

Приложение 6  
к приказу № 180  
от «23» июня 2025 года  
Министерства здравоохранения  
Республики Узбекистан

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЕ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН  
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-  
ПРАКТИЧЕСКИЙ ЦЕНТР НЕЙРОХИРУРГИИ**

**НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ПО НОЗОЛОГИИ  
ЭНЦЕФАЛОЦЕЛЕ**

**Ташкент – 2025**



**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И  
ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «ЭНЦЕФАЛОЦЕЛЕ»**

## 1. Вводная часть:

Код МКБ-10:

Q01	Энцефалоцеле
Q01.0	Лобное энцефалоцеле
Q01.1	Носолобное энцефалоцеле
Q01.2	Затылочное энцефалоцеле
Q01.8	Энцефалоцеле других областей
Q01.9	Энцефалоцеле неуточненное

<https://www.icd10data.com/ICD10CM/Codes/Q00-Q99/Q00-Q07/Q01-/Q01.9>

**Дата разработки и пересмотра протокола:** 2025 год, дата пересмотра 2027 г. или по мере появления новых ключевых доказательств. Все поправки к представленным рекомендациям будут опубликованы в соответствующих документах.

**Ответственное учреждение по разработке данного клинического протокола и стандарта:** Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр нейрохирургии

**В разработке клинического протокола и стандарта внесли вклад:**

По организации процесса члены рабочей группы по направлению нейрохирургия

№	Автор Ф.И.Ш.	Должность	место работы/регион
1	Кариев Г.М.	Директор РСНПМЦН (д.м.н.)	РСНПМЦН
2	Асадуллаев У.М.	Главный врач РСНПМЦН (д.м.н.)	РСНПМЦН
3	Юлдашев Р.М.	Заместитель директора РСНПМЦН по научной работе (д.м.н.)	РСНПМЦН
4	Ахмедиев М.М.	Руководитель отделением детской нейрохирургии РСНПМЦН, Главный детский нейрохирург (д.м.н.)	РСНПМЦН
5	Тулаев Н.Б.	Заведующий отделением детской нейрохирургии РСНПМЦН	РСНПМЦН
6	Джуманов К.Н.	Заведующий отделением нейрохирургии позвоночника РСНПМЦН (д.м.н.)	РСНПМЦН

	Хазраткулов Р.Б.	Руководитель отделением сосудистой нейрохирургии РСНПМЦН (д.м.н.)	РСНПМЦН
7	Бурнашев М.И.	Заведующий отделением сосудистой нейрохирургии РСНПМЦН	РСНПМЦН
8	Кадырбеков Р.Т.	Руководитель отделением нейроонкологии и нейрохирургии РСНПМЦН (д.м.н.)	РСНПМЦН
9	Алтыбаев У.У.	Заведующий отделением нейроонкологии РСНПМЦН (к.м.н.)	РСНПМЦН
10	Якубов Ж.Б.	Руководитель отделением нейрохирургии РСНПМЦН (к.м.н.)	РСНПМЦН
11	Эшкувватов Г.Е.	РСНПМЦН Заведующий отделом мозговой базы	РСНПМЦН
12	Заремба А.Э.	РСНПМЦН — специалист в области патологии периферических нервов.	РСНПМЦН
13	Бобоев Ж.И.	Специалист РСНПМЦН по черепно-мозговым травмам и их осложнениям (к.м.н.)	РСНПМЦН
14	Касымов Х.Р.	Заведующий ОРИТ РСНПМЦН	РСНПМЦН
15	Усманов Л. А.	Заведующий отделением поликлиники РСНПМЦН, сотрудник организационно- методического отдела.	РСНПМЦН
16	Арсланова З.Э.	РСНПМЦН сотрудник организационно-методического отдела.	РСНПМЦН
17	Ходжиметов Д.Н.	Заместитель главного врача РСНПМЦН (PhD)	РСНПМЦН
20	Мамаходжаев Н. А	Зав. отд. (гл. нейрохирург)	Андижанская область
21	Саидов К. К.	Зав. отд. (гл. нейрохирург)	Бухарская область
22	Урдушев Д. Н	Зав. отд. (гл. нейрохирург)	Джизакская область
23	Темиров С.А.	Зав. отд. (гл. нейрохирург)	Кашкадарьинска я область
24	Бердиев Д. О	Зав. отд. (гл. нейрохирург)	Навоийская область
25	Нурматов А.	Нейрохирург	Наманганская область
26	Раджабов Х.	Зав. отд. клиники СамМИ	Самаркандская

