Neúrazové defekty kalvy u dětí

MUDr. Helena Homolková, Ph.D.

Oddělení dětské neurochirurgie, Klinika dětské chirurgie a traumatologie 3. LF UK a Thomayerovy nemocnice, Praha

Neúrazové defekty kalvy u dětí jsou etiologicky různorodou skupinou. Vyskytují se obvykle jako důsledek vrozené vývojové vady při uzavěru krania, nebo jsou způsobeny patologickým procesem. Mohou být hmatné jako pulzující ohraničené vyklenutí, nebo jsou náhodným nálezem na rtg snímku. Jejich závažnost závisí na tom, zda je defekt jen v kosti nebo se jedná o otevřenou rozštěpovou vadu. U defektů kosti dále záleží na etiologii procesu. V článku se budeme věnovat jen neúrazovým kostěným defektům lebky u dětí.

Klíčová slova: defekt kalvy, foramina parietalia, dermoidní cysta, eosinofilní granulom, encefalokéla.

Non traumatic skull lesions in children

Non-traumatic skull defects in children are an etiologically heterogenous group. They usually occur as a result of a congenital developmental defect in the cranial closure or are caused by a pathological process. They may be palpable as a pulsating bulging of the skull, or may be an accidental finding on X-ray scan. Their severity depends on whether the defect is only in the bone or is an open cleft defect, and in the case of bone defects it is further dependent on the etiology of the process. In this article we will focus only on non-traumatic bone defects of the skull in children.

Key words: skull defects, foramina parietalia, sinus pericranii, dermoid cyst, eosinophilic granuloma, encephalocele.

Úvod

V ambulanci pediatra, dětského neurologa, chirurga či dětského neurochirurga se setkáváme s dětmi různých věkových kategorií, které mají více či méně vyjádřený kostěný defekt lebky. Jedná se o poměrně heterogenní skupinu onemocnění, závažnost kolísá od triviální přes vrozené vývojové vady až po závažné onemocnění destruujiící kost a vyžadující onkologickou léčbu. Etiologie je různorodá a je uvedena v článku u každé diagnózy. Protože se může jednat i o závažné onemocnění, je třeba pacienty s defekty lebky odeslat do specializované ambulance dětského neurochirurga, který určí další vyšetřovací postup a algoritmus sledování pacienta. Pokud defekty působí významné kosmetické deformity, je vhodná spolupráce i s obličejovými chirurgy. Defekty kalvy mohou být patrné na první pohled jako pulzující vyklenutí na konvexitě lebky. Mohou být jen hmatné bez viditelné fluktuace, nebo jako náhodný nálezný projasnění kalvy na prostém

rtg lebky, který byl proveden z jiného důvodu. V dalším textu se autorka věnuje podrobněji jednotlivým diagnózám defektů kalvy.

Foramina parietalia permagna (FPP) patří mezi vývojové vady lebky. Vznikají v důsledku poruchy osifikace parietálních kostí během vývoje plodu. Otvory v kalvě jsou obvykle oboustranné, asi 1 cm od střední čáry a 2–3 cm nad lambdovým švem, mohou se vyskytovat i parasagitálně, jednostranně nebo oboustranně. Jsou většinou symetrické, okrouhlého či oválného tvaru, velikost kolísá od několika milimetrů do několika centimetrů. Mohou být hmatné, u větších FPP lze pozorovat pulzující vyklenutí v místě defektu. Drobná foramina parietalia se vyskytují až v 60 % u jinak normálně vyvinuté kalvy, foramina od 5 mm do několika centimetrů jsou méně častá. Jedná se o poměrně vzácnou vývojovou vadu, s prevalencí 1 : 15 000 až 1 : 25 000. Často se vyskytuje familiárně, proto je zvažována možnost autozomálně dominantní dědičnosti. Patogeneze onemocnění není známá.

Foramina parietalia se mohou sdružovat s jinými vývojovými vadami nebo být součástí syndromů (1). Z vyšetřovacích metod je základem rtg lebky v předozadní i boční projekci. Na rtg snímku se zobrazují jako ohraničené defekty kalvy.

