4b. Aspect IRM de astrocitom gradul I.

TRATAMENT

Atitudinea terapeutică depinde de starea pacientului, localizarea și întinderea leziunii, vârsta și deficitul neurologic.

Extirparea radicală a tumorii este idealul și conferă șansa unui rezultat pozitiv cu efect pe termen lung.

La pacienții în vârstă de peste 40 de ani, rezecția parțială asociată cu radioterapia este eficientă.

În cazul astrocitoamelor clar delimitate și situate în profunzime sau zone elocvente, este recomandată radioterapia interstițială.

Atitudinea diferă în cazul astrocitoamelor care se manifestă prin crize epileptice, fără deficit neurologic și la care examenul CT sau IRM nu evidențiază efect de masă. Acestea beneficiază de tratament antiepileptic și vor fi evaluate prin examene CT la interval de trei luni timp de doi ani și la șase luni în următorii ani.

Supraviețuirea medie este de aproximativ cinci ani. Pacienții cu factori de prognostic favorabil pot avea o durată de supraviețuire de peste 15 ani. Numai astrocitomul pilocitic are un prognostic bun, cu condiția realizării unei exereze complete.

OLIGODENDROGLIOMUL

TABLOU CLINIC

Caracterele evolutive și semiologice ale oligodendrogliomelor sunt asemănătoare cu cele ale gliomelor benigne. Prima manifestare clinică este în mod obișnuit (90 %) o criză epileptică.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Examenul CT cerebral arată o masă hipodensă ce fixează puțin sau deloc substanța de contrast. Caracteristica tomografică a oligodendrogliomului este prezența calcificărilor intratumorale, ce dovedesc evoluția lor lentă. Examenul IRM precizează mai bine limitele tumorii. Anumite caracteristici histologice, în particular prezența necrozei și anaplaziei, au un impact negativ important asupra prognosticului.

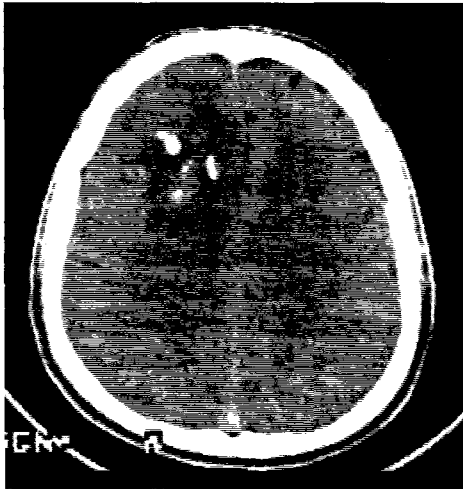


Fig. 3. 3B. 5. Aspect CT de oligodendrogliom cu calcificări.

TRATAMENT

Abordarea leziunii este dictată de localizarea anatomică evidențiată prin examenul CT și IRM. În tumorile situate strict în lobul frontal, temporal sau occipital este recomandată lobectomia. Cel mai adesea, în localizări profunde și arii elocvente se asociază rezecția subtotală cu radioterapia și chimioterapia.

2. PAPILOMUL DE PLEX COROIDIAN

Papiloamele de plex coroidian sunt tumori ale copilului și reprezintă mai puțin de 1 % din tumorile cerebrale.

Sunt tumori cel mai adesea benigne, având drept caracteristici localizarea intraventriculară și asocierea în evoluție, a unei hidrocefalii.

Până la vârsta de 16 ani, papiloamele se întâlnesc în general în ventriculul lateral, iar la adult frecvența maximă este întâlnită în ventriculul III și IV.

Macroscopic au un aspect conopidiform, bine delimitate, de culoare roșietică, de consistență moale, inserate pe plexul coroid.

Hidrocefalia se instalează progresiv paralel cu evoluția tumorii afectând totalitatea sistemului ventricular și cisternele bazale. Cauzele dilatației ventriculare sunt: blocajul circulației lichidiene de către tumoră și hipersecreția de LCS. Hiperproteinozahia, frecventă în papiloamele de plex coroid, concură la acumularea LCS, prin blocarea cisternelor bazale și afectarea vilozităților arahnoidiene.

TABLOUL CLINIC

Simptomatologia diferă în funcție de vârstă. La copil tabloul clinic este dominat de hidrocefalie aceasta fiind de regulă singurul sindrom. Când se asociază semne neurologice de focar trebuie suspionată existența unui carcinom coroidian.

Originea tumorală a hidrocefaliei este diagnosticată antenatal prin ecografie și postnatal prin examen CT cerebral.

La adolescent și adult este dominant sindromul de hipertensiune intracraniană, la care se pot adăuga și semne de focar în funcție de topografia tumorii.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Diagnosticul paraclinic se bazează pe examenul CT cerebral și IRM, care definesc topografia leziunii, volumul ei, gradul hidrocefaliei, contribuind hotărâtor la precizia diagnosticului și diminuarea morbidității și mortalității operatorii.

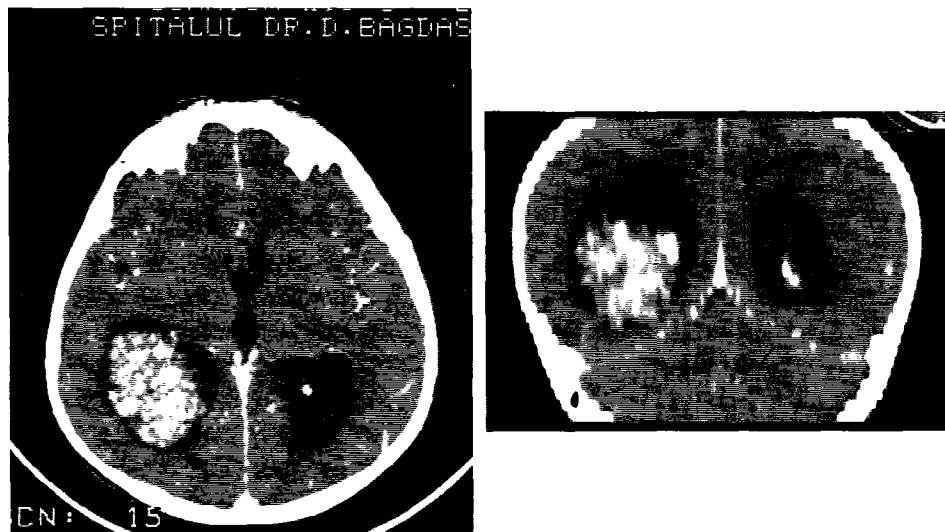


Fig. 3. 3B. 6a, 3. 3B. 6b. Aspect CT de papilom de plex coroid.

TRATAMENT

Exereza chirurgicală totală este tratamentul de elecție. Alegerea căii de abord este condiționată de localizarea tumorii: abord direct al ventriculilor laterali, abord frontal transventricular sau interemisferic transcalos al ventriculului III și abord suboccipital al ventriculului IV.

Este preferabil abordul direct al tumorii și păstrarea resurselor terapeutice ale derivației LCS prin șunt ventriculo-peritoneal pentru hidrocefalia persistentă postoperator.

Radioterapia și chimioterapia au indicație în cazul carcinomului coroidian.

3. CHISTUL COLOID

Chistul coloid reprezintă între 0,5 și 2 % din tumorile intracerebrale și este cea mai frecvent întâlnită tumoră a ventriculului III.

Localizarea predilectă este situată în porțiunea anterioară și superioară a ventriculului III pe linia mediană între orificiile Monro.

Originea acestui chist de tip disembrioplazic sunt celulele neuroectodermice și mai ales endodermice.

Chistul coloid este o tumoră congenitală care poate rămâne fără răsunet clinic, iar dacă se manifestă, afectează vârsta adultă.

Macroscopic chistul coloid are o formă ovalară și este alcătuit dintr-o capsulă fină translucidă ce adăpostește în interior o substanță gelatinoasă. Conținutul tumoral are densitate și fluiditate variabilă ce poate face dificilă evacuarea sa prin puncție.

TABLOUL CLINIC

Existența chistului coloid este relevată de asocierea următoarelor semne neurologice:

- sindrom HIC fără semne de localizare
- tulburări psihice (demența), acompaniate de cefalee și stază papilară
- crize paroxistice de cefalee și de derobare a membrelor inferioare asociate unei staze papilare; în cursul unui astfel de atac paroxistic este posibil decesul subit.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

- **examenul CT** cerebral constituie examinarea de primă intenție, care permite evidențierea leziunii și modificările sistemului ventricular: hidrocefalie ce afectează ventriculii laterali și cruță ventriculul III sau dilatația ventriculară unilaterală.

Aspectul tumorii la examinarea nativă este de formațiune rotunjită dispusă pe linia mediană între orificiile Monro, cu densitatea egală sau superioară cu cea a parenchimului cerebral. După administrarea de substanță de contrast tumora devine moderat hiperdensă.

- **examenul IRM** ameliorează precizia diagnosticului de localizare a tumorii și a structurilor învecinate prin posibilitatea examinării imagistice în plan axial, coronal și sagital.
- **angiografia carotidiană** este absolut necesară în condițiile unei intervenții stereotaxice.

TRATAMENT

Descoperirea incidentală a unui chist coloid nu justifică indicația de tratament chirurgical.

Intervenția chirurgicală, indiferent de metoda aleasă, este justificată atunci când simptomatologia certifică o hipertensiune intracraniană. Metodele terapeutice chirurgicale reunesc două grupe de manopere:

- abordul direct al chistului cu evacuarea sau rezecția sa totală prin:
- puncție în condiții de stereotaxie
- abord microchirurgical ghidat endoscopic
- abord chirurgical trascalos sau trans frontal
- tratamentul hidrocefaliei secundare printr-o derivație ventriculo-peritoneală

4. EPENDIMOMUL

Ependimoamele intracraniene sunt tumori derivate din celulele endimare și aparțin grupei de tumori gliale, reprezentând 3% din tumorile intracraniene și 10% din tumorile de fosă posterioară. Originea endimară a acestui tip de tumoră implică în general o localizare intraventriculară supra sau subtentorială, deși în literatură au fost descrise și forme intraparenchimotoase.

ANATOMIE PATOLOGICĂ

Deși acest tip de tumoră poate apare la orice vârstă, endimoamele sunt mult mai frecvente la copil și adolescent. Ele își pot avea sediul în oricare segment al sistemului ventricular, localizările supratentoriale fiind mai rare (aproximativ 40%), decât localizările subtentoriale (aproximativ 60%), îndeosebi la nivelul ventriculului IV.

Din punct de vedere macroscopic, sunt tumori bine delimitate, roșiatice, nodulare și polilobate. Extensia în structurile învecinate a acestor tumori este posibilă, prin contiguitate sau pe cale lichidiană. Au fost raportate cazuri de metastazare la distanță, în structurile sistemului nervos și chiar, excepțional, în afara structurilor nevraxiale. La examenul microscopic, arhitectura și celularitatea endimoamelor variază în funcție de regiune.

Ependimoamele sunt de regulă tumori benigne din punct de vedere histologic. Pot exista însă și endimoame maligne care macroscopic au aspect infiltrativ, dificil de diferențiat de un glioblastom. Existența între endimoame a unor tumori cu atipii celulare, mitoze și hiperplazii endoteliale sau adventiceale, în structura vascularizației tumorale, a impus necesitatea unei clasificări histologice, ce variază de la gradul I la gradul III.

O tumoră aparte este endimoblastomul, care este o tumoră de origine neuroectodermică și prezintă numeroase mitoze cu monstruoziități nucleare.

Subependimomul sau astrocitomul subependimar este o tumoră dezvoltată din astrocitele subependimare, ceea ce îi conferă aspectul unui astrocitom fibrilar cu insule de celule endimare. Această tumoră are de regulă o evoluție benignă, foarte lentă și adesea sunt descoperite doar la necropsie.

TABLOU CLINIC

Originea endimomului la limita dintre structura sistemului ventricular și cea a parenchimului, explică de ce endimomul se comportă ca o tumoră intraventriculară, care va perturba scurgerea LCS. Anatomia sistemului ventricular explică de ce endimomul poate să se dezvolte în două forme, supra și subtentorial. Indiferent de forma topografică, sindromul dominant este cel de HIC.

EPENDIMOMUL INFRATENTORIAL

Este dezvoltat la nivelul ventriculului IV, de unde se poate extinde către cisterna magna prin gaura Magendie și în continuare către spațiile subarahnoidiene perimedulare. Extensia lor spre unghiul ponto-cerebelos și gaura ruptă posterioară este posibilă prin găurile Luska. Extensia tumorală în sus, către ventriculul III, se poate produce prin apeductul lui Sylvius.

HIC este sindromul major, care se întâlnește cel mai frecvent.

La copil, o creștere a perimetrului cranian, poate fi unicul simptom al evoluției unui endimom. Simptomele ce pot sugera un endimom localizat

la nivelul fosei cerebrale posterioare pot fi reprezentate de diplopie, tulburări ale mersului, nistagmus și prezența unui sindrom cerebelos.

Unele endoventriculare evoluează în pusee urmate de episoade de remisiune a simptomatologiei, altele sunt evidențiate ca urmare a unei hemoragii ventriculare care crește brutal HIC, evoluând rapid către angajarea structurilor cerebrale.

EXAMINĂRI COMPLEMENTARE

Odată cu apariția tomografiei cerebrale și a imagisticii prin rezonanță magnetică, examinările tradiționale au fost reevaluate ca importanță și semnificație.

radiografia simplă a craniului poate evidenția, îndeosebi la copil, semne de HIC, variabile în funcție de vârstă și rar, calcificări intratumorale, element necaracteristic endoventricularelor.

EEG-ul poate releva o suferință difuză în raport direct cu HIC, sau în cazul extinderii paraventriculare a tumorii, semne de focar;

CT-ul cerebral, nativ și cu contrast, constituie elementul cheie al diagnosticului. Examinarea se face inițial în incidență axială, ea putând fi completată cu incidența coronară. Examinarea CT permite evaluarea următoarelor elemente:

-evidențierea tumorii: CT nativ- proces expansiv izodens, ce poate prezenta câteva calcificări intratumorale; după administrarea substanței de contrast încărcarea țesutului tumoral este moderată și heterogenă.

-gradul hidrocefaliei secundare;

-edemul peritumoral nu este caracteristic unui endoventricular; prezența sa ridicând suspiciunea unei tumori maligne;

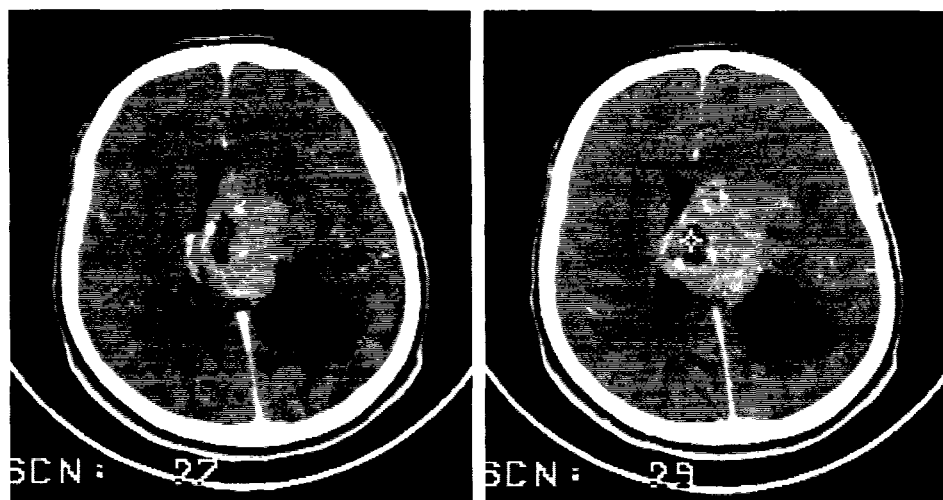


Fig. 3. 3B. 7a, 3. 3B. 7b. Aspect CT de endoventricular supratentorial.

Examinarea IRM, în secvența T1: tumora apare hipo sau izodensă în raport cu cortexul; în T2 tumora pare neregulată și heterogenă cu hipersemnal. Examinarea IRM este fundamentală pentru determinarea zonei de inserție a tumorii, îndeosebi după injectarea de gadolinu. În cazul endimoamelor de ventricul IV, IRM-ul permite precizarea inserției tumorale la nivelul plafonului ventricular și triunghiului pontin. Importanța deosebită a imagisticii prin rezonanță magnetică constă în detectarea metastazelor de-a lungul căilor de scurgere a LCS, spre compartimentul medular și spațiile subarahnoidiene.

Angiografia- beneficiul acestei investigații este infim.

DIAGNOSTIC

Nici unul din semnele clinice și radiologice nu este patognomic pentru endimom. În localizările subtentoriale, diagnosticul diferențial se face cu meduloblastomul, papilomul de plex coroid, hemangioblastomul, metastază și alte tumori gliale.

TRATAMENT

Odată stabilit diagnosticul de proces expansiv localizat la nivelul ventriculului IV, se impune tratamentul chirurgical. Atitudinea terapeutică trebuie să ia în considerare următoarele elemente:

1. Exerza tumorii. Ablarea totală a tumorii constituie soluția ideală. Cu toate acestea, actul chirurgical poate fi limitat de posibila infiltrare a planșeului ventriculului IV. Cu cât endimomul este de un grad mai mic, cu atât străduința de a practica o exereză totală este mai importantă.

2. Montarea unui șunt ventriculo-peritoneal pentru derivația LCS: se impune ca necesitate în raport direct cu gravitatea HIC. Acesta se constituie într-un act chirurgical pregător ce trebuie urmat de extirparea tumorii, întrucât aceasta va produce o distrugere a parenchimului nervos ce evoluează independent de rezolvarea hidrocefaliei.

3. Biopsia cerebrală are indicație limitată strict la formele foarte maligne față de care, actul chirurgical nu aduce decât un slab beneficiu raportat la riscurile intervenției și în cazul leziunilor cu dimensiuni mici și localizare profundă. În aceste cazuri, biopsia va fi realizată stereotaxic.

4. Radioterapia are o eficacitate recunoscută de majoritatea autorilor. Succesul ei depinde de gradul exerezei tumorale și de gradul histologic al tumorii. La copilul mic până la 3-5 ani, radioterapia generează sechele. Dozele uzuale sunt între 50-60 gray (5000-6000 razi). În cazul endimoamelor de grad II și III, care dau într-un procent ridicat metastaze pe cale lichidiană, se va practica și o iradiere spinală. Radioterapia focală în condiții stereotaxice se recomandă în cazul unui rest tumoral mai mic de 30 mm în diametru.

5. Chimioterapia are o eficacitate insuficient demonstrată. Indicația ei este rară și se adresează endimoamelor de gradul III.

Recidivele tumorale impun montarea unui șunt ventriculo-peritoneal în cazul apariției unei hidrocefalii, urmată de o reintervenție chirurgicală și, dacă starea pacientului permite, radioterapie.

PROGNOSTIC

Prognosticul endimomelor rămâne și la ora actuală sumbru, supraviețuirea peste 5 ani fiind între 18 și 38%. Prognosticul poate fi ameliorat de două elemente: gradul I al tumorii și vârsta pacientului (copil), elemente ce par generatoare de optimism. Prognosticul grav rezidă din frecvența recidivelor și din metastazarea lichidiană.

Dezvoltarea endimomului în cavitatea ventriculului IV face ca exereza completă să fie extrem de dificilă. Deși ablarea completă a tumorii este cea mai bună modalitate de a asigura o supraviețuire lungă, ea poate produce sechele grave prin lezarea structurilor, îndeosebi de la nivelul planșeului ventriculului IV.

5. MENINGIOAMELE

Menigiomul este în general o tumoră benignă dezvoltată din celulele meningoteliale ale arahnoidiei.

Ca frecvență reprezintă 20 % din tumorile primitive intracraniene, fiind pe locul doi după gliome. Este o tumoră a vârstei medii și afectează predominant femeile.

În mod obișnuit meningiomul este o tumoră solitară, dar uneori se descoperă multiple meningioame, putând alcătui o veritabilă meningiomatoză cu numeroase tumori de talie variabilă.

Topografia dispoziției intracraniene a meningiomului condiționează semiologia neurologică și este la originea diverselor clasificări anatomo-clinice. După aceste criterii meningioamele se împart în:

- meningioame ale convexității emisferice
- meningioame ale bazei craniului
- meningioame parasagittale (baza de implantare este în raport cu sinusul longitudinal superior)
- meningioame ale coasei creierului, cu dezvoltare uni sau bilaterală
- meningioame ale tentoriului
- meningioame ale fosei cerebrale posterioare

Clasificarea histologică a Organizației Mondiale a Sănătății împarte meningioamele în 3 tipuri principale:

- meningiom meningotelial
- meningiom fibroblastic
- meningiom psamomas cu prezența calcosferitelor

TABLOUL CLINIC:

Întreaga semiologie neurologică depinde de mărimea meningiomului și de sediul raportat la baza de implantare a tumorii.

Debutul este frecvent monosimptomatic cu cefalee, crize epileptice jacksoniene motorii sau senzitivo- motorii sau nevralgie facială.

Semnele de HIC sunt rare în versiunea triadei clasice, ele apărând doar în cazul meningioamelor intraventriculare cu hidrocefalie.

În funcție de topografia tumorii se conturează un sindrom neurologic focal cu extensie progresivă și evoluție lentă, alcătuit din mai multe tulburări clinice: hemiplegie controlaterală, sindrom Gerstmann (leziune parietală stângă) sau sindrom Anton-Babinski (leziune parietală dreaptă), tulburări afazice, hemianopsie laterală homonimă, tulburări psihiatrice, epilepsie tardivă și focalizată, sindrom cerebelos.

Meningioamele bazei craniului afectează nervii cranieni prinși în vecinătatea zonei de implantare:

- meningiom de șanț olfactiv: anosmie (n. I).
- meningiom de clinoidă anterioară sau canal optic: cecitate unilaterală, sindrom Foster- Kennedy (n. II).
- meningiom de treime internă de aripă de sfenoid: sindrom de sinus cavernos.
- meningiom de vârf de stâncă temporală-nevralgie trigeminală și pareză masticatorie (n. V).
- meningiom de unghi ponto-cerebelos: surditate unilaterală de percepție, progresivă (n. VIII) sau afectarea nervilor găurii rupte posterioare în localizările inferioare ale unghiului
- meningiomul de clivus: simulează o tumoră de trunchi cerebral afectând progresiv, mai mult sau mai puțin, toți nervii cranieni.

Meningioamele mai pot produce apariția unor semne clinice tributare reacțiilor osoase de vecinătate. Ele pot fi primele semne ale tumorii și se materializează printr-o tumefacție osoasă a calotei în general nedureroasă sau exoftalmie unilaterală în cazul meningioamelor „en plaque”.

EXAMINĂRI COMPLEMENTARE:

- **radiografia craniană** evidențiază frecvent calcificările meningioamelor, hiperostoza sau distrucțiile tăbliei interne

- **examenul CT cerebral** este examinarea esențială suficientă, de cele mai multe ori, pentru diagnostic. Examenul nativ arată o leziune izodensă sau discret hiperdensă. După injectarea substanței de contrast tumora apare intens hiperdensă. Examenul CT cerebral precizează talia tumorii, baza de implantare, topografia, edemul peritumoral și efectul de masă produs de tumoră.

- **examenul IRM** este indicat în meningioamele de bază pentru precizarea raporturilor cu vasele și nervii cranieni.

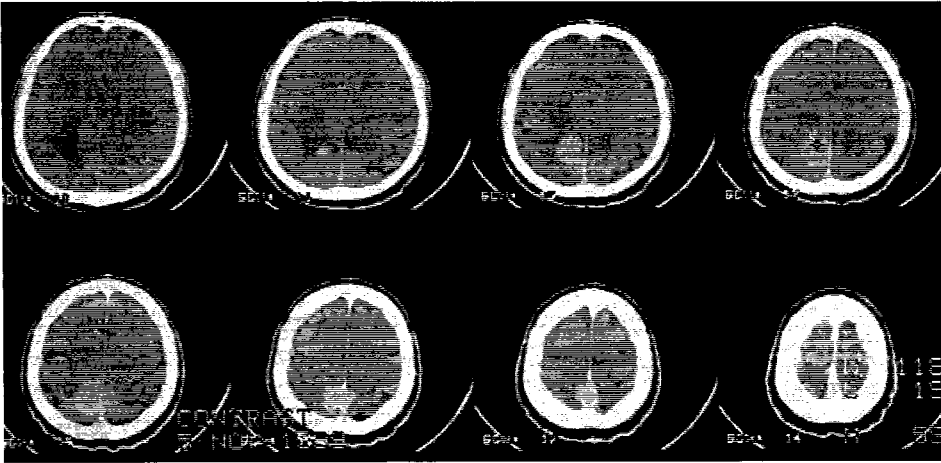


Fig. 3. 3C. 1. Aspect CT de meningiom de coasa creierului, treime posterioară

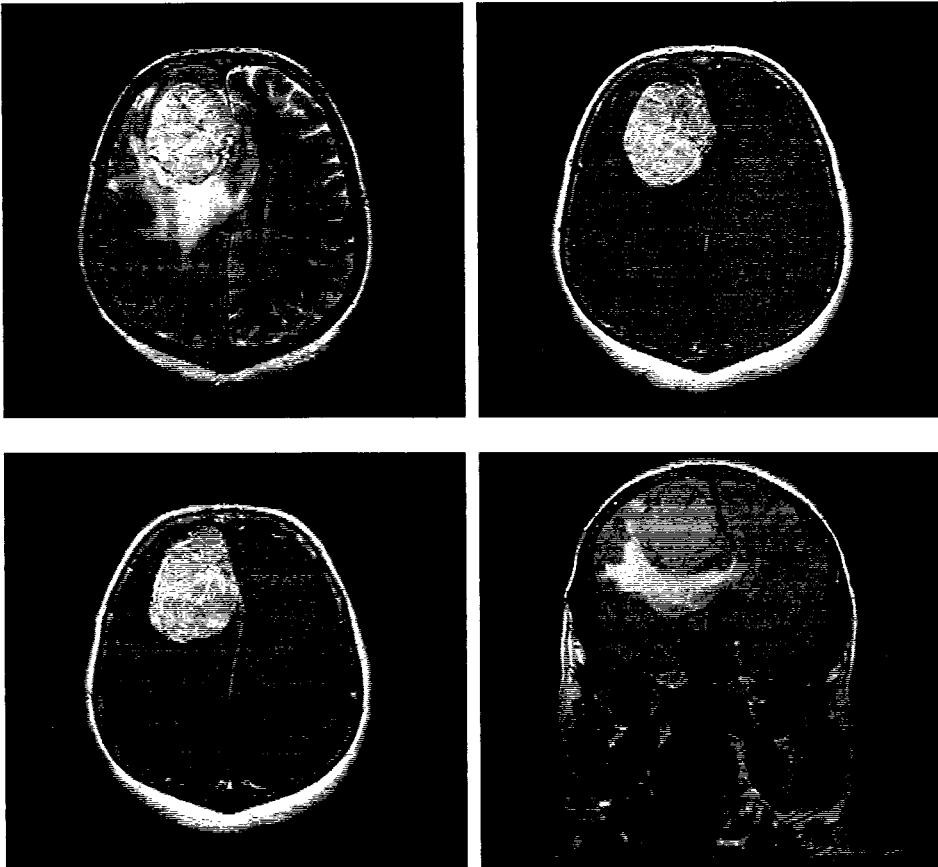


Fig 3.3.C.2a, 3.3.C.2b, 3.3.C.2c, 3.3.C.2d. Aspect IRM de meningiom frontal.

- **angiografia** este necesară pentru studiul preoperator și evaluarea vascularizației tumorale. Ea poate fi primul timp terapeutic permițând embolizarea pediculilor arteriali prin cateterism supraselectiv.

- **alte examene complementare** pot fi necesare în funcție de tabloul clinic: examen ORL, examen oftalmologic, potențiale evocate auditive.

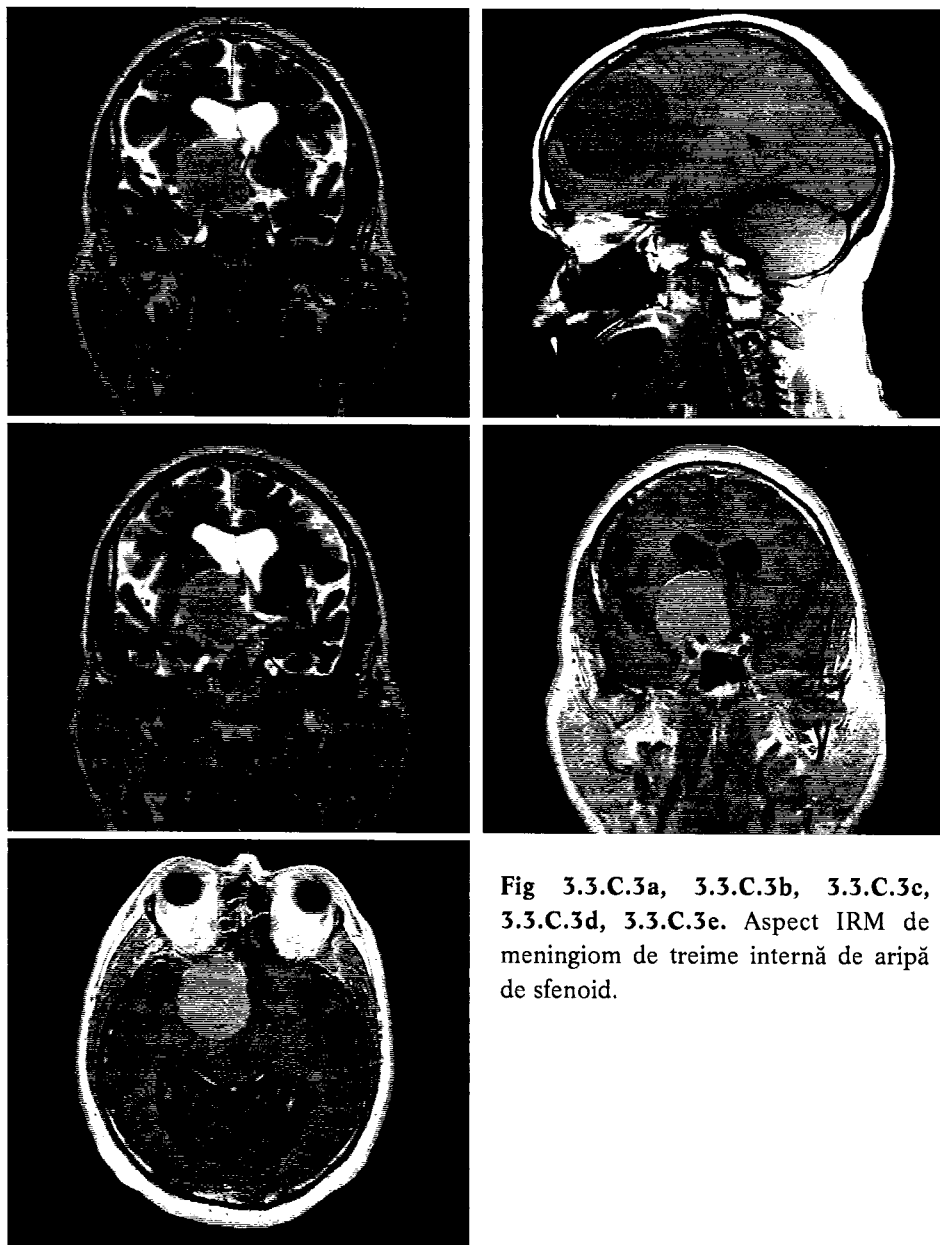


Fig 3.3.C.3a, 3.3.C.3b, 3.3.C.3c, 3.3.C.3d, 3.3.C.3e. Aspect IRM de meningiom de treime internă de aripă de sfenoid.

TRATAMENT

Fiind vorba despre o tumoră în general benignă, exereza chirurgicală este singurul tratament curativ.

Meningioamele de talie mică, cu simptomatologie modestă, la un pacient în vârstă sau tarat, pot beneficia de o simplă supraveghere clinică și CT.

Radioterapia convențională este recomandată recidivelor, în cazul meningioamelor anaplazice și atunci când s-a efectuat doar o biopsie. Radioterapia multifasciculară „gamma knife” se adresează micilor meningioame cu diametrul sub 3 cm, a căror localizare presupune un abord chirurgical riscant. Terapia hormonală este considerată un tratament de susținere după o exereză incompletă sau în cazul recidivelor.

6. TUMORILE DE REGIUNE SELARĂ

1. ADENOMUL HIPOFIZAR

Odată cu progresele endocrinologiei, clasificarea adenoamelor hipofizare se face în baza unor criterii din ce în ce mai precise, grație dozajelor radio-imunologice și imunohistochimiei.

Actualmente, adenoamele hipofizare se împart în adenoame secretante, nesecretante sau secretante de hormoni incompleți.

TABLOU CLINIC

Simptomatologia adenoamelor hipofizare reunește două sindroame majore: endocrin și tumoral.

A. SINDROMUL ENDOCRIN este alcătuit din semne de insuficiență hipofizară și semne de hipersecreție hormonală.

a. **Insuficiența hipofizară** se asociază cel mai frecvent cu sindromul tumoral sau se instalează în cursul unei apoplexii acute. Ea poate fi completă sau incompletă și ilustrează leziunea lobului anterior al hipofizei.

Apoplexia hipofizară acută este o hemoragie sau necroză intra-tumorală brutală, ce produce cefalee și instalarea rapidă a scăderii acuității vizuale și câmpului vizual sau declanșarea unui sindrom de sinus cavernos cu afectarea oculomotorului comun și trigemenului. Gravitatea tabloului clinic impune o intervenție chirurgicală de urgență.

b. **Sindroamele de hipersecreție** clasifică adenoamele hipofizare în:

1. Adenoame secretante de prolactină, reprezintă 30-40% din totalul adenoamelor. Aceste tumori realizează la femeie sindromul amenoree-galactoree. La bărbat, semnele sunt mai tardive, cu o scădere a libidoului, impotență sexuală, ginecomastie și excepțional galactoree.

2. Adenoamele somatotrope realizează tabloul clinic al acromegaliei.

3. Boala Cushing se manifestă clinic prin modificarea repartiției țesutului adipos, atrofie musculară și cutanată, vergeturi abdominale, hirsutism

și o hipereritoză a feței. Boala reprezintă 70% din cauzele hipercorticismului. Consecințele biologice ale acestuia: diabetul, poliglobulia și hipertensiunea arterială, conturează o boală gravă cu prognostic infaust în absența unui tratament eficace.

4. Alte adenoame secretante dau în mod cu totul excepțional un sindrom clinic. Este cazul adenomului tireotrop care produce o hipertiroidie.

5. Adenoamele mixte. Asocierea cea mai frecventă este adenomul secretant de prolactină și hormon gonadotrop. Caracterul mixt este confirmat prin examenul imunohistochimic al adenomului. Mai rar se întâlnește hiperprolactinemia în unele cazuri de boală Cushing.

B. SINDROMUL TUMORAL este cu atât mai frecvent cu cât simptomatologia endocrină este mai estompată. Acest sindrom caracterizează adenoamele nesecretante. Simptomatologia asociază semnele de HIC cu tulburările vizuale.

Hipertensiunea intracraniană este generată de o extensie foarte voluminoasă în sus a tumorii, mergând până la obstruarea găurii Monro și apariția hidrocefaliei. Tulburările vizuale constau în hemianopsie bitemporală, hemianopsie laterală homonimă, scăderea acuității vizuale, hemiacromatopsie. Semnele vizuale depind de diversitatea expansiunii supraselare a tumorii.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Radiografia de șa turcească rămâne un examen util în toate cazurile de macro-adenom.

Examenul CT cerebral rămâne examinarea de referință în toate adenoamele cu diametrul mai mare de 1 cm.

Examenul IRM a devenit investigația de elecție, mai ales în microadenoame. Este posibilă o analiză precisă a caracterelor morfologice ale tumorii și extensiilor sale, în special spre sinusul cavernos, permițând totodată alegerea căii optime de abord chirurgical.

TRATAMENT

Rezultatele foarte bune și rata mică de complicații postoperatorii fac din abordul chirurgical al adenomului hipofizar singura soluție pentru vindecarea definitivă. Calea trans-sfenoidală este abordul cel mai folosit în tratamentul chirurgical al adenoamelor hipofizare. În cazuri neglijate, de adenoame gigante, este indicat abordul pe cale intracraniană, subfrontal sau pterional. Tratamentul hormonal vizează protecția contra insuficienței cortizonice și a diabetului insipid. Radioterapia completează în mod util chirurgia adenoamelor gigante sau invazive atunci când exereza este incompletă.

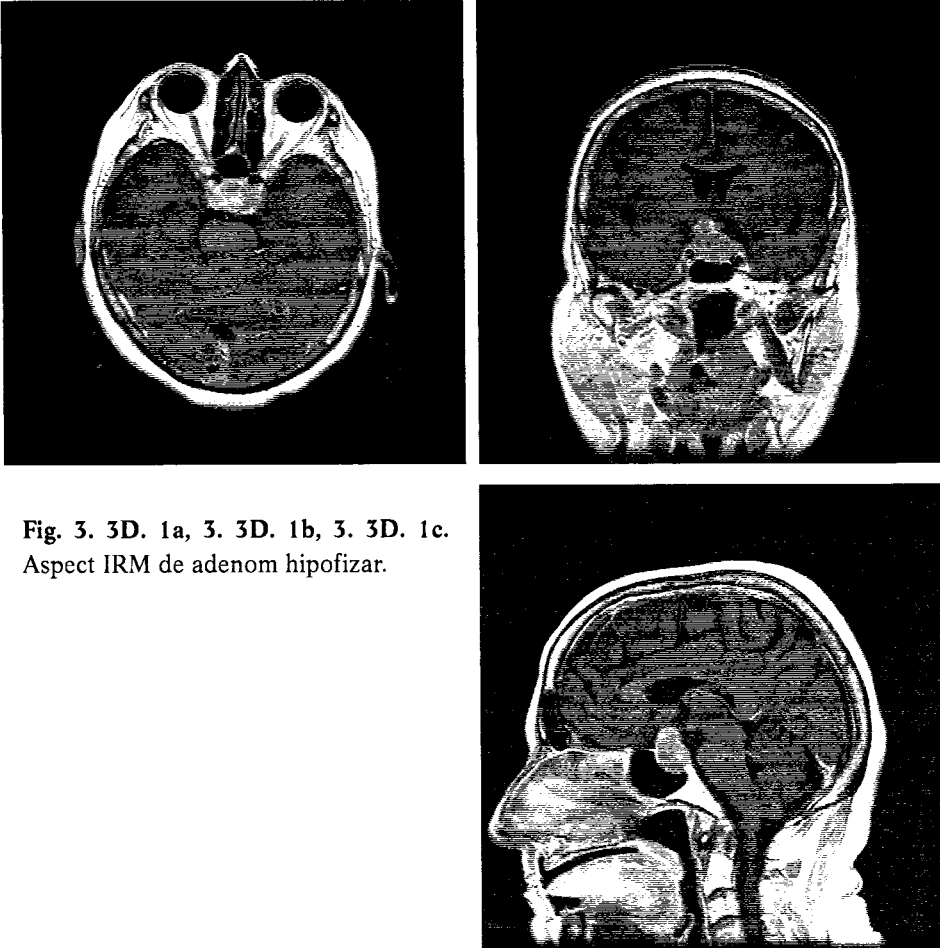


Fig. 3. 3D. 1a, 3. 3D. 1b, 3. 3D. 1c.
Aspect IRM de adenom hipofizar.

2. CRANIOFARINGIOMUL

Craniofaringiomul este o tumoră epitelială benignă, ce ia naștere la nivelul tijeii pituitare sau din hipofiză și se dezvoltă în regiunea selară și supraselară. El reprezintă între 3 și 4% din tumorile intracraniene.

Din punct de vedere macroscopic tumora este alcătuită din 3 elemente, în proporție variabilă: o parte parenchimatoasă, chiste mai mult sau mai puțin voluminoase și calcificări.

TABLOUL CLINIC

Simptomatologia asociază în proporție variabilă tulburări endocrine, semne de HIC, tulburări oftalmologice și semne neurologice de focar.

Tulburările endocrine se traduc printr-un hipopituitarism mai mult sau mai puțin complet. În cazul invadării planșeului venticulului III, se mai asociază tulburări metabolice și neurovegetative.

Semnele HIC sunt frecvente la copil, fiind un element revelator. Hipertensiunea intracraniană este consecința hidrocefaliei obstructive produse de tumoră.

Tulburările oftalmologice sunt frecvente și sunt în raport cu compresiunea directă pe căile optice sau secundar hipertensiunii intracraniene cronice. Semnul revelator este scăderea uni sau bilaterală a acuității vizuale și alterarea câmpului vizual, care este progresivă.

Semnele de focar depind de volumul tumorii, putându-se întâlni sindroame frontale, crize epileptice, hemipareza prin compresiunea emisferelor cerebrale sau trunchiului cerebral.



Fig. 3. 3D. 2a, 3. 3D. 2b, 3. 3D. 2c.
Aspect IRM de craniofaringiom chistic.

În cazul compresiunii hipotalamo-pedunculare, apar tulburări de reglare termică sau ale somnului. Afectarea corpilor mamilari (craniofaringiom retrochiasmatic) produce tulburări de memorie, bradipsihie și apatie.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Radiografia craniului poate arăta creșterea volumului șei turcești, erodarea marginii superioare a dorsum sellae, calcificări intra și supraselare.

Examenul CT cerebral delimitează conturul tumorii, extensiile sale, raporturile cu arterele poligonului Willis, dispoziția tumorii în raport cu ventriculul III și evidențiază o eventuală hidrocefalie. Calcificările apar sub formă de hiperdensități.

Examenul IRM este examinarea de elecție, ce permite analiza caracterelor tumorale, raportul cu elementele vasculare și nervoase ale regiunii selare și hipotalamice. Un studiu angio-IRM permite vizualizarea vaselor mari de la baza craniului, ramurile lor și eventualele dislocări vasculare. Examinarea permite vizualizarea chiasmei și ventriculul III.

Angiografia carotidiană și vertebrală își păstrează valoarea în bilanțul radiologic preoperator al craniofaringiomului.

TRATAMENT

Craniofaringiomul este o tumoră benignă și în consecință trebuie încercată exereza completă care este singura șansă de vindecare. Exereza tumorii trebuie uneori precedată de tratamentul de urgență al hidrocefaliei și corectarea deficitelor hormonale. Radioterapia sub formă convențională, radioterapia interstițială (P32, Y90, Au198) și radiochirurgia stereotaxică (gamma-unit, accelerator liniar) și-au demonstrat eficacitatea.

Chimioterapia se bazează pe injectarea intrachistică a bleomycinei, cunoscându-se eficacitatea sa în tratamentul tumorilor de origine epitelială.

7. TUMORILE DE REGIUNE PINEALĂ

Pineala este o glandă funcțională endocrină cu celule specifice, cu următoarele caracteristici: nucleu enorm cu nucleol voluminos, prelungiri citoplasmice în contact cu spațiile perivascularare, mitocondrii voluminoase, microtubule.

Pineocitele sunt celule cu funcții neuro-endocrine și fotosenzoriale. Fluxul sangvin în pineală depășește pe cel al majorității glandelor endocrine. Principalii produși ai pinealei sunt eliberați în sistemul vascular și nu în LCS din ventriculului III.

Inervația este bogată și provine din sistemul simpatic prin fibrele aferente postganglionare cu origine în ganglionul cervical superior. Fibrele postganglionare primesc impulsuri descendente prin sistemul limbic și

fasciculul mamilo-talamic. Impulsurile provin din celule ganglionare retiniene și se transmit nucleului hipotalamic supra-chiasmatic și la glanda pineală.

REGIUNEA PINEALĂ

Glanda pineală este în centrul regiunii înconjurată de cisterna ambiens.