			область
27	Холбоев У. Б.	Зав. отд. (гл. нейрохирург)	Сурхандарьинская область
28	Сирлиев А. М.	Нейрохирург	Сырдарьинская область
29	Ходжалиев Т. Г.	Нейрохирург	Ферганская область
30	Рузметов К. С.	Нейрохирург	Хорезмская область
31	Худайбергенов Р. М.	Зав. отд.	Респ. Каракалпакстан

### Список авторов:

1. **Кариев Гайрат Маратович**- Директор РСНПМЦН (д.м.н. профессор)
2. **Ахмедиев Махмуд Мансурович** - д.м.н., профессор, руководитель отдела детской нейрохирургии РСНПМЦН МЗРУз, главный детский нейрохирург.
3. **Тулаев Нодир Бекмурадович** – заведующий отделением детской нейрохирургии РСНПМЦН МЗРУз
4. **Югай Игорь Александрович** - к.м.н., старший научный сотрудник РСНПМЦН МЗРУз.
5. **Сойилов Иброхим Эшмухамедович** – к.м.н., старший научный сотрудник РСНПМЦН МЗРУз.
6. **Арсланова Зера Энверовна** – врач ординатор, детский нейрохирург РСНПМЦН МЗРУз.
7. **Абдуллаев Дониёр Ёркинжон угли** - к.м.н., старший научный сотрудник РСНПМЦН МЗРУз.
8. **Ахмедиев Тохир Махмудович** - к.м.н., старший научный сотрудник РСНПМЦН МЗРУз.
9. **Кадырбеков Нодирбек Равшанбекович** - врач ординатор, детский нейрохирург РСНПМЦН
10. **Арзикулов Жахонгир Музаффарович** - врач ординатор, детский нейрохирург РСНПМЦН
11. **Ашрапов Жамшид Рауфович** - к.м.н., старший научный сотрудник РСНПМЦН МЗРУз.

### Рецензенты:

**Алиходжаева Г.А.** – д.м.н., профессор, детский нейрохирург, руководитель магистратуры по специальности нейрохирургия, «Кафедра «травматологии, ортопедии, ВПХ и нейрохирургии» ТМА.

**Мирзабаев М.Ж.** Ассистент каф. Нейрохирургии Казахского Национального медицинского университета имени С. Д. Асфендиярова, д.м.н.

Клинический протокол обсужден и рекомендован к утверждению путем достижения неформального консенсуса на заключительном Совещании рабочей группы с участием профессорско-преподавательского состава высших учебных заведений, членов ассоциации нейрохирургов Узбекистана, организаторов здравоохранения (директоров филиалов ГУ РСНПМЦН и их заместителей), врачей региональных учреждений онлайн-формате.

Руководитель рабочей группы - д.м.н., профессор Кариев Г.М. директор РСНПМЦН

Клинический протокол рассмотрен и утвержден Ученым Советом Республиканского Специализированного Научно-Практического Медицинского Нейрохирургии» 28 май 2025 г. (выписка из протокола Ученого Совета № 5);

Председатель Ученого Совета – д.м.н., профессор д.м.н., профессор Кариев Г.М. директор РСНПМЦН

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

## Оглавление

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «ЭНЦЕФАЛОЦЕЛЕ» .....	5
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ХИРУРГИЧЕСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «ЭНЦЕФАЛОЦЕЛЕ» .....	40
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПРОФИЛАКТИКИ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «ЭНЦЕФАЛОЦЕЛЕ» .....	63
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО ПАЛЛИАТИВНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО НОЗОЛОГИИ «ЭНЦЕФАЛОЦЕЛЕ» .....	92



## Список сокращений

- ЭЦ — Энцефалоцеле  
МКБ-10 — Международная классификация болезней 10-го пересмотра  
ВЖК — Внутривентрикулярное кровоизлияние  
ВПШ — Вентрикулоперитонеальное шунтирование  
ЛПШ — Люмбоперитонеальное шунтирование  
ВАШ — Вентрикулоатриальное шунтирование  
КТ — Компьютерная томография  
МРТ — Магнитно-резонансная томография  
ЦНС — Центральная нервная система  
СМЖ — Спинальная жидкость  
ВЧД — Внутривентрикулярное давление  
ШС — Шунтирующая система

## Пользователи протокола по данной нозологии:

1. Неврологи
2. Нейрохирурги
3. Педиатры
4. Реабилитологи
5. Врачи общей практики
6. Врачи функциональной диагностики
7. Инфекционисты
8. Организаторы здравоохранения
9. Медицинские сестры и другой средний медицинский персонал
10. Родители детей с энцефалоцеле
11. Учебные заведения медицинского профиля

Категория пациентов: больные с энцефалоцеле.

## Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических

	исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

### Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

### Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

## 2. Основная часть.

### 2.1 Определение энцефалоцеле

**Энцефалоцеле** — редкая врожденная патология, характеризующаяся выпячиванием головного мозга и/или его оболочек через дефект в костях черепа. Заболевание сопровождается значительными медицинскими и социальными проблемами, включая высокие риски осложнений, необходимости хирургического вмешательства и последующей длительной реабилитации.

<https://my.clevelandclinic.org/health/diseases/encephalocele>

**Этиология** - Этиология энцефалоцеле включает несколько факторов, как генетических, так и внешних, которые могут способствовать развитию данного порока.

- Генетические факторы: Важную роль в развитии энцефалоцеле играют наследственные нарушения. Генетические мутации, а также хромосомные аномалии, такие как трисомии 13 и 18, могут быть связаны с этим заболеванием. Мутации в генах, которые контролируют нормальное развитие нервной трубки и костей черепа, могут приводить к неправильному формированию черепных костей и нарушению закрытия нервной трубки.

- Пренатальные факторы: Недостаток фолата (фолиевой кислоты) в организме матери на ранних сроках беременности является одним из основных факторов риска для развития энцефалоцеле. Фолиевая кислота участвует в процессе нейруляции (формировании нервной трубки), и её дефицит может привести к нарушениям в этом процессе. Также к внешним факторам можно отнести вирусные инфекции (например, краснуха), токсические воздействия (алкоголь, наркотики) и радиацию, которые могут нарушить нормальное развитие плода в ранней стадии беременности.

- Экологические факторы: Загрязнение окружающей среды, воздействие химических веществ, токсинов и лекарств может стать дополнительным фактором риска для развития энцефалоцеле. В частности, медикаменты, оказывающие тератогенное действие, такие как антиэпилептические препараты, могут повышать вероятность возникновения этой патологии.

<https://en.wikipedia.org/wiki/Encephalocele>

**Патогенез** - Патогенез энцефалоцеле связан с нарушением нормального развития нервной трубки и костей черепа в период эмбрионального развития. Этот процесс

включает несколько ключевых этапов, нарушений которых приводит к образованию выпячивания мозговых структур через дефект в костях черепа.

1. Нарушение нейруляции: Этап нейруляции — это процесс формирования нервной трубки из эктодермы, который происходит в первом триместре беременности. У норме нервная трубка должна закрыться полностью к концу 4-й недели гестации. При нарушении нейруляции, вызванном дефицитом фолата, генетическими аномалиями или внешними воздействиями (например, токсинами), образуются дефекты в закрытии нервной трубки, что может привести к образованию дефектов, таких как энцефалоцеле. Эти дефекты возникают на уровне швов черепа, где нарушено нормальное замыкание костных структур, и мозговые оболочки или ткани мозга выходят за пределы черепа.

2. Нарушение формирования черепных костей: В норме кости черепа развиваются и замкнутся вокруг мозга на поздних стадиях эмбрионального развития. В случае энцефалоцеле происходит недоразвитие или дефект костей черепа, что позволяет частям мозга (например, оболочкам или тканям мозга) выталкиваться через эти дефекты. Это может быть связано с недостаточной активацией процессов костеобразования, нарушением миграции клеток мезенхимы, из которой образуются черепные кости.

3. Деформация мозговых структур: Выпячивание мозга в области дефекта черепа может включать различные структуры: оболочки мозга, мозговую ткань, а иногда и части желудочков мозга. Размер выпячивания и тип тканей, вовлеченных в патологический процесс, зависят от стадии формирования дефекта и локализации. В некоторых случаях это приводит к повреждению функциональных структур мозга, что сопровождается неврологическими нарушениями.

4. Гидроцефалия и другие осложнения: Нарушение нормального формирования черепа и мозга может также приводить к осложнениям, таким как гидроцефалия (избыточное скопление ликвора в полостях мозга), что также влияет на патогенез заболевания. Вследствие гидроцефалии может происходить дальнейшее расширение мозга и нарушение его функциональной активности.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562168/>

## 2.2 Классификация энцефалоцеле.

Энцефалоцеле классифицируется по нескольким критериям:

### 1. Классификация по локализации:

- Фронтальное энцефалоцеле
- Окципитальное энцефалоцеле
- Базальное энцефалоцеле

### 2. Классификация по содержанию:

- Менингоцеле (только оболочки мозга)

- Менингоэнцефалоцеле (оболочки и ткань мозга)
- Менингоэнцефалоцистоцеле (включает мозговые оболочки, мозг и желудочки).