Obvykle jsou asymptomatické, zjištěny náhodně při rtg lbi, které bylo provedeno z jiných důvodů. Pokud jsou větší, mohou být dobře viditelné jako měkké, vyklenující se, pulzující, symetricky umístěné útvary ve vlasaté části hlavy. Mohou se projevit bolestmi hlavy, ve spojení se syndromovým onemocněním i mentální retardací, epilepsií (2). Terapie je konzervativní u malých defektů, které není třeba dlouhodobě sledovat. U velkých defektů je terapie chirurgická, obvykle kranioplastika kostním štěpem nebo implantátem na míru.

Dalším benigním onemocněním, které může způsobit defekt kalvy je dermoidní či epidermoidní cysta. Obvykle je dítě odesláno pediatrem pro hmatnou rezistenci na konvexitě kalvy nebo v oblasti obličeje na nadočnicovém ob-

louku, periokulárně, ve spánkové krajině. Nebo je zjištěna jako náhodný nález na rtg lebky, který byl pořízen z jiné indikace, obvykle pro úraz.

Rezistence je hladká, obvykle neposunlivá proti spodině, pokud je malá, nemusí být viditelná, někdy je naopak větší a působí kosmetický problém. Nejedná se o nádorové onemocnění. Dermoidní i epidermoidní cysty jsou benigní útvary, které svého nositele neohrožují na životě. Vznikají izolací ektodermální nebo mezodermální tkáně. Dermoidní cysta je teratomová cysta, která může obsahovat různá adnexa (vlasové folikuly, kůže, potní a mazové žlázy atd.). Epidermoidní cysta je vyplněna keratinem. Asi 70 % všech dermoidních a epidermoidních cyst je zachyceno u dětí do 5 let věku. Na rtg snímku lebky se zobrazí jako ohraničený defekt kosti se sklerotickým okrajem, cysta je v kosti částečně uložena, někdy eroduje i laminu internu a spodina cysty se pak opírá o tvrdou plenu. Na sonografickém vyšetření se jeví jako hypoechogenní až anechogenní ložisko, bez známek prokrvení. V ojedinělých případech může dojít k propagaci dermoidní cysty intrakraniálně. V tom případě je vhodné vyšetření magnetickou rezonancí.

Terapie je chirurgická u velkých dermoidních cyst nebo cyst v obličejové části, kde působí kosmetický problém. V souladu s posledními anesteziologickými guidelines je snaha odsouvat případnou excizi cysty až po dovršení věku 4 let a nevystavovat tak dítě zbytečné narkóze. Výjimku tvoří rychle rostoucí nebo velké dermoidní či epidermoidní cysty nebo ty s propagací do nitrolebního prostoru. U malých cyst, bez růstové aktivity je terapie konzervativní, záleží také na domluvě s rodiči.

Eosinofilní granulom, někdy nazývaný histiocytóza X, představuje 5–10 % ze všech osteolytických procesů kalvy. Může být lokalizován pouze na jedné místě, nebo může vytvářet více ložisek ve více kostech. Existuje i systémová forma onemocnění, kdy jsou ložiska nacházena v parenchymatózních orgánech. Při této formě onemocnění může disseminovat do centrálního nervového systému i kůže.

Nejedná se o neoplastický proces v pravém slova smyslu, předpokládá se, že jde o reakci na nejspíše zánětlivý stimul.

Pro eosinofilní granulom je typická přítomnost Langerhansových buněk, pleomorfních histiocytů, lymfocytů.

Na rtg lebky jsou osteolytické defekty patrné jako projasnění, obvykle s neostrými okraji,

Obr. 1. Foramina parietalia na rtg lebky

může být ale přítomen i sklerotický lem kosti kolem defektu.

Palpačně je hmatné měkké těstovité prosáknutí nebo vyklenutí měkkých tkání. Na sonografickém vyšetření je patrné bohaté prokrvení, CT s kostním oknem potvrdí osteolytický proces a určí jeho rozsah, MRI vyšetření ukáže rozsah invaze měkkých nádorových hmot intrakraniálně.