A. LIMITELE REGIUNII PINEALE

Înainte: porțiunea posterioară și baza ventriculului III situate între fețele interne ale talamusului

În sus: fornixul corpului calos a cărui pilieri posteriori ecartați delimitează un triunghi pe care se întinde pânza coroidiană superioară deasupra ventriculului III

Înapoi: spleniul corpului calos, apexul incizurii (unghiului) falco-tentorial, vermisul superior

În jos: lama tectală cu cei patru coliculi

În lateral: superior-pulvinarul talamusului, inferior-coliculii cvadrigemeni superiori

B. CONȚINUTUL REGIUNII PINEALE este format din:

- glanda pineală măsoară aproximativ 10/5 mm și are bază, corp și vârf orientat în jos și posterior. Poziție: în partea posterioară a ventriculului III, sub pânza coroidiană superioară deasupra comisurii albe posterioare și a coliculilor superiori.
- cisterna cvadrigeminală (ambiens) prelungește posterior cisternele pedunculare
- glanda habenulară
- arterele regiunii pineale, formate din:
 - ramuri ale arterei cerebrale posterioare: arterele cvadrigeminale, talamice, coroidiene postero-laterale, coroidiene postero-mediane. Toate aceste artere sunt anastomozate între ele.
 - ramuri ale arterei cerebeloase superioare
- sistemul venos: ampula venei Galen (marea venă cerebrală) formează cu afluenții săi o rețea densă deasupra glandei pineale și a lamei tectale. Afluenții venei Galen: venele bazale Rosenthal, venele pericaloase posterioare, venele occipitale interne, venele precentrale, venele cerebeloase superioare.

HISTOPATOLOGIE

Există 3 grupe mari de tumori ale regiunii pineale:

A. tumori germinale

B. tumori specifice parenchimului pineal: pinealocitomul; pinealoblastomul

C. tumori nespecifice parenchimului pineal

A. TUMORILE GERMINALE reprezintă aproximativ 50 % din tumorile regiunii pineale, sunt tumori reprezentative copilului și adolescentului

de sex masculin. Există 6 tipuri histologice, corespunzând unui stadiu diferit de dezvoltare embrionară și unei malignități crescânde: teratomul matur benign, germinom, teratomul imatur-malign, carcinomul embrionar, tumora de sinus endodermic, corio-carcinomul. Mai există și forme mixte care asociază caractere tisulare diferite în aceeași tumoră, fiind responsabile de secreția markerilor tumorali

B. TUMORILE SPECIFICE PARENCHIMULUI PINEAL reprezintă 20 % din tumorile pineale. Frecvența este egală între cele două sexe. Există două forme: pinealocitom și pinealoblastom (forma malignă). Clasificarea OMS împarte tumorile în 4 grade (gradul IV - pinealoblastom).

Clasificarea Rubinstein clasifică tumorile pe criteriul benign-malign: pinealocitom (1. pinealocitom pur = malign; 2. pinealocitom cu diferențiere astrocitară-malign; 3. pinealocitom cu diferențiere neuronală și astrocitară-benign; 4. pinealocitom cu diferențiere neuronală unică-benign); pinealoblastom (1. forma pură cu diferențiere pinealocitară; 2. cu diferențiere retinoblastomatoasă).

C. TUMORILE NESPECIFICE PARENCHIMULUI PINEAL reprezintă 30 % din tumorile regiunii pineale și sunt reprezentate de: 1. gliome; 2. astrocitoame (frecvente de grad mic); 3. glioblastoame (rar); 4. ependimoame; 5. oligodendrogliome; 6. papiloame de plex coroid; 7. meningioame; 8. hemangio-pericitoame; 9. tumori melanice; 10. metastaze.

D. PROCESELE EXPANSIVE NETUMORALE sunt reprezentate de: 1) formațiuni chistice: chiste gliale, chiste dermoide, chiste epidermoide, chiste arahnoidiene; 2) procese inflamatorii: tuberculoza, sarcoidoza; 3) malformații vasculare: angioame, anevrism al ampulei Galen.

TABLOUL CLINIC AL TUMORILOR REGIUNII PINEALE

- HIC datorită hidrocefaliei secundare este principala simptomatologie la debutul bolii (85 %);
- manifestări neuro-oftalmologice: sindrom Parinaud (50 %), pareza nervului III și/sau nervului VI, modificarea câmpului vizual prin prinderea radiațiilor optice;
- manifestări neuro-endocrine: diabet insipid, pubertate precoce, insuficiență hipofizară, tulburări de termoreglare, tulburări de comportament alimentar, tulburări de somn prin afectare diencefalică
- manifestări neurologice: cerebeloase, piramidale, extrapiramidale, crize comițiale, tulburări de auz;
- manifestări în raport cu metastaze loco-regionale (diseminările prin LCR apar în proporție de 10- 30 %).

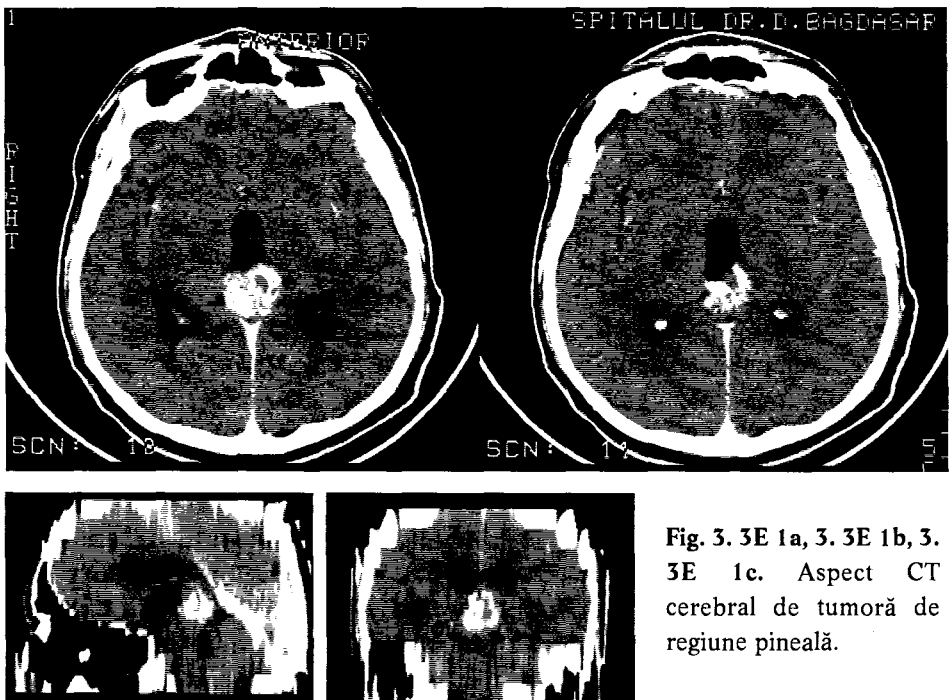
EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

CT cerebral nativ și cu contrast evidențiază procesul expansiv de regiune pineală, hidrocefalia internă secundară.

Examinarea IRM este examenul de elecție permițând evidențierea raporturilor tumorii cu structurile învecinate;

Angiografia permite diagnosticul diferențial cu un aneurism al venei Galen pseudotumoral.

Markerii tumorali: gonadotrofina chorică umană (clasic asociată cu choriocarcinomul), alfa-fetoproteina (în tumorile sinusului endodermal, carcinomul embrionar și ocazional în teratoame) și antigenul carcinoembrionic. Când sunt pozitivi, acești markeri pot fi urmăriți seriat pentru observarea recurenței (atât în ser cât și în LCS). Acești markeri nu sunt suficienți pentru a pune un diagnostic definitiv de tumoră de regiune pineală, deoarece multe din aceste tumori sunt formate din tipuri celulare mixte.



TRATAMENT

Strategia optimă de tratament pentru tumorile regiunii pineale trebuie încă definitivată.

1. Pacienții care prezintă hidrocefalie acută au indicație de drenaj ventricular extern: acesta permite un control riguros al cantității de LCR drenat, previne diseminarea tumorală peritoneală și poate preveni un șunt ventriculo-peritoneal definitiv la un număr de pacienți la care hidrocefalia se remite după îndepărtarea chirurgicală a tumorii.

2. Procedurile stereotaxice pot fi în scop diagnostic (biopsie) sau de rezecție tumorală. Rata complicațiilor biopsiei stereotaxice este de 1,3% mortalitate și 7% morbiditate datorită faptului că regiunea pineală cuprinde multe vase (vena lui Galien, venele bazale Rosenthal, venele cerebrale interne, arterele coroidiene postero-mediale), vase care pot fi dislocate din poziția lor normală datorită procesului tumoral.

Radiochirurgia stereotaxică poate avea indicații în unele leziuni.

3. Radioterapia este controversată. Germinoamele sunt foarte sensibile la radioterapie (și chimioterapie), și sunt probabil cel mai bine tratate astfel. Dacă tumora are aspect IRM de germinom, unii chirurghi administrează o doză de 5 gray și dacă tumora își reduce dimensiunile, diagnosticul de germinom este aproape sigur și se continuă radioterapia fără chirurgie. Alți chirurghi preferă un diagnostic sigur obținut prin biopsie stereotaxică. Radioterapia ca test terapeutic de rutină trebuie evitată, mai ales când aspectul IRM este de teratom sau chist epidermoid (tumori radiorezistente). Chimioterapia poate fi utilă pentru copii sub trei ani, până copilul va depăși vârsta de 3 ani de la care poate să suporte radioterapia.

4. Tratamentul chirurgical. Indicațiile sunt controversate. În principiu majoritatea tumorilor (exceptând germinoamele, care sunt radiosensibile), se pretează la chirurgie deschisă: tumorile radiorezistente (nongerminoame maligne), cât și tumorile benigne (meningioame, teratoame).

PRINCIPALELE ABORDURI CHIRURGICALE SUNT:

abordul transcalosal posterior: Dandy-1921

abordul transventricular posterior: Van Wagenen-1931

abordul occipital infratentorial: Krause 1926, Stein-1971

abordul occipital supratentorial: Poppen-1966, Jamieson-1971

Rezultate postoperatorii: complicații: defecte vizuale supraadăugate, revărsate epidurale, infecții, ataxie cerebeloasă. Mortalitatea este de 5-10%.

TUMORILE PRIMITIVE INFRATENTORIALE

1. MEDULOBLASTOMUL

Meduloblastomul reprezintă aproximativ 30 % din tumorile infratentoriale ale copilului. Este o tumoră malignă localizată în general la nivelul vermisului și care ocupă ventriculul IV.

Tumora manifestă o tendință marcată de extensie în vecinătate și de diseminare în spațiile subarahnoidiene, în particular spre regiunea rahidiană. Această capacitate de diseminare secundară implică întotdeauna, completarea exerezei chirurgicale printr-o chimioterapie și radioterapie complementară.

TABLOU CLINIC

Frecvența maximă a meduloblastomului se întâlnește între 5 și 10 ani. Simptomatologia asociază cel mai adesea semnele unei hipertensiuni intracraniene cu evoluție acută și un sindrom cerebelos de linie mediană sau mixt.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Examenul CT cerebral și IRM pun în evidență o leziune de linie mediană, de regulă în vermis, rotunjită, ce umple ventriculul IV și determină o hidrocefalie activă. Administarea substanței de contrast delimitează tumora și evidențiază frecvent zone de necroză intratumorală, îndeosebi la examenul IRM. Când există suspiciunea de meduloblastom va trebui continuată investigarea pacientului și cu un examen IRM spinal în căutarea diseminărilor spinale.

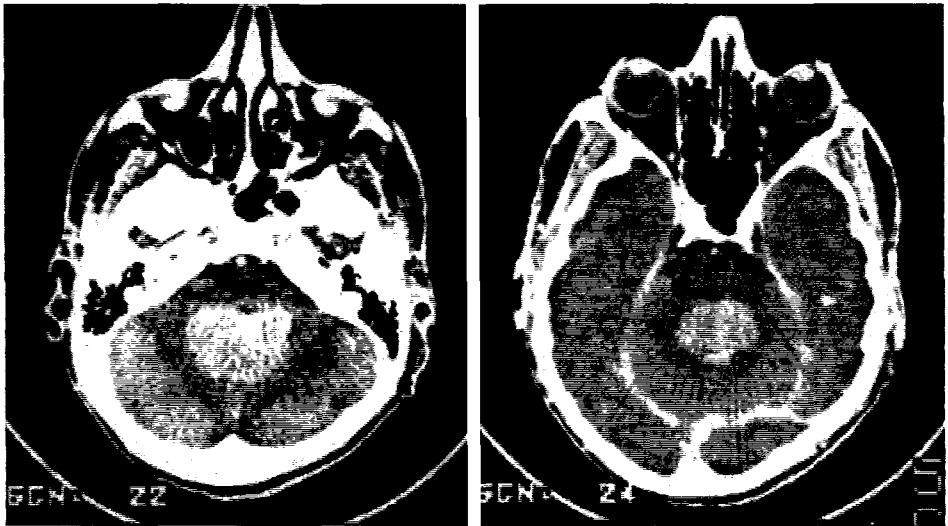


Fig. 3. 3G. 1a, 3. 3G. 1b. Aspect CT de meduloblastom de vermis și ventricul IV

TRATAMENT

Tratamentul inițial va fi în toate cazurile o exereză chirurgicală a tumorii, cât mai radicală. Dacă starea generală a pacientului este alterată, hidrocefalia importantă și activă iar fenomenele de HIC sunt severe, o derivație a lichidului cefalo-rahidian internă sau externă, este salutară.

În toate cazurile, ținând cont de malignitatea tumorii și riscul frecvent de diseminare prin LCR, un tratament complementar prin chimioterapie și radioterapie va fi necesar.

La copilul mic, sub 3 ani, se va efectua doar chimioterapie din cauza efectelor nefaste asupra dezvoltării fizice și psihice produse de radioterapie.

La copilul mare și adult, radioterapia va viza întreg axul sistemului nervos central: encefal, fosă posterioară, coloană.

Urmărirea evoluției postoperatorii necesită examene IRM de control timp de 3 ani, aceasta fiind perioada cu risc maxim de recidivă.

2. SCHWANOMUL SAU NEURINOMUL

Este o tumoră benignă care ia naștere din celule Schwann. De regulă tumora este unică. În cadrul neurofibromatozei von Recklinghausen tip II se găsesc neurinoame multiple (leziune bilaterală de nerv VIII). Schanoamele intracraniene cele mai frecvente sunt cele ce afectează nervii cranieni VIII, V, VI, IX și X.

A. SCHWANOMUL VESTIBULAR (VIII)

Denumit și neurinom acustic deoarece primul simptom este hipoacuzia, își are originea în celulele schwanoide situate în jurul ganglionului Scarpa. Reprezintă 90 % din tumorile unghiului pontocerebelos.

TABLOUL CLINIC

Clasic simptomatologia evoluează în trei stadii:

- **otologic:** cu semne auditive (hipoacuzie unilaterală și acufene), vestibulare (instabilitate, vertij) și auriculare (senzație de plenitudine auriculară, otalgie, durere retromastoidiană)
- **neurologic:** cu semne de suferință a nervilor cranieni V, VI, IX și X, sindrom cerebelos și semne de afectare a trunchiului cerebral.
- **hipertensiune intracraniană:** cefalea, voma și degradarea intelectuală, asociate edemului papilar denotă obstrucția pasajului LCR.

Practic trebuie insistat pe frecvența mare a disocierii anatomico-clinice întâlnite la această tumoră ce poate fi descoperită având o talie impresionantă și minimum de semne clinice (hipoacuzie discretă sau vertij izolat). Dezvoltată la originea nervului VII de la nivelul conductului auditiv intern, tumora crește lent în 4 stadii:

STADIUL I: intracanalicular cu diametrul tumoral < 1 cm

STADIUL II: depășește porul acustic intern, fără a comprima trunchiul cerebral și nervul trigemen în unghiul ponto-cerebelos în care se extinde < 1 cm

STADIUL III: tumora vine în contact cu nervul trigemen și trunchiul cerebral fără a le amprenta, dezvoltându-se 1-2 cm în unghiul ponto-cerebelos

STADIUL IV: tumora se extinde > 2 cm în unghiul ponto-cerebelos, deformând și torsionând trunchiul cerebral prin compresiunea exercitată la nivelul punții

Un aspect important pentru neurochirurg este caracterul histologic, schwa-noamele putând fi de 2 feluri principale: tipul I sau Antoni A care este dur și tipul II sau Antoni B care este moale, precum și o categorie mică de tip III, cu caractere mixte.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

- Examenul CT-cerebral nativ, cu contrast și cu fereastră osoasă este examinarea decisivă pentru evidențierea tumorii în unghiul ponto-cerebelos, raporturile cu trunchiul cerebral și cerebelul, extensiile tumorii și hidrocefalia secundară.

Examenul nativ arată o leziune izodensă care la administrarea substanței de contrast devine hiperdensă, omogenă, bine delimitată, de formă ovalară, fixată de stâncă și centrată pe conductul auditiv intern pe care îl ocupă.

Examinarea cu fereastra osoasă evidențiază remanierea stâncii cu dilatarea conductului auditiv intern și a porului acustic, osteocondensare sau osteoliză.

Examenul I.R.M. este util pentru finețea imaginilor axiale, coronale și sagitale și depistarea micilor tumori intracanalare ce nu sunt vizibile în examinarea CT-cerebral.

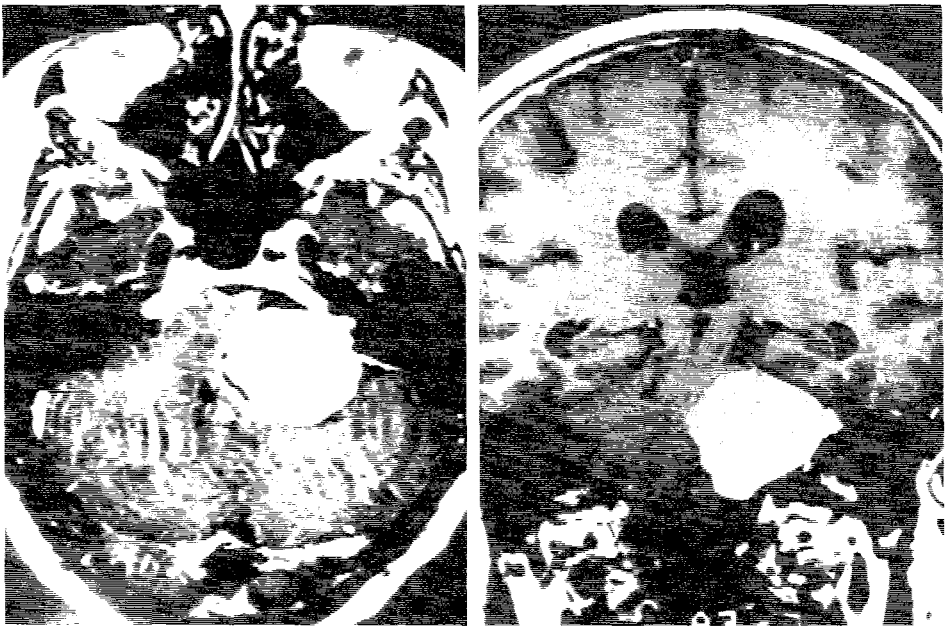


Fig. 3. 3G. 2a, 3. 3G. 2b. Aspect CT și IRM de neurinom de acustic.

- Angiografia carotidiană și vertebrală precizează aferențele arteriale ale tumorii și vascularizația sa.

- Audiometria, potențialele evocate auditive și electromiografia facială demonstrează afectarea nervilor cranieni în unghiul pontocerebelos.

TRATAMENT

Criteriile de selecție a mijloacelor terapeutice țin cont de caracteristicile tumorii (Antoni A sau B, volumul și topografia leziunii), ale pacientului (starea generală, vârsta, boala von Recklinhausen) și de experiența chirurgului.

Intervenția chirurgicală poate fi apanajul neurochirurgilor prin abord suboccipital, O.R.L.-iștilor prin abord translabyrinthic sau în tumorile mici sub 2,5 cm diametru, se poate apela la radiochirurgie în condiții stereotaxice.

B. SCHWANOMUL DE TRIGEMEN

Este o tumoră rară reprezentând aproximativ 2% din tumorile unghiului ponto-cerebelos. Tumora poate avea diverse localizări, în funcție de originea ei, care le clasifică în 3 tipuri:

Tipul A are sediul în fosa mijlocie, luând naștere din ramurile ganglionului Gasser și putând invada sinusul cavernos.

Tipul B își are originea din rădăcinile nervului sau ganglionului și se dezvoltă în unghiul ponto-cerebelos.

Tipul C se dezvoltă călare pe creasta stâncii.

TABLOU CLINIC

Cel mai adesea primul semn relevat de pacient este hipoacuzia, secundară cointeresării nervului VIII, în timp ce nevralgia sau paresteziile faciale sunt semnalate doar la o treime din cazuri. Examenul neurologic însă, descoperă constant o hipoestezie facială și o alterare a reflexului cornean.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE:

Examenul CT-cerebral și I.R.M. se aseamănă cu cele din schwanomul vestibular, dar poziția tumorii este mai interioară în raport cu conductul auditiv intern și lipsește dilatarea porului acustic intern. Diagnosticul imagistic este mult mai precis dacă tumora apare călare pe creasta stâncii sau prezintă un mugur tumoral extins spre fosa temporală.

PRINCIPII DE TRATAMENT

Principiile terapeutice sunt aceleași ca la schwanomul vestibular cu precizarea că exereza chirurgicală este apanajul neurochirurgului. Radiochirurgia în condiții stereotaxice, fie în focar de convergență a 201 surse de raze gamma perfect concentrice și eliberând 20 grays/tumoră în câteva minute, fie printr-un fascicul al unei surse de radiații deplasate de-a lungul unor arcuri de cerc centrat pe tumoră, își păstrează indicațiile și valoarea ei în tumorile mici.

C. SCHWANOMUL DE NERV FACIAL

Este foarte rar, literatura menționând mai puțin de 200 de cazuri. Tumora poate fi localizată pe oricare segment al nervului: în unghiul pontocerebelos, în canalul pietros sau pe traiectul extracranian.

TABLOUL CLINIC

Simptomele evocatoare proprii schwanomului facial sunt: hemispasmul progresiv și paralizia facială periferică. Tulburările acustico-vestibulare apar în contextul dezvoltării tumorii în unghiul pontocerebelos.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Numai examenul EMG, ce relevă o importantă denervare a facialului poate conduce diagnosticul spre o leziune de facial și nu vestibulo-cochleară dezvoltată în unghiul pontocerebelos sau conductul auditiv intern.

D. SCHWANOAMELE NERVILOR GĂURII RUPTE POSTERIOARE

Reprezintă 1-1,5% din tumorile unghiului pontocerebelos. Sunt citate mai puțin de 200 cazuri în literatura neurochirurgicală.

După localizare se clasifică în patru tipuri:

- tip A: cu localizare intracraniană
- tip B: cu localizare intraosoasă în foramenul jugular
- tip C: extracranian, localizată în spațiile infratemporale
- tip D: în bisac, în egală măsură intracraniene și infra-temporale, traversând foramenul jugular

TABLOUL CLINIC

Simptomatologia reunește semnele caracteristice leziunilor unghiului pontocerebelos cu cele tipice de suferință a nervilor IX, X, XI: disfonie, disfagie, atrofia trapezului sau a sterno-cleido-mastoidianului.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Examenul CT cerebral și IRM arată o tumoră în unghiul pontocerebelos situată inferior și dilatând foramenul jugular mai ales în partea sa anterioară, nervoasă. Cupele coronale și sagitale vizualizează extensiile tumorale extracraniene în bisac (tip D).

TRATAMENT

Exereza tumorală este idealul. În caz de ablare subtotală a tumorii, se va asocia radiochirurgia stereotaxică.

3. HEMANGIOBLASTOMUL

Hemangioblastomul este o tumoră vasculară a sistemului nervos benignă din punct de vedere histologic.

Hemangioblastomul posedă caractere anatomice, clinice, biologice și epidemiologice care îl diferențiază de alte tumori vasculare ale SNC (meningioame angioblastice, hemangiendoteliome, hemangiopericitoame):

1. Dezvoltare posibilă la toate nivelurile SNC, cu localizare preferențială în cerebel;
2. Frecvența formelor multifocale manifeste simultan sau secundar;
3. Existența formelor familiale;
4. Producerea și eliberarea unui factor eritropoetic responsabil de o poliglobulie secundară;
5. Asocierea potențială cu hemangioblastomul retinian (tumora VON HIPPEL) și/sau leziuni viscerale de natură distrofică sau tumorală (complexul LINDAU).

Termenul de hemangioblastom definește "stricto sensu" tumoră vasculară a SNC și a retinei.

Termenul de maladie VON HIPPEL LINDAU este utilizat la pacienții prezentând mai mult de un hemangioblastom al nevraxului cu sau fără leziuni viscerale LINDAU și în caz de antecedente familiale caracteristice.

EPIDEMIOLOGIE

Reprezintă 2,3% din tumorile SNC, 1,3% din tumorile intracraniene, 8% din tumorile fosei posterioare. Sediul preferențial (92%) în fosa posterioară. Apar mai frecvent la adult, rar până la 10 ani și peste 65 de ani, raportul femeii-bărbatului este de 1/1,5. În formele familiale segmentul de vârstă în care se manifestă boala scade, fiind între 25-30 de ani.

CLASIFICARE

A. TOPOGRAFICĂ

1. Hemangioblastomul supratentorial reprezintă sub 1% din tumorile supratentoriale. Odată cu examinarea IRM frecvența lor a crescut în cadrul bolii VON HIPPEL -LINDAU.

2. Hemangioblastomul subtentorial în 94% din cazuri este localizat în cerebel.

B. ANATOMO-PATOLOGICĂ

Indiferent de localizare, hemangioblastomul se găsește în mod obișnuit în contact cu învelișul leptomeningeal. Hemangioblastomul cerebelului se poate prezenta sub patru aspecte macroscopice:

- tip I: chist simplu
- tip II: chist cu nodul tumoral mural
- tip III: tumoră dură (densă);
- tip IV: tumoră solidă cu mici chiste intratumorale.

LEZIUNILE ASOCIATE

EXTRACEREBRALE: 1. Hemangioblastomul retinian (tumora VON HIPPEL) este o tumoră cu sediul la periferia retinei. Există și forme situate parapapilar.

2. Hemangioblastomul intramedular se localizează cel mai frecvent la nivelul cordoanelor posterioare în contact cu învelișul leptomeningeal.

LEZIUNILE EXTRANEVRAXIALE

Leziunile extranevraxiale se pot asocia cu orice tip de hemangioblastom, indiferent de localizarea acestuia sau se pot întâlni asociate numai cu hemangioblastomul retinian. Ținând cont de formele asimptomatice, prezența acestora variază, conform literaturii de specialitate, între 22,5% și 26,5% din cazuri.

a. afectarea renală este prima suferință manifestată în boala LINDAU, conturându-se mai multe entități patologice: malformații congenitale (rinichi în potcoavă, ureter dublu), leziuni distrofice (angiomul, chiste solitare sau multiple, rinichi polichistic), tumori (caracteristic și esențial fiind carcinomul cu celule clare, care este principala cauză de deces a maladiei LINDAU);

b. afectarea pancreasului îmbracă mai multe tipuri patologice: distrofii (chiste unice sau multiple, boala polichistică a pancreasului), tumori benigne (chistadenomul papilifer microchistic), tumori cu originea în celulele Langerhans (adenoame, blastoame).

c. afectarea glandelor suprarenale. Aproape în totalitate suferința este localizată la nivelul medulo-suprarenalei, sub formă de chiste, hiperplazia medulo-suprarenală, feocromocitom.

d. afectarea epididimului (chiste simple, chistadenom papilifer);

e. afectarea altor organe (piele, schelet, etc.).

ASPECTE GENETICE

Boala VON HIPPEL LINDAU este o afecțiune autozomal dominantă, cu penetrare incompletă (există purtători asimptomatici) și expresivitate variabilă. În 1988 s-a demonstrat că gena responsabilă este o genă supresoare tumorală, situată pe brațul scurt al cromozomului 3, locus 25-26. La 20 % din pacienți nu se poate identifica exact mutația.

DIAGNOSTIC

ASPECTE CLINICE. Hemangioblastomul cerebelului este o tumoră cu o simptomatologie săracă, dar care se decompensează rapid, evoluția fiind mai scurtă la femei decât la bărbați. Sindromul dominant este de HIC, întâlnită în aproape 100% din cazuri, ce contrastează cu sărăcia semnelor neurologice de acompaniament. Examenul fundului de ochi arată frecvent edem papilar.

Examenul neurologic poate evidenția: un sindrom vestibular central, un sindrom cerebelos, mult mai rar un sindrom piramidal sau semne de suferință a nervilor cranieni ai găurii rupte poaterioare. Toate aceste semne nu sunt specifice.

Hemangioblastoamele trunchiului cerebral se pot manifesta prin hipotensiune ortostatică, sindrom vestibular central, diplopie.

Este de subliniat faptul că în ciuda hipervascularizației hemangioblastoamelor, descoperirea acestor tumori ca urmare a unui accident hemoragic este excepțională.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Examinarea CT cerebrală demonstrează prezența hidrocefaliei și evidențiază formațiunea tumorală. Hemangioblastomul macrochistic: chistul tumoral apare la examenul nativ ca o hipodensitate spontană cu marginile regulate, după injectarea substanței de contrast se poate observa o dungă hiperdensă înconjurând cavitatea chistului. Nodulul tumoral nativ este izodens, cu contrast apare hiperdens față de țesutul cerebelos.

Hemangioblastoamele solide nativ sunt izodense sau ușor hiperdense; cu contrast apar hiperdense.

Examinarea IRM este examenul de elecție pentru fosa posterioară, în special pentru evaluarea tumorilor trunchiului cerebral și a tumorilor multifocale.

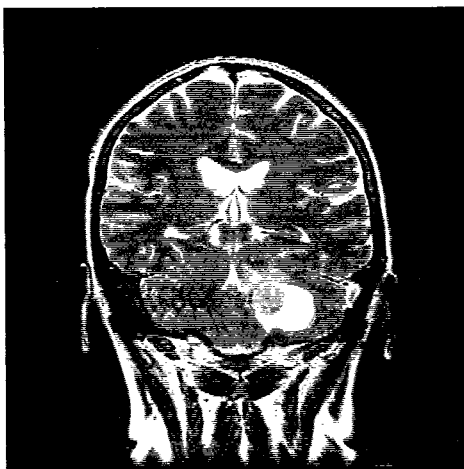
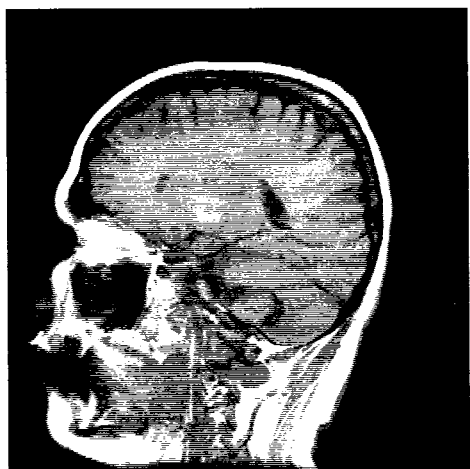
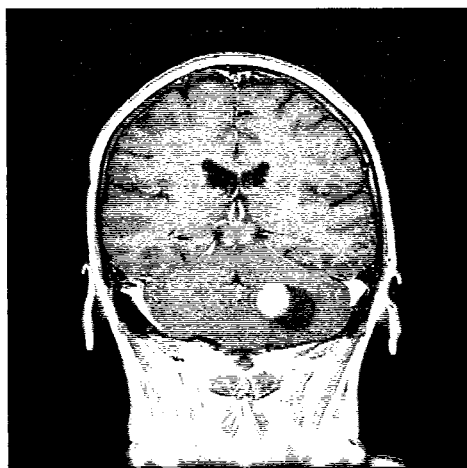


Fig. 3. 3G. 3a, 3. 3G. 3b, 3. 3G. 3c.
Aspect IRM de hemangioblastom.



Angiografia digitală cu substrație este utilă pentru vizualizarea pediculilor vasculari ai tumorilor și confirma nodului tumoral cu diametrul sub 5 mm evidențiați de IRM.

TRATAMENT

Singurul tratament eficace este exereza completă. Tehnica operatorie, dificultățile și riscurile depind de localizarea și tipul hemangioblastomului. Indicația chirurgicală se adresează hemangioblastoamelor SNC prezentând caractere patologice patente. Localizările asimptomatice descoperite accidental necesită o simplă supraveghere.

Metode de tratament. Hemangioblastomul macrochistic al cerebelului. Întrucât acest tip de tumoră determină o marcată hipertensiune, este uneori util ca înainte de deschiderea durei-mater să se practice o puncție transdurală a chistului cu aspirarea unei părți din conținutul lichidian, ceea ce permite colabarea progresivă a cerebelului și evitarea unei decompresiuni brutale a fosei posterioare în momentul deschiderii durei. După deschiderea durei-mater, uneori se poate vizualiza direct nodulul tumoral situat subpial. Dacă tumora nu este vizibilă, cavitatea chistică este deschisă, evidențiindu-se nodulul mural ce poate fi excizat, practicându-se ablarea pe o circumferință de minim 5 mm în jurul lui a țesutului cerebelos peritumoral. Extirparea peretelui chistului nu este necesară.

Hemangioblastoamele solide vor fi abordate prin exereză progresivă după coagularea sau cliparea pediculilor arteriali, urmată de cea a venelor de drenaj. Pe cât posibil, nu este indicată incizia tumorii în scopul reducerii masei tumorale, deoarece este posibilă declanșarea unei hemoragii masive, dificil de oprit, dacă tumorii nu i-au fost întrerupte principalele surse arteriale.

Hemangioblastomul de trunchi cerebral. Din punct de vedere chirurgical este necesară diferențierea hemangioblastomului de ventricul IV de cele localizate în bulb și de cele localizate la joncțiunea bulbo-medulară. Hemangioblastoamele ventriculului IV pot fi eliberate de planșeu. Controlul actului chirurgical prin potențiale evocate este benefic. În general este necesară incizia vermisului postero-inferior pentru a obține o bună expunere a tumorii. Sub microscop, porțiunea tumorală aderentă de trunchi este disecată progresiv după deschiderea învelișului pial. Această disecție necesită o coagulare bipolară pas cu pas a vaselor nutritive. Secționarea acestora, una după alta, trebuie să conducă la eliberarea progresivă și ablarea în masă a tumorii.

4. EPENDIMOMUL INFRATENTORIAL (vezi capitolul III. 3. B. 4. Ependimomul)

III. 3. C. TUMORILE INTRACRANIENE SECUNDARE – METASTAZELE

Metastazele unui cancer visceral primitiv sunt cu certitudine una din varietățile histologice cele mai frecvente (aproximativ 20%) ale tumorilor intracraniene. Ele se pot localiza în sistemul nervos central, în nervii periferici sau la nivelul învelișurilor meningeale.

1. METASTAZELE CEREBRALE

Metastazele intracraniene pot fi unice sau cel mai adesea multiple, având un volum variabil. Ele se prezintă de regulă sub aspectul unor noduli bine delimitați, de consistență moale sau fermă, în funcție de prezența sau absența unei hemoragii intratumorale, a unei necroze sau a unei degenerescențe chistice.

Cancerul bronho-pulmonar la bărbat și cancerul de sân la femeie sunt, pentru metastaze, etiologia principală, urmată apoi de melanoamele maligne, cancerul renal, digestiv și de prostată.

Histologic, metastazele reproduc grosolan caracterele cancerului primitiv. În 20% din cazuri, cancerul primar rămâne necunoscut. Frecvența apariției metastazelor cerebrale depinde nu numai de afinitatea neurologică a cancerului primitiv, ci și de frecvența acestei tumori: de exemplu, melanomul malign metastazează intracranian în 70% din cazuri, dar furnizează doar 5% din metastazele cerebrale, întrucât tumora este rară (sub 1% din tumorile maligne).

Localizarea metastazelor cerebrale este direct proporțională cu aportul sanguin și volumul regiunii respective. Aproximativ 80% din metastazele cerebrale au localizare infratentorială. Un alt criteriu cu importanță în localizarea metastazelor este caracterul primitiv al tumorii. Astfel, cancerele abdomino-pelvine, metastazează în 50% din cazuri în fosa cerebrală posterioară.

Metastazele cerebrale se dezvoltă în grosimea parenchimului cerebral, la joncțiunea substanței cenușii cu cea albă. Matastazele melanomului malign au tendința de a invada substanța cenușie învecinată.

PATOGENIE

Condițiile metastazării cerebrale ale unui cancer primitiv sunt:

-celulele maligne trebuie eliberate în circulația generală;

-celulele maligne trebuie să depășească filtrul pulmonar. În 2/3 din cazuri metastaza cerebrală este precedată de cea pulmonară;

-odată trecute de filtrul pulmonar, celulele maligne urmează fluxul arterial, blocând arterele distale la joncțiunea dintre substanța albă și cea cenușie;

-în continuare, celulele maligne necesită găsirea unui teren fertil, propice dezvoltării lor.

Odată metastaza fixată, ea se va dezvolta în detrimentul țesutului cerebral învecinat, fie direct prin distrugere, compresiune sau ischemie produsă de embolul metastatic, fie indirect, prin edem peritumoral și ischemie secundară compresiunii vasculare.

TABLOU CLINIC

În 50% din cazuri, prezența metastazei se manifestă printr-o simptomatologie brutală: cu crize comițiale (15-40%) sau simptome pseudo-vasculare (15-20%), ce evoluează în 3 timpi: deficit motor postembolizare metastatică, recuperare totală sau parțială și agravare secundară progresivă.

În perioada de stare se asociază fenomenul de HIC, ce va conduce în final la deces.

EXAMENE COMPLEMENTARE

Examenul CT cerebral are o sensibilitate de diagnosticare de aproximativ 90% și o specificitate de aproximativ 75%.

Metastazele apar hipodense (50%), hiperdense (40%), de exemplu când prezintă hemoragii intratumorale- ca melanomul sau coriocarcinomul, sau izodense (10%). Administrarea de substanță de contrast le încarcă în proporție de 90% din cazuri. Examenul CT cerebral evidențiază edemul cerebral peritumoral și efectul de masă.

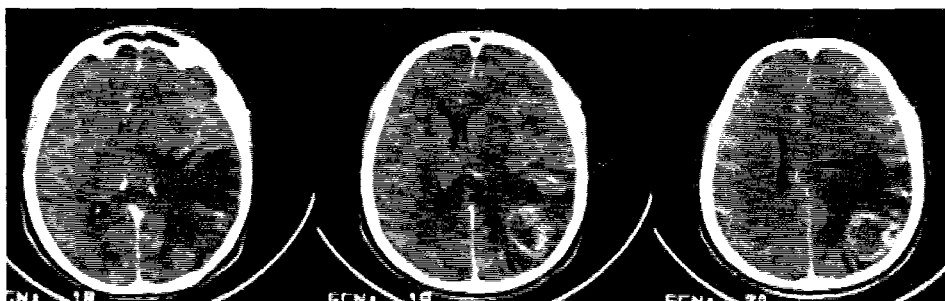


Fig. 3. 3F. 1. Aspect CT cerebral de metastază chistică occipitală.

Examenul IRM cu substanță de contrast are o mare sensibilitate și o deosebită valoare în anumite circumstanțe:

-când examenul CT cerebral relevă o metastază unică potențial operabilă, examenul IRM poate descoperi una sau mai multe localizări ce vor modifica atitudinea terapeutică;

-când tabloul clinic este relevant pentru o metastază supratentorială, dar CT-ul cerebral este normal;

-când simptomatologia este de metastază infratentorială se va efectua direct IRM, acesta având un randament superior pentru investigația fosei cerebrale posterioare.

TRATAMENT

Atitudinea terapeutică față de o metastază cerebrală variază în funcție de prezența sau absența amenințării vieții bolnavului într-un interval de timp scurt.

Tratamentul chirurgical are indicație în:

-metastază cerebrală unică sau două, trei leziuni cu localizare grupată;

-metastaza are localizare accesibilă și nu există riscuri vitale sau funcționale;

-cancerul primitiv este sub control;

-starea generală a pacientului este bună.

Radioterapia convențională presupune iradierea întregului creier, doza totală fiind de 40 Gray.

Chimioterapia se bazează pe administrarea de nitrozouree (CCNU, BCNU). Calea de administrare arterială nu este superioară celei venoase.

2. METASTAZELE DURALE

Localizarea unei metastaze la nivelul durei mater craniene se poate realiza pe cale hematogenă de la nivelul unei localizări craniene sau de la nivelul ganglionilor limfatici ai gâtului prin găurile bazei craniului. Odată dezvoltată, metastaza va comprima parenchimul cerebral; poate obstrua un sinus venos sau poate provoca un hematom subdural. Cancerul de sân, plămâni, melanomul și cancerul digestiv sunt etiologia cea mai frecventă.

Diagnosticul se bazează pe explorările imagistice și biopsie. Examenul IRM este mult mai performant decât CT-ul cerebral, în localizările proximale calotei sau bazei craniului. Tratamentul constă în exereză chirurgicală și radioterapie.

3. METASTAZELE LEPTOMENINGEE

Se mai numesc meningite carcinomatoase și sunt secundare cancerului mamar (33%), melanomului (28%) și cancerului pulmonar (15 %).

TABLOU CLINIC

Simptomatologia este polimorfă, afectând:

1. sistemul nervos central: hidrocefalie, sindrom meningeal, ischemie prin compresia spațiilor perivasculare sau invazia directă a parenchimului cerebral;

2. sistemul nervos periferic: comprimarea sau infiltrarea nervilor spinali și cranieni.

Examenul IRM permite vizualizarea nodulilor diseminați în axul nevraxial (cupe sagitale) și aprecierea hidrocefaliei secundare.

Tratamentul este paliativ.

4. METASTAZELE HIPOFIZARE

Metastazele hipofizare reprezintă mai puțin de 5% din metastazele intracraniene ale bolnavilor canceroși. În 85% din cazuri ele sunt asimptomatice. Când se manifestă, ele afectează lobul posterior și determină diabet insipid în 70% din cazuri.

Vederea poate fi rar afectată, pacientul acuzând hemianopsie bitemporală.

În cazul afectării căilor optice, indicația chirurgicală este justificată.

Radioterapia și tratamentul hormonal se recomandă în absența tulburărilor oftalmologice.

III. 4. ANEVRISEME ȘI MALFORMAȚII VASCULARE CEREBRALE

ANEVRISEMELE CEREBRALE

DEFINIȚIE

Anevrismele cerebrale sunt deformări ale peretelui arterial însoțite de modificarea structurală a acestuia.

ETIOLOGIE

Peretele unei artere intracraniene este format din 4 straturi: adventicea, tunica medie, tunica elastică internă și intima. Spre deosebire de vasele extracraniene, cele cerebrale nu au tunică elastică externă. Țesutul elastic este mult mai redus cantitativ în medie și adventice, țesutul muscular este de asemenea redus, iar adventicea este mult mai subțire, în timp ce limitanta elastică internă este mult mai proeminentă. Factorii care predispun la formarea anevrismelor sunt stressul hemodinamic și prezența vaselor în spațiul subarahnoidian unde țesutul de susținere este foarte redus. Ele se dezvoltă de obicei în puncte maxime de stress vascular, adică la nivelul curburilor vaselor și în unghiurile de ramificație.

CLASIFICARE

Anevrismele se clasifică în funcție de mai multe criterii:

- tipul histologic al leziunii peretelui arterial
- frecvență
- localizare, etc.

Cele mai comune sunt cele saculare de origine degenerativă sau malformativă și reprezintă 97% din totalul leziunilor.

Cele rare pot fi saculare sau fuziforme și au mai multe etiologii:

- prin însământțare infecțioasă în peretele arterial: bacteriene, micotice, tuberculoase, sifilitice, etc
- anevrismele disecante sunt considerate a fi asociate cu disecția arterială spontană
- anevrisme posttraumatice
- anevrisme cu origine hemodinamică asociate malformațiilor vasculare cerebrale
- anevrisme asociate unor colagenoze
- anevrisme grefate pe megadolicoartere.

Anevrismele excepționale sunt descoperite în afecțiuni tumorale și metastatice diferite (coriocarcinoame sau mixoame atriale) sau pot fi asociate

cu arteriopatii obliterante, boala Moyamoya, stenoze arteriale ateromatoase. De asemenea mai pot fi și congenitale în afecțiuni ca neurofibromatoză, anemia falciformă.

Anevrismele se clasifică și în funcție de mărime:

- anevrisme mici cu dimensiuni între 15-20 mm
- anevrisme mari cu dimensiuni între 20-30 mm
- anevrisme gigante cu dimensiuni peste 30 mm. Cele mari și gigante se asociază cu prezența de trombi intra-anevrismali și a diferitelor grade de remanieri ateromatoase sau proliferative ale peretelui aneurismal.

EPIDEMIOLOGIE, FRECVENȚĂ

Incidența anevrismelor este dificil de estimat, studiile efectuate pe cazuri autopsiate relevă o frecvență între 0,2 și 7,9%. Prevalența este aproximativ 5%. Simptomatologia principală la descoperirea bolii este ruptura aneurismală iar rata de anevrisme rupte față de cele nerupte este de 5:3 până la 5:6. Există în medie 2 purtători de aneurism la 10.000 de locuitori cu vârste medii între 40-60 de ani, iar în copilărie incidența este numai de 2%. Se remarcă o discretă prevalență a sexului feminin, majoritatea pacienților suferind de hipertensiune arterială pre-existentă rupturii, în proporție 35-45 % din cazuri.