<https://www.sciencedirect.com/topics/medicine-and-dentistry/encephalocele>

### 3. Методы, подходы и процедуры диагностики

#### 3.1 Клиническая картина заболевания [4]

Клинические проявления зависят от локализации, размера выпячивания и сопутствующих пороков развития. Основные симптомы включают: наличие выраженной припухлости в области локализации наружного костного дефекта черепа. Припухлость представляет собой собственно грыжевой мешок, который может варьировать по размеру от небольшого выпячивания до крупного образования, значительно деформирующего контуры головы ребенка. Состояние кожных покровов над областью грыжевого выпячивания в большинстве случаев не имеет выраженных патологических изменений. Кожа обычно сохраняет нормальную структуру и цвет. У некоторых пациентов диагностируют:

истончение кожи, что придает грыжевому мешку полупрозрачный вид;

депигментацию, проявляющуюся в виде более светлых участков кожи над грыжевым выпячиванием;

мацерацию кожи или даже полное отсутствие кожных покровов над грыжевым мешком, что значительно повышает риск инфекционных осложнений и предполагает неотложное хирургическое вмешательство.

При пальпаторном исследовании грыжевой мешок обычно имеет мягкую эластичную консистенцию, что обусловлено наличием в нем

цереброспинальной жидкости и мягких мозговых оболочек. В редких случаях, особенно при наличии в составе грыжи значительного объема мозгового вещества или при развитии фиброзных изменений, консистенция грыжевого мешка более плотная;

отсутствие волосяного покрова в области грыжевого мешка — признак связан с аномальным развитием кожных придатков в зоне формирования энцефалоцеле;

пульсация грыжевого мешка, синхронизированная с сердечным ритмом пациента. Пульсовая волна передается от сосудов головного мозга через цереброспинальную жидкость к содержимому грыжевого мешка;

повышение напряжения и увеличение объема грыжевого выпячивания при плаче ребенка или выполнении приема Вальсальвы, что связано с повышением внутричерепного давления;

ликворея — утечка цереброспинальной жидкости через дефект в оболочках грыжевого мешка;  
затруднение носового дыхания;  
слезотечение, обусловленное деформацией или компрессией слезного канала;  
наличие телекантуса — увеличенного расстояния между внутренними углами глаз, при этом расстояние между наружными стенками орбит обычно остается в пределах нормы. Телекантус создает характерный внешний вид, который называется «псевдогипертелоризм».

Очень часто заболевание может встречаться изолированно, однако нередки случаи, когда патология сочетается с другими дефектами, среди которых:

- паралич половины лица;
- волчья пасть;
- непроходимость носовых ходов;
- водянка головного мозга;
- нарушения функции глотания, речи, дыхания;
- нарушения зрения, слуха;
- задержки в умственном развитии.

<https://www.sciencedirect.com/topics/medicine-and-dentistry/encephalocele>

### **3.2 Физикальное обследование:**

Физикальное исследование при энцефалоцеле направлено на оценку внешнего вида дефекта, выявление сопутствующих аномалий, а также оценку общего состояния пациента. Основные этапы физикального осмотра включают следующие шаги:

#### **1. Осмотр головы и черепа:**

- Обнаружение выпячивания: Основным признаком энцефалоцеле является наличие выпячивания в области черепа. Размер, форма и локализация выпячивания могут различаться в зависимости от типа энцефалоцеле (менингоцеле, менингоэнцефалоцеле и другие). Обычно выпячивание располагается в области лба, затылка или носовых областей (фронтальное, окципитальное, базилярное).
- Особенности кожи над выпячиванием: Важно отметить, есть ли дефекты в коже, такие как утончение, покраснение или язвы, а также проверять, не присутствуют ли инфекционные признаки в области дефекта.
- Размер выпячивания: Важным аспектом является размер и консистенция выпячивания. Оно может быть мягким и эластичным при наличии только оболочек мозга (менингоцеле), или более твердым и напряженным, если присутствуют мозговые ткани.

- Цвет кожи над дефектом: В норме кожа над дефектом должна быть однотонной, но в некоторых случаях возможно покраснение или цианоз (синий оттенок), что может свидетельствовать о нарушении кровоснабжения.

## 2. Оценка неврологического состояния

- Неврологический статус: Оценка когнитивных и моторных функций важна для выявления возможных нарушений, таких как гидроцефалия, эпилептические припадки или задержка психомоторного развития. Осмотр включает:

Оценку уровня сознания, реакции на внешние раздражители.

Проверку рефлексов (особенно защитных и двигательных).

Оценку мышечного тонуса и силы.

Проверку на наличие судорог или эпилептических припадков.