Terapie je chirurgická resekce ložiska. Resekce by měla být v dostatečném rozsahu, ideálně až do zdravé kosti, ale u rozsáhlých defektů to není vždy možné. Hmoty eosinofilního granulomu mohou lpět na tvrdé pleně, ale zpravidla ji neporůstají a ani neerodují případné durální splavy (5). Pacient po resekci eosinofilního granulomu má být dispenzarizován v ambulanci dětského onkologa. Při rozsáhlejší postihnutí kostí je podávána chemoterapie nebo radioterapie.

Sinus pericranii je žilní komunikace skrze defekt v kosti mezi extra a intrakraniálním žilním systémem, žilním splavem (3). Vyskytuje se poměrně zřídka. Poprvé byla popsána Heckerem v roce 1845 a pojmenována varix spurious circumscriptus venae diploicae frontalis. Název sinus pericranii byl poprvé užit v roce 1995. Většinou je kongenitální, ale může být i poúrazový. Postihuje obě pohlaví stejně. Projevuje se jako vyklenutí obvykle ve střední čáře, ale může být i laterálně od splavu. Obvykle vymizí při vertikalizaci, a naopak

Obr. 2. Epidermoidní cysta levého nadočnicového oblouku

je zřetelný při Valsalvově manévru. Definitivní diagnózu stanoví magnetická rezonance a dítě by mělo být sledováno v ambulanci neurochirurga. V naprosté většině případů u drobných defektů je terapie konzervativní, chirurgická léčba je vhodná u jen velkých lézí, je však třeba mít na paměti riziko velkého krvácení ze žilních splavů. Další možností léčby je endovaskulární embolizace (4). Výběr metody záleží na velikosti léze, možnostech a zkušenostech pracoviště.

Encefalokéla je vrozená vada charakterizovaná výhřezem tkání centrálního nervového systému, která je doprovázena defektem kostí lebky a někdy též kožního krytu. Encefalokély patří mezi tzv. rozštěpové vady neurální trubice. Obvykle bývá sdružena s dalšími kraniofaciálními abnormalitami, hydrocefalem, agenezí corpus callosum. Za etiologii se považují vlivy genetické, expozice teratogenům, nedostatek kyseliny listové. Četnost výskytu je asi 1 : 10–12 000 narozených dětí. U děvčat převažuje porucha uzávěru neuronální trubice spíše v dorzální části lebky, u chlapců více v oblasti obličeje a čela.

Encefalokéla je obvykle viditelná ihned během porodu. Vyklenující se, někdy mírně pulzující deformita, velikost defektu může kolísat. Encefalokély v oblasti báze lebky nebo transsfenoidální viditelné nejsou, jsou provázeny hypertelorismem, širokým kořenem nosu, rozštěpem rtu nebo patra, agenezí corpus callosum. Klinické příznaky jsou různé podle velikosti a lokalizace defektu a množství vyklenující se mozkové tkáně. Může dojít ke poruchám učení, opoždění růstu, poruchám zraku, mikrocefalii, svalové slabosti, epileptickým záchvatům, rozvoji hydrocefalu. Transsfenoidální encefalokély se projevují obstrukcí nosních dutin, rhinorrheou, poruchou vizu, endokrinními poruchami (6). Vyhřezlá mozková tkáň není funkční, může být příčinou neurologického deficitu nebo vzniku epileptických paroxysmů. Z vyšetřovacích modalit se provádí ultrazvukové vyšetření ihned po porodu a následně MRI v celkové anestezii.

Léčba je chirurgická snaha o uzavření kožního defektu a zabránění infekce, resekce vyhřezlé nefunkční mozkové tkáně a následně plastika defektu kosti vlastní kostí nebo implantátem. Obvyklá doba k chirurgickému zákroku je od 4 měsíců do jednoho roku věku. U encefalokél s poruchou kožního krytu je někdy nutné přistoupit k zákroku ihned po porodu k zamezení vstupu infekce. U transsfenoidálních encefalokél je možností léčby endoskopická transnasální operace, důležité je načasování zákroku vzhledem k věku dítěte.

Konzervativní terapie je vyhrazena pro obrovské defekty kalvy nebo obličeje, kdy dojde k výhřezu abnormálního množství mozkové tkáně. Takto obrovské encefalokély jsou sdruženy s postižením i jiných systémů, nejsou dlouhodobě slučitelné se životem.