Peste 70 % dintre anevrisme au mărime mică sub 10 mm. Cele rupte sunt de asemenea de mărime mică, sub 10 mm. Anevrismele gigante și mari sunt rare.

92 % dintre anevrisme sunt localizate în porțiunea anterioară a poligonului Willis și numai 8 % aparțin sistemului vertebro-bazilar. Nu există o predilecție pentru dezvoltarea pe dreapta sau pe stânga, și un procent de 15-20 % dintre pacienți, au anevrisme multiple.

SIMPATOMATOLOGIE

Modalitatea principală de debut este prin ruptură aneurismală însoțită de hemoragia subarahnoidiană, hemoragii intraventriculare sau intracerebrale și/sau revărsate sanguine în spațiile subdurale. Starea clinică a pacientului depinde de cantitatea de sânge extravazat și localizarea acumulărilor sanguine.

Ruptura majoră a unui aneurism este însoțită de un tablou clinic brutal care cuprinde cefalee brutală, pierderea conștienței până la stare comatoasă, mai rar crize comițiale, urmate sau nu, de apariția deficitelor neurologice. Tabloul clinic este dominat de sindromul meningean însoțit de semne de hipertensiune intracraniană (cefalee, redoarea cefei, greață și vărsături). În funcție de brutalitatea și amploarea hemoragiei mai pot apare creșteri brutale ale tensiunii arteriale, modificări de ritm cardiac, modificări ale traseelor electrocardiogramei, aceste efecte fiind explicate de revărsarea brutală în torentul sanguin a catecolaminelor. Anevrismele pot să se prezinte clinic și prin rupturi minore apărute înainte de o ruptură majoră, printr-o serie de semne clinice sugestive: pareze de nervi cranieni, crize de cefalee unilaterale, pierdere tranzitorie a vederii, nevralgii faciale, crize comițiale.

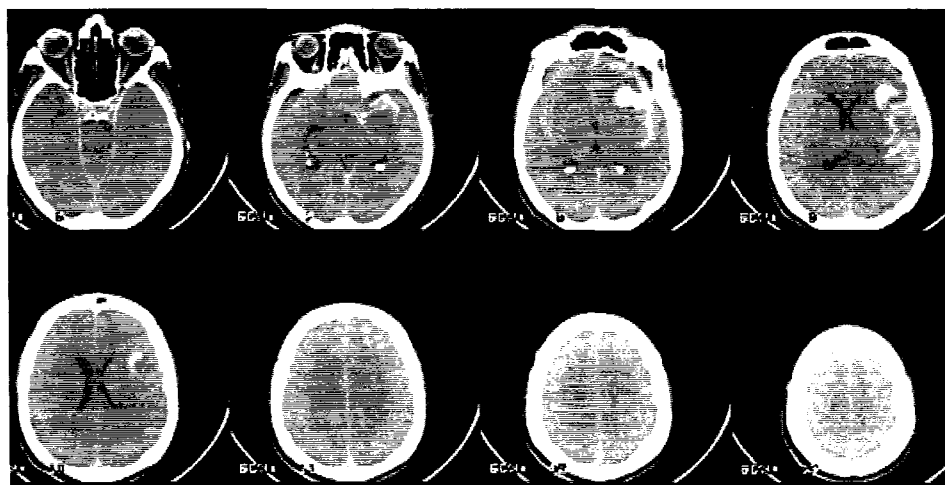


Fig. 3. 4. 1. Aspect CT de hemoragie subarahnoidiană secundară unui anevrism sylvian rupt.

Stressul de orice fel, modificarea posturii și efortul fizic accentuează simptomele și reprezintă de cele mai multe ori cauze favorizante ale rupturii.

Aprecierea gravității cazului se face în baza unor scale de prognostic, cea mai utilizată fiind Scala Federației Mondiale a Neurochirurgilor (WFNS) care combină scorul de profunzime al comei pe baza scalei Glasgow cu prezența deficitului motor. Încadrarea în gradele 4 și 5 conform acestei scale este asociată cu risc major de complicații și deces.

Gradul WFNS	Scorul Glasgow	Deficit focal major
0 (anevrism intact)	15	absent
1	15	absent
2	13-14	absent
3	13-14	prezent
4	7-12	prezent sau absent
5	3-6	prezent sau absent

DIAGNOSTIC

Confirmarea rupturii anevrismului se face prin examinare computer tomografică (CT) cerebrală. Imaginile CT arată prezența sângelui în cisternele arahnoidiene sau în parenchimul cerebral în aproximativ 95% din cazuri, iar la 45% se poate determina artera pe care se află anevrismul rupt.

În situațiile în care examinarea CT este neconcludentă pentru sângerare se practică puncție lombară în scop diagnostic. Aceasta relevă lichid cerebrospinal hemoragic, sau, după caz xantocrom, în funcție de vechimea sângerării, dar, prezintă și risc de rezultat fals pozitiv. Puncția lombară nu se efectuează la pacienți comatoși, cu deficite neurologice majore recente sau cu

tulburări de coagulare cunoscute, întrucât poate provoca sindroame de herniere cerebrală și deces.

Confirmarea prezenței și localizării anevrismului se face prin angiografie digitală cu substrație- "4 vase", care presupune injectarea cu substanță de contrast iodată a arterelor carotide și vertebrale pe rând, prin cateterism selectiv. Tehnica este invazivă și presupune existența unui serviciu dedicat și cu experiență în efectuarea investigației și interpretarea datelor. Angiografia este cea mai relevantă investigație: ea precizează morfologia și modul de implantare a anevrismului pe vasul purtător și raportul cu arterele învecinate. Limitele angiografiei în sensul rezultatelor fals negative (lipsa injectării anevrismului) sunt date fie de prezența unor trombi în anevrism, fie de prezența vasospasmului, motiv pentru care în situația angiografiei negative dar în prezența unor simptome clare de hemoragie subarahnoidiană, se recomandă temporizarea pacientului și repetarea investigației la 3 săptămâni sau efectuarea unei angiografii prin rezonanță magnetică nucleară (Angio-IRM).

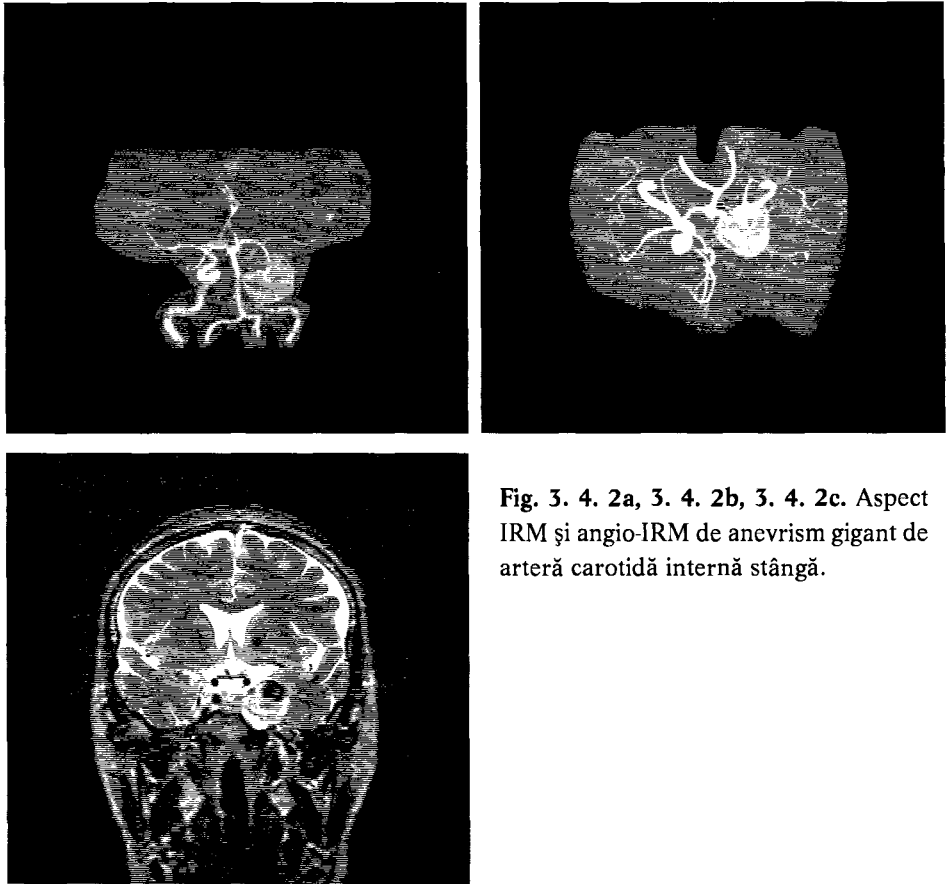


Fig. 3. 4. 2a, 3. 4. 2b, 3. 4. 2c. Aspect IRM și angio-IRM de anevrism gigant de arteră carotidă internă stângă.

Examenul IRM și Angio-IRM sunt recomandate în următoarele situații: ca test screening pentru aneurisme nerupte la persoanele cu risc, sau, în situația aneurismelor trombozate și a celor gigante. Examinarea angiografică prin IRM nu atinge performanțele diagnostice și topografice cu relevanță chirurgicală, față de angiografia clasică "4 vase", care este considerată standardul de aur pentru diagnostic.

Examenul Doppler transcranian este metoda cea mai recomandată pentru urmărirea evoluției pacientului, măsurând viteza circulației sângelui prin vasele cerebrale și putând aprecia dezvoltarea și progresia spasmului arterial. Accelerarea vitezei de circulație pledează pentru instalarea sau agravarea vasospasmului, corelându-se cu agravarea neurologică și/sau cu dezvoltarea fenomenelor ischemice.

Forme clinice

În funcție de mărime, forma cea mai comună este reprezentată de aneurismele mici, rupte. Cele mai numeroase sunt situate în ordinea frecvenței pe următoarele artere: complexul arterial cerebral anterior, artera cerebrală medie, artera comunicantă posterioară, arterele sistemului vertebrobazilar.

Aneurismele gigante reprezintă numai 5 % din totalul aneurismelor, sunt saculare, au colete largi și se manifestă în principal prin efectele pseudotumorale datorate compresiunii structurilor cerebrale adiacente. Au risc scăzut de ruptură și prezintă frecvent tromboze și calcificări, constituind o sursă de embolii cerebrale.

În funcție de localizare, simptomatologia neurologică a aneurismelor nerupte poate fi foarte variată.

Aneurismele carotido-cavernoase, situate în porțiunea intracraniană a arterei carotide interne ce traversează sinusul cavernos, reprezintă sub 20 % din cazuri. Se manifestă cu deficite de nervi oculomotori și iritație de nerv trigemen (III, IV, VI v1).

Aneurismele localizate pe artera oftalmică sau pe artera comunicantă anterioară se pot prezenta pentru sindrom optochiasmatic sau suferință hipofizară.

Aneurismele situate în sistemul vertebrobazilar pot prezenta semne clinice de compresiune cronică pe trunchiul cerebral, sindrom pseudobulbar, hipersomnie până la comă. Ruptura aneurismelor din sistemul vertebrobazilar este considerată deosebit de gravă datorită suferinței acute a trunchiului cerebral și riscului major de afectare a funcțiilor vitale (tulburări respiratorii, edem pulmonar neurogen, comă precoce și profundă, tulburări de ritm cardiac, hidrocefalie acută).

Aneurismele cu agregare familială sunt prezente în contextul unei patologii genetice; sunt raportate în cursul unor afecțiuni autozomal dominante sau recesive ca: rinichiul polichistic, displazia fibromusculară, colagenoza de tip

IV Ehler-Danlos, sindromul Marfan, pseudoxanthoma elasticum, coarctarea de aortă, sindromul Osler-Rendu-Weber, ateroscleroza.

Anevrismele traumatice sunt în relație directă cu plăgi penetrante sau traumatisme craniene închise. Sunt situate în teritoriile arteriale distale în relație cu locul impactelor iar la nivelul bazei craniului interesează artera carotidă internă în segmentele pietros, cavernos sau supraclinoidian. Se manifestă la distanță de traumatism prin hemoragii cerebrale, epistaxis repetat, paralizii de nervi cranieni, fracturi craniene progresive sau cefalee marcată în crize.

Anevrismele micotice sunt cel mai frecvent întâlnite la pacienți cu endocardite bacteriene sau septicemii provocate de diferiți germeni, la pacienți imunodeprimați, cu sindroame de imunodeficiență dobândită sau secundară. Se mai numesc anevrisme infecțioase, și, în contextul bolii de bază beneficiază de tratament antibiotic și medical care duce după 4-6 săptămâni, în funcție de caz, la vindecare, operația fiind rezervată numai pentru cazuri speciale.

Evoluția și complicațiile hemoragiei subarahnoidiene anevrismale

Anevrismele nerupte sau incidentale prezintă risc de hemoragie subarahnoidiană care se corelează cu mărimea anevrismului și vârsta pacientului. Anevrismele care se rup cel mai frecvent au în medie în jur de 10 mm, iar cu cât pacientul este mai tânăr, riscul de sângerare crește în raport cu durata medie de viață estimată. Pentru aceste anevrisme se recomandă tratamentul chirurgical. Tratamentul și complicațiile operatorii sunt mult mai reduse comparativ cu cel al anevrismelor rupte.

Evoluția anevrismului rupt poate fi deosebit de gravă. Odată produsă prima ruptură, care la un număr de 30% din cazuri este fatală, pacientul prezintă un risc crescut de resângerare care se menține maxim în primele 6 ore și în prima săptămână; a doua sângerare adaugă o morbiditate și mortalitate suplimentare la încă 18-20% dintre cazuri. Resângerarea se poate produce la fel de brutal ca și prima.

Prezența hemoragiei subarahnoidiene după ruptură anevrismală conduce la o serie de complicații precoce sau tardive, cauzate de suferința vaselor sau a țesutului cerebral.

Hidrocefalia se poate dezvolta atât precoce, cât și tardiv. Hidrocefalia acută este produsă de prezența masivă a sângelui în spațiile subarahnoidiene care blochează circulația și resorbția lichidului cerebrospinal. Apare la 3-6 ore de la debut, la circa 15 % din pacienți, este însoțită de deteriorare neurologică cu alterarea stării de conștiență. Se confirmă imagistic printr-un nou examen CT și poate fi tratată printr-o intervenție chirurgicală de urgență-drenajul ventricular extern sau peritoneal, care are scopul de a deriva circuitul LCS, scăzând presiunea intracraniană. Hidrocefalia tardivă beneficiază de drenaj ventriculo-peritoneal cu evoluție favorabilă și ameliorare reală a pacientului.

Vasospasmul arterial este cea mai redutabilă complicație a rupturii anevrismale. Se manifestă prin îngustarea anatomică a calibrului vaselor

cerebrale în vecinătatea anevrismului, sau la distanță, fiind cauzată în cea mai mare parte de producția de degradare ai sângelui din spațiile subarahnoidiene, asociată cu modificările structurale vasculare și cu agresiunea imunologică declanșată de reacția inflamatorie periarterială. Se instalează între ziua a 5-a și a 12-a de la ruptură și are consecințe dramatice. Se reduce drastic lumenul arterial, endoteliul devine discontinuu, se pierde vasomotricitatea normală, scade debitul sanguin cerebral regional și apare hipercoagulabilitatea. Toate acestea conduc la ischemie cerebrală acută sau tardivă și afectează de cele mai multe ori ireversibil parenchimul cerebral dependent de teritoriul arterial afectat. Examinarea dinamică prin CT cerebral a pacientului în situații de agravare asigură un diagnostic diferențial între o eventuală resângerare sau apariția infarctelor. Vasospasmul se tratează medical în servicii specializate de terapie intensivă, el putând evolua chiar și la pacientul operat, în pofida unei intervenții chirurgicale corecte.

Rupturile anevrismale însoțite de hemoragii și hematoame intracerebrale sau intraventriculare sunt deosebit de grave, deoarece în afara cauzei care le-a produs, au efect de masă asupra țesutului cerebral din jur, pun în pericol viața pacientului și, ca urmare beneficiază de intervenții chirurgicale de urgență în scop vital și decompresiv.

Hemoragia subarahnoidiană anevrismală are răsunet general fiind însoțită de manifestări hidroelectrolitice și hemodinamice: hiponatremie, oscilații marcate ale tensiunii arteriale, aritmii cu modificări electrocardiografice, etc. Nu trebuie neglijată patologia generală a pacientului și tarele asociate, ele constituind factori de agravare a evoluției, fapt pentru care diagnosticul și tratamentul acestor manifestări satelite este complex, în servicii specializate.

TRATAMENT

Tratamentul anevrismelor este chirurgical și medical. Opțiunea terapeutică se face în funcție de mai multe criterii: starea neurologică a pacientului, anatomia anevrismului, abilitatea neurochirurgului, prezența altor metode alternative, evaluarea rațională a raportului risc-beneficiu în condițiile aprecierii istoriei naturale a bolii.

Tratamentul medical este pre și postoperator și cuprinde măsuri și mijloace menite să susțină funcțiile vitale ale pacientului, să combată vasospasmul și hipertensiunea arterială severă, să corecteze tarele biologice preexistente sau cele cauzate de hemoragie, să prevină complicațiile generale cauzate de suferința complexă a țesutului cerebral.

Tratamentul chirurgical curativ este reprezentat de clipirea transversală a coletului anevrismului și excluderea acestuia din circulație. Este singura modalitate radicală care înlătură riscul de hemoragie.

Presupune o tehnică neurochirurgicală laborioasă sub microscop operator, ce are ca scop conservarea maximă a țesutului cerebral și a vaselor adiacente leziunii.

În funcție de starea neurologică a pacientului și în funcție de experiență, unii neurochirurghi optează pentru chirurgia precoce în primele 48-96 de ore de la ruptură, alții preferă depășirea perioadei clinice de vasospasm (după 14 zile de la ruptură). Statisticile efectuate până în momentul de față nu au putut tranșa care este cea mai bună atitudine, decizia chirurgicală fiind individualizată în mod concret, pentru fiecare caz în parte.

Tehnicile endovasculare, paleative, presupun ocluzia sacului anevrismal cu diferite materiale (spirale metalice, baloane detașabile, etc) și sunt efectuate pe cale endoluminală sub control angiografic radiologic. Aceste procedee sunt rezervate unor anevrisme mici cu colete înguste, anevrismelor care nu au putut fi clipate prin chirurgie deschisă, sau pacienților cu vârste înaintate sau stare neurologică foarte gravă. Rezultatele sunt grevate de unele complicații pe termen lung, dar pe termen scurt și mediu asigură înlăturarea riscului de resângerare.

MALFORMAȚIILE VASCULARE CEREBRALE

DEFINIȚIE

Malformațiile vasculare cerebrale sunt leziuni congenitale netumorale, rezultate din dezvoltarea anormală a rețelei primitive vasculare, caracterizate de artere și vene displazice care nu au capilare intermediare și nu înglobează țesut neural.

CLASIFICARE

Malformațiile vasculare (MV) se împart în următoarele tipuri:

- malformații arteriovenoase (MAV)
- angioame venoase
- angioame cavernoase
- telangiectazii capilare
- fistule arteriovenoase (malformația de venă Galen, MAV durale, fistule carotido-cavernoase)

O categorie aparte o reprezintă boala Sturge-Weber care este o malformație vasculară situată în leptomeninge, cu flux lent, nevizualizabil prin angiografie, însoțită de calcificarea substanței cenușii cerebrale, glioză și degenerare a substanței albe. Boala este epileptogenă, cauzează retard psihic și intelectual și are sancțiune chirurgicală precoce în copilărie.

Malformațiile vasculare se clasifică după fluxul sanguin în MV cu flux rapid și presiune crescută și cu flux lent și presiune scăzută. Pot avea evoluție progresivă de la flux lent în copilărie la flux rapid odată cu înaintarea în vârstă, fapt care crește implicit și riscul de hemoragie.

Malformațiile vasculare se mai clasifică și în funcție de localizare: piale, subcorticale, paraventriculare, combinate, etc.

FRECVENȚA

MAV sunt afecțiuni rare reprezentând aproximativ 0,14% din totalul leziunilor neurochirurgicale cerebrale, fiind de exemplu, de 10 ori mai rare ca aneurismele. 64% sunt descoperite înaintea vârstei de 40 de ani, și se remarcă o ușoară predominanță a sexului masculin.

SIMPTOMATOLOGIE

Cea mai frecventă modalitate de debut este hemoragia cerebrală, 50% dintre MAV fiind descoperite la prima ruptură. MAV mici sângerează mai frecvent decât cele mari și au presiune și flux sanguin crescut. Riscul de hemoragie depinde de mărimea MAV, fluxul sanguin și presiunea exercitată pe pereții vaselor. Se corelează cu vârsta și crește cu cât vârsta este mai mică. Riscul anual de hemoragie cumulat calculat este constant, de circa 4% pe an, mortalitatea este de 1% pe an, iar morbiditatea și mortalitatea cumulate în evoluția naturală ating 2,7% pe an. Riscurile cresc la copii și pentru MAV localizate în fosa craniană posterioară.

Crizele comițiale sunt frecvent asociate leziunilor mari, și cu cât vârsta de diagnostic este mai mică cu atât riscul de a dezvolta epilepsie este mai mare. După ruptura unei MAV crește de asemenea și riscul epileptogen. MAV se mai pot prezenta clinic ca leziuni cu efect de masă, cu deficite neurologice focale, oscilante, cu nevralgii trigeminale, cu accidente vasculare cerebrale ischemice datorate furtului sanguin. Pot produce de asemenea zgomote perceptibile la auscultația carotidelor, sau semne de presiune intracraniană crescută. La copii se remarcă hidrocefalia mai ales în malformații de venă Galen, sau insuficiență cardiacă și cardiomegalie, dezvoltată la vârste mici, în contextul clinic al prezenței unor vene dilatate pe scalpul frontal.

FORME CLINICE

Angioamele venoase sunt reprezentate de conglomerate de vene cu perete modificat care drenează printr-un trunchi comun în sistemul venos profund sau superficial al creierului. Angiografic apar sub forma unui "cap de meduză", au presiune și flux scăzute, sângerează rar și se operează numai dacă crizele epileptice pe care le produc devin intratabile.

Angioamele cavernoase sunt considerate hamartoame vasculare, sunt leziuni bine circumscrise, benigne care conțin vase mici cu perete modificat, nedemonstrabile angiografic. Au flux sanguin scăzut, nu au surse arteriale și nu conțin în interiorul lor țesut cerebral. Pot fi mutiple, pot prezenta hemoragii și calcificări. Riscul de hemoragie este scăzut în comparație cu MAV. Se operează atunci când provoacă simptome neurologice.

Teleangiectaziile capilare sunt încadrate alături de cavernoame în leziuni vasculare oculte angiografic, cel mai adesea sunt descoperite incidental la necropsii iar semnificația lor clinic este puțin cunoscută. O parte din telangiectazii sunt în relație directă cu diferite boli congenitale sau de sistem.

Fistulele durale sunt găsite exclusiv în relație cu dura mater și sunt alimentate de ramuri din arterele carotide sau vertebrale înainte de pătrunderea lor în dură. Se găsesc de obicei în apropierea sinusurilor durale. Beneficiază de tratament neurochirurgical sau endovascular.

Fistulele carotido-cavernoase sunt comunicări anormale între artera carotidă internă și sinusul cavernos, spontane sau traumatice și crează un tablou clinic impresionant cu exoftalmie și chemosis, dureri oculare și pierderea progresivă a vederii până la amauroză. Tratamentul modern se face prin ocluzie endovasculară a comunicării vasculare anormale.

Malformația de venă Galen este o dilatare congenitală anormală a sistemului de drenaj venos profund al encefalului care devine compresivă pe apeductul Sylvius și provoacă precoce în copilărie hidrocefalie și împiedicarea fluxului sanguin venos cu stază retrogradă. Copiii cu această afecțiune dezvoltă insuficiență cardiacă congestivă în primele luni de viață. Leziunea are indicație de embolizare sau de excizie neurochirurgicală. Prognosticul este nefavorabil.

DIAGNOSTIC

Examinarea CT în caz de ruptură arată colecții sanguine intracerebrale cu sau fără efect de masă. MAV nerupte sunt leziuni heterogene cu densitate mixtă, uneori cu calcificări. Examinarea cu contrast arată un aspect vermicular hiperdens specific încărcării vasculare a MAV cu substanță iodată.

Examinarea angiografică, este investigația cea mai relevantă, ea precizând structura malformației, arterele nutritive, venele de drenaj precum și fluxul sanguin.

Examenul IRM și angio-IRM evidențiază foarte bine elementele constitutive ale nidusului, precum și relațiile și impactul MAV asupra țesutului cerebral învecinat.

Toate aceste investigații paraclinice completează alături de datele clinice bilanțul complet care conduce la evaluarea cazului și planificarea procedurii de tratament.

TRATAMENT

Tratamentul MAV este neurochirurgical, radiochirurgical și endovascular.

Scopul intervenției neurochirurgicale este de a elimina riscul de hemoragie prin ablarea malformației.

Tratamentul chirurgical de urgență se adresează MAV rupte care au produs colecții sanguine intracerebrale amenințătoare de viață, care necesită decompresiune rapidă.

Tratamentul de orice tip se aplică individual numai după evaluarea completă a cazului. Cea mai utilizată scală de diagnostic și prognostic este scala Spetzler-Martin care încadrează MAV în leziuni operabile și neoperabile în funcție de punctajul realizat.

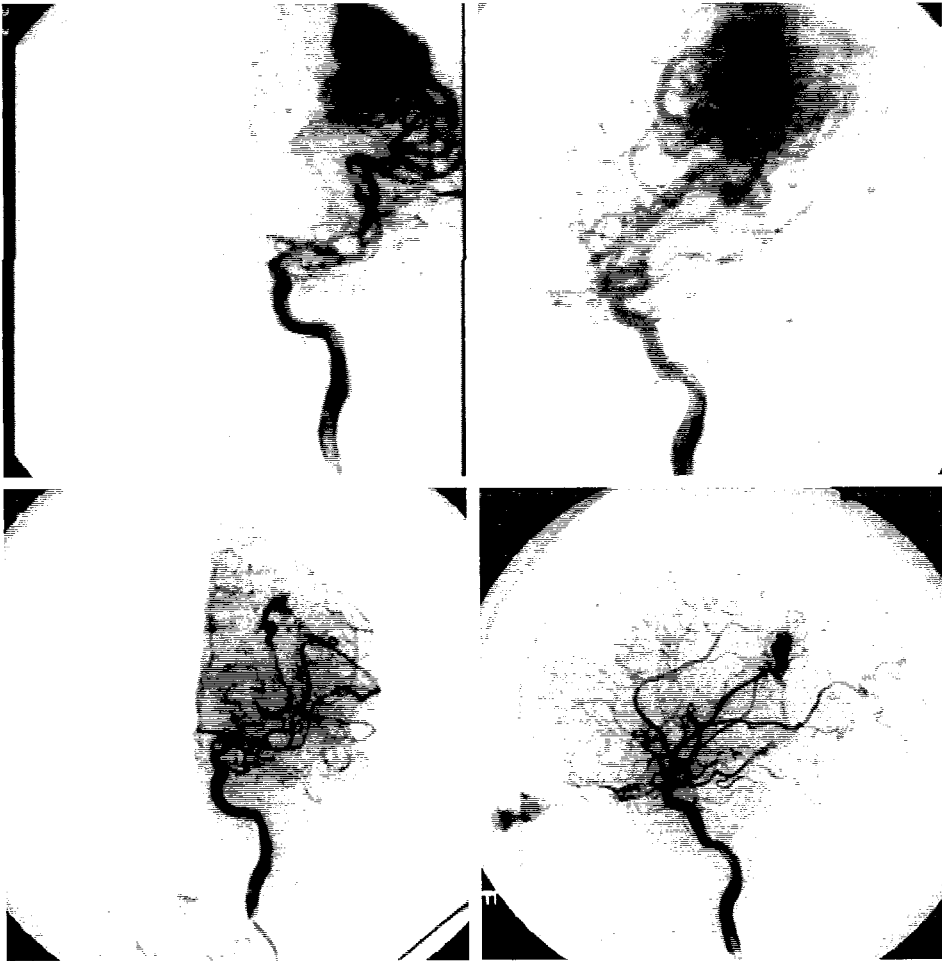


Fig. 3. 4. 3a, 3. 4. 3b, 3. 4. 3c, 3. 4. 3d. Aspect angiografic pre și post operator al unei malformații vasculare parietale drepte, scala Spetzler-Martin III

Categoria evaluată		Punctaj
Mărimea MAV	-mică sub 3 cm	1
	-medie între 3-6 cm	2
	-mare peste 6 cm ³	3
Elocvența creierului adiacent	- arii neelocvente	0
	-arii elocvente	1
Tipul de drenaj venos	- drenaj superficial	0
	- drenaj profund	1

Mărimea nidusului se apreciază angiografic, la fel ca și drenajul venos. Elocvența ariilor cerebrale este determinată în primul rând de emisferul dominant, ariile motorii, senzitive, vizuale, talamusul, hipotalamusul, capsula internă, trunchiul cerebral, nucleii cenușii profunzi. Suma punctelor realizate pe această scală încadrează leziunile în proceduri de tratament după cum urmează:

Gradele I-III ale MAV rupte și nerupte se operează deschis. Excepție o fac leziunile mici situate în arii elocvente sau profunde care se tratează prin radiochirurgie (când au sub 3 cm).

Gradele IV și V sunt reprezentate de leziuni care beneficiază de tratament mixt chirurgical, embolizare și/sau radiochirurgie.

Gradul VI este reprezentat de leziuni inoperabile care pot beneficia de embolizare multistadială și, în funcție de caz, de alte procedee terapeutice.

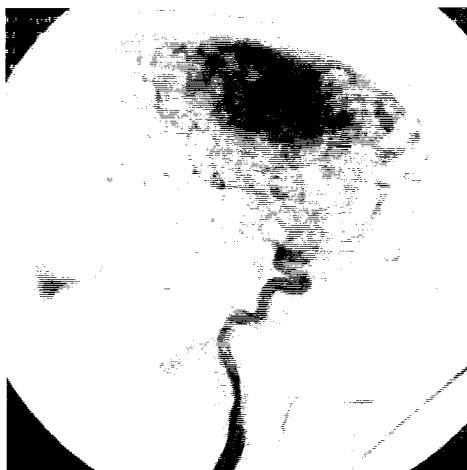


Fig. 3. 4. 4a. 3. 4. 4b, 3. 4. 4c. Aspect de MAV de emisfer stâng inoperabilă.

Embolizarea endovasculară este o procedură de finețe care constă în ocluzia endoluminală a vaselor anormale cu diferite materiale (spirale metalice, polimeri acrilici, etc), cu scopul de a elimina riscul de ruptură și de a micșora dimensiunile malformației, de așa manieră ca ea să poată deveni accesibilă altor metode de tratament.

Radiochirurgia constă în iradierea focalizată a leziunilor prin concentrarea unor surse multiple de radiații gamma care produc în timp inflamație, urmată de ocluzie și tromboza malformației (gamma-knife). Se adresează leziunilor cu nidus sub 3 cm, iar rezultatele arată ocluzia totală în 90-95% dintre cazuri la un interval de circa 1-3 ani, timp în care pacientul nu este protejat contra hemoragiei.

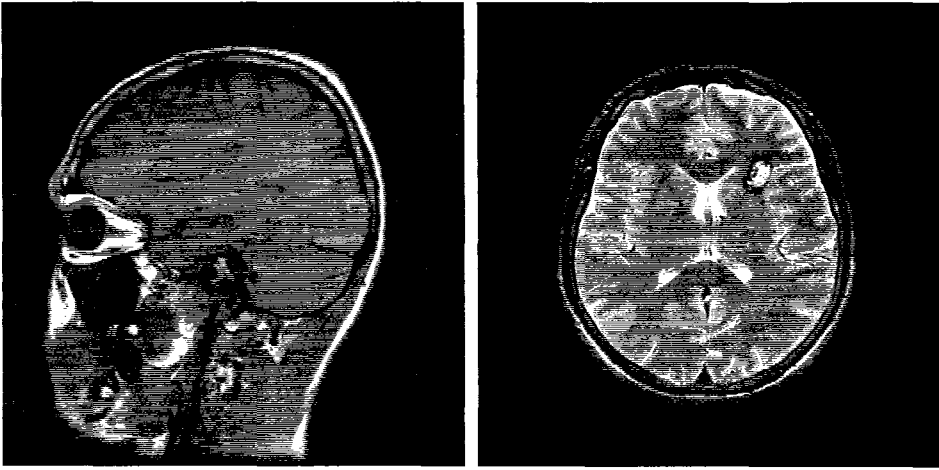


Fig. 3. 4. 5a, 3. 4. 5b. Aspect IRM de cavernom frontal stâng paraventricular.

III. 5. HEMORAGIA INTRACEREBRALĂ SPONTANĂ

Este definită ca hemoragie apărută în parenchimul cerebral, reprezintă circa 10% din accidentele vasculare cerebrale și are drept cauze hipertensiunea arterială, arteriopatiile, tulburări de coagulare sau tratamentul anticoagulant. Termenul de hemoragie este desemnat sângerărilor difuze, iar termenul de hematom, hemoragiilor circumscrise cu acumulare de cheaguri.

FACTORI DE RISC

Vârsta peste 55 de ani este asociată cu o creștere semnificativă a incidenței bolii, incidență care se dublează cu fiecare decadă până la vârsta de 80 de ani. Frecvența este mai mare la bărbați. Prezența unor accidente vasculare cerebrale de orice tip în antecedente este de asemenea un factor semnificativ de risc, ca și alcoolismul, consumul de droguri, disfuncțiile hepatice (prin trombocitopenie, reducerea factorilor de coagulare, hiperfibrinoliză).

LOCALIZAREA

Cele mai frecvente surse arteriale ale acestor hemoragii care provoacă leziunile profunde sunt: arterele lenticulo-striate, arterele talamoperforante, și ramurile paramediane ale arterei bazilare.

Hemoragiile lobare, care apar la 10-32% din cazuri, constau în acumulări sanguine în principalii lobi ai creierului (frontal, parietal, temporal, occipital), și pot fi corticale sau subcorticale, spre deosebire de cele profunde care sunt localizate în ganglionii bazali, talamus sau structurile infratentoriale. În hemoragiile mari distincția originii hemoragiei este dificilă. Hemoragiile lobare sunt mai frecvente la consumatorii de alcool, se pot asocia cu anomalii structurale vasculare și au prognostic mai bun față de cele profunde.

ETIOLOGIA

1) Hipertensiunea arterială este încă un factor dezbătut: este cauza care determină boala sau efectul acesteia. Poate avea semnificație etiologică hipertensiunea acută, iar cea cronică prin angiopatia degenerativă pe care o produce. Riscul relativ al pacientului hipertensiv de a dezvolta hemoragii cerebrale, este în raport cu metoda de definire a hipertensiunii arteriale și a faptului că peste 66 % dintre pacienții peste 65 de ani suferă de această afecțiune. La sosire, pacienții cu hemoragii cerebrale prezintă pusee dramatice de hipertensiune arterială secundare creșterii presiunii intracraniene. Hipertensiunea arterială este considerată factor de risc primar numai în hemoragiile pontine și cerebeloase și mai puțin în cele de nuclei bazali și talamice.

2) Creșterea fluxului sanguin local sau global intră în discuție ca factor etiologic atunci când se produce în țesuturi ischemiate anterior, după endarterectomii carotidiene, după repararea defectelor septale cardiace la copii, în recanalizări după ocluzii arteriale, în transformări hemoragice ale unor infarcte. Același fenomen se produce după atacuri de migrenă, după expunerea excesivă la frig, sau, postoperator după ablarea malformațiilor vasculare cerebrale.

3) Anomaliile vasculare pot cauza și ele hemoragii și hematoame, fie că este vorba despre malformații vasculare, aneurisme rupte, angioame venoase, microanevrisme Charcot-Bouchard.

4) Angiopatiile vaselor cerebrale cel mai frecvent incriminate în etiologia hemoragiilor sunt: angiopatia amiloidă, necroza fibrinoidă, lipohialinoza, și arteritele cerebrale inclusiv angeita necrozantă.

Angiopatia amiloidă sau congofilă constă în depunerea de amiloid în media vaselor mici cerebrale, fără semne de amiloidoză generale. Crește ca incidență la vârstele peste 70 de ani, și trebuie suspectată la pacienții cu hemoragii recurente. Angiopatia amiloidă produce de obicei hemoragii lobare iar examinarea IRM arată hemosiderină cu vârste de degradare și localizări diferite, corespunzătoare hemoragiilor succesive simptomatice sau asimptomatice, produse într-un interval de timp.

5) Tumorile primare ale creierului pot produce sângerări intra sau peritumorale care pot fi sursă de confuzie etiologică. Cele mai frecvente tipuri de tumori maligne capabile să provoace în evoluție hemoragii sunt: glioblastomul multiform, limfoamele, meduloblastomul, metastazele de melanom, de coriocarcinom, de carcinom bronșic. Există și tumori benigne care pot provoca hemoragii: meningioamele angioblastice, adenomul hipofizar, oligodendroglioamele, hemangioblastoamele.

6) Tulburările de coagulare iatrogene în terapia trombolitică și anticoagulantă efectuată pentru diferite boli, ca și leucemiile, trombocitopeniile sunt cauze frecvente ale sângerărilor cerebrale. Circa 10% dintre pacienții consumatori cronici de anticoagulante dezvoltă anual o hemoragie cerebrală. Riscul complicațiilor hemoragice este la inițierea terapiei, în primele 3 luni, și crește odată cu înaintarea în vârstă și asocierea cu angiopatia amiloidă.

7) Infecțiile sistemului nervos central ca encefalita herpetică, granulomatozele, abcesele cu fungi sunt și ele recunoscute a produce complicații hemoragice prin eroziunile vaselor adiacente.

8) Trombozele de sinusuri durale venoase cu infarcte și hemoragii secundare sunt cauze mai rare ale acestei suferințe.

9) Abuzul de alcool și droguri simpatomimetice (cocaina, amfetaminele) cresc de 7 ori riscul de hemoragie.

10) Hemoragiile post-traumatice tardive, progresia contuziilor hemoragice ca leziuni secundare în cursul evoluției pacientului traumatizat craniocerebral.

11) Eclampsia

12) După proceduri neurochirurgicale: după endarterectomia carotidiană, după craniotomii la nivelul breșei operate, sau la distanță de craniotomii ca urmare a efectului de evacuare rapidă a colecțiilor intracraniene (hematoame subdurale, evacuare de LCS după drenaje ventriculare, lobectomii temporale, rezecții subtotale ale leziunilor tumorale, etc.)

13) Există un procent de hemoragii care se încadrează în așa-zisele hemoragii idiopatice a căror cauză nu poate fi precizată în contextul investigațiilor actuale.

SEMNE CLINICE

Debutul afecțiunii este progresiv, în decurs de minute sau ore, spre deosebire de accidentul ischemic la care deficitul neurologic este maxim chiar de la început. Apariția hematomului este însoțită de semne de hipertensiune intracraniană cu cefalee marcată, greață și vărsături și cu alterarea stării de conștiență până la comă. Debutul prin comă este mult mai frecvent în hemoragii față de accidentele vasculare cerebrale ischemice sau embolice.

Hemoragiile putaminale sunt cele mai frecvente și evoluează cu hemipareză (plegie) contralaterală, deficitul neurologic este lent, gradat și nefluctuant, iar evoluția este către comă sau deces. Pot apare hemoragii retiniene.

Hemoragiile talamice pot evolua cu deficit senzitiv controlateral, cu deficit motor iar când se însoțesc cu nistagmus, paralizii de convergență sau de nervi oculomotori au caracter de gravitate, sugerând extinderea către trunchiul cerebral. Pot produce hidrocefalii secundare, sau la diametre mai mari de 3 cm pe imaginea CT, inundații ventriculare. Deficitul produs de aceste hemoragii este definitiv.

Hemoragiile cerebeloase produc compresiunea directă a trunchiului cerebral fapt pentru care pacientul intră în comă de la debut fără să mai prezinte deficite motorii, așa cum se întâmplă în localizările supratentoriale.

Hemoragiile lobare evoluează în funcție de localizare, cu următoarele semne clinice focale:

-în lobul frontal apare predominant hemipareză controlaterală mai accentuată faciobrahial

-în lobul parietal apare deficit senzitiv contralateral cu ușoară hemipareză, iar dacă este în emisferul dominat se însoțește și de afazie.

-în lobul occipital apare durere oculară ipsilaterală și hemianopsie homonimă cu conservarea cadranelor superior.

-în lobul temporal, mai ales dacă este cel dominant, apare afazia expresivă de diferite grade și tulburări de înțelegere a limbajului vorbit.

EVOLUȚIE

Degradarea neurologică a pacientului după episodul acut de sângerare se datorează următorilor factori: resângerarea, edemul cerebral, hidrocefalia secundară inundației ventriculare, crizele epileptice.

Resângerarea poate fi precoce sau tardivă. Cea precoce apare de obicei în primele 24 de ore, mai ales la pacienții cu coagulopatii și are prognostic nefavorabil. De asemenea mai poate apare și după evacuarea chirurgicală a leziunii, deși hemostaza intraoperatorie a fost satisfăcătoare.

Resângerarea tardivă în același loc are o frecvență care depinde de timpul de urmărire, între 1,8 și 5, 3% pe an. Riscul de resângerare crește la pacienți hipertensivi cu tensiune diastolică peste 90 mmhg și la cei care abuzează de alcool. Recurența hemoragiei poate fi pusă în legătură cu o malformație vasculară sau cu angiopatie amiloidă.

Edemul și necroza ischemică în jurul focarului de hemoragie sunt cauzate pe de o parte de efectul de masă, iar pe de alta de efectul edematogen și toxic al cheagurilor. Este incriminată de asemenea concentrația crescută de trombină, care crește permeabilitatea barierei hematoencefalice și este un puternic factor vasoconstrictor și edematogen.

DIAGNOSTIC

Examenul CT este relevant pentru diagnostic și urmărirea evoluției. Prezența sângelui apare ca hiperdensă în parenchimul cerebral, iar volumul hematomului poate fi calculat matematic, prin aproximarea volumului unui elipsoid. La examenul CT se apreciază efectul de masă, tendința hemoragiei de a diseca parenchimul cerebral, prezența inundației ventriculare. În evoluție se apreciază mărirea edemului ca și rata de resorbție a hematomului.

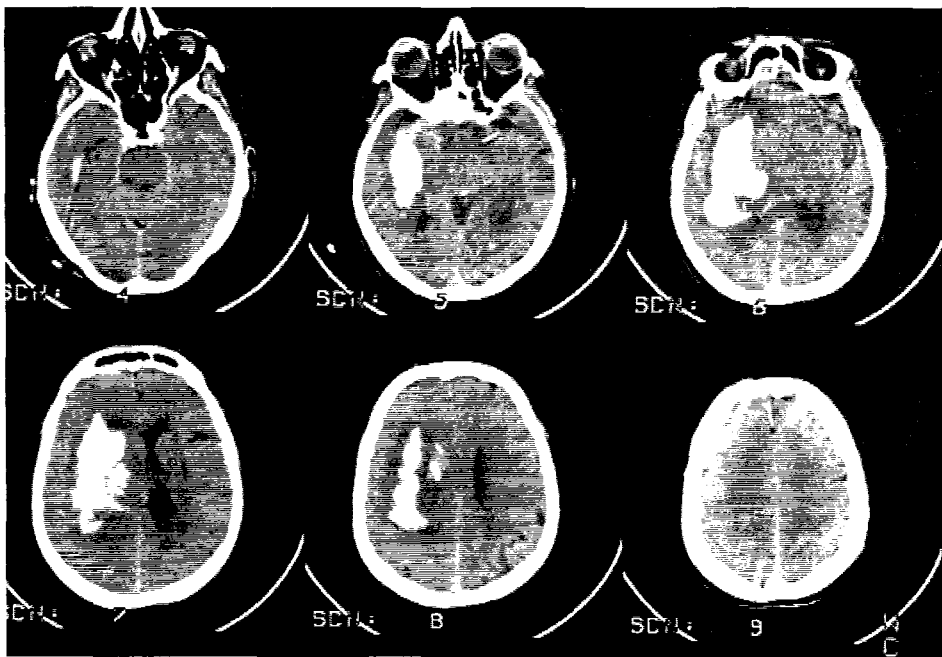


Fig.3. 5. 1. Aspect CT de hematom intraparenchimos de emisfer drept.