- Пальпация области выпячивания: При пальпации можно определить, является ли выпячивание мягким и эластичным, или оно жесткое. Мягкость выпячивания может свидетельствовать о наличии только менингеальных тканей, а жесткость — о вовлечении мозговых тканей или других структур.

## 3. Общее состояние пациента

- Параметры жизненно важных функций: Оценка дыхания, пульса и артериального давления, поскольку у некоторых пациентов с энцефалоцеле могут быть сопутствующие расстройства, такие как гидроцефалия или нарушения дыхания.

- Оценка состояния кожи и слизистых оболочек: Признаки обезвоживания, анемии, инфекции, что также может повлиять на исход заболевания.

## 4. Оценка наличия других аномалий

Признаки других пороков развития: Важно внимательно осмотреть весь организм на наличие других врожденных аномалий, таких как расщелины, пороки развития позвоночника, сердца или других органов. Это связано с тем, что энцефалоцеле часто сопровождается другими аномалиями (например, гидроцефалией, расщелинами, пороками развития конечностей и т.д.).

## 5. Оценка вегетативной функции

Проблемы с температурой и обменом веществ: У детей с энцефалоцеле могут быть нарушения терморегуляции, особенно если дефект большой и влияет на гипоталамо-гипофизарную систему.

Физикальное исследование играет важную роль в начальной диагностике энцефалоцеле и помогает определить степень вовлечения мозговых тканей, возможные осложнения и необходимость дополнительных исследований, таких как нейровизуализация (МРТ или КТ) для более точной локализации и оценки структурных изменений мозга.

<https://www.cdc.gov/birth-defects/about/encephalocele.html>

## 3.2. Методы диагностики

### Ультразвуковое исследование (УЗИ)



Современные методы пренатальной диагностики позволяют выявлять черепно-мозговые грыжи уже на ранних стадиях внутриутробного развития плода. УЗИ обеспечивает возможность визуализации крупных энцефалоцеле уже на 13-й нед гестации. Метод обладает высокой чувствительностью, позволяя диагностировать около 80% всех случаев черепно-мозговых грыж в пренатальный период. Важным преимуществом УЗИ является возможность динамического наблюдения за развитием плода и оценки прогрессирования патологии.

При подозрении на пролабирование значительного объема мозгового вещества через костный дефект, особенно при наличии активного кровоснабжения грыжевого выпячивания, целесообразно применение доплерографии в рамках УЗИ. Данный метод позволяет провести дифференциальную диагностику между энцефалоцеле и другими новообразованиями схожей локализации, например, гемангиомами.

### **Компьютерная томография (КТ)**

КТ проводится после рождения ребенка. Она обеспечивает детальную визуализацию костных структур черепа, позволяет точно определить размеры и локализацию костного дефекта, дает возможность подтвердить диагноз в постнатальный период. Наиболее информативными считаются коронарные срезы на КТ. Они помогают установить его отношение к другим анатомическим структурам (орбитам, носовым ходам, придаточным пазухам носа).

Особую ценность представляет возможность проведения трехмерной (3D) реконструкции изображений. Данная технология обеспечивает четкое определение внутреннего отверстия, канала и наружного отверстия или отверстий грыжевого хода, что критически важно для планирования хирургического вмешательства.

Следует отметить, что информативность КТ у новорожденных несколько ниже по сравнению с пациентами более старшего возраста, что связано с низкой степенью оссификации костных структур в неонатальный период.

КТ-цистернография — вариант КТ, основанный на введении контрастного вещества в субарахноидальное пространство с последующим сканированием. Он позволяет с высокой точностью установить место истечения цереброспинальной жидкости.

КТ также позволяет выявить ряд сопутствующих патологических процессов, часто ассоциированных с черепно-мозговыми грыжами:

- расширение желудочковой системы головного мозга;
- отсутствие или недоразвитие основной комиссуральной системы;
- наличие порэнцефалических или арахноидальных кист.



## **Магнитно-резонансная томография (МРТ)**

МРТ используется как в пренатальный, так и постнатальный период. МРТ-исследование плода проводится во II триместр беременности, обычно после 18-й нед гестации. В данный период:

плод уже достигает достаточной степени сформированности основных органов и систем;

значительно снижается риск возможного тератогенного воздействия магнитного поля на развивающийся организм.

Преимущества МРТ:

- возможность проведения тщательной дифференциальной диагностики с другими аномалиями развития и патологическими новообразованиями схожей локализации;

- выявление небольших по размеру энцефалоцеле благодаря высокой разрешающей способности;

- оценка развития центральной нервной системы и других органов плода.