Další velmi vzácnou rozštěpovou vadou krania je atretická parietální cefalokéla, podkožní léze, vyplněná tvrdou plenou, fibrózní tkání a dysplas-

Obr. 3. Epidermoidní cysta na rtg lebky

Obr. 4. Ultrazvukový obraz epidermoidní cysty

tickou mozkovou tkání. Defekt v kosti je na rozdíl od encefalokély drobný, protože s intrakraniálním prostorem je atretická cefalokéla spojena tenkou stopkou. Tato vrozená vada je spojena s dalšími vývojovými vadami CNS. Dále do skupiny rozštěpových vad krania patří cranium bifidum occultum – opožděná osifikace parietální kosti, kleidokraniální dysplazie, která je charakteristická rozšířeným metopickým a sagitálním švem, velkými prostornými fontanelami a velkým obvodem hlavy. Onemocnění je autozomálně dominantně dědičné a je spojeno s dalšími skeletálními vadami a vyskytuje se velmi vzácně. Aplasia cutis congenita je rovněž vzácné kongenitální onemocnění, při kterém je patrný defekt kůže, nejčastěji na kalvě, může být přítomen i defekt kosti. Etiologie je multifaktoriální, včetně expozice teratogenním látkám

Obr. 5. Peroperační snímek epidermoidní cysty

v těhotenství. Malé defekty jsou léčeny konzervativně a v průběhu růstu dítěte se spontánně zhojí, velké defekty je třeba léčit chirurgicky ve spolupráci s plastickými chirurgy.

Kazuistika

14letý chlapec, doposud zcela zdravý, přichází pro 3 měsíce trvající a pomalu narůstající otok v oblasti okcipitální protuberance. Subjektivně na cílený dotaz udává poslední měsíce pobolívání hlavy a poruchy rovnováhy při vertikalizaci, nezvrací, teploty neměl, váhový úbytek neguje.

V místě bydliště byl proveden rtg lebky, na jeho základě pak vysloveno podezření na osteolytický proces kosti okcipitálně v oblasti protuberance.

Chlapec byl odeslán na naše pracoviště. Zde bylo doplněno sonografické vyšetření rezistence, která je silně prokrvená, a bylo proto indikováno CT s kontrastní látkou. CT vyšetření prokazuje masu patologických hmot intra i extrakraniální a jasný osteolytický proces v okcipitální kosti. Vzhledem k intrakraniální porci eosinofilního granulomu provedeno ještě MRI. Zde je jasně patrná expanze intrakraniálně extradurálně, odtlačující konfluens splavů. Tvrdá plena se zdá být neporušena procesem. Byla indikována resekce ložiska. Operace byla provedena v poloze na břiše (prone position), z rovného řezu nad rezistencí odstraněna extrakraniální porce tkáně granulomu. Kost je v oblasti protuberance zcela destruována procesem, defekt je o průměru asi 3 cm, okolní kost je rovněž měkká, drolivá.

Pak byla provedena kraniotomie kolem osteolytického defektu a odstraněna porce intrakraniálně extradurálně. Hmoty eosinofilního granulomu pevně lpějí ke tvrdé pleně, je nutné je mechanicky odstranit. Tvrdá plena je neporušena a ani splavy nekrvácí. Kranioplastiku vzhledem k předpokládané onkologické terapii neprovádíme, defekt uzavíráme suturou podkoží a kůže.

Histologické vyšetření: unifokální histiocytóza z Langerhansových buněk (eosinofilní granulom).

Chlapec byl s výsledkem histologie referován na pracoviště dětské onkologie k posouzení nutnosti onkologické léčby. Léčba nasazena nebyla, chlapec je však nadále v dispenzárním sledování onkologem.

Obrazová dokumentace převzata z knihy:

Homolková H. Dětská neurochirurgie v kazuistikách, Praha: Maxdorf, 2020: 159 s.

**Literatura u autora
a na www.pediatricpraxi.cz**

Obr. 6. Rtg lbi – okcipitálně je patrné osteolytické ložisko

Obr. 7. CT kostní okno – osteolytický proces okcipitálně

Obr. 8. MRI sagitální rovina – eosinofilní granulom