Examenul IRM nu este util în prima fază de diagnostic, iar ulterior imaginile pot fi dificil de interpretat din cauza artefactelor create de degradarea hemosiderinei, suprapusă cu elementele ischemice și edematoase perilezionale. Tardiv, IRM este util în diagnosticarea angiopatiei amiloide. Angiografia cerebrală se impune în situațiile topografice ale hematoamelor sugestive pentru anevrisme sau malformații vasculare rupte. Angiografia negativă nu poate exclude prezența acestor leziuni și nici a angiopatiei amiloide, necesitând repetarea după resorbția hematomului.

ATITUDINEA ÎN URGENȚĂ

La prezentare în camera de gardă, în funcție de starea neurologică, se apreciază semnele vitale și se iau măsuri de echilibrare pentru continuarea investigațiilor.

Pacientul comatos necesită intubație și ventilație mecanică și corectarea cât mai eficientă a tensiunii arteriale cu cel puțin 20% mai mică față de valoarea de la prezentare. În cazul crizelor epileptice se aplică tratament anticritic, apoi se face bilanțul complet respirator, cardiologic și biologic al pacientului. După examinările preliminare se efectuează examenul CT și ulterior pacientul critic este tratat în terapie intensivă. Se practică corectarea dezechilibrelor biologice, a tulburărilor de coagulare, se scade presiunea intracraniană. În situațiile în care este necesară intervenția chirurgicală de urgență, aceasta trebuie efectuată cât mai rapid în scop vital și decompresiv, urmând ca o serie de investigații etiologice (angiografie, IRM) să fie efectuate după scoaterea pacientului din sfera riscurilor vitale.

TRATAMENT

Indicațiile chirurgicale sunt individualizate, în funcție de vârsta pacientului, de starea neurologică, de mărimea și localizarea hematomului, de dorința familiei de a aplica măsuri eroice într-o boală cu evoluție catastrofală. Indicația pentru operație față de cea de tratament conservator încă reprezintă o sursă de controverse majore, dar analizele statistice au putut preciza câteva dintre criteriile care ne pot orienta mai ușor în decizia terapeutică.

Criteriile pentru tratamentul conservator sunt:

- leziuni minime simptomatice la pacienți cu CGS > 10 puncte
- leziuni masive cu deteriorare neurologică semnificativă, CGS < 5 puncte
- leziuni masive în emisferul dominant
- coagulopatie severă secundară unei afecțiuni medicale
- leziunile situate în nucleii bazali și talamus
- vârsta peste 75 de ani.

Criteriile pentru tratamentul chirurgical sunt:

- hematoame lobare în emisfer nedominat, cu efect de masă și iminența de angajare, la care simptomele sunt datorate în principal efectului de masă,

știindu-se faptul că simptomele cauzate de distrucția substanței cerebrale prin hemoragie rămân ireversibile.

-hematoamele cerebeloase cu diametru peste 3 cm și CGS < 13 puncte.

-pacienți cu vârsta sub 50 de ani

Elementele asociate cu un prognostic bun pentru supraviețuire sunt hematoamele lobare, corticalizate cu volume sub 80 ml, și starea neurologică stabilă la un pacient cu vârsta sub 50 de ani.

Elementele asociate cu prognosticul nefavorabil al decesului sunt: hematoamele supratentoriale cu volum peste 85 ml mai ales la pacienți vârstnici și tarați, și peste 30 ml în fosa posterioară, localizările în trunchiul cerebral, prezența de la debut a comei cu suferință profundă de trunchi cerebral, agravarea rapidă în decurs de 24 de ore. Intervenția chirurgicală la peste 24 de ore de la debut nu aduce pacientului beneficii semnificative.

Tehnologia modernă pune la dispoziție o serie de metode combinate medicale și chirurgicale cu rezultate încă incomplet validate, menite să amelioreze evoluția acestei suferințe cerebrale acute cauzatoare de deces sau de deficite neurologice permanente și invalidante.

Intervenția neurochirurgicală deschisă cu scopul evacuării cheagurilor și al hemostazei, poate fi însoțită de volet decompresiv.

Abordul stereotaxic sau endoscopic sunt considerate mai puțin invazive și se folosesc pentru aspirația cheagurilor și administrarea terapiei trombolitice (activator recombinat de plasminogen- rtPA).

Drenajul ventricular extern sau intern are ca scop combaterea hidrocefaliei acute și evacuarea cheagurilor intraventriculare în cazul hemoragiilor cu inundație intraventriculară. Toate tipurile de intervenții sunt grevate de riscuri și complicații care cresc morbiditatea și mortalitatea, ce atinge până la 44% din cazurile spitalizate în primele 30 de zile de la debut.

III. 6. HIDROCEFALIA

Definiția morfologică a hidrocefaliei constă în dilatația uneia sau mai multor părți ale structurilor anatomice intracraniene ce conțin lichid cefalorahidian. Volumul total al LCS este de aproximativ 150 de ml, cu 75 de ml în cisterne, 50 ml în spațiul subarahnoidin și 25 ml în ventriculi. LCS se formează cu o rată de aproximativ 0,5 ml pe minut, rezultând un volum de 450-600 ml în 24 de ore. Deci cantitatea de LCS este înlocuită de 3-4 ori pe zi.

CLASIFICAREA HIDROCEFALIEI

După criteriul funcțional, hidrocefalia se clasifică în două tipuri: obstructivă și comunicantă.

Hidrocefalia obstructivă definește orice afecțiune care restricționează fluxul în sau din sistemul ventricular. Deci un blocaj situat oriunde de-a lungul căilor ventriculare (orificiul interventricular Monro, apeductul Sylvius, orificiile Magendie din ventriculul IV), produce hidrocefalie obstructivă cu lărgirea ventriculilor situați proximal de obstrucție.

Orice întrerupere a fluxului lichidian după iesirea LCS din sistemul ventricular, este numită hidrocefalie comunicantă. Ea survine în cazul obstrucției cisternelor, de-a lungul spațiului subarahnoidian sau la nivelul vilozităților arahnoidiene.

Vechea clasificare care împarte hidrocefaliile în congenitale și dobândite își menține și astăzi valabilitatea. În prezent hidrocefalia congenitală se poate diagnostica în mod curent prin ecografia intrauterină a fătului. Presiunea în spațiul intracranian este în mod normal sub 100 mm coloană de apă. Presiunea intracraniană este determinată de volumul țesutului cerebral, volumul LCS, volumul de sânge circulant ca și de volumul celorlalte țesuturi intracraniene. O creștere a volumului oricăreia dintre componente conduce inițial la scăderea compensatorie a volumului celorlalte, iar în final produce creșterea constantă a presiunii intracraniene.

Conținutul cutiei craniene poate fi împărțit în trei compartimente: parenchimul cerebral, arborele vascular și sectorul lichidian. Sistemul vascular este singurul sector deschis spre exterior prin intermediul arterelor carotide, arterelor vertebrale și venelor jugulare. El poate fi comprimat și în consecință își poate varia rapid volumul.

Parenchimul cerebral își poate și el modifica volumul, dar în termen mai lung, fie prin multiplicare celulară în timpul dezvoltării creierului, fie prin distrucție celulară, indiferent de mecanismul care o produce.

Sistemul lichidian se compune din LCS și lichidul extracelular. Aceste două componente sunt în interdependență de o parte și de alta a peretelui ependimar și a spațiilor perivasculare.

În context, hidrocefalia se definește ca totalitatea tulburărilor hidrodinamice ale lichidului cerebrospinal care duce la creșterea volumului lichidian din cutia intracraniană.

Există situații în care volumul lichidului crește anormal, cum este cazul atrofiilor cerebrale și poncefaliilor focale; în aceste cazuri LCS umple în mod pasiv golul produs de distrugerea parenchimului cerebral. Aceste situații nu sunt consecința unei tulburări a dinamicii LCS și nu conturează entități patologice care fac parte din hidrocefalie.

Definiția actuală a hidrocefaliei implică dilatația uneia sau mai multor părți ale sistemului ventricular datorată unei acumulări anormale a LCS.

Incidența aceste afecțiuni în populația generală este de 1-1,5%, iar pentru hidrocefaliile congenitale este de 0,2-3,5/ 1000 nașteri.

FIZIOPATOLOGIE

Hidrocefalia este rezultatul a trei mecanisme: hiperproducția de LCS, instalarea unei rezistențe în calea curgerii LCS și apariția unui deficit de resorbție al LCS prin creșterea presiunii venoase. Consecința acestor mecanisme este creșterea presiunii LCS în vederea menținerii echilibrului între debitul de secreție și debitul de resorbție. Dilatația ventriculară nu este rezultatul inegalității între secreție și resorbție, ci este secundară creșterii presiunii hidrostatice a LCS.

Mecanismele ce determină dilatarea sistemului ventricular în amonte de obstacolul aflat în calea circulației LCS sunt numeroase și ele intervin în diferite momente de evoluție a bolii. Dilatația ventriculară este rezultatul unei compresiuni a sectorului vascular sau a unei modificări a repartiției LCS și a lichidului extracelular în interiorul craniului.

Într-un interval mai lung, sub efectul compresiunii, parenchimul cerebral suferă distrucții celulare și concură la dilatația ventriculilor. La copil, exercitarea unei presiuni anormale asupra suturilor craniului încă neosificate, determină secundar o creștere a volumului cranian.

ETIOPATOGENIE

HIDROCEFALIA COPILULUI prezintă două cauze principale: prenatale și postnatale.

Cauzele prenatale sunt reponsabile de hidrocefalia congenitală, dar și de cea apărută postnatal sau manifestată numai tardiv în adolescență. Etiologia este de obicei malformativă, infecțioasă sau vasculară, și uneori idiopatică.

Cauzele malformative sunt: stenoza apeductului Sylvius, malformația Chiari tip I și II, malformația Dandy-Walker, agenezia orificiilor Monro.

Cauzele infecțioase cele mai comune sunt meningitele purulente, inclusiv meningita TBC și parazitozele.

Cauzele vasculare determină hidrocefalia în urma hemoragiilor subarahnoidiene sau intraventriculare de diferite cauze.

Cauzele postnatale ale dezvoltării hidrocefaliei sunt cele mai frecvent întâlnite. Acestea sunt reprezentate de:

Procese expansive tumorale și netumorale care la copil sunt cauza a peste 20% din hidrocefalii. Boala poate fi secundară evoluției următoarelor tipuri de tumori: chistul coloid, papilomul de plex coroid, meduloblastomul, endimomul, tumorile de regiune selară cu extensie supraselară, chistele arahnoidiene.

Procesele netumorale sunt reprezentate de malformații vasculare, anevrisme de venă Galen.

Pacienții de vârstă pediatrică dezvoltă în 20% din cazuri hidrocefalie după intervenții neurochirurgicale.

HIDROCEFALIA ADULTULUI are o etiologie foarte variată, congenitală sau dobândită. Cauzele cele mai frecvente sunt: hemoragiile menigiene, meningitele, traumatismele craniene, intervențiile neurochirurgicale cu deschiderea sistemului ventricular, tumori intracraniene (chiste coloide, craniofaringioame, adenoame hipofizare, chiste epidermoide, tumori de regiune pineală, tumori ale fosei cerebrale posterioare, tumori ale meningelui dezvoltate pe incizura tentoriului) și tumori intrarahidiene.

Alte cauze rare la adult sunt stenoza netumorală a apeductului Sylvius, malformațiile Dandy-Walker și Chiari, sarcoidoza, maladia Paget (care crează compresuni venoase de origine osoasă), etc.

TABLOUL CLINIC diferă în funcție de vârsta pacientului.

La copilul mic apare macrocefalie, iritabilitate, bombarea fontanelor, accentuarea desenului vascular al scalpului, pareze de abducens, sindrom Parinaud, tulburări de ritm respirator și crize de apnee, dehiscenta suturilor craniene.

Copilul mare și adultul dezvoltă sindroame de hipertensiune intracraniană evolutivă, pareze de abducens, tulburări psihice și oftalmologice. O categorie aparte de hidrocefalie a adultului este hidrocefalia cronică cu presiune normală. Ea se caracterizează printr-o triadă de semne, descrisă de Hakim și Adams în 1965 care cuprinde: tulburări de mers (ataxie), tulburări psiho-intelectuale și tulburări sfincteriene (gatism).

EXPLORĂRI PARACLINICE

Apariția și răspândirea tomografiei computerizate și a imagisticii prin rezonanță magnetică nucleară au revoluționat diagnosticul și urmărirea postoperatorie a hidrocefaliilor.

Examenul CT cerebral constituie prima etapă de diagnostic. În afară de faptul că evidențiază o posibilă cauză a hidrocefaliei, permite aprecierea dilatației ventriculare și aspectul cisternelor bazale și a celorlalte spații subarahnoidiene.

Examenul IRM completează examenul CT permițând descrierea cu precizie a eventualei leziuni obstructive. Exemplul tipic este evidențierea stenozei de apeduct Sylvius care nu se poate evalua prin CT. Pe lângă aspectele morfologice foarte detaliate, examenul IRM permite explorarea dinamică a fluxului LCS.

TRATAMENTUL HIDROCEFALIEI

Tratamentul se bazează pe mai multe metode:

Tratamentul preventiv este important ținând cont de riscul hidrocefaliei postoperatorii după orice intervenție neurochirurgicală. În hemoragiile meningee și traumatismele craniene tratamentul preventiv vizează limitarea sângerării intracraniene și consecințele ei prin drenaje externe, puncții lombare, lavajul intraoperator al cisternelor.

Tratamentul cauzei constă în îndepărtarea obstacolului (excizia tumorilor responsabile) sau reoperabilizarea unor structuri care în afara prezenței obstacolelor, sunt permeabile (plafonul ventriculului IV).

Derivațiile extratecale ale LCS pot fi de mai multe tipuri: drenaj ventricular extern controlat, drenaj ventriculo-peritoneal, drenaj ventriculo-atrial. Valvele utilizate în prezent sunt valve cu presiune de deschidere prestabilită (joasă, medie și înaltă), valve cu deschidere modulară și valve programabile cu rezistențe variabile.

Derivațiile intratecale ale LCS constau în ventriculostomie practică endoscopic în planșeul ventriculului III, urmărindu-se restabilirea unei comunicații între sistemul lichidian intraventricular și cel subarahnoidian.

Tratamentul medical vizează stoparea evoluției hidrocefaliei, reducând producția de LCS prin administrarea inhibitorilor de anhidrază carbonică (acetazolamida) și a diureticelor, sau urmărind creșterea resorbției prin administrarea de izosorbid-dinitrat. Indicațiile tratamentului medical sunt: infecțiile sunturilor care impun ablarea lor, urmărindu-se controlul hidrocefaliei până la următoarea intervenție de derivație; de asemenea tratamentul medical este util și în tratamentul simptomatic al hidrocefaliei secundare hemoragiilor subarahnoidiene.

Tratamentul aplicat la timp în cazul unei hidrocefalii acute cu sindrom de hipertensiune intracraniană este întotdeauna încununat de succes, făcând bineînțeles abstracție de cauza care a provocat boala. Prognosticul tratamentului hidrocefaliilor este direct legat de frecvența și gravitatea eventualelor complicații ale șuntului și anume: complicații mecanice (obstrucții ale tubulaturii, detașarea și migrarea tubulaturii, etc), complicații infecțioase, complicații cauzate de drenajul excesiv al LCS (hematoame subdurale).

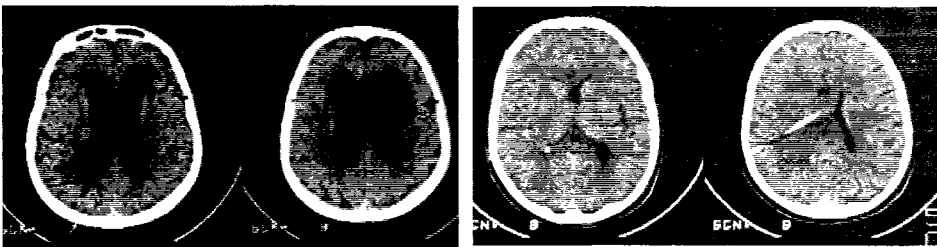


Fig. 3. 6. 1. Aspect CT pre și postoperator al unei hidrocefalii interne a adultului

CAPITOLUL IV

PATOLOGIA NEUROCHIRURGICALĂ

VERTEBRO-MEDULARĂ

1. TRAUMATISMELE VERTEBRO-MEDULARE

Traumatismele vertebromedulare reprezintă 1% din totalul traumatismelor și 43% din patologia vertebrală.

EPIDEMIOLOGIE

Frecvența maximă este înregistrată la bărbați între 15-35 de ani, iar cele mai frecvent lezate segmente sunt C5-C6 și T12 - L1. Leziunile vertebrale sunt însoțite și de leziuni neurologice care se încadrează în următoarele frecvențe: 40% cervicale, 10 % toracale, 35 % toraco-lombare. Numai 5% dintre traumatismele vertebrale afectează copiii, iar sub vârsta de 9 ani aceste leziuni au localizare predilectă la nivelul coloanei cervicale C1-C3. Gravitatea leziunilor cervicale este mult mai mare la copii față de adulți.

ETIOLOGIE

Cele mai frecvente tipuri de accidente soldate cu traumatisme vertebrale izolate sau asociate altor leziuni sunt în ordinea frecvenței: accidentele rutiere, căderile, agresiunile, accidentele sportive, accidentele de muncă.

MECANISME DE PRODUCERE

Se apreciază în funcție de dinamica accidentului și de rezultanta direcției forțelor care au acționat la nivelul coloanei pentru a produce leziunile. Principalele mecanisme sunt:

- Telescoparea
- Hiperextensie- rotație
- Hiperflexie- rotație
- Telescopare-hiperextensie-hiperflexie- rotație
- Rotație-hiperextensie-hiperflexie
- Whiplash = hiperflexie + hiperextensie

Tipul de mecanism traumatic poate fi apreciat și după investigațiile radiologice, întrucât fiecare dintre mecanismele enumerate mai sus se asociază cu anumite tipuri de leziuni.

CLASIFICAREA TVM

Traumatismele se clasifică în primul rând după nivelul osos al leziunilor în traumatisme vertebromedulare cervicale, toracale, lombare.

Traumatismele vertebromedulare se mai clasifică în traumatisme închise și deschise, după cum există sau nu soluții de continuitate către exterior la nivelul focarelor traumatiche, prin care se poate exterioriza substanța nervoasă sau LCS. Cele mai frecvente traumatisme vertebromedulare deschise sunt plăgile prin împușcare și plăgile penetrante la nivelul gâtului.

După cum leziunea interesează sau nu măduva spinării acestea sunt denumite mielice și amielice.

După tipul de leziune produsă la nivelul conținutului sau conținătorului spinal putem decela:

Leziuni intrinseci:

1. Hematom subdural
2. Hemoragia subarahnoidiană
3. Contuzia medulară
4. Transecțiunea medulară
5. Edemul medular
6. Dilacerarea durală
7. Avulsia radiculară

Leziuni extrinseci:

1. Hematomul extradural
2. Fractura corpului vertebral
3. Luxațiile vertebrale
4. Hernia de disc traumatică

După mecanismul de producere, aspectele radiologice și tabloul clinic TVM sunt asociate cu:

Leziuni vertebro-discoligamentare:

a. Fracturile corpului vertebral:

1. Liniare
2. Parcelare
3. Tasări
4. Cominuții
5. Fracturi - luxații

b. Fracturile arcului vertebral:

1. Pediculi vertebrali
2. Masiv articular
3. Lame articulare
4. Apofize spinoase
5. Apofize transverse

- c. Forme particulare ale fracturilor vertebrale
 - 1. Dislocația atlanto-occipitală
 - 2. Fractura cominutivă a atlasului sau fractura Jefferson
 - 3. Fractura de odontoidă
 - 4. Fractura bipediculară a axisului sau fractura spânzuraților
- d. Hernia de disc traumatică

Leziuni vasculare:

- a. leziuni ale arterelor vertebrale care pot suferi comprimări, forfecări și rupturi
- b. leziuni ale arterelor spinale
- c. leziuni ale arterelor radiculare

Leziuni complexe duro-medulo-radiculare

- a. Ruptura sacului dural prin eschile osoase
- b. Leziuni medulare:
 - 1. Comoția medulară
 - 2. Contuzia medulară
 - 3. Compresia medulară prin discuri rupte sau eschile osoase
 - 4. Dilacerarea medulară
- c. Leziuni radiculare:
 - 1. Compresiunea
 - 2. Contuzia
 - 3. Secțiunea
 - 4. Smulgerea

TVM se mai clasifică și după caracterul fracturilor de coloană în TVM cu leziuni stabile și instabile.

Teoria Denis emisă în 1983 imaginează stabilitatea coloanei vertebrale în funcție de integritatea anatomică a trei coloane reprezentate de:

- coloana anterioară care cuprinde 1/2 anterioară a corpului vertebral, 1/2 anterioară a discului intervertebral și ligamentul vertebral anterior
- coloana mijlocie care cuprinde 1/2 posterioară a corpului vertebral, 1/2 posterioară a discului intervertebral și ligamentul vertebral posterior
- coloana posterioară care cuprinde arcul vertebral și complexul ligamentar posterior format din articulare, ligamente galbene, ligamentul interspinos și ligamentul supraspinos

Instabilitatea este dată de interesarea a două sau trei coloane în totalitate

Teoria White și Panjabi imaginează stabilitatea biomecanică a coloanei vertebrale în funcție de integritatea a două coloane

-coloana anterioară formată din corpul vertebral, ligamentele vertebrale anterior și posterior

-coloana posterioară formată din arcul vertebral, sistemul osteoarticular și sistemul ligamentar posterior

CLINICA TVM

Traumatismele vertebrale sunt însoțite de durere regională, tulburări motorii și senzitive și după caz, tulburări sfincteriene. Localizarea clinică probabilă a leziunii este definită de nivelul osos și neurologic, adică de nivelul senzitiv și motor.

Nivelul osos se identifică cu certitudine numai după examinare radiologică. Nivelul senzitiv este reprezentat de segmentul cel mai caudal al măduvei la care funcția senzitivă este normală pentru ambele părți ale corpului. Nivelul motor este reprezentat de segmentul cel mai caudal pentru care funcția motorie este normală bilateral. La examenul local al pacientului se evidențiază:

- durere rahidiană accentuată de mobilitate, presiune locală, tuse
- contractura musculaturii paravertebrale
- rigiditate și impotență funcțională a segmentului vertebral
- deformarea coloanei: scolioză, gibozitate, ștergerea lordozei
- discontinuitatea șirului apofizelor spinoase
- atitudini particulare: torticolis, susținerea bărbiei cu mâna (în leziuni

cu nivel C1-C2).

Clasificarea Frankel este cea mai utilizată clasificare clinică și definește gravitatea și implicit prognosticul evolutiv al leziunilor vertebromedulare. Scala Frankel are următoarele categorii:

Frankel A - leziune completă, funcții motorii și senzitive abolite sub nivelul neurologic

Frankel B - leziune incompletă - funcții motorii abolite sub nivelul neurologic

- funcții senzitive prezente sub nivelul neurologic

Frankel C - leziune incompletă - funcții senzitive prezente sub nivelul neurologic

- activitate motorie voluntară prezentă sub nivelul neurologic, dar ineficientă cu deficite mari

Frankel D - leziune incompletă - funcții senzitive prezente sub nivelul neurologic

- activitate motorie voluntară prezentă sub nivelul neurologic, eficientă, dar nu cu forța normală

Frankel E - fără deficite neurologice motorii sau senzitive

Sindroamele de interesare traumatică vertebromedulară sunt următoarele: sindromul de transecțiune medulară sau sindrom medular transvers complet, sindroame medulare incomplete sau parțiale și sindroame particulare.

Transecțiunea medulară este cea mai gravă formă de afectare neurologică și cuprinde 3 faze:

- a. Faza de șoc medular cu durata medie de 3 săptămâni
- b. Faza de automatism medular cu durata de 4-8 săptămâni
- c. Faza sechelară care se definitivează după luni sau ani

Sindroamele medulare incomplete reprezintă afectări parțiale ale măduvei spinării și sunt definite în funcție de gradul de afectare transversală al măduvei spinării la un anumit nivel neurologic în:

- a. Sindrom de hemisecțiune medulară numit Brown - Sequard
- b. Sindrom de contuzie centromedulară numit Schneider I
- c. Sindrom medular anterior numit Schneider II

Sindroame particulare sunt definite în funcție de afectarea anumitor structuri medulare în:

- a. Sindrom de con medular
- b. Sindrom de coadă de cal
- c. Sindrom radicular

Explorarea paraclinică a traumatismelor vertebromedulare se efectuează pentru conținătorul osos prin radiografii vertebrale standard sau cu incidente speciale, mielografii, examinări CT vertebrale și Mielo-CT urmate de reconstrucții spațiale ale segmentelor examinate. Cea mai fidelă și completă examinare pentru măduvă și rădăcinile spinale este examinarea prin IRM.

ATITUDINEA TERAPEUTICĂ

Cauza cea mai frecventă de deces în TVM este sindromul de aspirație traheală a conținutului gastric și șocul medular. La locul accidentului pacientul trebuie imobilizat în timp ce este extras din mediul respectiv cu scopul de a preveni orice mișcări pasive sau active ale coloanei vertebrale fiind apoi transportat pe suprafețe rigide cu capul fixat și cu guler cervical. Sunt apreciate funcțiile vitale și în caz de hipotensiune se administrează agenți de combatere a șocului cardiovascular și se administrează fluide pentru compensare volemică. Se menține oxigenarea adecvată cu sau fără intubație orotraheală. Intubația se execută cu precauție când se suspicionează o leziune cervicală, fără a manevra coloana pacientului. Apoi se face un prim bilanț al nivelului lezional și al leziunilor asociate în caz de politraumatisme. Pacientul este transportat în unități spitalicești pentru continuarea procedurilor de susținere, diagnostic și tratament.

La nivelul spitalului se execută următoarele manevre:

- se menține imobilizarea pacientului pe parcursul transportului la investigații
- se combate hipotensiunea din șocul spinal folosindu-se agenți inotropi și atropina
- se menține oxigenarea adecvată
- se evaluează neurologic complet pacientul

- se introduce tub nazogastric pentru drenaj
- se introduce sondă urinară
- se combate hipertermia
- se corectează tulburările hidroelectrolitice în funcție de probele biologice.

- se efectuează evaluarea radiologică
- se instituie tratamentul cortizonic specific cu metilprednisolon în primele 8 ore de la traumatism, în funcție de indicațiile și contraindicațiile fiecărui caz în parte în doze de 30 mg/kg corp în 15 minute și apoi 5,4 mg /kg corp în următoarele 24-48 de ore.

După ce se efectuează bilanțul pacientului și se precizează diagnosticul se instituie măsuri terapeutice speciale pentru fiecare tip de leziune.

INDICAȚII TERAPEUTICE DE URGENȚĂ

Indicațiile pentru chirurgie decompresivă de urgență sunt limitate deoarece se pot asocia cu agravarea deficitelor neurologice. La pacienți cu leziuni complete s-a demonstrat că decompresivă și stabilizarea de urgență nu aduce beneficii semnificative. Există câteva situații cu indicație de urgență care se adresează pacienților cu leziuni incomplete, la care după decompresivă se practică reducerea și stabilizarea leziunii osoase. Acestea sunt:

- leziuni incomplete cu agravare progresivă
- stop mielografic sau mielo-IRM
- prezența de fragmente osoase și hematoame compresive în canalul spinal
- necesitatea decomprimării unei rădăcini cervicale vitale
- fracturi complexe și plăgi penetrante ale coloanei
- sindrom acut traumatic de arteră spinală anterioară
- fracturi ireductibile compresive

FRACTURILE COLOANEI CERVICALE

1) **Dislocarea atlanto-occipitală** este frecventă la copii, poate avea semne neurologice minime sau foarte grave până la disociație cervico-bulbară care duce rapid la deces. Nu se decelează leziuni osoase ci numai leziuni de ligamente alare, transverse și de membrană tectorială. Se tratează chirurgical prin procedee de fuziune occipito-cervicală, sau conservator prin imobilizare 12 luni.

2) **Dislocarea atlanto-axială** poate apare după traumatisme minore, este însoțită de durere și torticolis cu limitarea mobilității. Ex radiologic este dificil, poate arăta dislocări rotatorii sau anterioare. Se tratează prin reducere sub tracțiune și imobilizare, iar când sunt asociate fracturi se practică fuziunea chirurgicală C1-C2.

3) **Fractura de atlas** este rar izolată, de obicei se asociază și cu alte fracturi cervicale. Se mai numește fractura Jefferson. Constă în fracturarea în 2 sau 4 puncte ale arcurilor vertebrale, este o fractură instabilă și de obicei nu dă semne neurologice. Se tratează prin imobilizare externă.

4) **Fracturile combinate C1-C2**. În aceste fracturi tratamentul chirurgical este dictat de prezența leziunilor la nivelul odontoidei și de tipul fracturii de odontoidă. Se poate trata prin imobilizare externă sau prin fuziuni chirurgicale.

5) **Fracturile de axis**. Cea mai reprezentativă este "fractura spânzuraților" care de obicei nu dă semne neurologice. Constă în rupturi de ligamente, deplasări cu angulație ale vertebrelor C2-C3 și fracturi de apofize articulare. În funcție de gradul de instabilitate se tratează prin reducere și imobilizare externă sau prin procedee de stabilizare chirurgicală.

6) **Fractura de odontoidă** este de 3 tipuri după nivelul la care este fracturat dintele axisului (la vârf, la bază, împreună cu o porțiune din corpul C2). Se produce prin mecanisme de flexie. 40% din pacienți decedează în momentul accidentului. Fracturile de tip II și III se asociază rar cu semne neurologice. Se operează fracturile cu deplasare la copii și bătrâni, sau cele la care imobilizarea externă nu a fost eficientă.

7) **Sindromul SCIWORA** (spinal cord injury without radiologic abnormality) sau traumatism medular fără anomalii radiologice este caracteristic copiilor între 2-16 ani care în pofida unor deficite apărute posttraumatic nu prezintă evidențe radiologice de leziuni vertebrale sau ligamentare, dar pot prezenta leziuni medulare și durale. De obicei posttraumatic există o perioadă de latență variabilă până la instalarea deficitelor, de la câteva ore până la 4 zile. Tratamentul chirurgical este ineficient. Cazurile cu semne neurologice minore se tratează prin imobilizări externe.

8) **Fractura de apofiză spinoasă C7 sau Clay-Shoveler** este o fractură de stress fizic în care mușchiul trapez smulge la o contracție violentă apofiza spinoasă de la C7. Prin natura ei este benignă, dar se poate asocia cu leziuni ale brațelor sau altor vertebre. Pacienții fără semne neurologice se imobilizează în gulere.

9) **Fractura "teardrop" sau "în lacrimă"** este o fractură de corp vertebral cervical la nivelul platoului inferior care se poate deplasa extern sau intern în canalul spinal. Afectează integritatea discului intervertebral, a ligamentelor și/sau a proceselor articulare. Se tratează chirurgical în funcție de gradul de instabilitate prin proceduri anterioare sau posterioare.

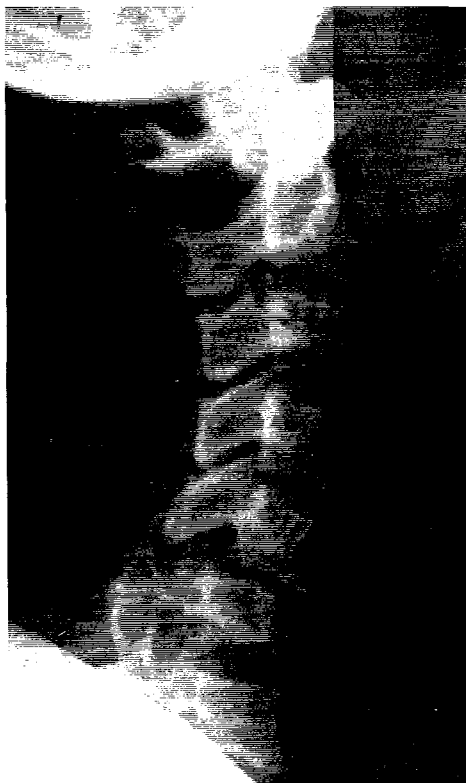
10) **Fracturile verticale sau oblice de corp vertebral** cu sau fără deplasare beneficiază de tratament chirurgical de stabilizare prin procedee combinate anterioare și posterioare. Se însoțesc de deficite neurologice.

11) **Luxațiile cervicale** unilaterale sau bilaterale se asociază cu leziuni ale discurilor cervicale care pot fi compresive. Au indicație de reducere și fixare chirurgicală.

Fig 4.1.1. Aspect radiologic de luxație anterioară bilaterală cu angulație C5/C6.

12) **Leziunile ligamentare și discale pure** apar prin mecanisme de tracțiune și flexie și duc la angulări cifotice, subluxații îngustări de spații discale, lărgiri ale distanțelor interspinale. Se evaluează și se stabilizează chirurgical în funcție de tipul de instabilitate și de apariția deficitelor neurologice.

Tratamentul traumatismelor vertebromedulare cervicale se decide ca urgență și ampoare în funcție de deficitul neurologic al pacientului. Pacienții cu leziuni complete nu beneficiază din punct de vedere al evoluției ulterioare de intervenția chirurgicală deoarece leziunile medulare sunt ireversibile. Stabilizarea chirurgicală permite însă o mobilizare rapidă și previne diformitățile și angulațiile secundare. Pacienții cu leziuni incomplete neurologice beneficiază de intervenții decompresive și de stabilizare care îi ajută să recupereze o parte din funcțiile măduvei spinării.



FRACTURILE COLOANEI TORACOLOMBARE

Circa 70% dintre fracturile coloanei toracolombare se însoțesc de deficite neurologice. Leziunile minore rezultate în urma traumatismelor care nu au indicație chirurgicală sunt: 1) fracturile de apofize transverse, ce pot interesa la nivel cervical și lombar plexurile brahial și lombosacrat; 2) fracturile de procese articulare; 3) fracturi izolate de apofize spinoase care sunt de obicei rezultatul traumatismelor directe.

Leziunile majore constau în 4 tipuri de fracturi, după cum urmează:

Fracturi cu tasare, produse prin compresiune, situate anterior sau lateral și de obicei neînsoțite de leziuni neurologice

Fracturi așa-zise explozive care se produc prin sarcini axiale și compresuni ale corpurilor vertebrale. Constau în tasări și fracturi de platouri vertebrale însoțite de diferite grade de rotație ale fragmentelor rezultate. Sindroamele neurologice depind de localizare, 50% dintre pacienți fiind fără semne neurologice posttraumatic, iar 5% fiind paraplegici de la debut.

Fractura centurii de siguranță frecventă în accidentele rutiere, care se produce prin mecanisme de flexie și poate interesa unul sau două nivele osoase și toate cele 3 coloane de stabilitate.

Fracturi-luxații care afectează toate cele 3 coloane de stabilitate și se datorează unor mecanisme complexe de compresiune și rotație și care se asociază cu alte leziuni traumatice de vecinătate.

Tratamentul chirurgical al fracturilor toracolombare se indică în funcție de gradul de instabilitate.

Leziunile coloanei mijlocii se consideră instabile și se operează cu următoarele excepții: fracturi deasupra vertebrei T8 dacă coastele și sternul sunt intacte, fracturi sub L4 dacă coloana posterioară este intactă, tasările anterioare izolate, afectarea coloanei anterioare cu afectare minimă a coloanei mijlocii.

Fracturile stabile se tratează prin repaus la pat și medicație antiinflamatoare, mobilizarea făcându-se în corset. Prezintă risc de cifoze și angulații.

Fracturile cu instabilitate mecanică, considerate de gradul I, fără deficite neurologice prezintă risc de cifoze progresive mai ales în zona lombară. Se pot trata prin imobilizări externe cu excepția a 4 situații când se indică operația: 1) prezența a 3 fracturi la rând; 2) fracturi cu pierderea a peste 50% din înălțimea vertebrei și cu angulație; 3) angulații cifotice de peste 40 de grade pe un segment; 4) cifoză progresivă.

Fracturile cu instabilitate de gradul II, mecanică și neurologică sunt de obicei fracturile explozive care pot deveni periculoase la mobilizare. În funcție de situație se imobilizează la pat și în gips, iar dacă se detectează angulații se operează.

Fracturile cu instabilitate de gradul III adică instabilitate mecanică și neurologică sunt fracturile luxații însoțite de deficite neurologice care se tratează chirurgical prin decompresiuni și stabilizări cu sau fără folosirea unor grefoane osoase recoltate din creasta iliacă și impactate în zona respectivă pentru a favoriza consolidarea.

O considerație aparte o constituie fracturile pe os osteoporotic care sunt frecvente la bătrâni. Pentru a scurta perioada de durere și imobilizare în anumite tipuri de fracturi la care nu se pierde mai mult de 10% din înălțimea vertebrei, se poate efectua vertebroplastia percutană cu polimeri acrilici.

Pacienții cu traumatisme vertebromedulare, mai ales cei cu deficite neurologice trebuie să beneficieze de îngrijire cronică sub aspectul kinoterapiei și reluării maxime a funcțiilor neurologice în segmentele intacte. Pacienții

cervicali mai ales, se confruntă cu tulburări respiratorii, tromboze venoase profunde și fenomene de disreflexie autonomă, tulburări trofice, tulburări de evacuare a fecalelor, infecții urinare cronice, toate aceste complicații putând fi prevenite prin tratament și educație adecvată a pacientului și anturajului.

2. TUMORILE VERTEBRALE ȘI INTRARAHIDIENE

Tumorile vertebro-medulare se clasifică în funcție de localizare în trei categorii: tumori vertebrale primitive și secundare, tumori intrarahidiene extradurale și subdurale și tumori intramedulare.

A. TUMORILE VERTEBRALE

TABLOUL CLINIC

Tumorile vertebrale se manifestă clinic în primul rând prin asocierea durerii ca simptom principal, cu semne neurologice de compresiune medulară și deformarea coloanei vertebrale de către masa tumorală. Durerea este constantă precedând adesea cu mai multe săptămâni precizarea diagnosticului. Ea se datorează infiltrării și distrucției osoase, fracturilor patologice sau compresiunii mieloradiculare.

Localizare durerii corespunde topografiei tumorii, având intensitate progresivă în timp, fiind predominat nocturnă, agravată de poziția declivă și diminuată la mers. Durerea poate fi accentuată de efortul fizic, de tuse sau de defecație.

Semnele neurologice apar tardiv și sunt caracterizate de un deficit motor sau senzitiv, asociat sau nu, cu tulburări sfincteriene. Rareori tumora vertebrală se manifestă printr-o tumefacție durereasă palpabilă (sarcomul Ewing), sau poate produce deformări vertebrale de tipul scoliozelor sau cifozelor.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Bilanțul radiologic este esențial pentru diagnostic, precizând tipul și extensia tumorii intra și extravertebrală și gradul de compresiune asupra măduvei și rădăcinilor spinale.

Radiografia vertebrală simplă în incidențele de față, de profil, profil 3/4 stânga sau dreapta, ca și tomografiile convenționale pot evidenția următoarele aspecte: leziuni osteolitice, leziuni de osteocondensare, tasări vertebrale cu angulații secundare sau demineralizări difuze.

Examenul CT vertebral permite precizare limitelor superioară și inferioară ale tumorii, extensia intrarahidiană și gradul de invadare paravertebrală. Tumora vertebrală apare ca zonă osteolitică, cu efracția

corticalei osoase, cu sau fără reacții de condensare osoasă. Asocierea mielografiei cu examenul CT vertebral precizează mai bine compresiunea medulo-radiculară și permite aprecierea pasajului substanței de contrast iodate introdusă intratecal, prin spațiile lichidiene perimedulare.

Scintigrafia osoasă efectuată de obicei cu Technetiu 99-polifosfat evidențiază leziunile vertebrale tumorale primare sau metastatice ca zone hipercaptante.

Examenul IRM vertebromedular este deosebit de performant în aprecierea tridimensională a leziunilor osoase și impactului acestora asupra structurilor medulare și paravertebrale.

Angiografia vertebrală se efectuează preoperator atunci când se presupune că tumora este hipervascularizată (hemangiom, tumoră cu mileoplaxă, metastaze), permițând în anumite situații embolizarea pediculilor arteriali tumorali, în paralel cu identificarea unor artere nutritive medulare de o deosebită importanță care trebuie conservate intraoperator (artera Adamkiewicz, artera spinală anterioară).

TUMORILE VERTEBRALE PRIMITIVE BENIGNE

OSTEOMUL OSTEOID este o leziune tumorală bine delimitată cu diametre sub 1,5 cm, întâlnită frecvent la tineri cu predominanță pentru sexul masculin. Localizarea preferențială este la nivelul vertebrelor cervicale sau lombare în arcul posterior. Tabloul clinic este dominat de durerea vertebrală cu acutizare nocturnă la care se asociază scolioza. Diagnosticul radiologic se efectuează prin radiografii simple și examen CT vertebral, tumora apărând ca zonă osteolitică radiotransparentă înconjurată de o reacție periferică de osteocondensare, hiperdensă. Scintigrafia osoasă arată leziunea hipercaptantă. Tratamentul este chirurgical, fiind necesară o exereză completă.

OSTEOBLASTOMUL este o tumoră mai voluminoasă decât osteomul osteoid cu aceleași caractere radiologice. Leziunea este osteolitică și expansivă cu calcificări intratumorale. Localizarea este similară, în arcul vertebral posterior. Tabloul clinic adaugă la durere și scolioză și semne de compresiune medulo-radiculară în 25% din cazuri. Tratamentul este chirurgical fiind necesară o exereză totală, altfel, riscul recidivei este foarte crescut.

TUMORA CU CELULE GIGANTE este o tumoră a adolescentului și adultului tânăr făcând parte din complexul numit histiocitoza X. Este localizată în mod frecvent la nivelul sacrului, a corpurilor vertebrale, pe care le invadează afectând toate cele 3 coloane de stabilitate. Tumora are caracter agresiv, provoacă distrugerii osoase întinse și are evoluție capricioasă și imprevizibilă. Clinica este dominată de durerea vertebrală sau sacrată cu apariția în evoluție a semnelor de compresiune medulară sau a sindromului de coadă de cal. Investigațiile radiologice evidențiază tumora osteolitică și amplitudinea distrugerilor osoase. Tratamentul este chirurgical și implică o rezecție cât mai

radicală, dat fiind riscul crescut al recidivei. Leziunea beneficiază de radioterapie complementară.

HEMANGIOMUL este cea mai frecventă tumoră vertebrală benignă. Leziunea este de obicei unică, dar poate avea localizări multiple. Afectează corpurile vertebrale în special în regiunea toracală. Tabloul clinic este variabil, de la asimptomatic până la durere și compresiune medulo-radiculară în situația apariției unor hematoame epidurale. Imaginile radiografice arată în pod patognomonic striații vertebrale care dau corpului un aspect alveolar, cu respectarea integrității corticalei osoase și a discului intervertebral. Tratamentul este chirurgical, vertebroplastie percutană sau radioterapie.

OSTEOCONDROMUL este o tumoră cartilagineasă benignă care apare la adolescenți afectând arcul vertebral posterior.

GRANULOMUL EOZINOFIL este forma cea mai puțin agresivă a histiocitozei X cu predilecție pentru vârsta copilăriei și localizarea în corpurile vertebrale. Tratamentul poate fi chirurgical sau conservator prin imobilizare în corset.

ALTE TUMORI BENIGNE sunt: fibromul osos, condroblastomul, fibromul condromixoid.

TUMORILE VERTEBRALE PRIMITIVE MALIGNNE

PLASMOCITOMUL apare de obicei în jurul vârstei de 50 de ani, are localizare vertebrală preponderent toracală în 25-50% din cazuri, leziunea putând fi unică sau multiplă. Face parte din categoria hemopatiilor maligne. Simptomatologia debutează prin dureri vertebrale urmate după un interval de timp de semne de compresiune medulo-radiculară în 25-30% din cazuri. Examenle radiologice evidențiază leziuni osteolitice, iar scintigrafia osoasă poate fi negativă. Tratamentul chirurgical este indicat în cazul tumorilor care produc compresiuni medulare sau distrucții vertebrale ce pun în pericol stabilitatea coloanei. Cazurile fără compresiuni beneficiază de tratament oncologic.

