

ЗАТВЕРДЖЕНО

наказом Міністерства охорони здоров'я України
від 17.06.2008 № 320

**Клінічний протокол
надання медичної допомоги дітям із енцефалоцеле**

Шифр за МКХ-10: Q.01 (Q.01.0–Q.01.9)

Енцефалоцеле – вада розвитку головного мозку і черепа, при яких мозкова речовина або мозкові оболонки розповсюджуються екстракраніально через кістковий дефект. Генетично і анатомічно вип'ячування кили пов'язане із кістками черепа, головним мозком і його оболонками. У дітей ця патологія складає приблизно 7% патології центральної нервової системи. Кили зустрічаються приблизно однаково у хлопчиків і дівчаток.

Класифікація вроджених черепно-мозкових кил базується на 2-х факторах:

1. Локалізації кили.
2. Будові кили і характеру її вмісту.

Локалізація:

• передні кили

- лобні кили,
- носолобні кили,
- носо-очні,
- носо-рішткові.

• задні кили

- потиличні: верхні, нижні.

• кили основи черепа

• внутрішньоносові кили

Будова кили і характер вмісту:

- енцефалоцеле (вміст – змінена мозкова речовина);
- менінгоцеле (вміст – змінені оболонки мозку);
- енцефаломенінгоцеле (вміст – змінена мозкова речовина і змінені мозкові оболонки);
- енцефалоцистоцеле (вміст – змінені мозкові оболонки, змінена мозкова речовина і частина бокового шлуночка);
- енцефалоцеле *separatum* (вміст мішка кили не сполучається із порожниною черепа).

Ознаки та критерії діагностики:

- Пухлиноподібне вип'ячування над поверхнею черепа з народження розташоване в проекції середньої лінії різних розмірів.
- Деформація лицьового скелета (лоб, ніс, очниця, верхня щелепа).
- Інколи вроджені вади розвитку інших частин обличчя: носа, губ, повік, аномалії розвитку щелеп, твердого і м'якого піднебіння.
- При мозкових килах інколи у хворих зустрічаються зміни у нервово-психічній діяльності різного ступеня вираженості: відставання у розумовому розвитку, гідроцефалія, порушення функції черепних нервів (аноксія, гіпоксія, парез вивідних нервів, ністагм), пірамідні порушення і епілептичні напади.

Умови, в яких повинна надаватися медична допомога

Пацієнти з встановленим діагнозом енцефалоцеле підлягають стаціонарному обстеженню і хірургічному лікуванню у нейрохірургічному відділенні з подальшим симптоматичним лікуванням у неврологічних та інших відділеннях за призначенням.

Діагностика будується на основі:

1. Анамнезу.
2. Огляду.
3. Краніографії в 2-х проекціях.
4. Клінічних та біохімічних аналізах.
5. Огляду нейроофтальмолога.
6. Огляду отоневролога.
7. КТ.
8. МРТ.

Із анамнезу відомо, що пухлиноподібне вип'ячування на голові виявлено після народження дитини; при огляді голови дитини виявляється або вип'ячування по середній лінії, або деформація лицьового скелета.

При краніографії – анатомічні зміни, які вказують на порушення в структурі черепа. У випадках передньої локалізації кили – в проекції перенісся виявляється округлий кістковий дефект із склерозованими краями діаметром 1,0–4,5 см. У випадках із носо-очним, носо-решітковим розташуванням кили кістковий дефект виявляється в області внутрішніх стінок обох орбіт, а також верхньої стінки решітки. Орбіти здаються деформованими і мають ввігнуту форму із внутрішньої поверхні. Проміжок між орбітами–перенісся – розширений і майже у всіх випадках відмічається провисання медіанних відділів передньої черепної ямки.

У випадках задньої локалізації мозкових кил на оглядових краніограмах виявляється дефект округлої форми вище або нижче тим'яного бугра діаметром від 0,8–1 см до 6х5 см.

На КТ або МРТ виявляється додаткове позачерепне утворення, а також кістковий дефект. Інколи виявляється розширення шлуночків, особливо у випадках задніх мозкових кил (гідроцефалія).

Лікування

Після діагностики вродженої вади розвитку ЦНС визначаються показання до оперативного втручання, якими є:

- наявність церебральної кили;
- виражений косметичний дефект;
- травмування кили під час пологів;
- значне збільшення об'єму кили;
- прогресуюча вторинна гідроцефалія.

Перед операцією проводиться комплексне обстеження стану серцево-судинної системи, функції дихання, лабораторні дослідження сечі і крові, хворого оглядає педіатр, отоневролог, анестезіолог. Після цього вирішується питання про можливість оперативного втручання, визначається ступінь хірургічного та анестезіологічного ризику. Оперативне втручання проводиться з дозволу батьків.

Передні черепні кили:

• видалення екстракраніальним способом при малих килах, без значного косметичного дефекту;

- видалення інтракраніальним способом:
 - екстрадуральний підхід,
 - екстра-інтрадуральний підхід.

Видалення мішка кили інтракраніальним способом може бути єдиною операцією, спрямованою на пластику кісткового дефекту і дефекту твердої мозкової оболонки. Основним етапом хірургічного втручання є видалення шийки мішка кили (екстра-, або інтрадурально), перев'язка шийки мішка, відсікання мішка нижче накладеної лігатури. Пластику

кісткового дефекту на основі передньої черепної ямки (внутрішній отвір каналу кили) проводять з використанням протакрилу, полокосу.

Пластика дефекту твердої мозкової оболонки проводиться шматком апоневрозу скроневого м'яза, або шматком апоневрозу з м'язом за допомогою медичного калєя або підшиванням.

Інколи після інтракраніального втручання додатково використовується екстракраніальне видалення мішка кили (через кілька місяців) при значних косметичних дефектах.

Задні мозкові кили

- екстракраніальний спосіб.

Виконується операція видалення кили з пластикою воріт кили.

Прогресуюча гідроцефалія

При діагностуванні прогресуючої гідроцефалії, як поєданого з мозковою килою захворювання, проводиться операція вентрикулоперітонеостомія, найчастіше, як другий етап хірургічного лікування після видалення кили.

Післяопераційне лікування включає протинабрякову, дегідратаційну, протизапальну, гемостатичну, аналгезуючу та симптоматичну терапію. Термін лікування 15–20 діб. Шви знімаються на 8–10 добу після операції.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування

Відсутність косметичного дефекту, відсутність гіпертермії, активність дитини.

Головний позаштатний спеціаліст

МОЗ України за спеціальністю «дитяча нейрохірургія» Підпис

Ю.О.Орлов