Наиболее информативный для внутриутробной диагностики — T2-взвешенный режим МРТ. Он обеспечивает оптимальный контраст между различными тканями плода, позволяя четко визуализировать структуры головного мозга, цереброспинальную жидкость и мягкие ткани грыжевого выпячивания.

### **Лабораторные исследования**

Лабораторные исследования при энцефалоцеле не являются основными методами диагностики, так как это заболевание обычно выявляется на основании физикального осмотра и нейровизуализационных исследований (МРТ, КТ). Однако, в некоторых случаях лабораторные исследования могут помочь в оценке общего состояния пациента, а также в выявлении возможных осложнений и сопутствующих заболеваний.

#### **1. Общий анализ крови (ОАК)**

Оценка общего состояния: ОАК позволяет выявить признаки воспаления (увеличение уровня лейкоцитов, сдвиг формулы влево) или анемии (пониженный уровень гемоглобина и эритроцитов), которые могут свидетельствовать о наличии инфекции или других патологических состояний.

Гематокрит и тромбоциты: Оценка уровня гематокрита и тромбоцитов поможет выявить возможные нарушения в гемостазе, что может быть важно при подготовке к операции.

#### **2. Биохимический анализ крови**

Электролиты и функции органов: Важным является мониторинг уровней натрия, калия, кальция и других электролитов, а также показателей функции печени и почек (например, креатинин, билирубин), особенно если имеется гидроцефалия или сопутствующие проблемы с обменом веществ.

Протеинограмма: Изменения в уровне белков могут быть показателями воспалительных или инфекционных процессов в организме, которые могут развиваться вследствие открытого дефекта или хирургического вмешательства.

### 3. Альфа-фетопротеин (АФП)

Пренатальная диагностика: Уровень альфа-фетопротеина в крови матери может быть повышен в случае дефектов нервной трубки, включая энцефалоцеле. Это исследование часто проводится на этапе пренатальной диагностики для оценки риска аномалий нервной трубки у плода.

### 4. Ликвор (анализ спинномозговой жидкости)

Оценка состояния ЦНС: Анализ ликвора может быть полезен для оценки наличия инфекции (менингита), особенно если выпячивание мозга открыто или повреждено. Признаки инфекции в ликворе могут включать повышение числа лейкоцитов, белка и снижение глюкозы.

Оценка гидроцефалии: Изменения в ликворе могут также указывать на развитие гидроцефалии, что часто сопровождается энцефалоцеле.

### 5. Генетические исследования

Выявление хромосомных аномалий: В некоторых случаях для диагностики могут быть проведены генетические исследования, особенно если имеется подозрение на хромосомные аномалии, такие как синдромы Дауна, Эдвардса или Патау, которые могут быть связаны с энцефалоцеле.

6. Пренатальные маркеры (при подозрении на энцефалоцеле во время беременности)

УЗИ: На пренатальных стадиях беременности ультразвуковое исследование может выявить признаки дефекта нервной трубки, такие как выпячивание в области головы, что предполагает диагноз энцефалоцеле. Также используется фетальная МРТ для точной локализации дефекта.

Хорионическое вилочковое биопсии (CVS) или амниоцентез: Эти исследования могут помочь при подтверждении генетической природы заболевания, если есть риск хромосомных аномалий.

### 7. Маркерное тестирование на инфекционные заболевания

В случае подозрения на инфекцию (например, при воспалении области дефекта или при признаках менингита) могут быть назначены дополнительные исследования на вирусные или бактериальные инфекции (например, ПЦР для вирусов, бактериологическое исследование).

Таким образом, лабораторные исследования при энцефалоцеле используются в основном для общего мониторинга состояния пациента, оценки наличия осложнений или сопутствующих заболеваний, а также для пренатальной диагностики в случае подозрения на дефекты нервной трубки.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562168/>

## 3.3. Дифференциальный диагноз

Дифференциальная диагностика энцефалоцеле необходима для исключения других заболеваний, которые могут проявляться схожими признаками, такими как выпячивание в области черепа или нарушения неврологического статуса.

Дифференцировать энцефалоцеле необходимо с рядом других заболеваний, включая пороки развития, опухоли, инфекционные и сосудистые аномалии.

### 1. Менингомиелоцеле

Описание: Менингомиелоцеле — это дефект нервной трубки, при котором происходит выпячивание спинного мозга, его оболочек и нервных корешков через дефект в позвоночнике.

Отличие от энцефалоцеле: В отличие от энцефалоцеле, менингомиелоцеле локализуется не в области черепа, а в области позвоночника. Также в случае менингомиелоцеле выпячивание может включать спинной мозг и нервные корешки, а не только мозговые оболочки.