MIELOMUL MULTIPLU este forma agresivă de plasmocitom, cu localizări multiple osoase la nivelul vertebrelor și altor porțiuni ale scheletului, cu leziuni întinse osteolitice, distrucția osoasă fiind manifestarea majoră. La aceasta se adaugă durerile și apariția semnelor de compresiune medulară odată cu deformările vertebrale. Explorările radiologice confirmă leziunile osteolitice multiple de dimensiuni variate, iar testele sanguine și urinare precizează tipul de proteină monoclonală produsă de mielom. Tratamentul este chirurgical în formele cu compresiuni neurologice și asociază de asemenea tratament oncologic pentru consolidarea vindecării și alungirea remisiunilor.

CORDOMUL este o tumoră malignă situată de obicei la nivelul liniei mediane a scheletului cu cele mai frecvente localizări în regiunea sacro-coccigiană, sfeno-occipitală și mai rară în corpurile vertebrale localizate cranial de sacru (15%). Poate apare la orice vârstă dar frecvența maximă se

înregistrează după 50 de ani. Simptomatologia este caracterizată de dureri lombare și sacrate cu agravare progresivă în decurs de câteva luni. Ulterior apar semne de suferință ale cozii de cal cu tulburări sfincteriene (retenție urinară și constipație), tenesme rectale, dureri perineale. Explorările radiologice arată leziuni osteolitice cu dipariția mai multor segmente sacrate sau vertebrale cu reacție de osteocondensare care delimitează periferic lizele osoase. Examenul IRM evidențiază masa tumorală ce infiltrază țesuturile învecinate. Tratamentul constă în ablație chirurgicală lărgită, completată cu radioterapie. Tumora are potențial crescut de recidivă rapidă în pofida tratamentului.

OSTEOSARCOMUL cu localizare vertebrală este rar, fiind întâlnit doar la 5% dintre tumorile vertebrale maligne. Simptomele sunt dominate de durere, urmată de apariția deficitelor neurologice. Aspectul radiologic este dominat de asocierea unor leziuni osteolitice cu leziuni de osteocondensare. Tratamentul chirurgical în scop decompresiv se asociază cu radio și chimioterapie.

CONDROSARCOMUL este o tumoră cartilaginoasă a cărei malignitate este variabilă și care se localizează foarte rar la nivel vertebral. Poate avea caracterul unei tumori primitive dar în 20% din cazuri reprezintă degenerarea malignă a unui osteocondrom. Examenul radiologic arată aspectul unei leziuni osteolitice cu calcificări intratumorale situate la nivelul corpurilor vertebrale. Tratamentul este chirurgical, exereza cât mai lărgită scăzând riscul de recidivă locală.

SARCOMUL EWING se localizează rar la nivel vertebral și caracterizează vârsta copilăriei și adolescenței. Localizarea cea mai frecventă este sacrul, unde apar aspecte radiologice de leziuni osteolitice. Tratamentul este chirurgical și oncologic.

ALTE TUMORI VERTEBRALE MALIGNNE cu frecvențe mult mai reduse sunt: limfomul osos, angiosarcomul, hemangiopericitomul, fibrosarcomul, liposarcomul, histiocitomul fibros malign.

TUMORILE VERTEBRALE SECUNDARE

Metastazele vertebrale sunt cele mai frecvente tumori vertebrale, reprezentând 70% din totalul leziunilor vertebrale tumorale. Leziunea metastatică poate apare la un pacient cu un cancer cunoscut, sau poate releva un cancer ocult. Tumorile primitive care metastazează la nivelul coloanei vertebrale sunt în ordinea frecvenței, următoarele: tumorile mamare, tumorile pulmonare, tumorile prostatice, tumorile renale și mult mai rar, tumorile tiroidiene, digestive și hemopatiile maligne.

Localizarea cea mai frecventă a metastazelor este la nivelul coloanei toracale și lombare. Metastazarea se poate produce pe cale arterială, pe cale venoasă, prin extensie regională și discutabil, pe cale limfatică. Sediul principal al metastazei este de obicei în corpul vertebral unde distruge în mod pregresiv structura osoasă producând tasări și luxații cu angulație. Tabloul clinic debutează cu durere vertebrală care precede cu mai multe săptămâni semnele de compresiune medulară.

Compresiunea medulară se poate instala progresiv în decurs de zile, sau brutal în 24-48 de ore, ultima variantă fiind specifică localizărilor toracale. În momentul de față examinarea IRM este cea mai performantă pentru efectuarea bilanțului leziunilor metastatice vertebrale, putându-se aprecia numărul și localizarea leziunilor, extensiile tumorale, amploarea compresiunilor mieloradiculare. Tratatamentul metastazelor vertebrale este multimodal și implică intervenția chirurgicală, radio și chimioterapia. Indicația terapeutică va depinde pentru fiecare pacient de starea generală de impregare neoplazică, de extensia leziunilor și gradul de afectare neurologică. Rezultatele depind într-o mare măsură de tipul și evoluția tumorii primitive. În metastazele cancerelor pulmonare prognosticul este grav, în leziunile secundare tumorilor mamare evoluția poate fi variabilă uneori cu supraviețuire mai lungă, iar în leziunile prostatice evoluția pe termen lung este cu atât mai bună cu cât tumora este hormono-sensibilă.

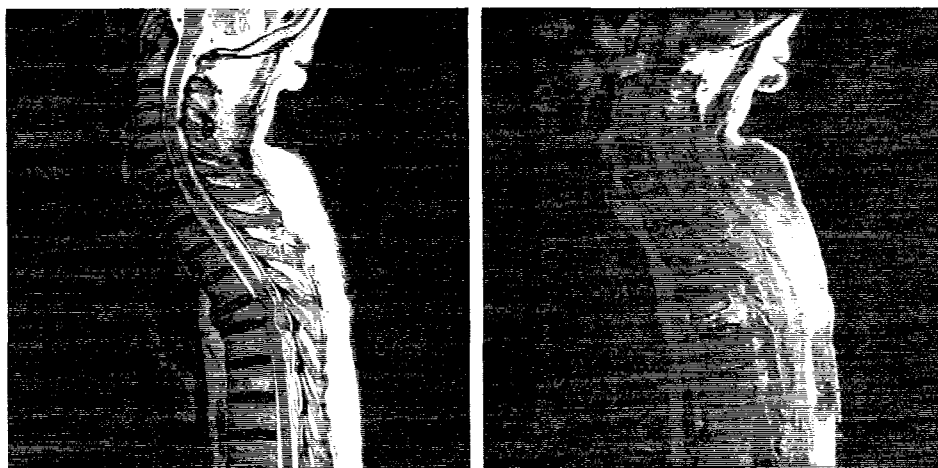


Fig. 4. 2. 1a, 4. 2. 1b. Aspect IRM de tumoră vertebrală cu invazie intrarahidiană.

B. TUMORILE INTRARAHIDIENE

Procesele tumorale extradurale și subdurale extramedulare produc sindroame de compresiune medulară cu evoluție lentă. Orice compresiune medulară evolutivă poate produce leziuni ireversibile și sechele neurologice majore dacă diagnosticul și tratamentul sunt tardive.

Tabloul clinic cuprinde semne și sindroame neurologice a căror intensitate, cronologie și grupare diferă după natura și topografia leziunii.

Sindromul lezional este dominat de durerea radiculară cu topografie fixă, lancinantă, declanșată sau exacerbată de manevrele care cresc presiunea intrarahidiană.

Sindromul sublezional este reprezentat de:

Tulburări senzitive prezente caudal de leziune ce sunt la originea unor manifestări lipsite de caractere topografice: dureri, parestezii, crampe. Într-o fază mai avansată apar hipoestezii globale sublezionale a căror limită superioară indică polul inferior al compresiunii.

Tulburările motorii evoluează cu dificultăți de mers, claudicații nedureroase urmate de apariția paraparezei sau tetraparezei spastice cu întreg cortegiul de semne piramidale.

Tulburările sfincteriene apar tardiv și se limitează la afectarea micțiunii, polakiurie, micțiuni imperioase sau episoade de retenție urinară.

Tulburările vasomotorii și simpatică afectează teritoriile cutanate sublezionale producând vasodilatație și tulburări de sudorație. Tulburările trofice sunt absente chiar în faze evolute ale compresiunilor.

Sindromul vertebral poate fi evidențiat de contracturi musculare paravertebrale, rigiditatea segmentelor afectate și durere provocată la presiunea apofizelor spinoase. Scolioza sau cifoza apar mai frecvent în compresiunile medulare ale copilului.

Sindromul lichidian este constituit din modificările LCS induse de leziune, și obținute prin examenele de laborator ale lichidului recoltat prin puncția lombară. Se conturează un tablou devenit clasic în care LCS este xantocrom, prezintă disociație albumino-citologică, cu proteinorahie crescută (uneori de ordinul gramelor/ml), și cu blocaj la proba de manometrie Quickenstadt-Stokey.

Tabloul clinic este determinat de topografia segmentară a leziunilor.

Compresiunea medulară cervicală între foramen magnum și vertebra C7 se manifestă prin sindrom radicular caracterizat de cervicobrahialgii și un sindrom sublezional cu tetrapareză sau parapareză și afectare parțială a membrelor superioare. În formele înalte poate apare o paraliză de nerv frenic sau spinal. Localizările joase pot produce sindrom Claude-Bernard-Horner.

Compresiunea măduvei toracale corespunde nivelului vertebral C7-T10. Simptomatologia reunește dureri radiculare de tip nevralgie intercostală sau hipoestezie în bandă, parestezii și parapareze spastice.

Compresiunea măduvei lombosacrate și a conului medular corespunde nivelului vertebral T10-L2, se caracterizează prin dureri nevralgice în centură sau de tip nevralgic abdomino-genital, tulburări sfincteriene cu incontinență și impotență sexuală. Tulburările motorii mixte sunt de asemenea posibile cu deficit flasc al coapsei și semne piramidale ale extremității membrului.

Există și sindroame parțiale ce traduc leziuni asimetrice sau disociate care pot fi individualizate. Cel mai caracteristic este sindromul Brown-Sequard mai mult sau mai puțin complet. El este dovada compresiunii lente a unei jumătăți a măduvei aflate în contact cu tumora situată în lateral, și este caracterizat prin tulburări motorii și ale sensibilității profunde controlateral leziunii și tulburări de sensibilitate superficială ipsilaterale leziunii.

Compresiunile localizate strict epidural sunt rare și se pot datora unor tumori de regulă diagnosticate precoce, cum sunt: meningoamele, schwanoamele în contextul bolii Recklinghausen, limfoamele, metastazele, hemangioblastoamele.

Compresiunile intradurale se disting prin câteva trăsături caracteristice:

- 1) Simptomatologia clinică este dominată de sindromul Brown-Sequard.
- 2) Sindromul lichidian este prezent în mod constant.
- 3) Bilanțul radiologic arată lipsa modificărilor osoase, stop mielografic, aspect tumoral la examenul IRM, independent de gravitatea semnelor clinice.
- 4) Exereza chirurgicală este delicată și necesită ablarea leziunilor sub microscop operator.

Meningioamele și schwanoamele reprezintă principalele leziuni subdurale extramedulare.

SCHWANOAMELE INTRARAHIDIENE

Schwanoamele sau neurinoamele intrarahidiene reprezintă 20-30% din compresiunile tumorale medulare. Repartiția topografică le diferențiază net de meningoame. Schwanomul este localizat preferențial în regiunea cervicală inferioară și are o frecvență topografică crescândă cranio-caudal în segmentele toracal și lombar. Cel mai des apare la adultul tânăr de sex masculin. În cazul localizărilor multiple se vor căuta semnele bolii Recklinghausen.

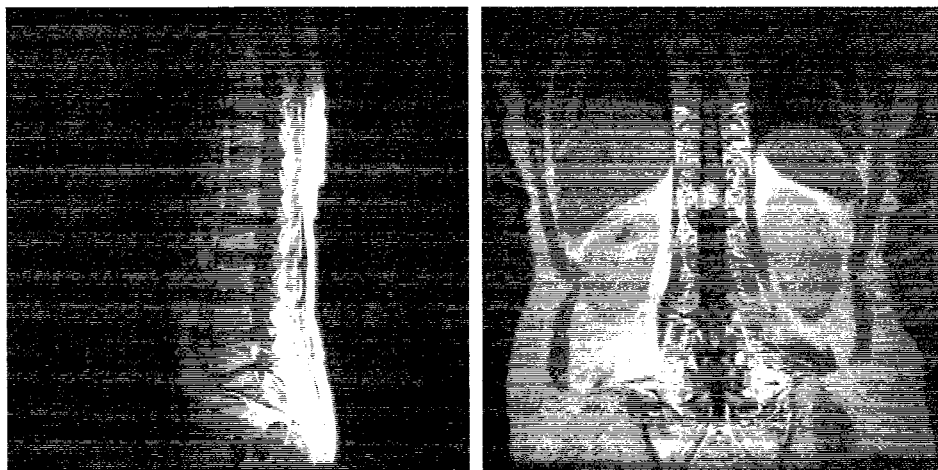


Fig. 4. 2. 2a, 4. 2. 2b. Aspect IRM de schwanom intradural.

Tabloul clinic este dominat de sindromul radicular cu durere agravată de decubit. Proteinorahia poate atinge valori considerabile până la 10 gr %. Bilanțul radiologic al coloanei vertebrale poate arăta o dilatare a găurilor de conjugare, uneori cu erodare completă a pediculilor. Aspectul în clepsidră al tumorii este bine evidențiat de examenul mielo-CT pe secțiuni axiale.

Mielografia relevă stop cu aspect de dom caracteristic compresiunilor extramedulare. Examenul IRM cu contrast arată o fixare a contrastului mai puțin omogenă decât în cazul meningioamelor.

Tratamentul implică o exereză chirurgicală completă prin abord posterior limitat la maxim trei laminectomii. Formele extradurale și cele cu extensie extrarahidiană impun intervenții chirurgicale mari sau stadiate și rahisinteze pe cale anterioară.

MENINGIOAMELE INTRARAHIDIENE

Meningiomul reprezintă 15-20% din cauzele compresiunilor medulare. Tumora predomină la sexul feminin și apare frecvent după 60 de ani. Localizarea topografică afectează mai ales segmentul toracal superior T1-T4 și mai rar la nivel cervical sau inferior de T10.

Tabloul clinic este necaracteristic, întâlnindu-se timp îndelungat un sindrom radicular inconstant și dureri de tip reumatismal sau pseudo-vascular.

Explorările complementare pot evidenția discrete calcificări vizibile pe radiografii. Mielografia arată blocaje ale substanței de contrast iodate cu aspect neregulat, ușor boselat.

Examenul IRM relevă o masă tumorală extramedulară ce fixează omogen substanța de contrast. Proteinozahia este moderată, în jur de 1 gr %. Tratamentul este chirurgical, laminectomia limitată la trei nivele asigură o cale suficientă de abord pentru expunerea și rezecția tumorii. Formele cu localizare antero-laterală și premedulară comportă mai multe dificultăți tehnice. Utilizarea microscopului operator ușurează respectarea structurilor medulare și radiculare precum și exereza completă a leziunii și hemostaza. Sacrificarea unei rădăcini spinale este uneori indispensabilă iar secționarea ligamentelor dințate permite accesul la nivelul tumorilor situate premedular. Nu trebuie neglijat riscul vital crescut în formele cervicale înalte. Recidivele sunt rare și se datorează în mare parte rezecțiilor incomplete.

TUMORILE INTRAMEDULARE

Tumorile intramedulare sunt afecțiuni rare ce evoluează spre deficite neurologice importante înainte de a putea fi diagnosticate. Descoperirea IRM a revoluționat explorarea leziunilor intrarahidiene permițând diagnosticul facil al tumorilor intramedulare.

Leziunile tumorale intramedulare reprezintă 5% din tumorile primitive ale sistemului nervos central și aproximativ 30% din tumorile intrarahidiene subdurale.

Cele mai numeroase tumori intramedulare sunt tumorile primitive gliale care reprezintă 80%. Dintre acestea astrocitomul și ependimomul dețin ponderea principală. Există și alte tumori intramedulare ca hemangioblastoamele, lipoame intramedulare, teratoamele, metastazele.

ASTROCITOMUL INTRAMEDULAR

Localizarea preferențială a acestei tumori este măduva cervico-toracală (80%), tumora extinzându-se în medie pe 6 segmente medulare. Astrocitoamele se clasifică în 4 grade de malignitate crescândă în funcție de celularitate, anomaliile cito-nucleare, neovascularizație și necroze intratumorale. Tumorile cu grad înalt de malignitate au o evoluție mai rapidă, posibilități de exereză chirurgicală totală mai reduse și rată de recidivă mare. Astrocitomul se întâlnește mai frecvent la adultul tânăr, media de vârstă fiind de 30 de ani.

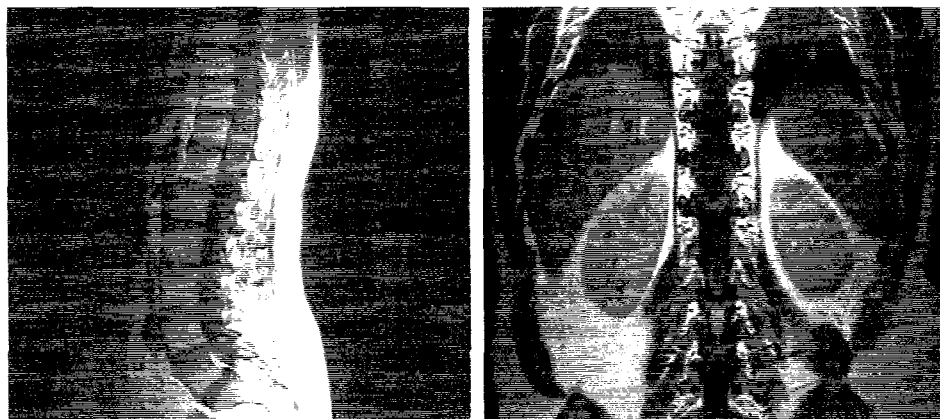


Fig. 4. 2. 3a, 4. 2. 3b. Aspect IRM de astrocitom intramedular.

EPENDIMOMUL INTRAMEDULAR

Afectează de regulă pacienți adulți cu media de vârstă în jur de 40 de ani, dar poate apare și la copil, mult mai rar decât astrocitomul. Tumora are localizare preferențială în măduva cervico-toracală (90%) unde se întinde pe aproximativ 5 segmente. De regulă forma tumorală spinală este benignă, formele maligne fiind excepționale. Se dezvoltă din celulele canalului ependimar și păstrează un plan de clivaj cu țesutul medular învecinat pe care îl comprimă și îl dislocă.

TABLOUL CLINIC AL TUMORILOR INTRAMEDULARE

În 50% din cazuri simptomul de debut este durerea. Ea poate fi de tip vertebral, profundă, tenace, exacerbată la efort sau poate avea caractere radiculare (cervico-brahialgii, sciatalgii). Uneori pot apare dureri cordonale și parestezii. În evoluția tumorii apar progresiv toate semnele clinice ale unei suferințe medulare cu deficite motorii, senzitive și tulburări sfincteriene.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Înainte de era imagistică a IRM tumorile medulare erau leziuni greu de diagnosticat. Actualmente mielografia, examenul mielo-CT și angiografia

vertebrală și-au pierdut din valoarea diagnostică. Examenul IRM este examinarea de primă intenție prin sensibilitatea sa. Radiografiile simple au valoare de orientare și de diagnostic diferențial al anomaliilor vertebrale ce sunt frecvent întâlnite la copil și adultul tânăr.

Potențialele evocate somestezice (PES) și motorii (PEM) permit cuantificarea suferinței medulare, precizare nivelului medular afectat și a evoluției postoperatorii.

TRATAMENTUL TUMORILOR INTRAMEDULARE

Singurul tratament eficient al tumorilor intramedulare este cel microchirurgical, care prevede ablația totală.

Tratamentul chirurgical al astrocitoamelor este dificil, întrucât tumora invadează țesutul medular și rezecția chiar totală, demonstrată de IRM, se asociază cu rată crescută de recidivă.

În cazul endimomului care este bine delimitat în raport cu măduva, exereza lui radicală este posibilă. Un caz aparte îl reprezintă endimomul panmedular care necesită intervenție stadială în mai mulți timpi operatori. Postoperator pacientul trebuie să beneficieze de toate mijloacele posibile de recuperare.

Radioterapia acestor tipuri de leziuni este rezervată numai cazurilor de recidivă postoperatorie.

3. PATOLOGIA DEGENERATIVĂ VERTEBRO-MEDULARA

HERNIA DE DISC CERVICALĂ (HDC)

INCIDENȚĂ

Reprezintă 3-5% din patologia discală.

A. ETIOPATOGENIA HERNIEI DE DISC CERVICALE

PARTICULARITĂȚI ANATOMICE: segmentul cervical al coloanei vertebrale are o mare valoare funcțională prin caracteristicile anatomice particulare ale vertebrelor ce o alcătuiesc, cât și a structurilor nervoase pe care le adăpostește. Principalele elemente anatomice de care depinde simptomatologia produsă de o hernie de disc la acest nivel sunt:

Rădăcini scurte, fixe în canalul rahidian

Măduva cervicală, care conține structuri nervoase de importanță vitală.

Hernia de disc cervicală poate evolua pe o coloană normală sau pe o coloană cu modificări spondilartrozice.

ETIOLOGIE

Ca factori predispozanți sau cauzatori ai leziuniilor discale la nivel cervical pot fi incriminați: procese degenerative, micro-traumatisme repetate, fracturi-luxații cervicale.

Discurile cele mai afectate sunt C4-C5 și C5-C6.

B. CLINICA HERNIEI DE DISC CERVICALE:

Aspectul clinic depinde de sediul herniei de disc cervicale și de amploarea fenomenelor compresive. Simptomul dominant este nevralgia cervico-brahială (N.C.B.), caracterizată prin: durere cervicală și radiculalgie a membrului superior. Identificarea corectă a proiecțiilor fenomenelor dureroase conduce la precizarea topografiei discului afectat.

SIMPATOMATOLOGIA conturează două sindroame majore:

SINDROMUL DE COMPRESIUNE RADICULARĂ, caracterizat prin durere și deficit senzitivo-motor. Din punct de vedere topografic, rădăcina corespunde vertebrei subiacente și fiecărei rădăcini îi corespunde un miotom, un dermatom și un arc reflex.

Hernia discului C4-C5 comprimă rădăcina C5 și produce:

- a. durere în ceafă, deltoid, piept, fața laterală a brațului;
- b. deficit motor la nivelul mușchilor supraspinos, subspinos, deltoid, biceps;
- c. modificarea reflexului bicipital.

Hernia discului C5-C6 comprimă rădăcina C6 și cauzează:

- a. durere în ceafă, regiunea scapulară, deltoid, fața laterală a brațului și antebratului, police și index;
- b. deficitul motor este localizat la nivelul bicepsului și radialului extern;
- c. diminuarea reflexelor bicipital și stiloradial.

Hernia de disc C6-C7 comprimă rădăcina C7 și produce:

- a. durere în ceafă, omoplat, deltoid, fața dorsală a antebratului, index și medius;
- b. deficit motor al mușchiului triceps;
- c. diminuarea reflexului tricipital.

Hernia de disc C7 comprimă rădăcina C8 și determină:

- a. durere în ceafă, regiunea internă a brațului și antebratului, degetul mic și uneori mediusul;
- b. deficit motor al mușchilor extensori ai pumnului;
- c. modificarea reflexului tricipital.

Examenul obiectiv al pacientului cu sindrom de compresiune radiculară evidențiază limitarea mișcărilor gâtului, contractura musculaturii cervicale, poziții antalgice, până la torticolis. Simptomatologia dureroasă este exacerbată de manevra Spurling, care se efectuează exercitând o compresiune progresivă în vertex și tracțiunea membrului superior afectat.

2. SINDROMUL DE COMPRESIUNE MEDULARĂ este expresie a unei hernii de disc cervicale cu evoluție acută sau subacută. Tabloul clinic este caracterizat prin deficit motor de tip tetrapareză, tetraplegie, sindrom Brown-Sequard și tulburări sfincteriene.

EXAMENELE COMPLEMENTARE urmăresc stabilirea nivelului anatomic al leziunii și impactul herniei asupra structurilor nervoase medulo-radiculare.

a. Examenelor radiologice:

1. Radiografia standard își păstrează valoarea, putând fi efectuată în incidențe dinamice de flexie, extensie, permițând evaluarea elementelor anatomice și depistarea unei patologii vertebrale asociate;
2. Examenul CT și mielo-CT al coloanei cervicale permite vizualizarea herniei de disc și aprecierea mărimii acesteia, evidențiază prezența unui fragment migrat și dimensiunile lui, analizează calibrul canalului rahidian și dispoziția rădăcinilor cervicale.
3. Examinarea imagistică prin rezonanță magnetică (IRM), este de elecție în diagnosticul leziunilor discului cervical și permite evaluarea suferinței medulo-radiculare.

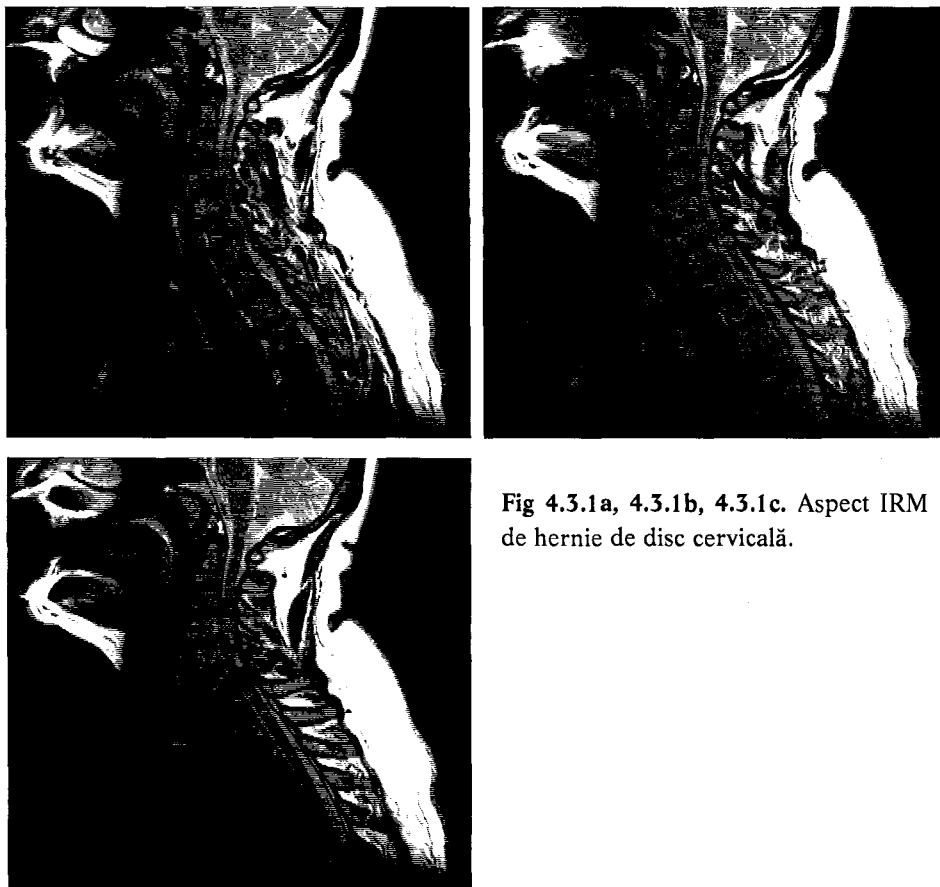


Fig 4.3.1a, 4.3.1b, 4.3.1c. Aspect IRM de hernie de disc cervicală.

DIAGNOSTIC DIFERENȚIAL AL HERNIEI DE DISC CERVICALE

Se face cu afecțiuni ce produc în evoluția lor diferite simptome cuprinse în tabloul clinic al patologiei discale de la nivel cervical:

1. Nevralgiile cervico-brahiale secundare:

- a. afecțiuni intrarahidiene: tumori intramedulare, siringomieli
- b. afecțiuni vertebrale: tumori, spondilodiscite, traumatism, reumatism inflamator, guta.

Radiculite infecțioase în contextul bolilor: zona zoster, HIV, borelioze

Leziuni neurologice cu manifestări presudo-articulare

a. afectarea plexului brahial:

- sindromul Pancoast-Tobias (tumoră de apex pulmonar)-compresiune C7, C8, D1;
- sindromul Claude-Bernard-Horner;
- plexita brahială postiradiere;
- sindromul defileului toraco-brahial-C8

b. afectarea nervilor periferici, din tabloul clinic lipsind durerile cervicale

- sindromul de canal carpian- nervul median;
- sindromul canalului Guyon- nervul cubital;
- compresiune la nivelul cotului-nervul median și cubital;

Pseudo-radiculalgii întâlnite în epicondilita și periartrita scapulo-humerală.

C. TRATAMENTUL HERNIEI DE DISC CERVICALE

Atitudinea terapeutică este în concordanță cu tabloul clinic și rezultatele conferite de explorările complementare imagistice.

Tratamentul conservator se adresează patologiei discale cu sindrom iritativ radicular, cu debut relativ recent și la care examinarea IRM nu evidențiază un conflict disco-radicular. Repausul fizic cu imobilizarea coloanei cervicale în guler, asociat unui tratament antialgic, antiinflamator și decontracturant va fi instituit în primele trei săptămâni de la debutul bolii.

Tratamentul chirurgical se adresează cazurilor rebele la tratamentul conservator și la care repetarea investigațiilor imagistice relevă apariția unui conflict disco-radicular. Instalarea unui deficit senzitivo-motor obligă la o reevaluare imagistică a leziunii și optarea pentru tratamentul chirurgical. Rezolvarea chirurgicală a herniei de disc cervicale poate fi realizată prin abord cervical anterior, ce permite ablarea discului intervertebral afectat, urmată de osteosinteză cu greșon osos iliac omolog recoltat extemporaneu.

CERVICARTROZA

Afectează predominant bărbații peste 45 ani. Este o boală evolutivă cu debut insidios. Printre factorii favorizanți se numără: canal strâmt congenital,

disco-uncartoza compresivă, proliferarea osteofitică (C5-C6), artroza interapofizară posterioară, hipertrofia ligamentului galben, cifoza, lordoza, listezisul degenerativ.

FIZIOPATOLOGIE

Mecanismul este plurifactorial: compresiunea anterioară a măduvei, fibroza și aderențe meningeale, scleroza arterială - ischemie medulară, staza venoasă la nivelul plexurilor epidurale.

TABLOU CLINIC

Anamnestic 15 % din pacienți au prezentat un traumatism vertebral. Simptomatologie: tulburări de mers (claudicație medulară); la membrele superioare parestezii, slăbiciune predominant distală, neîndemânare; tulburări sfincteriene.

FORME CLINICE

1. Clasică: medulo -radiculară
2. Cu debut acut
3. Cu amiotrofie
4. Hemiplegică
5. Paraplegică pură
6. Ataxo -spasmodică
7. Brahială diplegică
8. Evolutivă cu pusee

EVOLUȚIA poate fi rapidă (în decurs de câteva săptămâni se ajunge la deficit motor major- tetraplegie) sau lentă (evoluție care se întinde pe o perioadă de mai mulți ani). Ameliorarea spontană este rară. Uneori se poate obține stabilizarea (rar) prin repaus și tratament simptomatic.

EXAMENE COMPLEMENTARE

Sunt necesare investigații radiologice (radiografia standard, mielografia și mielo-CT -ul, IRM-ul) și electro-fiziologice (EMG, potențiale evocate somestezice) pentru stabilirea stadiului de evoluție și tratamentul indicat.

TRATAMENT

- a. Medical-simptomatic: antialgic, antiinflamator, minerva
- b. Chirurgical: abord posterior (aboulker), abord anterior.

HERNIA DE DISC TORACALĂ

Reprezintă 0,25-0,75% din toate discurile herniate. 80% apar între decadele a treia și a cincea. Regiunea toracală inferioară este zona de predilecție (75% sunt sub T8, cu un vârf de 26% la T11-T12).

Forma cea mai frecventă este hernia laterală.

DIAGNOSTIC

În 25% din cazuri este prezent un istoric de traumatism. Simptomatologia poate să se manifeste sub formă de compresiune radiculară sau compresiune medulară lentă. Cele mai frecvente simptome sunt: durerea (60%), tulburări senzitive (23%), tulburări motorii (18%).

Examenе complementare: Examenul de elecție este investigația IRM.

Diagnosticul diferențial se face cu compresiunea medulară de altă etiologie, nevralgia intercostală, angina pectorală, pleurita, pneumonia, afecțiuni abdominale.

TRATAMENT

Tratamentul chirurgical este preferabil să se efectueze în faza radiculară. Chirurgia în hernia de disc toracică este problematică datorită: dificultății abordului anterior în această regiune, spațiu mic între măduvă și canalul rahidian comparativ cu coloana cervicală sau lombară, riscul lezării pediculilor vasculari ai măduvei, hernia de disc toracică este adeseori calcificată.

Aborduri: posterior, posterolateral, costotransversectomia, alterolateral, transtoracic.

HERNIA DE DISC LOMBARĂ

Simptomul cardinal al suferinței degenerative a discului intervertebral lombar este sciatica. Sciatica radiculară prin hernie de disc afectează 1/100.000 loc/an din populația adultă.

-95% din cazuri apare prin afectarea rădăcinii L5 sau S1 printr-o hernie de disc lombară.

-5% afectarea radiculară este de origine non-discală:

-sciatica prin suferință centro-medulară

-sciatica de origine cordonală

-sciatica datorată afectării plexului lombo-sacrat

-sciatica tronculară

-La copii sciatica discală este rară, predominând etiologia tumorală.

-Crușalgi desemnează afectarea rădăcinilor L3 și L4.

A. PATOGENIA HERNIEI DISCALE

Discul intervertebral este format din nucleul pulpos și inelul fibros periferic. Limita posterioară a discului intervertebral este reprezentată de ligamentul vertebral posterior care este foarte bogat inervat și intim aderent de inelul fibros. Compresiunea herniei discale asupra ligamentului vertebral produce durerea rahidiană și contractura musculară reflexă, conturând tabloul clinic cunoscut sub numele de LUMBAGO. Migrarea unui fragment din nucleul

pulpos prin porțiunea posterioară a inelului fibros, acompaniată uneori de ruptura ligamentului vertebral posterior, determină compresiunea unei rădăcini nervoase. Acest conflict disco-radicular produce SCIATICA.

Localizarea cea mai frecventă a acestui conflict disco-radicular sunt spațiile intervertebrale L4-L5 și L4-S1.

Hernia nucleului pulpos delimitată de inelul fibros poartă denumirea de protruzie discală. Ruperea inelului fibros produce hernia exteriorizată subligamentară. Ruptura ligamentului vertebral comun posterior caracterizează hernia de disc exclusă sau migrată. Hernia de disc este rar mediană. Varianta anatomică majoritară o reprezintă hernia de disc laterală ce comprimă rădăcina de vecinătate. Hernia de disc ruptă poate favoriza migrarea unui fragment discal în gaura de conjugare, realizând contextul anatomo-clinic al herniei de disc intraforaminale și uneori o poate traversa producând o hernie de disc extraforaminală. Uneori hernia poate migra cranial sau caudal de spațiul intervertebral de origine. Herniile mari, mediane sau paramediane comprimă mai multe rădăcini, determinând un sindrom de coadă de cal (2,5% dintre herniile de disc operate). Foarte rar, herniile voluminoase, perforază dura mater și se localizează intradural.

Există veritabile hernii de disc posttraumatice, dar numărul lor este redus, întâlnindu-se într-un procent de 1-1,5%. Cel mai frecvent hernia de disc este ultima fază de deteriorare a unui disc deshidratat, fisurat, care se dezorganizează și fragmentează. Îmbătrânirea discului debutează între 25-30 de ani, fiind agravată de eforturi repetate profesionale sau sportive. Aceste modificări sunt frecvent asociate unei deficiențe a musculaturii lombo-abdominale. La adulți și vârstnici, suferința discală este agravată de strâmtorarea canalului rahidian sau de apariția unei artroze interapofizare posterioare.

B. CLINICA HERNIEI DE DISC LOMBARE

În cazul unui pacient cu sciatică trebuie dovedit că este radiculară și de origine discală. Anamneza asigură practic diagnosticul, confirmat ulterior de examenul clinic: durere lombară veche, evoluând în crize din ce în ce mai lungi și la intervale tot mai mici. Sciatica apare ca o agravare a stării pacientului, fie fără o cauză evidentă, fie favorizată de un efort chiar modest (ras, tuse, defecație, strănut). Se constituie faza de lombo-sciatică. Spre finalul evoluției, radiculalgia este cel mai adesea izolată, lombalgia dispăre, confirmând ruptura ligamentului vertebral posterior de către hernie.

Durerea radiculară este persistentă, fiind foarte precisă ca traiect:

Rădăcina L5: fața posterioară a fesei, fața postero-laterală a coapsei, fosa poplitee, fața externă a gambei, fața dorsală a plantei către haluce, durere frecventă în bolta plantară.

Rădăcina S1: fața posterioară a fesei și coapsei, fosa poplitee, fața posterioară a gambei, călcâiul, zona submaleolară externă, marginea externă a piciorului și ultimele degete.

Durerea radiculară este impulsivă, fiind agravată de: eforturi fizice, contractură abdominală, eforturile provocate de tuse, compresiunea jugularelor (semnul Naffziger), flexia capului (semnul Neri), manevrele de extensie a sciaticului (semnul Lasseque). Durerea diminuează în repaus. Fiind de origine mecanică, durerea este frecvent însoțită, de la declanșare, de parestezii în același dermatom și senzație de "picior rece".

Anamneza precizează absența sau prezența tulburărilor genito-sfincteriene (golirea vezicii, defecația, potența). Istoricul bolii confirmă în 80% din cazuri etiologia discală a sciaticii radiculare.

EXAMENUL CLINIC ȘI PARACLINIC AL HERNIEI DE DISC LOMBARE

EXAMINAREA COLOANEI VERTEBRALE

Examenul clinic al pacientului se efectuează în ortostatism sau /și clinostatism.

Se observă atitudinea de postură antalgică: cifoza, scolioza, rectitudinea coloanei lombare. Dacă durerea permite, se verifică posibilitatea de mișcare în plan sagital și frontal, de cele mai multe ori evidențiindu-se un blocaj vertebral ce limitează anteflexia. Presiunea exercitată la două laturi de deget lateral de linia spinoaselor corespunzător spațiilor L4-L5 sau L5-S1 declanșează durerea pe partea afectată (semnul soneriei).

EXAMENUL NEUROLOGIC

În absența deficitului motor, mersul este posibil, pe vârfuri și călcâie.

Musculatura antero-externă a gambei depinde de rădăcina L5, iar tricepsul sural depinde de rădăcina S1. Pareza extensorului propriu al halucelui denotă o leziune radiculară L5.

Sensibilitatea se examinează în dermatoamele corespunzătoare. Verificarea sensibilității perineului și organelor genitale este obligatorie.

Reflexele osteotendinoase nu sunt patognomonice pentru rădăcina L5; suferința rădăcinii S1 produce alterarea reflexului achiliean și reflex medio-plantar.

Semnul Lasseque se notează de la 0 la 90 de grade, sub 20 de grade indicând o leziune radiculară severă.

În final se vor evalua musculatura abdominală, a feselor și a coapselor, urmărindu-se depistarea amiotrofiilor și tulburărilor trofice. Examinarea șoldurilor și a articulațiilor coxo-femorale este obligatorie pentru excluderea unei patologii asociate ce poate genera o sciatică non-discală.

EXAMINĂRI COMPLEMENTARE:

a. Examinarea radiologică standard este indispensabilă, permite verificarea coloanei vertebrale din punct de vedere al: staticii, prezența sau

absența anomaliilor de tranziție, calitatea osului, înălțimea discurilor, prezența artrozelor, starea articulațiilor coxo-femorale, sacro-iliace și a sacrului.

b. Examinarea computer tomografică (CT) permite: vizualizarea herniei, mărimea herniei, suprafața utilă a canalului rahidian; cupele efectuate adiacent spațiului discal verifică prezența unui fragment migrat și mărimea lui. Examinarea mielo-CT poate evidenția cu finețe topografia discului și a fragmentului migrat, precum și în cazul examinărilor post-operatorii, o posibilă suferință radiculară secundară unui cheloid stenozant.

c. Examinarea imagistică prin rezonanță magnetică (IRM) este investigația de elecție.

d. Mielografia cu substanță de contrast este utilă și ieftină, permițând realizarea unei examinări dinamice și evidențierea unei anomalii radiculare.

e. EMG nu este indispensabilă diagnosticului unei hernii de disc lombare.

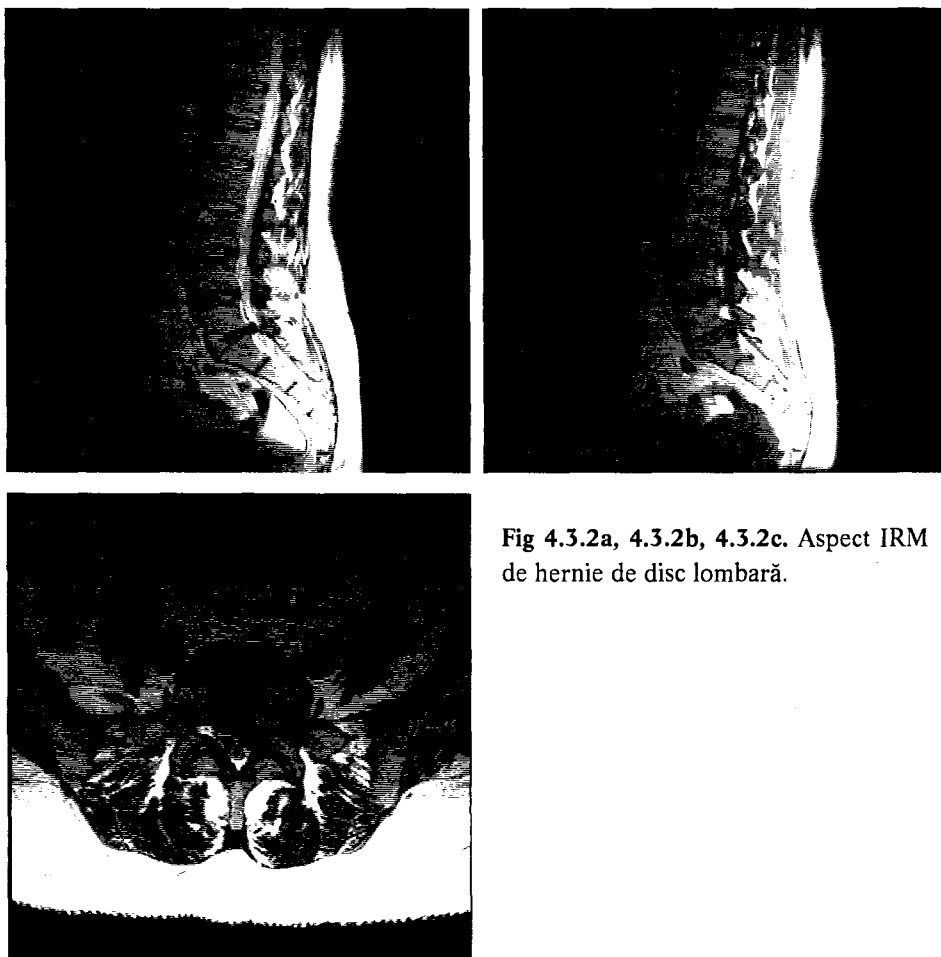


Fig 4.3.2a, 4.3.2b, 4.3.2c. Aspect IRM de hernie de disc lombară.

ASPECTE CLINICE ALE HDL

Tabloul clinic este dominat de simptomatologia subiectivă centrată pe durere și de deficitul motor secundar compresiunii exercitate de disc asupra rădăcinii. Asocierea diferitelor simptome generate de suferința radiculară, conturează următoarele forme clinice:

CRURALGIA: este caracterizată printr-un traiect al durerii care interesează fața anterioară a coapsei și uneori iradiază spre fața internă a gambei. Reflexul rotulian poate fi diminuat sau abolit. Manevra Lasseque este negativă. Durerea poate apărea la extensia coapsei pe bazin. Eventualul deficit motor interesează cvadricepsul. Cauza cruralgiei este suferința lombară superioară L1, L2, L3.

SCIATICA PARETICĂ este o urgență neurochirurgicală. 14% din herniile de disc lombare prezintă deficite motorii. Deficitul motor poate fi localizat pe traiectul sciaticului popliteu extern (SPE), prin suferința rădăcinii L5, produsă de o hernie discală L4 sau în teritoriul sciaticului popliteu intern (SPI), secundară afectării rădăcinii S1 printr-o hernie discală L5. Necesită, în funcție de dotare, examen CT, mielo-CT, mielografie lombară sau IRM de urgență.

SCIATICA PARALIZANTĂ este forma cea mai severă a suferinței radiculare, în care deficitul motor este franc, adesea instalat brutal, cu dispariția durerii radiculare. Prognosticul funcțional este rezervat, chiar după o intervenție chirurgicală de urgență.

SCIATICA HIPERALGICĂ este dominată de simptomatologia subiectivă, context în care durerea acută țintuiește pacientul la pat. Intervenția chirurgicală de urgență este justificată, fiind vorba de o hernie mare cu fragment intraforaminal.

SINDROMUL DE COADĂ DE CAL este definit prin apariția de tulburări sfincteriene asociate cu tulburări senzitive ale perineului și deficit motor, ce poate fi uni sau bilateral. Suferința radiculară este extinsă, afectând rădăcinile cozii de cal. Substratul anatomic al acestei forme clinice este reprezentat de herniile mediane, exteriorizate masiv în canalul rahidian. Chiar și în cazul unei intervenții chirurgicale de urgență, prognosticul funcțional este rezervat.

SCIATICA ÎN BASCULĂ caracterizează prezența unei hernii mari, rupte, neexteriorizate, produsă într-un canal rahidian îngust, ce poate apare la orice nivel lombar.

Sciatica la femeia gravidă este frecventă în timpul sarcinii și este consecința modificărilor de statică ale coloanei lombare. Dispare de obicei după naștere. Dar prezența unei autentice hernii de disc lombare, invalidante și rebelă, nu trebuie neglijată. Intervenția chirurgicală este posibilă colaborând cu obstreticianul.

DIAGNOSTICUL DIFERENȚIAL AL HERNIEI DE DISC LOMBARE

Este necesar a se lua în considerație și alte cauze ce pot genera o simptomatologie asemănătoare.

1. Alte sindroame dureroase ale membrelor inferioare produse de afecțiuni articulare (coxartroza, gonartroza) și vasculare (arterite).

2. Sciatica nediscală reprezintă doar 5% din cazuri. Cauza cea mai frecventă este cea tumorală, de regulă în contextul bolii Recklinghausen (schwanoame ale nervului sciatic și ale ramurilor sale, schwanoame ale rădăcinilor rahidiene) sau al tumorilor de vecinătate ce comprimă secundar traiectul nervului sciatic (lipoame, sarcoame, etc). Foarte rar, durerea membrului inferior poate avea drept cauză dilatația anevrismală a arterei femurale sau a ramurilor sale.

TRATAMENTUL HERNIEI DE DISC LOMBARE

În funcție de tabloul clinic, tratamentul poate fi:

MEDICAL: se adresează discopatiei lombare la primul puseu dureros, în faza de lumbago, cu sciatică moderată, ce conferă pacientului libertatea de mișcare limitată, dar însoțit de incapacitatea unei vieți socio-profesionale normale. Conduita terapeutică presupune repaus la pat, administrarea unei medicații antiinflamatorii, decontracturante musculare, antialgice, sedative, proceduri de fizioterapie. În caz de ineficiență a tratamentului medical și în cazul în care pacientul refuză indicația chirurgicală, se poate practica peridurala continuă sau rahianestezia.

CHIRURGICAL: Este imperativ necesar în cazul persistenței simptomatologiei după o perioadă de trei până la șase săptămâni de tratament conservativ susținut. Instalarea unui deficit motor parțial sau complet, însoțit sau nu de tulburări sfincteriene, la un pacient aflat în tratament medical sau având în antecedente episoade de suferințe discale, constituie o urgență neurochirurgicală.

Rezolvarea chirurgicală a herniei de disc lombare implică abordul la nivelul coloanei lombare prin fenestrație, hemilaminectomie și laminectomie asociată sau nu cu foraminotomia sau foraminectomia uni sau bilaterală, urmată de ablarea herniei de disc prin discectomie. Alegerea tehnicii chirurgicale și a căii de abord se va face în funcție de rezultatul explorărilor imagistice care evidențiază gradul de suferință medulo-radiculară, de caracteristicile anatomice ale pacientului: statură, greutate, conformația coloanei lombare, vârsta și boli asociate.

SPONDILOLISTEZIS-SPONDILOLIZIS

DEFINIȚIE

Spondilolistezis: subluxația anterioară a unui corp vertebral pe celălalt, uzual la L5 /S1, ocazional L4/ L5;

Spondilolizis: este un termen alternativ pentru spondilolisteziul istmic, o soluție de continuitate la nivelul istmului inter-articular al arcului vertebral posterior.

Stabilitatea vertebrală: menținerea coeziunii vertebrelor în toate pozițiile și mișcările fiziologice ale corpului.

Instabilitatea vertebrală: proces patologic degenerativ ce induce mișcări intervertebrale anormale sau de amplitudine mărită, conform axelor de rotație, flexie laterală și de translație antero-posterioară.

CLASIFICAREA SPONDILOLISTEZISULUI

1. spondilolistezisul istmic, poate fi întâlnit în 5-20% din examinările radiologice ale coloanei,

2. displastic (congenital)

3. degenerativ: întâlnit în 5, 8% la bărbați și 9, 1% la femei (multe fiind asimptomatice);

4. traumatic

5. patologic (în boli osoase generalizate sau locale).

Gradarea spondilolistezisului: gradul I - subluxație <25%, gradul II - subluxație 25-50%, gradul III- subluxație 50-75%, gradul IV - subluxație 75%-completă.

SIMPTOMATOLOGIE

1. Lombalgie

2. Radiculalgie sciatică

3. Agravarea posturală a durerii

4. Slăbiciunea membrelor inferioare

5. Contractura dureroasă a mușchilor ischio-gambieri.

TRATAMENT

A. Conservativ: reeducarea capacității funcționale, adaptarea profesională, schimbarea obiceiurilor sportive, imobilizare în corset, antiinflamatorii.

B. Chirurgical - principii:

-decompresiunea: laminectomia largă, deschiderea recesului lateral, foraminotomia

-reducerea spondilolistezisului când alunecarea > 50%

-stabilizarea: greșă osoasă intervertebrală, osteosintează metalică posterioară, artrodeză lombară intersomatică posterioară.

STENOZA DE CANAL LOMBAR (S. C. L.)

Stenoza de canal lombar (S. C. L.) duce la un conflict anatomic între conținător (canal rahidian) și conținut (sacul dural și rădăcinile cozii de cal).

ETIOPATOGENIE

SCL poate fi:

-S.C.L. congenitală, când este întâlnită la nivelul întregii coloane (cervico-toraco-lombară);

-S.C.L. constituțională, este o tulburare de creștere osoasă;

-S.C.L. dobândită, ce afectează decadele 3-5.

În etiologia S. C. L. sunt implicați factori degenerativi: osteofite, hernie discală, spondilolistezis, hipertrofia ligamentului galben, sindromul de fațetă articulară.

S.C.L. poate fi: globală (regulată, simetrică cu diminuarea ambelor diametre), centrală (diametrul sagital este micșorat), laterală (sindromul de fațetă articulară cu micșorarea recesului lateral), mixtă (centrală și laterală).

Afectarea canalului lombar de S.C.L. poate fi la un nivel (37 %), la două nivele (45 %), la trei nivele (17 %). Nivelele L4 și L5 sunt interesate în 80 % din cazuri.

SIMPTOMATOLOGIE

Apare în jur de 60 ani, profesiunile cele mai solicitate sunt: zidar, țăran, șofer, hamal etc

1. Claudicație neurogenă, uni sau bilaterală;
2. Radiculalgie - monoradiculară, pluriradiculară, uni sau bilaterală;
3. Sindrom de coadă de cal, care este intens, simetric, cu afectare sfincteriană. Are un prognostic grav și reprezintă o urgență neurochirurgicală.
4. Sindromul dureros amiotrofic: pacientul acuză o durere lombară veche, prezintă amiotrofie de cvadriiceps sau triceps sural, progresivă, uni, rar bilaterală și scăderea forței fizice

EXAMENUL CLINIC

La un istoric al bolii bogat se găsește un examen clinic sărac (la 18% din cazuri examenul neurologic este normal).

Afecțiuni asociate: congenitale (achondroplazia), dobândite (spondilolistezis, acromegalie, post-traumatic, boala Paget, spondilita ankilopoetică, osificarea ligamentului galben).

DIAGNOSTIC DIFERENȚIAL:

1. Arterita membrelor inferioare (diferențierea față de claudicația vasculară);
2. Claudicația intermitentă medulară (nu este dureroasă, semne piramidale);
3. Neuropatiile periferice: polinevrita diabetică
4. Pseudo - miopatii iatrogene (tratament cu anti-colesterolemiant, dispar la sistarea medicației);

5. Sindromul „ picioarelor fără odihnă”: dizestezii și parestezii nocturne în repaus care dispar la mișcări;

EXAMENE COMPLEMENTARE

Radiografia standard de coloană: evidențiază spondilolistezisul, un diametru antero-

posterior al canalului redus cu distanța interpediculară normală.

CT-ul (fie normal, fie mielo-CT) demonstrează reducerea diametrului AP al canalului, hipertrofia ligamentelor, hernia de disc, hipertrofia articularelor.

Mielografia este examenul de elecție în S. C. L.

Examinarea IRM demonstrează afectarea structurilor nervoase.

TRATAMENT

Prin tratament medicamentos se obține în 60 % o ameliorare temporară. În criză se recomandă repaus la pat, antialgice, antiinflamatorii nesteroidiene, infiltrații intratecale cu corticoizi retard (diprofos), kinetoterapie în piscină.

Tratamentul chirurgical este indicat când simptomele devin severe, în ciuda tratamentului conservator. Scopul chirurgiei este înlăturarea durerii, împiedicarea progresiunii simptomelor și posibila remisie a unor deficite neurologice existente. Mulți chirurghi nu pun indicația chirurgicală mai devreme de trei luni de evoluție. Aborduri: în stenoza globală: laminectomie cu artrectomie, spino-laminectomie, recalibrare de canal; în stenoza laterală: se tratează strict partea afectată prin fenestrație, foraminotomie- foraminectomie.

CAPITOLUL V

MALFORMAȚII CONGENITALE ALE SISTEMULUI NERVOS

CLASIFICARE

A. După gravitatea afecțiunii

1. Malformații incompatibile cu viața:
 - Anencefalia
 - Rahischizisul total
2. Malformații cu risc vital: mielomeningocel fistulizat
3. Malformații fără risc vital:
 - Necesită tratament precoce:
 - a. Encefalomeningocel de convexitate
 - b. Mielomenigocel
 - Permite temporizarea tratamentului: encefalo-meningocel anterior
4. Malformații compatibile cu viața normală
 - Spina bifida oculta
 - Sinusul dermal
5. Malformații descoperite incidental
 - Chist de sept pellucid
 - Agenezia de corp calos

B. După defectul dezvoltării embriologice

I. Tulburări de închidere a tubului neural-malformații disrafice

Cranium bifidum:

- Cranioschizisul total (anencefalia, exencefalia)
- Encefalo-meningocele

Spina bifida

- Rahischizisul total
- Spina bifida oculta
- Spina bifida aperta (mielo-meningocel)
- Sinusul dermal cranial și spinal

II. Tulburări de diferențiere și migrare sistematizată a elementelor SNC

1. Agenezia de corp calos
2. Sindromul Dandy-Walker
3. Malformația Arnold-Chiari
4. Siringomielia
5. Diastematomielia

III. Tulburări cauzate de factori metagenici în primele luni de sarcină

1. Chisturi arahnoidiene
2. Agenezia corticală
3. Microgiria
4. Hipoplazia coasei creierului
5. Hipoplazia tentoriului
6. Hidrocefalia congenitală
7. Stenoza de apeduct Sylvius

MALFORMAȚII DISRAFICE

1. CRANIUM BIFIDUM

Cranioschizisul total presupune absența calotei craniene, creierul fiind expus și afectat. Malformația este incompatibilă cu viața. Are două forme: anencefalia și exencefalia.

Anencefalia: practic există doar baza craniului.

- Calota craniană este deschisă
- Creierul este o masă spongioasă, vascularizată, aria cerebrovasculară
- Este preponderentă la sexul feminin 2-4/1
- Este de obicei letală imediat după naștere
- Frecvent se asociază cu spina bifida

Exencefalia este hernierea printr-un mare defect cranian, a unor rămășițe de țesut cerebral.

- Este incompatibilă cu viața
- Este o formă anatomică de trecere de la anencefalie la encefalo-meningocel

2. ENCEFALO-MENINGOCELUL

Reprezintă o herniere de conținut intracranian (meninge, țesut cerebral, ventricul) printr-un orificiu anormal congenital. Linia mediană a craniului reprezintă localizarea cea mai frecventă a defectului osos.

CLASIFICARE:

I. DUPĂ LOCALIZARE

Encefalo-meningocele de convexitate care pot fi: occipitale, superioare, mixte, parietale, frontale, interfrontale, pterionale. Encefalo-meningocele de bază care sunt vizibile la suprafața craniului. Pot fi nazo-frontale, nazo-etmoidale, nazo-orbitare. Encefalo-meningocelele pot fi și nevizibile la suprafața craniului cum sunt cele sfeno-orbitare, sfeno-maxilare, nazo-faringiene, sfeno-etmoidale.

II. DUPĂ CONȚINUTUL PUNGII HERNIATE:

Encefalocele au conținutul format din țesut cerebral. Meningocele au conținut format din meninge și LCS. Encefalo-meningocele au conținut mixt, format din țesut cerebral și meninge. Encefalo-ventriculocele conțin și porțiuni de ventricul iar encefalo-meningo-ventriculocele: conțin LCS, țesut cerebral și porțiuni de ventricul.

TRATAMENTUL ENCEFALO-MENINGOCELELOR

Principiile tratamentului urmăresc:

1. Suprimarea comunicării endo-exocraniene
2. Rezecția țesutului nervos degenerat
3. Prevenirea ulcerării și fistulizării leziunii
4. Tratarea complicațiilor ulcerative
5. Corectarea estetică

Contraindicații operatorii sunt reprezentate de stările plurimalformative grave, imaturitate, leziunile gigante anterioare ulcerate, leziunile infectate ca și de lipsa perspectivelor vitale și funcționale.

Complicații postoperatorii sunt: epilepsia, hidrocefalia, fistula LCS, recidiva leziunii.

3. SPINA BIFIDA

Este o formă de disrafism spinal ce constă dintr-un defect de fuziune a lamelor vertebrale pe linia mediană și care determină absența uneia sau mai multor apofize spinoase sau apariția unei spinoase bifide.

Embriologic este consecința unei tulburări în dezvoltare a neuroporului posterior prin:

1. Defect de închidere a jgheabului neural către a 3-4 săptămână de viață fetală
2. Redeschiderea tubului neural deja format sub efectul unei hidrocefalii evolutive către a 2-3 lună fetală

CLASIFICARE

Spina bifida este aperta (deschisă) și ocultă.

SPINA BIFIDA APERTA este o malformație întotdeauna diagnosticată de la naștere. Frecvența sa depinde de trei factori:

1. Factori etnici:
 - Rasa neagră + rasa galbenă < rasa albă
 - Locul I aparține anglo-saxonilor
2. Factori genetici:
 - Numărul pacienților de sex femini > numărul pacienților de sex masculin
 - În familia unui purtător de spina bifida, vărul primar are risc potențial de 10 ori mai mare.

3. Factori exogeni:

- Incidența crescută în anotimpul rece
- Carențe în vitamine
- Carența acidului folic

Forme anatomice:

1. Meningocelul
2. Mielo-meningocelul
3. Rahischizisul

MENINGOCELUL

Meningocelul este hernierea singulară a învelișului meningeal, conținutul fiind LCS. Elementele nervoase sunt în canalul rahidian și nu prezintă malformații.

- Hernierea menigelui proemină prin breșa musculoaponevrotică și osoasă a spinei bifida realizând o tumefacție mediană posterioară.
- În mod obișnuit, menigocelul este acoperit de tegument sănătos.
- Din nefericire reprezintă doar 10 - 15 % din cazuri.

MIELO- MENINGOCELUL

- Este mult mai grav și mult mai frecvent
- Sacul menigeal conține țesut nervos malformat
- Cel mai frecvent, măduva se termină și se etalează pe fața profundă a sacului meningeal-placard medular din care pleacă rădăcini malformate
- În amonte măduva poate prezenta siringomieli sau diastematomieli
- Frecvent învelișul cutanat lipsește parțial, fiind înlocuit de dura-mater sau arahnoidă iar măduva poate fi văzută în domul malformației
- Frecvent apare fistula LCS

RAHISCHIZISUL

Rahischizisul este forma extremă a mielo-meningocelului. Pe linia spinoaselor există un mare defect tegumentar și menigeal permițând vizualizarea măduvei malformate.

După gravitate se clasifică în 3 forme:

1. Hernierea exclusivă a amigdalelor cerebeloase
2. Herniere a amigdalelor și trunchiului și/sau a cerebelului
3. Encefalocel occipital se poate asocia cu malformația Arnold-Chiari. Mielo-meningocelul se asociază 80 % cu malformația Arnold-Chiari II.

Consecințe clinice ale anomaliilor asociate:

1. Hidrocefalia-practic constantă-prin blocaj LCS la nivelul:
 - Orificiului de ieșire a ventriculului IV
 - Spațiilor subarahnoidiene ale măduvei cervicale superioare sau ale bazei craniului

2. Pareza nervilor cranieni IX, X, XI +/- XII ceea ce înseamnă clinic prezența unui stridor prin pareza glotei, a tulburărilor de deglutiție și de fonație.

3. Compresiunea măduvei cervicale superioare care poate duce la apariția unui sindrom piramidal al membrelor superioare însoțit de deficite motorii.

4. Siringomieliie și/sau siringobulbie.

Aceste malformații congenitale se pot constata cu precizie la naștere, când se poate face bilanțul complet diagnostic, terapeutic și prognostic al copilului și se pot stabili prioritățile de tratament pe termen scurt și îndelungat. Se efectuează obligatoriu:

1. Radiografia vertebrală și a toracelui pentru:

a. Precizarea nivelului și întinderii spinei bifide.

b. Depistarea altor malformații

2. Radiografia bazinului și articulațiilor coxo-femorale și depistarea luxațiilor

3. Radiografia picioarelor

4. Radiografia craniului

5. Echografia, CT și IRM cerebral și medular.

Postoperator se efectuează ecografia renală și vezicală cu urografie și cistografie retrogradă și laringoscopia pentru evaluarea stridorului și tulburărilor de deglutiție, însoțite de examenul corzilor vocale.

Conduita terapeutică: În perioada prenatală și în maternitate se evită ruptura și infectarea malformației, și se practică pansament ocluziv al malformației. Se efectuează bilanțul leziunilor printr-o evaluare pluridisciplinară și se stabilește indicația operatorie. Teoretic o malformație ruptă are indicație operatorie de urgență, iar atunci când este epitelizată se practică intervenții planificate. Practic indicația este modulată de gravitatea leziunii, dorința familiei și posibilitățile tehnice existente, ținând cont de faptul că nu se poate spera în ameliorarea paraliziei existente preoperator.

Scopul intervenției și tratamentul complementar:

- Reintegrarea în canalul rahidian a elementelor nervoase conținute în sacul herniar
- Închiderea etanșă a meningelui și tegumentului
- Tratamentul hidrocefaliei
- Prevenirea deformărilor articulare prin kinetoterapie, atele de postură, perne de abducție
- Prevenirea și tratarea infecțiilor urinare prin sondaje vezicale intermitente în caz de reflux vezico- ureteral

Tratamentul pe termen lung are ca obiectiv evitarea, depistarea și tratamentul complicațiilor.

Complicațiile sunt: ortopedice, urologice și neurochirurgicale.

1. Complicațiile ortopedice sunt: deformările articulare, vicierea de statică vertebrală, fracturile patologice, mal perforant plantar.

2. Complicațiile urologice sunt: infecțiile urinare, refluxul ureteral, hidronefroza și litiaza.

3. Complicațiile neurochirurgicale sunt infecția sau obstrucția valvei, decompensarea tardivă a malformației Arnold-Chiari, siringomielia, diastematomielia, măduva fixată.

Diagnosticul prenatal și prevenția constau în diagnosticul antenatal și întreruperea terapeutică a sarcinii. Ecografia fetală poate diagnostica cu precizie o gamă largă de malformații congenitale ale sistemului nervos. Amniocenteza efectuată în săptămâna a 16-a arată în cazul malformațiilor o creștere constantă a alfa-fetoproteinei.

Spina bifida poate fi prevenită prin administrarea de acid folic în perioada care se presupune că precede o sarcină dorită, sau la femei anglo-saxone.

SPINA BIFIDA OCULTĂ este diagnosticată radiologic, radiografia simplă arătând lipsa spinoasei sau lamei transverse la unul sau două nivele. Este prezentă la 10-20% din populație. Poate fi simplă, complexă sau asociată cu lipoame sau fistule LCS. Lipoamele pot fi prezente atât intra cât și extrarahidian și se pot asocia cu angioame cutanate, hipertricoză sau aplazii cutanate. Anomaliile nervoase asociate spinei bifide oculte sunt legate de coborârea măduvei spinale și modificarea traiectului rădăcinilor, cu sau fără malformații radiculare. Tulburările neurologice care însoțesc această malformație ocultă sunt legate de afectarea joasă a cozii de cal, cu tulburări sfincteriene și deficit senzitivo-motor al membrilor inferioare.

De asemenea se remarcă și tulburări ortopedice ca piciorul scobit și amiotrofia moletului.

Tratamentul prevede decompresia și eliberarea măduvei.

Fistulele secundare spinei bifide sunt localizate cel mai frecvent în regiunea lombară. Ele cauzează meningite repetate, abcese peridurale prin prelungirile pe care le au anatomic până în sacul dural. Tratamentul chirurgical prevede excluderea fistulei, închiderea durei mater și ablarea chistului epidermoid de însoțire. O formă aparte o constituie fistula sacro-coccigiană care prezintă un traiect de inserție până la vârful sacului. Beneficiază de excizie chirurgicală în cazul în care este însoțită de chiste pilonidale infectate.

4. DIASTEMATOMIELIA

Este o malformație disrafică congenitală caracterizată prin diviziunea măduvei sau a cozii de cal în două segmente paralele distincte, printr-un sept osos, cartilagos sau fibros, acoperit de sac dural, imaginea IRM fiind asociată unei duplicații a structurilor, completă sau incompletă. Leziunea afectează un număr limitat de metamere, între T4 și L4. Tratamentul chirurgical prevede eliberarea măduvei spinale tensionate fie la nivelul defectului, fie la nivelul

filumului terminal sau a spinei bifide asociate, în funcție de simptomele pacientului.

5. MALFORMAȚIA ARNOLD-CHIARI

Malformația Arnold-Chiari este reprezentată de 4 tipuri de anomalii ale țesutului cerebral din fosa craniană posterioară.

- Tipul I se referă la o anomalie rară în care amigdalele cerebeloase herniază sub nivelul găurii occipitale. Bulbul rahidian nu este deplasat, nervii cranieni nu sunt tracționați. Se poate asocia cu hidromielie sau siringomieli cervicală. Diagnosticul de precizie se face prin IRM, iar sancțiunea chirurgicală prevede efectuarea unei craniectomii suboccipitale decompressive cu ridicarea arcului C1-C3 la cazurile simptomatice.

- Tipul II se referă la asocierea dislocării joncțiunii cervicomedulare, a punții, a ventriculului IV și a bulbului, care împreună cu amigdalele cerebeloase se află herniate inferior de foramen magnum. Suferința se asociază cu hidrocefalie, uneori cu meningomielocele sau spina bifida ocultă, sau cu alte malformații ale coloanei cervicale superioare. Este asociată cu semne neurologice severe de suferință a nervilor cranieni și a cordoanelor lungi. Rezultatele chirurgiei decompressive sunt în funcție de gradul de suferință ischemică cronică trunchiului cerebral.

- Tipul III este cea mai severă formă de malformație în care toate structurile fosei posterioare se află coborâte în canalul spinal, fiind însoțită de meningoencefalocel și de suferințe marcate de trunchi care de cele mai multe ori devin incompatibile cu viața.

- Tipul IV constă în hipoplazie cerebeloasă de diferite grade, fără herniere a cerebelului.

6. MALFORMAȚIA DANDY-WALKER

Atrezia orificiilor Magendie și Luska conduc la agenezia vermisului și la formarea unor chiste mari, comunicante cu un ventricul IV gigant, hidrocefalia fiind în 90% din cazuri un element constant de însoțire. Poate fi asociată cu agenezia de corp calos, malformații ale coloanei cervicale, spina bifida, etc. Tratamentul se adresează drenării prin șunt a chistului din fosă, drenajul numai al hidrocefaliei supratentoriale fiind asociat cu riscul hernierii ascendente a culmenului prin incizura tentorială.

7. STENOZA APEDUCTULUI SYLVIIUS

Conduce la hidrocefalie supratentorială triventriculară și poate fi congenitală sau dobândită. După diagnosticul de precizie prin IRM se pot practica diferite procedee de drenaj al LCS, fie prin șunturi ventriculo-peritoneale, fie prin drenaje tip Torkildsen, care deviază lichidul din ventriculi în spațiile subarahnoidiene.

8. SINDROMUL KLIPPEL-FEIL

Constă în fuziunea congenitală a două sau mai multe vertebre cervicale la nivelul corpurilor sau chiar a întregii vertebre și rezultă din tulburările de segmentare ale somitelor cervicale. Poate fi asociat cu prezența de hemivertebre, iar gâtul este scurtat și rigid. Tratamentul chirurgical este util pentru decompresiuni sau stabilizări atunci când malformația devine simptomatică și pacientul prezintă semne neurologice.

CRANIOSTENOZELE

DEFINIȚIE

Craniostenozele sunt deformări ale scheletului cranian datorate unor perturbări ale dezvoltării sale. Craniostenozele implică într-o singură entitate două probleme: una morfologică iar cealaltă funcțională.

Aspectul morfologic al craniostenozelor este dismorfismul cranian și adesea cranio-facial, care determină, pe plan funcțional, apariția unei hipertensiuni intracraniene cronice ca urmare a conflictului de creștere dintre craniu și encefal. Această situație poate avea un răsunet negativ asupra dezvoltării mentale și a funcției vizuale dacă tratamentul nu este instituit suficient de precoce.

FIZIOPATOLOGIA CRANIOSTENOZELOR:

Elementul anatomic esențial al craniostenozelor este absența uneia sau mai multor suturi ale calotei craniene. Aceasta determină o deformare a craniului ce constă în diminuarea dimensiunilor sale în sens perpendicular pe sutura afectată și dintr-o creștere în sens paralel cu suturile normale restante.

CLASIFICAREA CRANIOSTENOZELOR

Are la bază considerații morfologice ce conturează caracterul fiecărei entități.

I. CRANIOSTENOZELE IZOLATE (SIMPLE)

A. CRANIOSTENOZE CONGENITALE:

1. **SCAFOCEFALIA:** este craniostenoză cea mai frecventă. Elementul dominant este afectarea suturii interparietale, craniul fiind micșorat în lățime și alungit.

Diminuarea lărgimii craniului este elementul comun al tuturor scafocefaliilor.

Alungirea craniului se produce astfel: 1) anterior, producând bombarea frunții. 2) posterior, cu mărirea exagerată a bazei occipitale. 3) în ambele direcții egal.

2. **TRIGONOCEFALIA** este rezultatul afectării suturii metopice. În această craniostenoză, fruntea este îngustată și triangulară, sugerând forma unei prove de corabie și prezintă o creastă mediană de la nazion la bregma.

Lărgimea craniului este micșorată și extinsă și la față determinând un hipotelorism.

3. **PLAGIOCEFALIA** este o asimetrie fronto-parietală datorată sinostozei uneia dintre suturile coronale.

De partea afectată, bosa frontală este ștearsă, orbita este înfundată și ridicată și există o bombare temporală, rădăcina nasului fiind deplasată spre partea afectată.

Rezultatul acestei craniostenoze în plan morfo-funcțional este o dezaxare facială, axa orbitală pierzându-și orizontalitatea, iar axa nazală verticalitatea.

4. **BRAHICEFALIA** corespunde afectării bilaterale a suturii coronale rezultând un defect al expansiunii frontale către înainte, predominant la nivelul bazei, în regiunea supraorbitală.

Arcadele sprâncenoase sunt înfundate, porțiunea inferioară a frunții aplatizată sau chiar concavă anterior.

Porțiunea superioară a frunții are tendința să bombeze înainte ca o streășină a feței sau se poate înălța în mod exagerat determinând varianta numită **TURICEFALIE**. Există o bombare temporală bilaterală, craniul în ansamblu fiind aplatizat și lărgit.

B. CRANIOSTENOZELE DOBÂNDITE

5. **OXICEFALIA** este rezultatul unei sinostoze bicoronale, asociată frecvent cu afectarea suturii interparietale.

Arcadele sprâncenoase sunt înfundate, iar fruntea este aplatizată și înclinată anormal spre înapoi, pereții laterali ai craniului suferă aceeași înclinație spre centru, culminând într-un punct bregmatic iar unghiul fronto-nazal este foarte deschis, asociat constant cu exorbitism.

6. **PAHICEFALIA** apare prin sinostoza suturii lambdoide și este foarte rară. Sinostoza unilaterală a lambdoidei determină o aplatizare parieto-occipitală cu dezvoltarea exagerată a besei parietale controlaterală. Afectarea bilaterală a suturii lambdoide duce la turtirea întregului pol posterior al craniului.

7. **CRANIOSTENOZELE ASOCIATE** au frecvența foarte mică. Pot fi asociate cu scafocefalie, plagiocefalie, trigonocefalie, pahicefalie.

II SINDROAMELE PLURIMALFORMATIVE:

Sindroamele plurimalformative cuprinzând și o craniostenoză sunt numeroase, de ordinul zecilor. Majoritatea lor sunt foarte rare, descrierea fiind făcută în baza câtorva cazuri.

Cele mai frecvente și mai cunoscute sunt:

1. SINDROMUL CROUZON sau DISOSTOZA CRANIOFACIALĂ:

Tipul craniostenozei poate fi variabil, dar cel mai frecvent întâlnită este sinartroza bicoronală. Dismorfismul facial este caracteristic, fiind întâlnite: hipertelorismul, exorbitismul legat de dublul recul al maxilarului superior și al frunții și prognatismul datorat hipoplaziei maxilarului superior. Sindromul, puțin vizibil, sau absent la naștere, apare către vârsta de 2 ani și se agravează progresiv. Există și forme precoce, congenitale, în care hipoplazia maxilarului superior este foarte importantă, ea fiind responsabilă de:

1. dificultățile respiratorii
2. exorbitismul major ce poate reprezenta o amenințare majoră pentru globii oculari printr-un defect de ocluzie palpebrală

2. SINDROMUL APERT SAU ACROCEFALOSINDACTILIA

Este o malformație majoră, ce asociază o facio-craniostenoză cu sindactilia celor patru extremități.

Sindromul APERT este constituit în momentul nașterii. Sinostoza craniană este bicoronală și respectă sutura metopică și interparietală care se menține deschisă în primele luni de viață. Maxilarul superior este hipoplazic cu inversarea articulării dentare. Fața este largă cu hipertelorim constant și un exorbitism major.

3. SINDROMUL PFEIFFER

Rezultă din asocierea unei brahicefalii cu o sindactilie membranoasă a mâinilor și picioarelor și mai ales cu o lărgire și o deviere caracteristică a primei falange a policelui și halucelui.

4. DISPLAZIA CRANIO-FRONTO-NAZALĂ

Constă în asocierea unei brahicefalii cu un hipertelorism important și simetric, la care se adaugă uneori bifiditatea extremității nazale.

5. SINDROMUL SAETHRE-CHOTZEN

Reunește o brahicefalie prin sinostoza coronală asimetrică ce determină devierea nasului ca în plagiocefalie și o ptoză palpebrală bilaterală caracteristică. Degetele 2 și 3 de la mână și picior prezintă o sindactilie membranoasă.

6. DISMORFIA CRANIANĂ „ ÎN TRIFOI ” KLEEBLATTSCHADEL

Este expresia sinostozării intrauterine a suturilor craniene și anomaliilor de osificare precoce a compartimentelor bazei craniului. Aceasta determină bombarea considerabilă a foselor temporale, care împreună cu micșorarea laterală a zonei fronto-parietală, realizează aspectul trilobat caracteristic. Hidrocefalia congenitală este asociată în mod constant.

ETIOPATOGENIA CRANIOSTENOZELOR

Frecvența este de aproximativ 1/ 2000 nașteri.

Suferințele au determinism genetic după cum urmează:

- sindroamele CROUZON, SAETHRE-CHOTZEN și PFEIFFER au transmisie autosomal dominantă

- sindromul APERT este o mutație dominantă, dar gravitatea acestei afecțiuni determină imposibilitatea acestor bolnavi de a avea descendenți

Craniostenozele izolate prezintă unele caracteristici din punct de vedere genetic, din care merită a fi subliniate următoarele:

1. scafocefalia interesează într-un procent de aproximativ 80% sexul masculin
2. trigonocefalia interesează 90 % sex masculin
3. brahicefalia interesează 60 % sex feminin

Craniosinostozele presupun o serie de tulburări metabolice ca:

1. rahitismul carential-poate determina frecvent oxicefalia
2. rahitismul vitamino-rezistent hipofosfatic familial
3. hipofosfatazemia
4. hipertiroidismul neonatal

Craniosinostozele se asociază cu alte tipuri de malformații ca hidrocefalia internă care se întâlnește frecvent în dismorfia craniană în trifoi, sindromul APERT, sindromul CROUZON, malformația ARNOLD - CHIARI.

În sindromul APERT apar anomalii ale structurilor liniei mediane, de exemplu anomalii de corp calos și agenezii de sept pellucidum. Se recunosc de asemenea asociații cu malformații de căi urinare și de cord.

DIAGNOSTIC

A. Diagnosticul clinic:

- în fiecare tip de craniostenoză, dismorfismul este suficient de caracteristic pentru a reliefa sutura sau suturile sinostozate, diagnosticul diferențial fiind rar necesar
- diagnosticul formelor complexe (sindromice) este de asemenea clinic

B. Diagnosticul imagistic:

1. Examenul radiologic standard

Diagnosticul radiologic al craniostenozei se bazează pe aspectul suturilor calotei și bazei craniului.

În sinostozele coronale se impune analiza atentă a anatomiei aripilor mici a sfenoidului iar în trigonocefalie aspectul orbitelor este patognomonic. În craniostenozele evolutive, radiografia standard poate arăta existența impresiunilor digitiforme localizate difuz sau în zonele de sinostoză.

2. Examenul IRM și CT

Ambele examinări sunt utile în depistarea anomaliilor cerebrale asociate frecvent în cadrul sindroamelor. Studiul CT cu fereastră osoasă permite, printre altele, examinarea suturilor calotei și a bazei craniului mai bine decât o face examenul radiologic standard.

COMPLICAȚIILE FUNCȚIONALE ALE CRANIOSTENOZELOR:

A. Hipertensiunea intracraniană (HIC)

- toate craniostenozele prezintă riscul apariției HIC, dar frecvența acestora crește direct proporțional cu numărul suturilor afectate
- frecvența HIC crește cu vârsta
- întrucât corelarea aspectelor radiologice și examenul oftalmologic nu este relevantă, indicația operatorie în cazurile incerte se va pune prin monitorizarea presiunii intracraniene (PIC)

B. Manifestările oftalmologice:

1 Hipertelorismul este o trăsătură comună a majorității craniostenozelor care determină:

- tulburarea paralelismului ocular (exoforie) în sindroamele CROUZON și APERT
- strabism vertical în plagicefalie

2. Edemul papilar ce evoluează spre atrofie optică constituie una din problemele majore ale craniostenozelor neglijate.

C. Complicațiile neuropsihice.

- Sunt strâns legate de hipertensiunea intracraniană cronică.
- Retardarea mentală este rar întâlnită în sinostozele singulare și frecvent întâlnită în formele complexe.
- Gravitatea afectării intelectuale este întâlnită în oxicefalie și în sindromul APERT.
- Cu cât diagnosticul va fi mai tardiv pus, cu atât retardul mintal al copilului va fi mai grav.

TRATAMENTUL CRANIOSTENOZELOR

INDICAȚII ȘI PRINCIPII DE TRATAMENT

În craniostenozele complexe, riscul funcțional este important și indicația chirurgicală este indiscutabilă. În craniostenozele simple riscul funcțional este redus și indicația operatorie se bazează pe considerente morfologice și repercursiunile psihologice ce apar la vârsta școlară. Craniostenozele cu risc se operează cât mai precoce posibil:

1. Brahicefalia izolată sau în cadrul unui sindrom se operează la 3 luni
2. Sindromul CROUZON și oxicefalia au o conturare clinică mai tardivă și vor fi operate imediat după diagnostic - aproximativ la vârsta de 2 ani.
3. Trigonocefalia și plagiocefalia se operează optim între 6- 12 luni, osul fiind încă ușor de modelat, iar capacitatea de reosificare fiind optimă.

4. În cazul scafocefaliei, tehnica aleasă depinde de vârsta copilului și de forma dismorfiei după cum urmează:
- în forma cu slabă bombare a frunții se vor practica craniectomii liniare cu sau fără volet occipital în funcție de bombarea posterioară a craniului, la o vârstă între 3 și 4 luni
 - în forma cu bombare frontală accentuată se vor practica craniectomii liniare parietale sau parieto-occipitale și reconstrucție frontală către vârsta de 5-6 luni, dacă suferința a fost diagnosticată precoce.
 - în formele diagnosticate tardiv se va efectua reconstrucția calotei craniene prin transpoziția de volete a zonelor afectate; această operație devine dificil realizabilă după vârsta de 2 ani. După această vârstă corectarea completă a defectelor este cel mai adesea imposibilă, intervenția chirurgicală urmărind corectarea regiunii celei mai dismorfice, de regulă regiunea frontală.

TRATAMENTUL HIDROCEFALIEI ASOCIATE

Tratamentul hidrocefaliei asociată craniostenozei ridică multiple dificultăți întrucât tratamentul acesteia vizează rezolvarea unei probleme opuse total celei generate de craniostenoză. Drenând ventriculii, se diminuează volumul intracranian, pe când tratamentul craniostenozei vizează realizarea unei expansiuni a conținutului cranian. Tratamentul simultan al celor două afecțiuni ar duce la crearea unui spațiu mort, ce ar deveni sursa unui hematom extra sau subdural. Acesta ar împiedica reexpansiunea cerebrală și ar favoriza reosificarea montajului osos într-o poziție vicioasă. De aceea se preferă tratarea cu prioritate a hidrocefaliei dacă este în evoluție accentuată, craniectomia urmând a fi rezolvată după ce volumul ventriculilor s-a stabilizat. În cazul unei hidrocefalii moderate și stabile se va practica rezolvarea craniostenozei prin osteotomie craniană și se va supraveghea evoluția hidrocefaliei. Nu rareori aceasta se stabilizează spontan.

B. TEHNICI CHIRURGICALE:

1) TEHNICI TRADIȚIONALE

Ele vizează tratarea sau prevenirea HIC și constau din craniectomii mai mult sau mai puțin lărgite, mergând de la simpla deschidere a suturii sinostozate până la craniectomia extinsă la întreaga calotă. Aceste tehnici lasă pe loc și intact rebordul orbital superior, ceea ce explică mediocritatea rezultatelor, din punct de vedere morfologic, în cazul tuturor craniostenozelor cu interesarea regiunii frontale.

Se pot cita:

1. **Craniotomia liniară sagitală:** utilă în unele scafocefalii, ea permite ablarea suturii sinostozate, de la bregma la lambda și trebuie completată de o craniectomie înapoia suturii coronale și una înaintea suturii lambdoide, pentru a favoriza alungirea craniului în ax antero-posterior. Când bombarea

posteroară a craniului este excesivă craniectomia sagitală se va completa cu un volet occipital liber. Zonele craniectomizate vor fi parțial umplute cu fragmente de os libere pentru a se evita defectele de reosificare.

2. Voletele libere decompressive sunt utile în cazul semnelor de HIC apărute în cadrul unei craniostenoze fără dismorfism sau cu un dismorfism moderat. Tehnica se adresează anumitor oxicefalii uneori în sindromul CROUZON și în cazuri rare de scafocefalie diagnosticate tardiv.

2) TEHNICI RECONSTRUCTIVE FACIALE

Ele asociază, în același timp, decompresiunea structurilor cerebrale și reconstrucția anatomică. Principiul acestor tehnici se bazează pe desființarea tuturor zonelor anormale ale craniului, inclusiv pereții orbitelor atunci când sunt interesați de un dismorfism și reconstrucția lor cu ajutorul unor volete osoase.

În scafocefalie: calota craniană este împărțită într-o serie de volete sectionate în funcție de modificarea curburii și incluzând cel mai adesea regiunea frontală care este porțiunea cea mai vizibilă a dismorfiei și uneori și rebordul orbital superior. Aceste volete sunt transpoziționate, de maniera a realiza lărgirea craniului și micșorarea lungimii sale.

În craniostenozele cu interesarea uneia sau ambelor suturi coronare, rebordul orbital trebuie înlăturat, remodelat și apoi repus la loc, ceea ce implică:

- a. În TRIGONOCEFALIE: o mișcare de redresare care să șteargă aspectul anormal în 'V' al frunții
- b. În PLAGIOCEFALIE: o înaintare de partea afectată, înglobând și apofiza orbitală externă.

În brahicefalia operată ideal, înainte de 6 luni, trebuie ținut cont de necesitatea facilitării unei expansiuni cerebrale rapide și importante, pe care craniostenoză a jugulat-o. De aceea reconstrucția frontală implică nu doar o avansare ci și o fixare unică a voletului la masivul facial (oasele proprii ale nasului și apofizele orbitare externe) fără nici o fixare craniană este așa numita tehnică a „frunții flotante plutitoare” care lasă liberă expansiunea cerebrală înainte de durata fazei de creștere fiziologică rapidă.

- c. În OXICEFALIE: o mișcare de basculare înainte, fruntea va fi apoi reconstruită cu ajutorul unui volet de mărime și curbură corespunzătoare, rezultat din calotă.

3) OSTEOTOMIILE FACIALE: nu interesează propriu-zis tratamentul craniostenozelor

Hipoplazia facială poate fi tratată prin avansarea maxilarului superior tip LE FORT III iar în cazuri particulare prin avansarea fronto-facială monobloc. Pentru hipertelorism, după caz, se aplică tehnica osteotomiei cranio-nazo-orbito-facială de apropiere a orbitelor TESSIER sau faciotomie mediană VAN DER NEULEN.

REZULTATE

În afara formelor complexe și grave prognosticul postoperator al craniostenozelor este foarte bun, atât din punct de vedere funcțional cât și estetic.

a. Rezultate funcționale: chirurgia craniostenozelor este din punct de vedere funcțional, o chirurgie preventivă.

- HIC dispare în cvasitotalitatea cazurilor atât cu manifestare clinică, cât și radiologică și oftalmologică
- Rezultatele pe plan mintal depind de nivelul preoperator și sunt cu atât mai bune, cu cât intervenția este mai precoce
- Copiii operați înainte de un an au rezultate semnificativ mai bune decât ceilalți
- Intervenția chirurgicală nu ameliorează nivelul mintal dacă IQ era deja scăzut, ceea ce dovedește că IQ preoperator are o importanță valoare prognostică.

b. Rezultatele morfologice sunt foarte bune în majoritatea cazurilor menținându-se și în cursul creșterii copilului

- când intervenția este precoce (înainte de 12 luni) dismorfia facială satelită din craniostenozele pure se corectează progresiv
- este cazul hipertelorismului din trigecefalie cât și asimetriei orbito-nazale din plagiocefalie

Din contră, malformațiile faciale vor necesita reintervenția într-un al doilea timp.

COMPLICAȚII POSTOPERATORII

Riscul principal este hemoragia. Mortalitatea este de 0,7 % - fiind strâns legată de hemoragie. Defectele de reosificare sau rezorbția osului sunt rare, aprox 5 % și impun o cranioplastie secundară. Riscul recidivei craniostenozei este de aproximativ 3 % și vizează mai ales formele sindromice.

PROGNOSTICUL FORMELOR GRAVE

1. Sindromul APERT

- gravitatea dismorfiei este atât de mare încât redobândirea unei anatomii cranio-faciale normale este rar obținută
- rezultatele funcționale sunt mediocre, doar aprox. 20 % din copii atingând un IQ > 80
- numai copiii operați înainte de 1 an au o șansă de a se dezvolta normal

2. Sindromul CROUZON

- are un pronostic prost atât pe plan funcțional, cât și morfologic
- problemele respiratorii ridică un mare risc vital

3. Dismorfia craniană „ în trifoi”

- din cauza hidrocefaliei antenatale cu care se asociază, are un pronostic funcțional defavorabil chiar și după drenaj precoce

- din fericire este un sindrom foarte rar

4. Craniostenozele din sindroamele cu transmitere autosomal dominantă: SAETHRE - CHOTZEN și PFEIFFER au un prognostic mintal dezastruos, încât indicația operatorie este discutabilă. Din fericire sunt și ele, foarte rare.