### 2. Гидроцефалия

Описание: Гидроцефалия — это патологическое скопление жидкости в желудочках мозга, что может привести к расширению черепа.

Отличие от энцефалоцеле: Гидроцефалия не вызывает выпячивания мозговых тканей через дефекты черепа, а сопровождается увеличением размера головы и нарушением нейрологического состояния. Однако гидроцефалия может быть сопутствующим состоянием при энцефалоцеле.

### 3. Черепно-мозговые опухоли

Описание: Опухоли головного мозга, такие как медуллобластомы или астроцитомы, могут проявляться в виде выпячиваний на поверхности черепа, особенно если опухоль растет на поверхности мозга.

Отличие от энцефалоцеле: В случае опухоли на поверхности мозга выпячивание будет жестким, с возможным присутствием болевого синдрома, в то время как при энцефалоцеле выпячивание обычно мягкое и эластичное (если оно ограничивается оболочками мозга) или мягкое и подвижное (если присутствуют мозговые ткани). МРТ и КТ помогут отличить опухоль от энцефалоцеле.

### 4. Гематома или абсцесс мозга

Описание: Гематома или абсцесс мозга могут возникать вследствие травм головы, инфекций или других патологий.

Отличие от энцефалоцеле: Гематомы и абсцессы не имеют характерного выпячивания тканей через дефект в черепе. При этом возможны симптомы воспаления (высокая температура, воспалительные изменения в анализах), а

также неврологические симптомы, связанные с местом локализации гематомы или абсцесса.

## 5. Краниосиностоз

Описание: Краниосиностоз — это нарушение нормального роста черепных костей, когда они преждевременно срастаются, что приводит к деформации головы.

Отличие от энцефалоцеле: При краниосиностозе деформация черепа возникает без дефекта костей, через который могут пролабировать мозговые оболочки. Также при краниосиностозе нет выпячивания тканей или головного мозга, как при энцефалоцеле.

## 6. Дермальное или костное выпячивание (пороки развития)

Описание: Некоторые врожденные дефекты могут вызывать небольшие выпячивания тканей или костей, не связанные с нарушением развития нервной трубки.

Отличие от энцефалоцеле: При таких дефектах выпячивание обычно не связано с вовлечением мозговых оболочек или нервной ткани, в отличие от энцефалоцеле. Эти пороки также не имеют неврологических симптомов, характерных для энцефалоцеле.

## 7. Менингоцеле

Описание: Менингоцеле — это выпячивание только мозговых оболочек (менинг) через дефект в черепе, без вовлечения мозговой ткани.

Отличие от энцефалоцеле: При менингоцеле в выпячивании находятся только мозговые оболочки, тогда как при энцефалоцеле может быть вовлечена и часть головного мозга. Менингоцеле часто не сопровождается такими выраженными неврологическими симптомами, как при энцефалоцеле.

## 8. Церебральные кисты

Описание: Цистозные образования в мозге могут выглядеть как опухоли или выпячивания в некоторых областях черепа.

Отличие от энцефалоцеле: Цистозные образования чаще всего не связаны с дефектом костей черепа и не вызывают выпячивания через них. Это образования, которые содержат жидкость, и они могут быть выявлены только с помощью нейровизуализации (МРТ или КТ).

## 9. Инфекции (менингит, энцефалит)

Описание: Инфекционные заболевания головного мозга могут привести к отеку и воспалению, а иногда и к образованию выпячиваний в области черепа.

Отличие от энцефалоцеле: Инфекционные процессы обычно сопровождаются общими симптомами инфекции (лихорадка, слабость, повышенные лейкоциты в крови и ликворе), а также отсутствием дефекта костей черепа, через который могло бы происходить выпячивание мозговых оболочек или ткани мозга.

Дифференциальная диагностика энцефалоцеле требует комплексного подхода, включая тщательное физикальное обследование, нейровизуализацию (КТ, МРТ) и в некоторых случаях генетические исследования. Важным является определение наличия дефекта костей черепа, типа выпячивания (менингамиелоцеле, менингоэнцефалоцеле и т.д.) и возможных неврологических симптомов, что помогает отличить энцефалоцеле от других заболеваний с похожими признаками.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562168/>

## 4. Тактика лечения на амбулаторном уровне: медикаментозное лечение

### 1. Немедикаментозное лечение:

- охранительный режим;
- диета с ограничением соли и жидкости.