CAPITOLUL VI

PATOLOGIA NEUROCHIRURGICALĂ

A NERVILOR PERIFERICI

Nervii periferici sunt structuri nervoase cu deosebită importanță funcțională în controlul motilității, sensibilității și troficității membrilor. Leziunile ce afectează structura și implicit capacitățile funcționale ale unui nerv periferic antrenează alterarea capacității de muncă și modalitatea de integrare socială a individului.

1. TRAUMATISMELE NERVILOR PERIFERICI

CLASIFICAREA TRAUMATISMELOR NERVILOR PERIFERICI

Clasificarea leziunilor traumatice în funcție de criteriile: etiologic, clinic și anatomic:

A. CLASIFICAREA ETIOLOGICĂ:

1. leziunile deschise sau plăgi soldate cu secțiunea completă sau parțială a nervului. Sunt produse de arme albe, cioburi de geam, proiectile, fragmente metalice.

2. leziunile închise sau contuzii: afectarea nervului se produce prin elongație, compresiune sau secțiune, rar completă, în focarul de fractură printr-un fragment osos.

3. leziuni ischemice: în cadrul sindromului Volkmann, ca o complicație secundară unei ischemii acute prin afectarea fluxului arterial în membrul traumatizat.

4. avulsia rădăcinilor plexului brahial: este însoțită de ruptura durei mater și formarea unui meningocel posttraumatic.

5. leziuni iatrogene, manevre de reducere a fracturilor sau luxațiilor, imobilizare în poziție vicioasă, garou, puncționarea nervului sau lezare directă în cursul unei intervenții chirurgicale.

B. CLASIFICAREA CLINICĂ:

În concordanță cu momentul apariției semnelor clinice de paralizie, putem diferenția:

1. paralizii posttraumatice imediate

2. paralizii posttraumatice tardive produse după luni de zile de la accident, nervul fiind afectat prin fibroză, hematom organizat sau calus vicios

C. CLASIFICAREA ANATOMICĂ:

Are la bază leziunile anatomice suferite de structura nervului periferic.

După Seddon (1942) leziunile posttraumatice ale nervului se împart în 3 categorii:

1. neurotmesis: reprezintă secțiunea totală a nervului. Regenerarea este imposibilă fără intervenție chirurgicală

2. axonotmesis: are ca substrat anatomic distrugerea cilindraxonului cu păstrarea tecii lui Schwann și a epinervului și este consecința unei contuzii

Clinic aceste două tipuri lezionale se manifestă ca o paralizie completă în teritoriul nervului respectiv.

3. neuropraxia este o disfuncție benignă cu substrat anatomic la nivelul tecilor de mielină. Afectarea motorie se remite spontan în 2 până la 3 săptămâni.

În 1968 Sunderland a propus o nouă clasificare a leziunilor anato-mopatologice ale nervilor periferici, ce cuprinde 5 grade:

Gradul I: corespunde neuropraxiei

Gradul II: corespunde axonotmesisului

Gradul III: corespunde axonotmesisului la care se adaugă dezorganizarea intrafasciculară a nervului. Macroscopic nervul este de aspect normal.

Gradul IV: corespunde axonotmesisului, plus dezorganizarea intrafasciculară și a aranjamentului fascicular al nervului. Deși, macroscopic nervul este normal, fibroza endoneurală face regenerarea spontană a nervului imposibilă.

Gradul V: corespunde neurotmesisului.

TABLOU CLINIC

Patru grupe mari de simptome definesc clinica leziunilor traumatice ale nervilor periferici.

1. Tulburările de motilitate sunt de tipul leziunilor de neuron motor periferic: paralizia parțială, hipotonia și atrofia mușchilor inervați de nervul lezat și abolirea reflexelor osteotendinoase (ROT) în teritoriul de distribuție a nervului afectat.

Consemnarea deficitului motor se face separat pentru fiecare mușchi, conform unei scale de gradare:

Grad 0 - absența oricărei mișcări

Grad 1 - contracție foarte redusă

Grad 2 - este posibilă efectuarea unei mișcări simple cu condiția eliminării gravitației

Grad 3 - pot fi efectuate mișcări împotriva gravitației

Grad 4 - există capacitatea mișcărilor împotriva gravitației și opunerea unei rezistențe

Grad 5 - motilitatea voluntară este normală

2. Tulburările de sensibilitate: pot fi subiective sau obiective:

a. **Tulburările de sensibilitate subiectivă:** constau în durere ce apare imediat după traumatism și paretezii ce însoțesc leziunile de tip neuropraxie și secțiunile incomplete ale nervului. După săptămâni sau luni pot apare sindroame algice: durerea din bontul de amputație, durerea din 'membrul fantomă', cauzalgia, sindromul algic disesteziic.

b. **Tulburările de sensibilitate obiectivă:** constau în abolirea sensibilității superficiale și profunde în teritoriul de distribuție a trunchiului nervos lezat.

3. Tulburările vegetative: sunt consecința lezării fibrelor vegetative din structura trunchiului nervos. Caracterizează leziunile traumatiche ale nervilor median, cubital și sciatic.

Principalele tulburări vegetative sunt:

a. abolirea sudorației în teritoriul tributar nervului lezat

b. tulburari vaso-motorii precoce, instalate imediat după lezarea nervului, tegumentele fiind congestionate și calde și tardiv, după 3-4 săptămâni, când tegumentele devin cianotice și reci

4. Tulburări trofice:

În prima fază posttraumatic tegumentul din zona de distribuție a nervului lezat, devine neted și lucios, apoi se descuamează și ulterior se produce atrofia țesutului subcutanat. Ulterior, pot apare ulceratii și flictene. Fanerele se modifică ducând la căderea părului, iar unghiile își pierd luciul și devin casante.

Din punct de vedere neurologic, traumatismele nervilor periferici se pot încadra în 3 sindroame:

1. sindromul de iritație radiculară
2. sindromul de întrerupere parțială
3. sindromul de întrerupere totală

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Examenul clinic și neurologic efectuat în condiții de urgență este dificil, din cauza durerii pe care o acuză pacientul. Este imperativ necesară reexaminarea completă a pacientului până în săptămâna a 3-a când se poate constata recuperarea totală a deficitului sau se pot inventaria exact tulburările produse de secțiunea nervului.

Foarte utilă este electromiografia (EMG). Explorarea se bazează pe înregistrarea potențialelor de acțiune a unității motorii la nivel muscular: un mușchi normal este din punct de vedere electric «liniștit» în repaus, iar când se contractă potențialele devin înregistrabile.

Când s-a produs o leziune de nerv periferic mușchiul tributar este denervat și în repaus apar pe EMG potențiale de fibrilație. Încercările de contracție musculară voluntară nu modifică aspectul înregistrării. Fibrilația nu apare decât după 2-3 săptămâni de la traumatism, când degenerescența walleriană este completă.

În leziunile radiculare, examenul EMG permite precizarea topografiei leziunii. Examinările EMG repetate permit urmărirea evoluției și furnizează informații prețioase pentru stabilirea tehnicii chirurgicale reparatorii prin nevroliză, nevrorafie sau grefă nervoasă, ori optarea pentru o intervenție paliativă.

EMG permite, de asemenea, evidențierea primelor semne de reinervare, evaluarea efectelor terapeutice și de reeducare motorie. În fine, asocierea EMG cu electrostimularea nervoasă permite diferențierea leziunilor organice de afecțiunile isterice sau simulate.

În cazurile particulare de avulsii ale plexului brahial sau lombar, explorările imagistice (mielografia, mieloscaner-ul și IRM-ul) furnizează informații morfologice utile prin vizualizarea rădăcinilor.

TRATAMENT

Indicațiile tratamentului chirurgical variază în funcție de natura traumatismului și tipul leziunii nervoase.

1. În traumatismele nervoase deschise restabilirea continuității nervului este obligatorie. Dacă pacientul se prezintă într-un serviciu de specialitate în primele 24 ore, se va efectua intervenția primară. Această atitudine chirurgicală este imperativă în următoarele împrejurări:

1- în secțiunile nervoase nete, cu plagă fără zone tisulare anfractuale sau strivite

2- în leziunile produse intraoperator

3- în secțiunile nervilor la gâtul mâinii prin tentativă de suicid

4- în plăgile ce interesează nervii degetelor

5- în scopul reperării capetelor nervului secționat și ancoarea lor pentru evitarea retracțiilor până la sutura secundară

Dezavantajele suturii primare sunt:

1- riscul infecției primare

2- fragilitatea structurilor nervoase ce face dificilă sutura

3- riscul de a subestima amploarea distrugerilor nervoase

4- riscul unei infecții latente asociată cu scleroza zonei de sutură

Din aceste motive, majoritatea autorilor consideră intervenția secundară superioară celei primare. Sutura secundară se efectuează între 3 și 6 săptămâni de la traumatism.

În funcție de tipul leziunii nervoase, tratamentul chirurgical constă în următoarele intervenții: nevroliză, nevrorafia și grefă nervoasă.

Nevroliza: este indicată în cazurile unde continuitatea nervului este păstrată. Intervenția constă în eliberarea nervului dintr-o cicatrice stenoizantă și plasarea lui prin transpoziție într-un pat tisular sănătos.

Nevrorafia: este indicată în leziunile ce implică o soluție de continuitate la nivelul trunchiului nervos de tip neurotmesis. Ea constă în sutura celor două capete ale nervului secționat.

Din punct de vedere tehnic există două tipuri de neurorafie:

1. **sutura epineurală**: este cea mai ușoară modalitate de refacere a continuității nervoase și constă în suturarea epinervului. Este metoda clasică având avantajul evitării introducerii de material străin în interiorul nervului. Dezavantajul tehnicii rezidă din vizualizarea inadecvată a structurilor nervoase ce conduce la erori de poziționare a capetelor nervului.

2. **sutura perineurală** constă în sutura celor două capete nervoase prin puncte de sutură aplicate pe perinerv și suturând fasciculul cu fascicul. Tehnica impune folosirea microsopului operator și are avantajul unei mai bune afrontări și o bună aliniere a fasciculelor.

Grefa nervoasă: este indicată când lipsa de substanță nervoasă nu permite o sutură fără tensiune. Se folosesc autogrefele libere și pediculate.

Prognosticul leziunilor traumatiche ale nervilor periferici este condiționat de asocierea, la actul chirurgical, a unui susținut program recuperator.

Intervalul optim dintre traumatism și intervenția chirurgicală este între 3-6 săptămâni. Localizarea proximală a leziunii nervoase are un prognostic mai rău. Capacitatea de vindecare și recuperare funcțională este mai bună pentru leziunile nervului radial și sciatic popliteu extern.

2. TUMORILE NERVILOR PERIFERICI

Tumorile nervilor periferici constituie adeseori o descoperire accidentală în cadrul unui examen clinic al diverselor specialități chirurgicale - ortopedie, chirurgie generală, chirurgie plastică, neurochirurgie, ORL etc. Deși, în aparență rare, ele reprezintă între 2 și 6% dintre tumorile mâinii și aproximativ 10% din sarcoamele țesuturilor moi. În rândul bolnavilor de neurofibromatoză von Recklinghausen depistarea acestor tumori este un lucru obișnuit, până la 25% din cazuri evoluând spre forme maligne.

Ca localizare, tumorile nervilor periferici se întâlnesc mai frecvent la nivelul membrului superior. Cele mai afectate sunt plexul brahial, nervul median, ulnar, ischiadic, tibial, femural și radial. În cazul neurofibromatozei von Recklinghausen, nervul ischiadic este sediul unor forme tumorale maligne, tendința de localizare vizând segmentul proximal, iar dispoziția neurofibroamelor multiple interesează ramurile nervoase superficiale.

A. TUMORILE BENIGNE ALE NERVILOR PERIFERICI:

Majoritatea provin din celulele tecilor nervilor periferici.

1. **schwanomul** își are originea în celulele lui Schwann

Macroscopic se prezintă ca o tumoră bine delimitată, dispusă excentric în mijlocul fasciculelor nervului. Pe secțiune țesutul tumoral apare galben, turgescenț, adesea cu zone hemoragice. Nu infiltrază fasciculele, iar epinervul îi servește drept capsulă.

2. neurofibromul este suportul histologic al neurofibromatozei. Este constituit din celule Schwann ce produc o cantitate importantă de colagen și conțin numeroși fibroblaști. Macroscopic tumora nu are o limită de demarcație netă cu fasciculele nervoase, dar este bine delimitată în raport cu țesuturile învecinate. Pe secțiune, tumora este omogenă, gelatinoasă, de culoare gri.

3. alte tumori benigne: au origine extra-neurologică, sunt rare și se aseamănă schwanoamelor: lipomul, hemangiomul, hamartomul.

B. TUMORILE MALIGNNE ALE NERVILOR PERIFERICI:

O perioadă îndelungată evoluează după modelul schwanoamelor, fiind bine delimitate, dar ulterior invadează rapid epinervul și țesuturile învecinate. Tumorile maligne nu pot fi disecate și extirpate din trunchiul nervos purtător. Principalele tipuri histologice sunt:

1. tumori maligne cu celule fusiforme, din punct de vedere statistic sunt cele mai importante. Inițial bine delimitate, ele devin rapid neregulate și infiltrează țesuturile de vecinătate. Sunt tumori de tip schwannom, prezentând numeroase metaplazii osoase, cartilajinoase și epiteliale.

2. tumorile maligne cu celule mici sunt mult mai rare și se aseamănă cu neuroblastomul periferic sau neuroepiteliomul. Își au originea în celulele nervoase embrionare.

3. metastazele: sunt rare, invadează trunchiul nervului și apar în cadrul leucozelor.

Tumorile maligne pot disemina în mod centripet de-a lungul trunchiului nervos. În formele rizomieline poate apare afectarea medulară. Metastazarea este precoce și cel mai frecvent pulmonară, foarte rar ganglionară.

TABLOU CLINIC

Durerea și paresteziile domină tabloul clinic, deficitul senzitiv și motorii se instalează tardiv.

Examenul clinic se bazează pe palparea trunchiului nervos căutându-se motivația unui sindrom troncular sau radicular atipic. Tumora își are sediul pe traiectul unui nerv periferic, nu se mobilizează decât în sens transversal și adesea apare durerea la palpare. Depistarea semnelor cutanate ale neurofibromatozei von Recklinghausen și antecedentele familiare au o importanță capitală în depistare și diagnostic.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

1. **echografia:** - este examenul complementar de elecție. Tumora este hipoecogenă, își are localizarea pe un trunchi nervos, iar echoul său intern este redus.

2. **scintigrafia:** - evidențiază leziunile tumorale multiple

3. CT-scanner are meritul de a descoperi tumorile profunde, apreciează întinderea și gradul de invadare a țesuturilor de vecinătate, îndeosebi în neurofibroamele de plex nervos. Nu poate preciza natura histologică a tumorii.

4. IRM - are aceeași indicație cu CT-scannerul, fiind o investigație de rezervă

5. angiografia - are valoare prognostică, ilustrarea unei vascularizații anarhice intratumorale fiind un semn de malignitate.

TRATAMENT

1. TRATAMENTUL CHIRURGICAL: implică folosirea microscopului operator și este în funcție de tipul tumorii

a. Enucleerea - incizia epinervului permite clivajul tumorii care împinge fasciculele sănătoase. Fasciculul purtător, de regulă senzitiv, se rezecă. Exereza este totală, iar trunchiul nervos își reia, în timp, forma inițială.

b. Rezecția trunchiului nervos se realizează în țesut sănătos și trebuie completată, în funcție de tabloul clinic și vârstă, de o grefă nervoasă.

c. Rezecția țesuturilor învecinate este obligatorie în tumorile maligne, putând fi necesar concomitent aportul chirurgiei vasculare.

d. Amputarea, atunci când este unica soluție, trebuie făcută cât mai proximal.

2. CHIMIOTERAPIA: nu este specifică tumorilor nervilor periferici.

3. RADIOTERAPIA POSTOPERATORIE: este discutabilă în leziunile tumorale extirpabile. În ce privește leziunile inextirpabile, cum sunt neurofibroamele plexiforme, radioterapia poate induce o transformare malignă.

În cazul tumorilor unice, tratamentul chirurgical are indicație majoră. Dacă leziunea este enucleabilă, tumora este un schwannom. În caz contrar, poate fi vorba de un neurofibrom sau de o tumoră malignă primitivă sau secundară. Cel mai adesea se recomandă biopsia și supravegherea clinică și radiologică a leziunii tumorale. Numai un puseu evolutiv va hotărî exereza radicală, eventual urmată de grefă, pacientul fiind prevenit asupra deficitului funcțional postoperator.

Tumorile maligne necesită exereza largă a tumorii și țesuturilor învecinate. Localizarea distală poate pune în discuție amputarea membrului. Chimioterapia și radioterapia sunt postoperator metode terapeutice adjuvante.

Rezultatele postoperatorii sunt dependente de natura tumorii, de posibilitățile de enucleere și de localizare topografică la nivelul trunchiului nervos purtător.

Exereza largă este singurul tratament rațional în tumorile maligne. Supraviețuirea postoperatorie la 5 ani este de 50% pentru tumorile maligne unice. Asocierea cu neurofibromatoza von Recklinghausen grevează dramatic prognosticul - doar 15% supraviețuire la 5 ani.

3. PATOLOGIA DEGENERATIVĂ A NERVELOR PERIFERICI

Neuropatia de canal - entrapment neuropathy - se definește drept răsunetul clinic al unui conflict între conținut - trunchiul nervos periferic și conținător - o regiune anatomică aflată pe traiectul său, unde condițiile locale expun nervul la multiple microtraumatisme ce produc fenomene iritative și inflamatorii. Se conturează astfel un sindrom de suferință progresivă a nervului periferic. Cel mai clasic exemplu este sindromul de canal carpian.

Indiferent de regiunea anatomică sau de caracterul nervului periferic, sindroamele de canal au în comun următoarele caracteristici:

A. din punct de vedere histologic, fenomenele inflamatorii vor produce, în mod progresiv, o îngroșare locală a nervului, realizând în final, un veritabil nevrom. Procesul lent de fibroză cicatriceală determină o degenerescență a fibrelor nervoase la care se asociază frecvent leziuni ischemice, prin suferințe vasculare la nivelul microcirculației intraneurale.

B. În plan etiologic, se întâlnesc mai mulți factori predispozanți: profesioni cu risc, antecedente traumatice, factori endocrini, dar cea mai mare parte a sindroamelor de canal rămân idiopatice, fără a se putea preciza o anumită cauză.

C. Clinic: caracterele semiologice ale durerii și paresteziile au localizare tipic tronculară în teritoriul senzitiv al nervului interesat. Crizele survin predominant noaptea iar semnul Tinel este pozitiv în zona de conflict conținut-conținător.

D. Din punct de vedere terapeutic, simplitatea actului chirurgical și eficacitatea remarcabilă în dispariția fenomenelor dureroase, este caracteristica generală.

SINDROMUL DE CANAL CARPIAN

Este sindromul cel mai frecvent, întâlnindu-se predominant la adult și preponderent la femei.

Canalul carpian reprezintă o regiune îngustă unde nervul median este așezat în teaca tendoanelor mușchilor flexori ai degetelor. Limitele anatomice ale canalului carpian sunt reprezentate înapoi de canalul osos al carpului și înaintea de ligamentul inelar anterior întins de la o margine la alta a șanțului osos.

Suferința nervului este cauzată de o leziune mecanică produsă în acest canal osteo-fibros inextensibil ce se îngustează prin hipertrofia unuia din elementele de structură care formează pereții sau, a uneia din componentele anatomice care îl traversează. Leziunile nervului sunt consecința unui obstacol

în reîntoarcerea venoasă ce produce un edem al nervului, urmat de anoxie ce afectează precoce fibrele senzitive.

Ca factori etiologici clasici al sindromului de canal carpian, se numără:

1. traumatismele recente sau vechi, majore sau minore repetate
2. anomalii congenitale: flexorul comun superficial sau palmarul mic hipertrofiat sau mai lung - frecvent la muncitorii manuali
3. cauze generale, cum este amiloidoza secundară dializelor renale îndelungate.

TABLOU CLINIC

Afecțiunea se întâlnește predominant la femei după 50 ani.

Durerea: este simptomul cardinal având sediul caracteristic la nivelul feței palmare a primelor 3 degete ale mâinii, dar putând iradia pe toată mâna și fața anterioară a antebratului. Exacerbarea nocturnă a durerii este regulă, trezind pacientul, frecvent cu caracter orar. Durerea este calmată de anumite gesturi: agitarea mâinii sau atârănarea ei la marginea patului.

Tulburările vaso-motorii: sunt frecvente. Se manifestă prin hipersudorație și edem al mâinii.

Formele bilaterale sunt frecvente, dar au predominanță netă pentru o mână.

Sindromul evoluează clinic în 3 stadii:

Stadiul I: simptomatologia este strict subiectivă

Stadiul II: apar tulburări senzitive obiective în teritoriul medianului, în mod particular la nivelul pulpei primelor 3 degete

Stadiul III: se instalează tulburările motorii ce afectează primele 3 degete și se constată amiotrofia eminenței tenare

DIAGNOSTIC

Se bazează pe caracterul fenomenelor algice cu exacerbări nocturne caracteristice. Examenul EMG evidențiază alungirea latenței motorii în teritoriul distal al medianului, în timp ce viteza de conducere între cot și pumn este normală.

TRATAMENT

Tratamentul este în funcție de stadiul bolii.

În stadiul I, pur senzitiv subiectiv, se preferă imobilizarea în atelă și administrarea de antialgice și antiinflamatoare.

Eventual în caz de persistență a simptomatologiei se poate recurge la infiltrații locale cu corticoizi.

În stadiul II și III indicația chirurgicală este formală și vizează secționarea ligamentului inelar anterior al carpului asociată cu neuroliză în funcție de aspectul intraoperator.

Rezultatele postoperatorii sunt excelente în 80 % din cazuri cu condiția ca suferința nervului să nu fie prelungită inutil printr-un tratament conservator ineficace.

SINDROMUL DE TUNEL CUBITAL LA COT

Se situează pe locul doi, ca frecvență, după sindromul de canal carpian.

La nivelul joncțiunii braț-antebraț, nervul cubital este extrem de vulnerabil datorită următoarelor considerente:

1. cotul este o zonă de tranziție unde nervul se găsește practic subcutan
2. traiectul nervului implică traversarea unui tunel osteofibros
3. întreaga regiune are o veritabilă anatomie dinamică care concură la realizarea unor mișcări sau poziții periculoase

Nervul cubital este situat, la nivelul cotului, într-un veritabil tunel format de complexul epitrohlee-olecran. Acest tunel este format înainte de fața posterioară a epitrohleei - ce prezintă un șanț vertical și înafară fața internă a olecranului tapetat de ligamentul lateral intern. Înapoi și în jos se găsește aponevroza brahială întărită de bandelela epitrohleo-olecraniană dispusă în porțiunea superioară, iar în porțiunea inferioară arcada cubitalului anterior.

În acest canal osteofibros, nervul cubital este foarte vulnerabil. Pereții acestui tunel sunt într-o mișcare continuă: de pildă bandelela epitrohleo-olecraniană este laxă, când cotul este în extensie și, din contră, în tensiune când cotul este în flexie, poziție în care nervul cubital are tendința să bombeze înafară.

PATOGENIE

1. sindroamele posttraumatice

Sunt cele mai frecvente, instalarea lor fiind în raport direct cu traumatismele directe sau indirecte ale cotului.

Exista un unghi fiziologic, între braț și antebraț numit cubitus valgus. Orice traumatism al cotului sau al extremității distale a humerusului, va modifica acest unghi accentuându-l. Nervul cubital întins prin deschiderea acestui unghi, va suferi multiple traumatisme, în contact cu relieful epitrohleei.

Sumarea acestor microtraumatisme va sfârși în final, să constituie o neuropatie - Tardy Ulnar Palsy - uneori după mulți ani de la traumatismul inițial.

2. luxația nervului cubital

Cauza acestei forme particulare de neuropatie a nervului, este fie existența unui tunel epitrohleo-olecranian aplatizat, fie o deficiență a bandelelei epitrohleo-olecraniene.

La fiecare mișcare de flexie și de extensie a cotului nervul cubital se luxează înaintea epitrohleei, producându-se tot atâtea traumatisme la acest nivel. Repetarea acestor microtraumatisme conduc în final, la instalarea neuropatiei.

3. alte cauze:

Printre celelalte cauze, mai rare, pot fi enumerate: artroza de cot și chistul sinovial. Într-un procent de 10-30 % neuropatia nervului cubital rămâne de cauză idiopatică.

TABLOU CLINIC

Semnele de debut a paraliziei de nerv cubital sunt:

1. disestezii și parestezii în ultimele 2 degete și pe marginea cubitală a mâinii, senzația percepută de pacient, fiind de arsură

2. apariția progresivă a unei hipoestezii

3. semnele tulburărilor motorii precoce sunt slăbiciunea mâinii și degetelor la executarea mișcărilor fine, inabilitate, dificultatea crescândă de a depărta degetele și deficitul de adducție a auricularului

Examenul clinic al pacientului urmărește evidențierea gradului de suferință a nervului.

1. palparea cubitalului în șanțul epitrohleo-olecranian permite aprecierea mobilității nervului comparativ cu cotul opus și gradul de inflamație al cubitalului

2. apăsarea „punctului cubital” la intrarea sub arcada cubitalului anterior va produce exacerbarea durerii - semnul Tinel.

3. manevra cubitală, îndoirea cotului în flexie forțată, umărul în abducție și rotație externă, accentuează simptomatologia.

Evoluția neuropatiei este în 3 stadii de gravitate progresivă:

Stadiul I - forma minoră a sindromului, este caracterizat prin dizestezii și parestezii fără tulburări motorii; prognosticul este întotdeauna favorabil.

Stadiul II - forma intermediară, sunt prezente tulburările senzitive subiective și obiective minore, tulburări motorii discrete la efort; prognosticul este bun cu condiția unui tratament chirurgical precoce.

Stadiul III - forma gravă, cu tulburări senzitive și motorii evidente; prognostic postoperator nefavorabil.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

1. radiografia cotului: trebuie efectuată sistematic pentru depistarea unei cauze traumatice sau a unei artroze. De asemenea, permite evaluarea conformației anatomice a șanțului epitrohleo-olecranian

2. electromiografia: (EMG) permite depistarea precoce a suferinței nervului și precizează sediul exact al leziunii

TRATAMENT

Trebuie efectuat cât mai precoce posibil deoarece decompensarea funcțională a nervului este rapidă. Tratamentul constă în deschiderea tunelului epitrohleo-olecranian și neuroliza trunchiului venos.

SINDROMUL DE CANAL RADIAL

Afecțiunile nervului radial la nivelul cotului și porțiunii superioare a antebrațului reprezintă o cauză frecventă a parezei de nerv radial.

Nervul radial își are originea în trunchiul secundar posterior al plexului brahial. Coboară în loja posterioară a brațului înfășurându-se în jurul șanțului radial al humerusului, unde este frecvent lezat dacă se produce o fractură. La nivelul cotului se divide în două ramuri terminale: anterioară senzitivă și posterioară - motorie. În această regiune, cea mai vulnerabilă este ramura motorie posterioară.

ETIOLOGIE

Cauzele sindromului de canal radial pot fi:

1. traumatice: plăgi, fracturi, contuzii, elongații
2. non-traumatice: survin spontan, debutul este caracterizat printr-o simptomatologie frustă și realizează în final o paralizie distală a nervului radial

PATOGENIE

Mecanismele neuropatiei nervului radial sunt diverse, dar cele mai importante sunt următoarele trei:

1. compresiunea în defileul fibro-muscular

În acest context anatomic, ramura posterioară motorie este strivită fie prin îngrosarea marginii externe a mușchiului în cursul mișcărilor de pronație forțată, fie de către arcada fibroasă întinsă între epicondil și aponevroza flexorilor antebrațului.

Distal, la trecerea nervului printre cele două fascicule ale mușchiului supinator scurt, compresiunea se exercită prin îngroșarea marginii superioare a fasciculului superficial al mușchiului- arcada lui Frohse. În cursul mișcărilor de pronație - supinație, canalul radial se micșorează în timpul pronației îndeosebi la nivelul arcadei lui Frohse.

2. **compresiunile tumorale** sunt datorate tumorilor proprii ale nervului radial, mai rare și îndeosebi tumorilor de vecinătate aflate pe traciul nervului

Tumorile de vecinătate se dezvoltă cel mai adesea având originea în elementele conjunctive ale părților moi: lipoame, fibroame, chiste sinoviale.

3. **poliartita reumatoidă** produce suferința nervului, printr-un mecanism dublu ce asociază compresiunea nervului prin dislocarea articulației și luxarea capului radiusului și acțiunea factorilor inflamatori locali.

TABLOR CLINIC

Simptomatologia clinică este în funcție de mecanismele ce produc neuropatia.

1. compresiunile tumorale realizează tabloul clinic al unui deficit neurologic marcat prin slăbirea forței extensorilor degetelor, articulației pumnului. Examenul clinic va urmări depistarea unei tumefacții pe traiectul nervului. În anumite cazuri, diagnosticul nu este stabilit decât prin explorarea chirurgicală.

2. în poliartita reumatoidă diagnosticul suferinței nervoase este dificil. Clinic se constată un deficit progresiv al mișcărilor de extensie a degetelor. Diagnosticul diferențial trebuie făcut cu ruptura tendoanelor extensoare ce se poate produce în egala măsură.

3. compresiunea fibromusculară produce o pareză radială distală pe fondul dureros al unei epicondilită cu caracter tenace, cronică, predominant nocturnă, accentuată de presiunea asupra radiusului sau extensia degetului 3.

EXPLORARI COMPLEMENTARE

1. radiografia cotului este obligatorie, căutând descoperirea unor vechi leziuni traumatice sau prezența calcificărilor

2. electromiografia: evidențiază prezența și nivelul leziunii prin măsurarea vitezei de conducere nervoasă

TRATAMENT

Tratamentul este întotdeauna chirurgical, în leziunile tumorale vizează extirparea tumorii cu minimă explorare a nervului radial, iar în compresiunile fibro - musculare se va efectua deschiderea largă a arcadei lui Frohse.

Trebuie menționat cazul particular al unei suferințe specifice nervului radial, localizată la nivelul șanțului radial al humerusului și denumită „paralizia îndrăgostiților”. Cel mai adesea, la trezire, se constată o paralizie completă a nervului radial, cu respectarea tricepsului și cu mâna în „gât de lebădă”. Acest deficit neurologic este izolat, neînsoțit de nici un fenomen dureros. Cauza este fragilitatea nervului comprimat de capul partenerii pe braț, la care se asociază tulburări vasculare. Nu există un tratament specific în afara de reeducarea motorie și doar 60 % din cazuri recuperează deficitul.

SINDROMUL DE COL PERONIER AL SCIATICULUI POPLITEU EXTERN (SPE)

Acest sindrom este cea mai frecventă neuropatie a membrului inferior.

La nivelul colului peronier, nervul SPE traversează o stramtoare intermusculară și trece din loja posterioară a gambei, în loja externă la acest nivel. Nervul este așezat într-un veritabil tunel osteo - muscular și în contact direct cu fața externă a colului peronier. Mușchiul lung peronier lateral acoperă nervul și formează cu cele două inserții: superioară epifizară și inferioară diafizară, un tunel în care nervul pătrunde și se divide în două ramuri terminale: nervul tibial anterior și cel musculo - cutanat.

ETIOLOGIE

Factorul etiologic obișnuit este compresiunea nervului în zona de înconjurare a capului peroneului produsă în timpul somnului, prin menținerea prelungită a unei poziții ghemuite ori cu gambele încrucișate sau în cazul purtării îndelungate a unor cizme strâmte.

PATOGENIE

Mecanismele de producere ale neuropatiei sunt diverse:

1. traumatismul: cel mai frecvent suferința nervului este secundară unei fracturi de col peronier; plăgile și contuziile cu această localizare ocupă un procent mult mai scăzut.

2. chistele SPE pot avea originea în sinoviala articulației peroneo - tibiale și însoțesc nervul intraarticular, fie sunt chiste intraneurale. Diagnosticul este facilitat de palparea unui nerv gros la nivelul colului peronier

3. pareza de postură: este cauza cea mai frecventă. Suferința nervului survine ca urmare a menținerii prelungite a unor poziții ghemuite sau cu picioarele încrucișate. Mecanismul asociază factorul mecanic compresiv și factorul vascular de tip ischemic pe fondul unei cauze anatomice locale la nivelul tunelului osteo - muscular.

TABLOU CLINIC

Simptomatologia conturează două tablouri clinice:

1. simptomatologia predominant motorie: instalată brutal după poziții vicioase sau rapid progresivă interesând extensorul halucelui, peronierii laterali și ridicătorii piciorului.

2. o simptomatologie mixtă motorie și senzitivă în cursul căreia apare durerea, dizesteziile și paresteziile feței externe a gambei și feței dorsale a piciorului. Suferința motorie apare mai târziu și este progresivă.

DIAGNOSTIC

Descoperirea la examenul clinic al unui nerv îngroșat, sugerând un chist de SPE impune explorarea chirurgicală.

Intervenția chirurgicală este indicată în toate parezele „ medicale ” ce nu evoluează spontan spre recuperare clinică și electromiografică, ținând cont de ipoteza unui conflict de tip conținut - conținător. Recuperarea postoperatorie este foarte adesea spectaculoasă.

SINDROMUL DE CANAL TARSIAN

Acest sindrom prezintă multe analogii cu sindromul de canal carpian, deși este mult mai rar. Suferința interesează nervul tibial posterior, ramura terminală a SPE.

Tunelul tarsian este reprezentat anatomic de canalul calcanean, care este locul unde nervul tibial posterior se împarte în cele două ramuri terminale: nervul plantar intern, comparabil cu nervul median și nervul plantar extern comparabil cu cubitalul.

Tunelul tarsian se continuă cu șanțul retromaleolar intern și este limitat înainte de planul osos cu tendoanele gambierilor posteriori și flexorul comun al halucelui, inferior, în afară de sus în jos ligamentul lateral intern, fața internă a calcaneului și înăuntru, ligamentul inelar intern.

PATOGENIA implică mecanisme îndeosebi traumatiche: fracturi de maleolă, astragal, calcaneu; inflamatorii - tenosinovite sau patologia vasculară venoasă - varice.

TABLOUL CLINIC al sindromului este caracterizat de o simptomatologie dureroasă de tip arsură și de parestezii cu sediu la nivelul călcâiului, plantei și halucelui. Durerile sunt frecvent nocturne și calmate de mișcările piciorului sau de poziția atârnată în afara patului.

TRATAMENTUL este în mod esențial chirurgical și constă în secțiunea ligamentului lateral intern.

CAPITOLUL VII

PATOLOGIA INFECȚIOASĂ ȘI PARAZITARĂ NEUROCHIRURGICALĂ

VII. 1. SUPURAȚIILE NEUROCHIRURGICALE CRANIO-CEREBRALE ȘI VERTEBRO-MEDULARE

SUPURAȚIILE INTRACRANIENE

Colecțiile purulente intracraniene se manifestă clinic după modelul proceselor expansive. După sediul lor ele se împart în abcese cerebrale dezvoltate în parenchimul cerebral și mai rar în cerebel sau trunchiul cerebral și empieme extra sau subdural.

ABCESUL CEREBRAL

Abcesul cerebral este o afecțiune rară, în strânsă dependență cu starea de sănătate a populației.

ETIOPATOGENIE:

În afara absceselor post-traumatice și cele post-operatorii care au o patogenie particulară, majoritatea absceselor sunt datorate infecțiilor de vecinătate: sinuzite, mastoidite. Mai rar, absesele sunt de origine metastatică sau cardiacă în cadrul cardiopatiilor cianogene cu șunt dreapta-stânga, care scot din circuit filtrul pulmonar.

Izolarea germenului patogen este esențială condiționând alegerea antibioticului ideal și garantând eficacitatea tratamentului.

TABLOUL CLINIC:

Abcesele cerebrale se pot întâlni la orice vârstă dar cu incidența maximă la adolescent și tânăr, predominând la sexul masculin. Simptomatologia depinde de calea de propagare a infecției, de virulența germenului cauzal, de rezistența pacientului și de localizarea abscesului.

Foarte rar se întâlnesc toate semnele clinice, care asociază: hipertensiunea intracraniană, sindromul infecțios, semnele de focar, epilepsia și un focar infecțios cunoscut.

De aceea un context febril, cu fenomene de hipertensiune intracraniană rapid evolutivă și epilepsie focală trebuie să ridice suspiciunea unei supurații endocraniene.

Evoluția anatomopatologică a abcesului cerebral străbate mai multe stadii:

STADIUL I: de encefalită presupurativă acută

STADIUL II: de encefalită supurativă înconjurată de țesut cerebral cu reacție inflamatorie

STADIUL III: de abces colectat înconjurat de o capsulă fină

STADIUL IV: este ultimul stadiu, de abces încapsulat, capsula groasă delimitând net abcesul de țesutul cerebral

Durata evoluției unui abces cerebral este de 3-4 săptămâni. Capsula reprezintă o reacție a creierului împotriva infecției, dar este în același timp o piedică în calea antibioticelor. În cazul în care ablarea capsulei este incompletă, resturile de capsulă sunt responsabile de recidive.

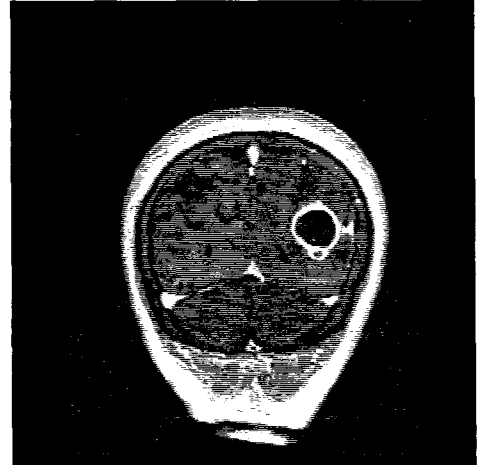
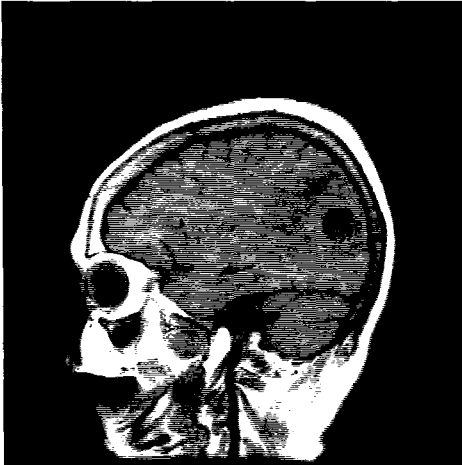


Fig. 7. 1a, 7. 1b, 7. 1c. Aspect IRM de abces cerebral occipital.

EXPLORĂRILE COMPLEMENTARE:

EX CT - CEREBRAL: constituie metoda de elecție în diagnosticul abcesului cerebral. Abcesul apare ca o imagine tipică inelară ce prinde contrast, cu centrul izo sau hipodens înconjurată de un halou important de edem.

Diagnosticul diferențial trebuie făcut cu alte leziuni cerebrale ce pot da imagini asemănătoare: gliome chistice, hematoame intraparenchimatoase vechi, metastaze necrozate, chist hidatic.

EX. IRM permite un diagnostic mai precoce al abcesului, o mai bună diferențiere în raport cu alte procese expansive și în depistarea abceselor din structurile nervoase mediane: nucleii bazali, trunchi cerebral și fosă craniană posterioară.

Simptomatologia clinică fiind rareori completă, suspiciunea unui abces cerebral este frecvent luată în considerare, deși nici un criteriu radiologic nu este patognomonic acestei leziuni. Dar dacă, examenul CT cerebral și IRM evidențiază asocierea unui astfel de aspect imagistic cu existența unor focare infecțioase la nivelul urechii sau sinusurilor, examinările imagistice sunt relevante.

TRATAMENT

Tratamentul abcesului cerebral este complex și asociază tratamentul chirurgical, cel al focarului primar de infecție și cel medical.

TRATAMENTUL CHIRURGICAL

Exerza sistematică în urgență a abcesului cerebral a fost abandonată în favoarea puncției directe sau stereotaxice dacă abcesul este profund sau de talie mică.

Odată ridicată suspiciunea de abces cerebral, tratamentul prin puncție trebuie pus rapid în practică, deoarece riscul decesului prin angajare este foarte mare. Puncționarea abcesului și aspirarea colecției purulente intracapsulare va permite: confirmarea diagnosticului de abces, izolarea germenului sau germenilor responsabili, reducerea hipertensiunii intracraniene și diminuarea riscului de epilepsie tardivă.

Această manevră chirurgicală se poate face sub anestezie locală, dacă starea pacientului o permite. Puncția se poate efectua printr-o gaură de trepan sub control CT sau printr-un volet osteoplastic cu ajutorul unui ecograf intraoperator pentru ghidarea trocarului de puncție. În cavitatea abcesului se poate plasa un tub de dren sau se vor face controale prin CT cerebral în zilele următoare și dacă este necesar, se va repeta puncția evacuatoare. În cazul abceselor cerebrale multiple este necesară puncționarea tuturor abceselor mai mari de 2 cm diametru.

Dezavantajele puncției în abcesul cerebral sunt: riscul diseminării infecției la nivelul altor zone din parenchimul cerebral sănătos și al meningelor și al pericolul recidivei de la nivelul capsulei restante.

Exereza totală a abcesului cerebral își menține valoarea în cazul abceselor multiloculare și a celor multiple grupate. Ea permite rezolvarea totală a focarului supurativ cerebral și evită recidivele.

TRATAMENTUL FOCARULUI INFECȚIOS PRIMAR:

Depistarea și tratamentul sursei infecțioase este capitală. Nu putem spera într-un succes dacă lăsăm să evolueze o supurație de vecinătate (sinuzită, otomastoidită) sau sursa metastazelor septice. În concluzie, numai după asanarea focarului infecțios primar se poate considera vindecăt pacientul cu abces cerebral operat.

TRATAMENTUL MEDICAL

Imediat după prelevarea puroiului din cavitatea abcesului, se va institui un complex terapeutic ce asociază: tratamentul antibiotic bazat pe examenul microbiologic și antibiograma, tratamentul antiedematos vizând combaterea fenomenelor de HIC și tratamentul anticomițial, care este indispensabil. La acestea se adaugă tratamentul general de susținere al unui pacient aflat de cele mai multe ori în stare septică.

EMPIEMELE INTRACRANIENE

După localizare se clasifică în empieme extradurale și subdurale. Frecvența empiemelor este mai mică decât a abcesului cerebral.

EMPIEMELE EXTRADURALE

Empiemul extradural este o colecție purulentă localizată între fața internă a calotei craniene și dura mater.

Ca și în cazul abcesului cerebral afectează predominant populația tânără sub 30 ani și cu precădere sexul masculin.

ETIOPATOGENIE

Empiemul extradural are un mecanism patogenetic similar abceselor adiacente, sursa infecțioasă fiind în vecinătate iar modul de propagare ce se realizează prin continuitate sau pe cale venoasă (tromboflebită retrogradă).

Etiologia este dominată de flora gram-pozitivă și provine dintr-un focar otogen, rinogen, osteomielitic sau traumatic.

Empiemul extradural poate fi unic sau asociat unui abces cerebral, în apropierea focarului infecțios primar.

TABLOUL CLINIC

Simptomatologia este dată de sindromul infecțios local și general, sindrom meningeal clinic și biologic, fenomene marcate de HIC și semne neurologice de localizare minime și în legătură directă cu intensitatea suferinței cerebrale.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

Examenul radiologic standard poate evidenția osteomielitele craniului sau o fractură craniană.

Examenul CT cerebral cu fereastră osoasă nativ și cu contrast relevă empiemul extradural și efectul de masă asupra parenchimului cerebral. De asemenea pune în evidență eventualele abcese cerebrale coexistente.

Evoluția empiemului extradural este spre agravare progresivă, datorită colecției purulente și comprimării țesutului cerebral.

Prognosticul depinde de precocitatea tratamentului, de potențialul biologic al pacientului de agresivitatea florei microbiene, de vârsta și de eficiența terapeutică.

TRATAMENT

Atitudinea terapeutică este în principal chirurgicală. Ea constă în evacuarea largă a colecției purulente, chiuretarea țesutului inflamator epidural și ablația în același timp operator a focarului septic primar. Tratamentul antibiotic pe cale generală va fi instituit după prelevarea puroiului, la început cu o asociere de spectru larg și apoi conform antibiogrammei.

EMPIEMUL SUBDURAL

Empiemul subdural este o colecție purulentă situată în spațiul subdural. Este considerată o mare urgență chirurgicală.

ETIOPATOGENIE

Afectează populația sub 30 ani. Este întotdeauna secundar unei infecții de vecinătate, localizate îndeosebi în cavitățile sinusale ale feței și mai puțin, la nivelul urechii.

Infecția se propagă în spațiul subdural de la un focar de osteită sau pe cale venoasă către sinusul venos intracranian, sursa fiind o tromboflebită.

Etiologia este de regulă monomicrobiană: stafilococ, streptococ, proteus, coli.

Localizarea este de regulă limitată la suprafața unui emisfer cerebral. Alteori pot fi bilaterale sau, mai rar, în fosa cerebrală posterioară. Empiemul subdural se poate asocia cu abcesul cerebral.

TABLOUL CLINIC

Simptomatologia este zgomotoasă, marcată în ordine crescătoare de: un sindrom infecțios patent, tulburări de conștiință, crize epileptice, sindrom HIC și semne de focar.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

CT CEREBRAL: permite diagnosticul acestei colecții purulente evidențiind o colecție pericerebrală hipodensă a cărei pereți groși prind contrast.

EXAMENUL IRM: este explorarea imagistică de elecție, atât pentru diagnostic cât și pentru urmărirea postoperatorie. IRM permite un diagnostic mai precoce și în același timp delimitează mai bine diferitele localizări ale puroiului pe emisferul cerebral sau în scizura interemisferică. De asemenea prin examenul IRM se face cu ușurință diagnosticul diferențial cu hematumul subdural.

TRATAMENT

Tratamentul empiemului subdural este chirurgical și constă în evacuarea colecției purulente și îndepărtarea falselor membrane de pe suprafața creierului și durei mater.

Tratamentul antibiotic se va efectua în funcție de rezultatul antibiogrammei și se asociază cu terapia antiepileptică și antiedematoasă.

Cura chirurgicală a focarului primar trebuie efectuată, preferabil, concomitent sau imediat după rezolvarea empiemului subdural pentru a evita o nouă însămânțare septică.

SUPURAȚIILE INTRARAHIDIENE

Colecțiile purulente intrarahidiene se localizează extradural formând epidurite sau adevărate abcese epidurale.

ETIOPATOGENIE

Supurațiile epidurale sunt responsabile de compresiuni medulare foarte grave ce pot determina sechele funcționale importante, dacă tratamentul este tardiv.

Incidența supurațiilor epidurale este în concordanță cu starea sănătății populației și se produc secundar unei infecții de vecinătate, pe fondul scăderii imunității la toxicomani și în contextul infecției cu HIV. Nu trebuie neglijată și cauza iatrogenă cum sunt manevrele de puncție lombară sau cateterismul peridural.

Agenții infecțioși cel mai adesea responsabili sunt stafilococul auriu, bacilii gram negativi, streptococul și anaerobii.

TABLOUL CLINIC

Simptomatologia este elocventă când întâlnim un sindrom rahidian într-un context febril, ce evoluează rapid în câteva zile, uneori ore, spre un deficit motor și senzitiv major (parapareză, paraplegie, sindrom de coadă de cal).

În alte cazuri sindromul septicemic poate domina tabloul clinic și semnele neurologice la debut pot trece neobservate.

Alteori semnele infecțioase evoluează silențios într-un context de alterare a stării generale, cu semnele unei compresiuni medulare lent-progresive, realizând forma de epidurită cronică inflamatorie.

EXPLORĂRI COMPLEMENTARE

EXAMENUL RADIOLOGIC STANDARD: poate evidenția modificări vertebrale după o evoluție clinică a bolii de 2-8 săptămâni. Radiografia vertebrală poate evidenția pensarea spațiului intervertebral cu platourile vertebrale erodate asociată unei opacități paravertebrale fuziforme.

EXAMENUL CT CEREBRAL: cu fereastră osoasă permite detectarea precoce a eroziunii platourilor vertebrale și precizează topografia abcesului paravertebral și a colecției purulente epidurale. Este posibilă sub ghidaj CT o puncție percutană cu scop de diagnostic bacteriologic.

TRATAMENT

Tratamentul abcesului peridural este chirurgical și constă într-un abord posterior al coloanei vertebrale printr-o laminectomie urmată de evacuarea și drenajul colecției purulente. Alegerea antibioterapiei trebuie să țină cont de capacitatea de difuzare a medicamentului în LCS și os. Administrat conform antibiogrammei, tratamentul pe cale parenterală va fi menținut 3-4 săptămâni în cazul epiduritei izolate și 6-8 săptămâni dacă se asociază și o spondilodiscită.

Imobilizarea este adesea necesară, intervenția chirurgicală pe mai multe nivele putând genera instabilitate.

VII. 2. PARAZITOTILE SISTEMULUI NERVOS

Următoarele parazitoze pot afecta sistemul nervos central, unele dintre ele având indicație neurochirurgicală.

- cisticercocoză produsă de larvele teniei solium
- toxoplasmoză produsă de un protozoarul toxocara gondii
- echinococoză produsă de tenia echinococcus
- amebiază produsă de amoeba proteus
- schistosomiatoză produsă de trematodele schistosoma hematobium, japonicum și masoni.
- trichineloză produsă de trichinella spiralis
- malarie cerebrală produsă de plasmodii
- tripanozomiatoză cerebrală produsă de tripanosoma brucei

Parazitozele sistemului nervos se corelează cu incidența generală a parazitozelor în diferite arii geografice considerate endemice și sunt în legătură strânsă cu nivelul de igienă și de educație al populației.

1. NEUROCISTICERCOTILE

Este cea mai frecventă parazitoză a sistemului nervos cauzată de larva teniei solium care are predilecție pentru țesutul nervos. Este endemică în Mexic, Europa de Est, Asia, Africa, America Centrală și de Sud. În unele zone

geografice incidența (prezența larvei în sistemul nervos) atinge 4% din populație.

Perioada de incubație variază de la câteva luni la zeci de ani, însă, boala apare în medie după circa 7 ani de expunere.

Tenia solium are un ciclu biologic care conține 3 stadii: de larvă, de embrion și de adult. Infectarea se produce fie prin tenia adultă fie prin larve.

Infectarea tractului digestiv este prima etapă și se produce după consumul de carne de porc insuficient preparată. Embrionii sunt eliberați în intestinul subțire unde se maturizează și se transformă în adult. Parazitul se atașează prin 4 cârlige de peretele intestinal care devine noul lui habitat. Aici crește, se dezvoltă și produce proglote care sunt elemente mature cu organe reproductive ale căror ouă se elimină prin fecale.

Boala ca atare, apare când omul sau animalul devin gazde intermediare pentru forma larvară a teniei. Ingestia de ouă în tractul digestiv este urmată de o digestie parțială a lor și de trecerea în torrentul sanguin. Predilecția de localizare a acestor larve este: creier 60-92%, mușchiul scheletic, ochi, țesut subcutanat.

Căile cele mai frecvente de inoculare sunt reprezentate de alimente contaminate cu ouă din fecale, autocontaminarea fecal-orală, autoinfecția din proglote regurgitate și digerate în stomac.

Larva odată ajunsă în țesuturi produce un perete propriu în aproximativ 2 luni, iar după 4 luni devine embrion. Embrionul trăiește în medie 5-7 ani după care se calcifică. La porc embrionii rămân pentru multă vreme în stare dormantă până la reluarea ciclului biologic.

TIPURI DE AFECTARE NEUROLOGICĂ

Afectarea măduvei spinării și a nervilor periferici este deosebit de rară. În creier se dezvoltă două tipuri de leziuni chistice:

-cisticercus celulosae-care are între 3-20 mm, este rotund ovalar, cu perete subțire, conține scolex, este însoțit de o ușoară inflamație și este localizat cu predilecție în parenchimul cerebral.

-cisticercus racemosus care are între 4-12 cm, nu conține larve, crește activ producând aglomerări "în ciorchine" în spațiile subarahnoidiene și este însoțit de o reacție inflamatorie marcată.

Chistele se pot încadra după localizare în 4 tipuri:

-meningeale în 26% din cazuri, aderente sau libere, localizate fie pe convexitate fie în cisternele bazale pe care le pot bloca producând hidrocefalie

-parenchimatose în 30-63% din cazuri, cauzând crize epileptice

-ventriculare în 18% din cazuri, producând hidrocefalie sau pusee intermitente de hipertensiune intracraniană

-leziuni mixte în 23% din cazuri.

SEMNE CLINICE ȘI DE LABORATOR

Pacienții prezintă crize, semne de hipertensiune intracraniană, deficite focale în raport cu localizarea leziunilor, tulburări mentale, paralizii de nervi cranieni. Uneori pot fi găsiți noduli subcutanați.

Examinarea probelor sanguine arată o eozinofilie care este necaracteristică, LCS poate fi normal dar se pot găsi eozinofile, iar în fecale în 33 % din cazuri există ouă de tenie.

Anticorpii anticisticercoză determinați prin ELISA sunt considerați semnificativi pentru infecție la un titru sanguin de 1: 64 și în LCS la 1: 8.

SEMNE PARACLINICE

Țesuturile moi pot prezenta calcificări la radiografii simple mai ales în musculatura umerilor. De asemenea se pot observa calcificări anormale și pe radiografiile craniene, unice sau multiple, ovalare sau circulare.

Examinarea CT poate arăta o varietate mare de leziuni în funcție de forma bolii:

- chistele de mărimi variate, înconjurate de edem, cu pereți care prind intens contrast, au semnificația faptului că parazitul este activ

- când priza de contrast a peretelui este mai slabă și încep să apară calcificări, se poate spune că determinăm un stadiu incipient de formare a granuloamelor, în care parazitul începe să devină inactiv.

- calcificările punctate fără priză de contrast sunt caracteristice paraziților morți.

- hidrocefalia este în multe cazuri semn de afectare secundară a circulației LCS.

TRATAMENT

Tratamentul medical prevede administrarea de steroizi (dexametazona 8-16 mg pe zi) cu scopul de a combate edemul cerebral asociat cu droguri antihelmintice. Drogurile antihelmintice cele mai utilizate sunt: praziquantrel 50 mg /kg corp, albendazol 15 mg /kg corp, niclosamid 2 gr oral.

Tratamentul chirurgical este rezervat cazurilor care necesită diagnostic histologic (stereotaxie pentru leziuni unice și profunde) sau pentru evacuarea chistelor intraventriculare (pe cale endoscopică), atunci când acestea nu răspund la tratamentul medical. De asemenea mai pot fi folosite procedurile de drenaj ventricular atunci când hidrocefalia secundară devine simptomatică.

Contactii pacienților cu cisticercoză necesită proceduri de screening serologic, în funcție de acesta, aplicându-se tratamentul adecvat.

2. ECHINOCOZOZA

Numită și boală hidatică, este cauzată de larva de echinococcus granulosa. Boala este endemică în Australia, Noua Zeelandă și Uruguay. Gazda primară și definitivă a larvei este câinele, iar gazdele intermediare sunt

reprezentate de oi și oameni. Larva se excretă prin fecalele câinelui și contaminează iarba consumată de oi. Acestea îngurgitează paraziții care din duoden pătrund în torentul sanguin și se răspândesc în toate organele. Câinele poate consuma aceste organe, moment în care parazitul reintră în intestinul lui. Omul se poate contamina fie direct cu ouă, sau prin contact direct cu un câine infectat.

Sistemul nervos este afectat în această parazitoză în proporție de 3 % din cazuri, leziunile hepatice apar în 60% din cazuri, iar cele pulmonare în 30 % din cazuri. Sunt raportate un număr mic de cazuri cu localizări vertebromedulare.

Echinococoza produce în creier chiste primare situate în substanța albă, de obicei solitare, cu dimensiuni variabile. Chistele secundare sunt de obicei multiple și se datorează embolizării de la chisturi cardiace sau rupturii iatrogene intraoperatorii a chistelor primare.

La examinarea CT densitatea acestora este aceeași cu a LCS, ele fiind delimitate de o membrană care nu prinde contrast, iar în interior poate fi vizualizat "nisipul hidatic" care conține particule de paraziți germinanți (peste 400.000 de scolecși /ml). Examinarea IRM poate aduce detalii suplimentare în localizările multiple și profunde, sau în cele spinale.



Fig. 7. 2a, 7. 2b. Aspect IRM de chist hidatic frontal.

Chistul hidatic crește în medie în diametru cu 1 cm pe an, la copii creșterea putând fi mult mai rapidă.

Semnele clinice devin evidente odată cu creșterea în dimensiuni, semnalându-se hipertensiune intracraniană, crize epileptice, deficite focale. Pacienții prezintă eozinofilie și au teste serologice pozitive pentru boala hidatică.

Tratamentul este în principal neurochirurgical, și prevede ablarea intactă a chistului, cu evitarea rupturii acestuia intraoperator, fapt care este deosebit de periculos întrucât se produc contaminări secundare și recurențe ale bolii sau pot apare reacții alergice majore. Drogul de elecție pentru tratamentul medical al hidatidozei este albendazolul în doză unică (400 mg) sau repetat în funcție de necesități.

Chistul hidatic vertebromedular se dezvoltă cu predilecție în zona toraco-lombară și are în principal determinare osoasă, invadând secundar conținutul canalului rahidian și structurile osteomusculare învecinate. Clinic apare un sindrom de compresiune medulară lentă caracteristic localizării. Tratamentul chirurgical este de cele mai multe ori paleativ, cu scop decompresiv, ablarea chistelor multiloculate fiind deosebit de dificilă și însoțită de ruptură și diseminare secundară.

CAPITOLUL VIII

CHIRURGIA EPILEPSIEI ȘI PATOLOGIA FUNCȚIONALĂ NEUROCHIRURGICALĂ

1. CHIRURGIA EPILEPSIEI

MAPPINGUL CEREBRAL

Este reprezentat de un complex de tehnici menite să identifice ariile cerebrale expresive sau pe cele de interes în chirurgia epilepsiei. Majoritatea tehnicilor presupun chirurgie deschisă cu pacient vigیل sub anestezie locală cu sedare. Ariile motorii și senzitive pot fi determinate și la pacientul sub anestezie profundă folosind agenți de contracarare a efectelor curarizării, administrați cu 20-30 minute înainte de stimularea cu electrozi speciali.

Circa 20% dintre pacienții epileptici care continuă să prezinte crize în pofida tratamentului corect condus, timp de peste un an, pot deveni candidați pentru proceduri chirurgicale menite să le controleze crizele. O parte din tratamente sunt distructive, menite să întrerupă căile de propagare și generalizare ale stimulilor epileptogeni, iar altele, cele mai moderne, au rol stimulator.

Selecția pacienților epileptici pentru chirurgie sau stimulare se face după criteriile riguroase clinice și paraclinice și după evaluare completă invazivă și neinvazivă.

STIMULAREA VAGALĂ

Este un procedeu stimulator și constă în implantarea subcutană la nivelul nervului vag stâng a unui generator de impulsuri cu frecvență, intensitate și durată reglabile. Acești stimuli produc o desincronizare a ritmurilor talamocorticale pe calea fasciculului solitar, blocând descărcările epileptice.

REZECȚIA FOCARULUI EPILEPTOGEN

Presupune determinarea cu precizie și rezecția acestuia, cu șanse maxime de a vindeca pacientul, atunci când crizele au debut unifocal. Se face numai în arii cerebrale neelocvente. Constă în: lobectomii temporale,

amigdalohipocampectomii, ablarea displaziilor neocorticale din ariile de migrare anormală a neuronilor.

REZECȚIA LOBULUI TEMPORAL

80% dintre pacienții cu crize epileptice intratabile au focare situate în treimea anterioară a lobului temporal. O parte din leziuni sunt date de glioză sau de scleroza mezială temporală, ca urmare o rezecție standard de pol temporal asociată sau nu cu amigdalohipocampectomie poate duce la dispariția crizelor.

Lobul temporal poate fi rezecat în proporții diferite, în funcție de apartenența la emisferul dominat (4-5 cm) sau nedominant (6-7 cm). Rezecțiile se fac subpial cu scopul de a conserva ramurile arterei cerebrale medii, și pentru creșterea preciziei, sunt ghidate intraoperator de electrocorticografii.

HEMISFERECTOMIA

Se adresează formelor de epilepsie intratabilă la copii cu deficite neurologice definitive și majore. Metoda constă în rezecția anatomică sau funcțională, parțială sau totală a emisferului responsabil de producerea crizelor epileptice.

CALOSOTOMIA

Metoda este eficientă în tratamentul crizelor generalizate motorii, crizelor atone sau crizelor generalizate fără focar electric demonstrabil. Este preferată calosotomia anterioară cu conservarea comisurii albe anterioare, deoarece minimizează sindromul de disconexiune. Acest sindrom rar întâlnește în alte afecțiuni, constă pentru cei care au emisferul dominat pe stânga în: anomie tactilă stângă, dispraxie, pseudohebianopsie, anomia mirosului, tulburări de integrare spațială a mâinii drepte, scăderea spontaneității, gatism. Semnele dispar în câteva săptămâni, dar pacienții rămân cu diferite grade de retard neuropsihic.

TRANSECȚIUNEA PIALĂ MULTIPLĂ

Constă în secționarea conexiunilor nervoase orizontale de la nivelul cortexului și se adresează pacienților cu focare epileptogene situate în apropierea sau chiar în ariile elocvente, efectuându-se în incizii paralele longitudinale (în raport cu girusul de elecție) subpial, cu o adâncime maximă de 4-5 mm. Se practică numai după electrocorticografii preoperatorii riguroase.

2. TRATAMENTUL BOLII PARKINSON ȘI AL ALTOR FORME DE TREMOR

Boala Parkinson rezistentă la tratamentul corect cu droguri antiparkinsoniene beneficiază în proporții variabile de tratament chirurgical.

Acesta constă în transplant de țesut medulosuprarenal și procedee stimulatorii sau distructive adresate globului palid posteroventral.

Transplantul de țesut este rezervat centrelor de cercetare și presupune implantarea sterotaxică de țesut fetal dopaminergic sau de medulospurarenală în globus pallidus cu scopul de a reduce severitatea bolii și de a crește eficacitatea preparatelor de levodopa. Rezultatele au fost încurajatoare pe termen scurt, dar, pe termen lung efectele s-au dovedit modeste.

Alte tipuri de tremor ca tremorul esențial, tremorul cerebelos și cel posttraumatic beneficiază de talamotomii sau stimulări talamice.

Palidotomia stereotaxică pentru tratamentul bolii Parkinson, prin radiochirurgie, radiofrecvență sau crioprobe constă în distrugerea segmentului intern al globului palid și întreruperea fibrelor palidofugale asociată cu scăderea impulsurilor de la nucleii subtalamici. Apreciată inițial ca utilă, a fost părăsită în favoarea procedeeleor de stimulare electrică a globului palid și nucleului subtalamic, care scad sensibil intensitatea simptomelor bolii Parkinson fără a produce distrugerii ireversibile de țesuturi.

3. TRATAMENTUL SPASTICITĂȚII

Spasticitatea este secundară leziunilor de neuron motor central la diferite nivele anatomice, urmată de dispariția reflexelor inhibitorii ale neuronilor alfa și gama. Rezultă o stare de hipertonie musculară cu clonus, însoțită uneori de mișcări involuntare. Cauzele care produc spasticitate sunt reprezentate de distrucțiile cerebrale sau spinale ajunse în fază sechelară, scleroză multiplă, diferite anomalii congenitale cerebrale sau spinale.

Spasticitatea se gradează după scorul Ashworth în cinci grade după cum urmează:

- gradul 1-fără creștere de tonus muscular- considerat normal
- gradul 2-ușoară creștere a tonusului în flexie sau extensie
- gradul 3-creștere mai mare de tonus cu mișcări pasive efectuate cu ușurință
- gradul 4-creștere marcată a tonusului care face mișcările pasive dificile
- gradul 5-partea afectată este rigidă în flexie sau extensie

Tratamentul medical prevede efectuarea unor proceduri de kinetoterapie asociate cu administrarea de droguri ca: dizepam, baclofen, dantrolen, progabid, etc.

Tratamentul chirurgical se adresează cazurilor refractare la tratamentul medical, sau la care efectele adverse ale medicației au devenit intolerabile.

Procedeele folosite sunt:

-procedee neablativ

-procedee ablativ cu prezervarea potențialului de mișcare

-procedee ablativ cu sacrificarea potențialului de mișcare

1) Procedeele neablativ constau în administrarea intratecală de baclofen, de morfină (cu dezvoltarea secundară a toleranței și dependenței) sau procedee de stimulare electrică pe cale percutană prin implantarea de electrozi în spațiul epidural.

2) Procedeele ablativ cu prezervarea potențialului de mișcare sunt: neoliza intramusculară cu fenol, blocul nervos cu fenol, neurotomii selective (sciatică, obturatorii, pudendale), rizotomii foraminale percutane prin radiofrecvență, mielotomia Bichoff, mielotomia mediană, rizotomii selective dorsale, talamotomii stereotaxice.

3) Procedeele ablativ fără conservarea potențialului de mișcare cuprind: injectarea de fenol intratecal, rizotomii anterioare selective, neurectomii combinate cu tenotomii, cordectomii și cordotomii folosite actualmente foarte rar.

TRATAMENTUL TORTICOLISULUI

Este o formă de distonie din care rezultă incapacitatea de control a poziției capului. Cauzele acestei afecțiuni sunt foarte diferite și se impune un diagnostic diferențial riguros cu:

-torticolisul congenital din distonia musculară deformantă

-torticolisul din leziuni extrapiramidale care cedează în repaus

-torticolisul psihogen

-torticolisul din subluxațiile rotatorii atlanto-axiale

-torticolisul rezultat din compresiunea neurovasculară a nervului XI

-hemoragiile din mușchiul sternocleidomastoidian

-infecțiile coloanei cervicale și adenopatiile cervicale

-torticolisul din siringomielia cervicală

-torticolisul fixat specific tumorilor cerebeloase la copii

-paraliziile bulbare

-pseudotorticolisul apărut ca și corecție inconștientă a diplopiei

Tratamentul nechirurgical include tratamente de relaxare, evaluare neuropsihiatrică și neurostimulare transepidermică la nivelul gâtului.

Tratamentul chirurgical este rezervat cazurilor invalidante și refractare și constă în stimularea cordoanelor dorsale cervicale, injecții locale de toxină botulinică utile mai ales în retrocolis și radicotomii selective ale nervului accesori spinal. Un alt tratament rar utilizat este electrocoagularea câmpului Forel II.

Afecțiunea este dificil de tratat și rezultatele tratamentului nu sunt întotdeauna cele scontate.

TRATAMENTUL HEMISPASMULUI FACIAL

Hemispasmul facial constă în contracții spasmodice involuntare și nedureroase ale unor grupe de mușchi inervate de nervul facial, unilateral. Începe prin contracții ale orbicularilor ochiului și se poate extinde la întreaga hemifață. Se diferențiază de miochimiile faciale care sunt continue, de blefarospasm care este limitat la orbiculari și apare la bătrâni cu diferite suferințe de trunchi cerebral, și de miocloniile palatale care persistă în somn.

Hemispasmul facial poate fi însoțit de nevralgie trigeminală sau geniculată, sau de disfuncții acustice și vestibulare. Este mai frecvent la femei, apare mai ales pe stânga și vârsta de elecție este după adolescență.

Este cauzat de compresiunea nervului facial la nivelul orginii sale aparente din trunchiul cerebral (REZ = root entry zone = zona de intrare a nervului) de un ram arterial sinuos din trunchiul vertebrobazilar, cel mai adesea implicată fiind artera cerebeloasă antero-inferioară. Vasul incriminat poate comprima și alți nervi cranieni, adăugând simptome suplimentare. Alte cauze mai rare de hemispasm facial sunt: chiste arahnoidiene în cisterna pontocerebeloasă, tumori benigne de unghi pontocerebelos, scleroza multiplă, diformități ale endocraniului. Suferințele îndelungate ale nervului facial pot provoca suferința nucleului de origine ipsilateral sau sinchinezii contralaterale. Diagnosticul de precizie se pune prin IRM și angiografie vertebrală care evidențiază compresiunea vasculară responsabilă de simptome.

Tratamentul medical prevede administrarea locală de toxină botulinică în mușchii interesați iar formele rezistente beneficiază de decompresiune neurochirurgicală microvasculară cu rezultate favorabile în 85-93% din cazuri.

4. CHIRURGIA DURERII

Tipurile majore de durere care necesită tratament sunt:

- durerea somatică, intensă și bine localizată care răspunde la tratamentul etiologic al cauzei care o provoacă

- durerea viscerală care este mai slab localizată și răspunde mai dificil la tratament

- durerea de dezaferentare descrisă ca parestezie dureroasă sau hiperpatie, este slab localizată și răspunde greu chiar la procedurile ablative

- cauzalgia

Selectarea unui pacient pentru o procedură chirurgicală de combatere a durerii se face numai după ce s-a escaladat gama de medicamente și dozele maxime până la limita efectelor adverse.

Inițial se începe cu proceduri modulative, care dacă sunt ineficiente, pacientul devine candidat pentru proceduri ablativă sau distructive.

METODELE MODULATIVE

1. NEUROSTIMULAREA

Neurostimularea electrică se realizează cu ajutorul curenților de frecvență înaltă și intensitate crescută. Poate fi efectuată periferic transcutan, pentru durerea acută bine localizată postoperatorie, metabolică, herpetică sau neuropată care nu răspunde la opiacee.

2. STIMULAREA MĂDUVEI SPINĂRII

Inițial a fost dezvoltată ca procedeu de stimulare al coloanelor dorsale, dar s-a constatat că și stimularea ventrală poate duce la dispariția durerii. Indicațiile majore de stimulare a măduvei spinării sunt: durerea postlaminectomie, distrofia reflexă simpatică (cauzalgia), durerile după toracotomie, durerile din scleroza multiplă și uneori durerile postherpetice. Stimularea se face după implantarea de electrozi prin laminectomie sau pe cale percutană. Rata de succes este în medie de 50%.

3. STIMULAREA CEREBRALĂ PROFUNDĂ

Este utilizată în două tipuri de durere: durerea de dezaferentare (anestezia dureroasă, durerea după traumatismele spinale și durerea talamică) și în durerea nociceptivă.

În primul caz se practică implantarea stereotaxică de electrozi în nucleii ventral posteromedian sau ventral posterolateral al talamusului.

Durerea nociceptivă răspunde la implantări de electrozi în substanța cenușie periapeductală, procedura fiind folosită cu precauție din cauza efectelor adverse.

4. ADMINISTRAREA DE NARCOTICE ÎN SISTEMUL NERVOS CENTRAL

Este folosită pentru infuzia de substanțe medicamentoase cu scop de a combate durerea cronică benignă sau neoplazică.

Administrarea de droguri în ventriculii cerebrali are indicație în cancere ale capului și gâtului cu speranță de supraviețuire mai mică de 6 luni.

Administrarea spinală este preferată pentru dureri prezente inferior de regiunea cervicală, durerile produse supraumbilical cedând mai eficient la administrarea intravenoasă de opioizi. După durata de administrare estimată, administrarea poate fi pe termen scurt, prin injectări locale, pe termen mediu, beneficiind de implantarea de catetere epidurale sau intratecale, și pe termen lung, prin implantarea de pompe cu rezervoare subcutanate.

Substanțele folosite sunt diferite derivate de opioizi sau decontracturante de tip central (baclofen), cu concentrații variabile în funcție de scopul urmărit. Durerea neoplazică este ameliorată în 90% din cazuri, iar cea neuropatică în proporție de 25-50%.

Procedurile prezintă o serie de complicații ca: meningita, insuficiența respiratorie, fistule de LCS, complicații mecanice legate de materialele folosite.

METODE DISTRUCTIVE

Procedeele distructive sunt adresate atât unor structuri nervoase intracerebrale cât și spinale.

Procedeele intracerebrale cuprind: cingulotomia bilaterală care reduce componenta afectivă a durerii, talamotomia medială folosită în durerea canceroasă, și mezencefalotomia stereotaxică folosită pentru dureri cauzate de cancere unilaterale ale capului și gâtului. Procedeele sunt disputate sub aspectul rezultatelor obținute.

1. CORDOTOMIA

Cordotomia deschisă sau percutană, prin radiofrecvență, constă în întreruperea tractului spinotalamic lateral pentru dureri unilaterale cu nivel inferior mamelonului (T5), la pacienți terminali. Este utilă în dureri acute și mai puțin utilă în dureri de tip central sau cauzalgii. Accentuează tulburările sfincteriene, iar atunci când este practică bilateral stadial, poate duce la tulburări respiratorii. Inițial durerea cedează în 94% din cazuri, dar în timp nivelul analgeziei scade, ajungând la un an sub 60 %, iar la 2 ani sub 40 %.

2. MIELOTOMIA COMISURALĂ

Constă în secționarea longitudinală a fibrelor încrucișate din comisura albă anterioară înainte de intrarea lor în tractul spinotalamic. Are indicație în durerile bilaterale sau de linie mediană prezente sub nivelul toracal. Circa 60% din pacienți răspund la tratament, însă complicațiile nu sunt neglijabile, putând apare parapareze, tulburări de sensibilitate și tulburări sfincteriene.

3. RADICOTOMIILE DREZ

Termenul de DREZ este folosit pentru a defini zona de origine aparentă a rădăcinii spinale sau a unui nerv cranian (dorsal root entry zone). Este locul de elecție pentru secționarea rădăcinilor spinale senzitive.

Are următoarele indicații:

- durerea de dezaferentare după smulgerea rădăcinilor spinale
- traumatismele măduvei spinării cu dureri prezente în jurul ultimului segment medular intact.
- nevralgia herpetică
- durerea din membrul fantomă după amputații.

Procedura poate fi urmată de deficite motorii ipsilaterale temporare sau definitive la 50% din pacienți.

Rezultatele sunt favorabile la pacienții cu avulsii de plex brahial și la pacienții paraplegici. În durerile după amputații sau post herpetice rezultatele sunt mai puțin favorabile.

4. TALAMOTOMIILE

Talamotomiile sunt proceduri controversate și utilizate foarte rar pentru anumite dureri nociceptive din cancere ale capului și gâtului. Sindromul algic de tip neuropatic nu răspunde la această procedură. 50% dintre pacienții canceroși răspund la acest tratament, însă după 6 luni durerea reapare la 60 % din cazuri. Procedul este însoțit de complicații ca afazia și tulburările cognitive.

CAUZALGIILE

În formele lor minore sau majore, denumite și distrofiile reflexe simpatice, constau într-un complex de simptome apărute ca efect cel mai adesea posttraumatic, precoce sau tardiv. Simptomul principal este durerea sub formă de arsură exacerbată de orice alt stimul senzitiv (alodinie). Examenul fizic relevă de multe ori modificări vasculare și trofice ale segmentelor afectate însoțite de articulații rigide și tulburări de sudorație. Diagnosticul este dificil din punct de vedere obiectiv iar tratamentul cuprinde o serie de măsuri cu rezultate variabile ca: administrarea de antidepresive triciclice, blocurile nervoase regionale, simpatectomiile chirurgicale, stimularea măduvei spinării.

SIMPATECTOMIILE

Simpatectomia cardiacă constă în rezecția bilaterală a ganglionului stelat la nivel C7, este rezervată cazurilor de angină pectorală refractară la alte forme de tratament. Progresele recente în cardiologie au restrâns drastic indicațiile acestei proceduri.

Simpatectomia extremității brahiale constă în ablarea celui de al doilea ganglion simpatic toracal cu scopul de a evita sindromul Claude-Bernard-Horner (ptoză palpebrală, mioză, enoftalmie și voce bitonală). Indicațiile acestei intervenții chirurgicale sunt: hiperhidroza esențială, boala Raynaud primară, sindromul algic umăr-mână, cauzalgia majoră. Intervenția se poate face endoscopic, prin radiofrecvență sau prin chirurgie deschisă.

Simpatectomia lombară constă în ablarea ganglionului simpatic L2 și L3, putându-se uneori extinde până la nivel T12. Indicația principală este cauzalgia majoră a membrului inferior.

SINDROAMELE ALGICE CRANIOFACIALE

Evaluarea sindroamelor algice craniofaciale poate fi efectuată conform următoarei scheme:

- nevralgiile faciale
 - nevralgia trigeminală
 - nevralgia glosofaringiană
 - nevralgia geniculată
 - ticul convulsiv (nevralgie geniculată și hemispasm facial)
 - nevralgia occipitală
 - nevralgia de laringeu superior cu durere laringiană și auriculară
 - nevralgia sfenopalatină
 - nevralgia postherpetică sau sindromul Ramsay-Hunt
 - durerea atipică facială sau prosopalgia
- durerile oftalmice
 - sindromul Tolosa-Hunt
 - nevralgia paratrigeminală Raeder
 - pseudotumora orbitală
 - nevrita diabetică
 - nevrita optică
 - irita
 - glucomul
 - uveita anterioară
- otalgia
- tulburările masticatorii
 - suferințe odontale sau periodontale
 - injurii de nervi alveolari
 - boli ale articulației temporo-mandibulare
 - elongații de proces stiloid
 - miozitele maseterine și temporale
- sindroamele algice vasculare
 - migrena simplă și complexă
 - arterita temporală
 - migrene toxice sau metabolice
 - cefaleea hipertensivului
 - cefaleea din anevrisme sau maformații vasculare
- sinuzitele
- neoplaziile intra sau extracraniene
- cefaleea psihogenă sau idiopatică
- cefaleea de efort
- cefaleea posttraumatică.

NEURALGIA DE TRIGEMEN

Se caracterizează prin dureri paroxistice, lancinante, cu durată de câteva secunde, declanșate de stimuli senzitivi, care se propagă în teritoriul de distribuție al uneia sau mai multor ramuri ale nervului trigemen. Status trigeminus este caracterizat de succesiunea rapidă a acestor dureri provocate de

orice tip de stimuli. Incidența este de 4 cazuri al 100.000 de locuitori, durerea nu se remite spontan, iar 18% dintre pacienți prezintă forme bilaterale.

Nevralgia trigeminală poate fi esențială sau secundară altor afecțiuni ca: tumori de fosă posterioară, compresii vasculare, scleroză multiplă, etc.

Tratamentul medicamentos prevede administrarea de carbamazepină, baclofen și gabapentin. Mai pot fi asociate fenitoin, capsaicin, clonazepam, amitriptilină.

Tratamentul chirurgical este rezervat pacienților care nu răspund la medicația adecvată în doze considerate eficiente. Tratamentul chirurgical are mai multe variante care se aleg în funcție de situația clinică a fiecărui pacient.

1) **Neurectomia periferică** este rezervată cazurilor cu puncte trigger în nervul supraorbital, în nervul infraorbital și în nervii alveolari. Se folosește la pacienți vârstnici sub anestezie locală și se asociază cu pierderea sensibilității în teritoriul de distribuție sau reapariția durerii după regenerarea nervului.

2) **Rizotomia percutană** se folosește la pacienți cu risc anestezic crescut, la cei care doresc să evite o procedură chirurgicală majoră, sau în cazul unor tumori nerezekabile când speranța de viață este sub 5 ani. Necesită un pacient cooperant, iar recurențele pot fi tratate prin repetarea procedurii. Rata de recurență și disesteziile sunt comparabile cu alte procedee. Leziunile se pot efectua prin microcompresii sau prin radiofrecvență.

3) **Decompresiunea microvasculară** este tratamentul de elecție pentru pacienții sub 65 de ani, cu speranța de viață peste 5 ani, fără riscuri majore medicale și chirurgicale. Se poate indica și la pacienții care nu se încadrează în aceste criterii și au prezentat eșecuri ale rizotomiei. Nu se operează pacienții cu afectare izolată numai a ramului oftalmic datorită riscului inacceptabil al keratitei care poate duce la orbire, și al anesteziei faciale.

Toate procedeele au rate de succes între 60-80%, dar și ratele de recurențe minore sau majore sunt semnificative, ajungând până la 5% pe an. Cu cât suferința este mai veche, cu atât șansa de succes a tratamentului este mai scăzută.

NEURALGIA GLOsofarINGIANĂ

Este de 70 de ori mai rară decât nevralgia de trigemen și se manifestă prin dureri severe, lancinante, în gât și la baza limbii, însoțită uneori de otalgie, salivatie și tuse. Poate fi declanșată de înghițire, vorbire sau de mestecat. Rareori poate fi însoțită de hipotensiune, sincope, oprire cardiacă, convulsii. Tratamentul medical prevede administrarea de cocaină la nivelul amigdalelor palatine, iar în cazurile severe se practică decompresiuni microvasculare ale nervului glossofaringian prin chirurgie deschisă în fosa posterioară. Se secționează fibrele preganglionare ale nervului împreună cu 2-3 filete din nervul vag.

NEURALGIA GENICULATĂ

Este numită și nevralgia Hunt și este caracterizată de otalgii lancinante paroxistice cu iradiere în ochiul și obrazul de aceeași parte. Poate fi declanșată de frig, zgomot sau de înghițire. Se poate asocia cu infecții herpetice ale ganglionului geniculat sau cu hemispasm facial. Răspunde uneori la combinații de carbamazepin și fenitoin, iar în cazurile severe se practică secțiunea nervului intermediar al lui Wrisberg.

NEURALGIILE POSTHERPETICE

Virusul herpetic rămâne dormant în ganglionii senzitivi spinali sau trigeminali după prima infecție, pentru ca, în momentul scăderii imunității pacientului, să erupă din nou. Erupția herpetică este însoțită de durere persistentă chiar și după vindecarea anatomică a veziculelor. Durerea persistă sub formă de hiperestezie, hipoestezie, parestezii sau disestezii.

Tratamentul medical al nevralgiei postherpetice cuprinde o serie de medicamente ca gabapentinul, capsaicina, amitriptilina.

Tratamentul chirurgical comportă o serie de proceduri care se aleg în funcție de forma clinică și de localizare. Acestea sunt: cordotomia percutană, rizotomia retrogaseriană, neurectomiile, simpatectomiile, procedeele DREZ, acupunctura, stimularea cordoanelor spinale. Rezultatele sunt variabile.

CAPITOLUL IX

BIBLIOGRAFIE

1. Adam O Hebb, Cushimano MD, Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus: A Systematic Review of Diagnosis and Outcome, Neurosurgery, 49,1166-1186,2002.
2. Adams HP, Gordon DL, Nonaneurysmal Subarachnoid Hemorrhage, Ann Neurol 29,461-462,1991.
3. Adams R, Fisher C, Hakim S, et al. Symptomatic occult hydrocephalus with "normal" CSF pressure (a treatable syndrome). N Engl J Med 1965; 273:117-126.
4. Aldea H, Patologia degenerativa neurochirurgicala a coloanei vertebrale lombare, Ed Dosofoei, 1997.
5. Al Mefty O, Smith RR, Meningiomas, Raven Press, New York, 1991.
6. Aring CD, Treatment of aneurysmal subarachnoid hemorrhage, Arch Neurol. 47, 450-451,1990.
7. Appuzzo M, Brain Surgery, Churchill Livingstone, 1993
8. Arseni C,Lenke Horvath, Ciurea AV, Patologia neurochirurgicala infantila, Ed Academiei, 1980
9. Arseni C, Lenke Horvath, Ciurea AV, Craniostenozele, Ed Academiei, 1985
10. Arseni C, Constantinovici Al, Panoza G, Traumatismele vertebromedulare si ale nervilor, Ed Med, 1973
11. Arseni C, Constantinescu Al, Marezis M, Semiologie Neurochirurgicala, Editura Didactica si Pedagogica, Bucuresti 1977.
12. Berenstein A, Lasjaunias P, Endovascular treatment of Cerebral AVM, Springer-Verlag, 1992
13. Biering-Sorensen F, Management of spinal cord lesions, State of the art, editor, 2002.

14. Buchfelder M, Stefan H, Neurosurgical Treatment of Epilepsy, Neurology, Psychiatry and Brain Research, 1999, 7, 131-136
15. Carter P, Spetzler R, Neurovascular Surgery, McGraw-Hill, 1995.
16. Ciurea A.V. Tumorile cerebrale la copil, Oncologie Generala si Oncopediatrie, Ed Helicon, 1999
17. Ciurea AV, Craniopharyngiomas, a Study of 58 cases, Romanian Neurosurg, 1992, 2:173-181.
18. Ciurea AV, Neurosurgical Management of low and high grade hemispheric cerebral astrocytomas in children, 104 cases, Romanian Neurosurg, 1993:1;83-91
19. Constantinovici AI, A.V Ciurea, Ghid practic de neurochirurgie, Ed Medicala, 1998
20. Cristescu A, Traumatismele craniocerebrale, Ghid terapeutic actual in etapa primara, 1999.
21. Cristescu A, Terminologii actuale in traumatologia actuala, Rom. J. Leg. Med, 6(2), 153-158, 1998
22. Choux M, Lena G, Le Medulloblastome, Neurochirurgie, 28,229,1982.
23. Danalia L, Tratamentul tumorilor cerebrale, Ed Academiei, 1993
24. Danaila L, Adam D, Sinteze neurochirurgicale. Ed Ceres, 2001
25. Danaila L, Adam D, Actualitati si perspective in neurochirurgie, Ed National, 2000.
26. Daumas Duport C, Grading of astrocitoma, a simple and reproducible method, Cancer, 62, 1988.
27. Fahlbusch R, Honneger J, Buchfelder M, Surgical management of acromegaly, Endocrinol Metab Clin N Am , 1992, 21:669,692.
28. Grundy D, Russell J, Swain A, ABC of spinal cord injury, British Medical Jurnal, 1990.

29. Gorgan M, Manual de chirurgie pentru studentii facultatilor de stomatologie, sub redactia Prof. dr. Corneliu Dragomirescu, Capitolul " Traumatismele cranio-cerebrale si vertebro-medulare " Editura Didactica Si Pedagogica, 1996
30. Jackson CG, Surgery of Skull Base Tumors, Churchill- Livingstone, 1991
31. Kaye A, Essential Neurosurgery, Churchill Livingstone, 1991
32. Kaye A.H, Black P, Operative Neurosurgery, Churchill Livingstone, 2000.
33. Kleihues P, Burger PC, The new WHO Classification of Brain Tumors, Brain Pathology, 1993.
34. Leksell L, The Stereotactic Method and Radiosurgery of the Brain, Acta Chir Scand, 1951
35. Louis R, Surgery of the Spine, Springer-Verlag, 1982.
36. Mark S Greenberg, Handbook of Neurosurgery, Fifth edition, 2001.
37. Palmer D.J, Manual of Neurosurgery, Churchill Livingstone, 1996
38. Perlow MJ, Brain Grafting as a treatment for Parkinson's disease, Neurosurgery, 1987.
39. Popoviciu L, Asgian B, Bazele semiologice ale practicii neurologice si neurochirurgicale, Ed Medicala, 1991
40. Raimondi A.J, Pediatric Neurosurgery, Springer-Verlag, 1997
41. Russel DS, Rubinstein LJ, Pathology of Tumors of the Nervous System, Fifth edition, Williams and Wilkins Baltimore, 1989.
42. Seeger W, Microsurgery of the spinal cord and surrounding structures, Springer-Verlag, New York, 1982.
43. Sindou M, Dorsal Root Entry Zone as a target for pain surgery, Univ. Press, Lion, 1972
44. Schmidek H, Operative Neurosurgical Technique, Third Edition, W.B. Saunders Company, 1995

45. Schmidek HH, Pineal Tumors, New York, Masson, 1977
46. Stein BM, Surgical Treatment of Pineal Tumors, Clin Neurosurg, 26, 490-510.
47. Steiner L, Lindquist C, Karlsson B, Microsurgery and Radiosurgery in Brain AVM, J Neurosurg, 79,647, 652, 1993
48. Sunderland S, A classification of peripheral nerve injuries, producing loss of function, Brian, 1951, 74:491-516
49. Terzis JK, Smith KL, Peripheral nerve: structure , function and reconstruction, Raven Press, Hewlet, New York, 1990.
50. Tindall TG, Cooper PR, Barrow DL, The practice of Neurosurgery, Williams and Wilkins Publishers, 1996.
51. Wilkins R, Neurosurgery, McGraw-Hill inc, 1985
52. Youmans J.R, Neurological Surgery, Fourth Edition, W.B. Saunders Company, 2000.
53. Yasargil M.G, Microsurgery, vol I-IV, Thieme, 1984