### 2. Медикаментозное лечение:

Медикаментозное лечение энцефалоцеле не является основным методом терапии, так как заболевание в первую очередь требует хирургического вмешательства для устранения дефекта и предотвращения возможных осложнений. Тем не менее, медикаментозная терапия может использоваться в разных аспектах лечения, таких как профилактика и лечение инфекций, контроль неврологических симптомов и управление сопутствующими заболеваниями.

#### 1. Антибактериальная терапия

В случае открытой энцефалоцеле или подозрения на инфекцию (например, менингит), назначаются антибиотики для профилактики или лечения инфекции:

Профилактика инфекции: Антибиотики могут назначаться до или сразу после операции для предотвращения инфекционных осложнений, таких как менингит или абсцесс мозга. Например, применяются антибиотики широкого спектра действия, такие как:

Цефалоспорины (цефотаксим, цефтриаксон) – эффективны при инфекциях центральной нервной системы.

Ампициллин или пенициллин – для профилактики инфекций, вызванных стрептококками и стафилококками.

Метронидазол – используется для борьбы с анаэробными инфекциями, если есть риск таких осложнений.

Лечение менингита или абсцесса мозга: При диагностированном менингите или абсцессе мозга антибиотики подбираются с учетом чувствительности возбудителя и проводятся на основе анализа ликвора.

## 2. Препараты для контроля гидроцефалии

У пациентов с энцефалоцеле может развиваться гидроцефалия (скопление ликвора в желудочках мозга), которая требует медикаментозной терапии или вмешательства.

Диуретики: Используются для снижения объема жидкости в организме и, возможно, уменьшения внутричерепного давления. Применяются такие препараты, как:

Фуросемид – может быть использован для уменьшения отека головного мозга.

Глицерин или маннитол – для быстрого снижения внутричерепного давления при признаках отека мозга.

Антигипертензивные препараты: При повышении внутричерепного давления могут назначаться препараты для контроля артериального давления (например,  $\beta$ -блокаторы, антагонисты кальция), чтобы минимизировать риск повреждения мозга.

## 3. Противосудорожные препараты

При развитии судорожных состояний или эпилепсии, что может быть связано с нарушением структуры мозга в случае энцефалоцеле, применяются противосудорожные средства.

Фенитоин, леветирацетам, ламоотригин — эти препараты часто используются для профилактики и лечения эпилептических припадков у пациентов с нарушениями ЦНС, вызванными энцефалоцеле.

## 4. Кортикостероиды

Применение кортикостероидов (например, преднизолон или дексаметазон) может быть показано в некоторых случаях для уменьшения отека мозга, особенно в послеоперационный период, когда возможно развитие воспаления в области вмешательства.

## 5. Препараты для коррекции нарушений развития

В некоторых случаях, если у пациента с энцефалоцеле развиваются задержки в развитии, когнитивные нарушения или мышечные расстройства, могут быть назначены препараты для улучшения нервной проводимости и стимулирования нейропластичности:

Ноотропы (например, пирацетам) – могут быть использованы для стимулирования когнитивных функций.

Препараты, улучшающие кровообращение в мозге (церебролизин, актовегин) – помогают улучшить мозговое кровообращение и ускорить восстановление после операции.

#### 6. Витаминные и минеральные препараты

Витамины и минералы могут быть использованы для поддержания общего состояния пациента, особенно если имеется дефицит некоторых микроэлементов:

Фолиевая кислота – при подозрении на нарушения в развитии нервной трубки у плода или для предотвращения повторных случаев.

Магний и кальций – для поддержания нервной и мышечной функции.

#### 7. Препараты для коррекции нарушений пищеварения

У пациентов с энцефалоцеле могут возникать проблемы с глотанием или пищеварением, особенно в случае осложнений или сопутствующих неврологических нарушений. В этом случае могут быть использованы:

Препараты, поддерживающие нормальную работу желудочно-кишечного тракта, такие как ферментные препараты (например, панкреатин) или средства для улучшения моторики кишечника (например, метоклопрамид).

#### 8. Паллиативная терапия (в случае тяжелых форм заболевания)

В случаях, когда операция невозможна или пациент находится в терминальной стадии заболевания, может быть назначена паллиативная терапия:

Обезболивающие препараты (например, парацетамол, ибупрофен, или в тяжелых случаях, опиоиды для контроля болевого синдрома).

Препараты для улучшения качества жизни, включая антидепрессанты и анксиолитики, если присутствуют психологические симптомы.

Медикаментозное лечение энцефалоцеле играет вспомогательную роль и направлено на контроль инфекций, управление сопутствующими заболеваниями (например, гидроцефалией или эпилепсией), а также на улучшение общего состояния пациента. Хирургическое вмешательство остается основным методом лечения энцефалоцеле, в то время как медикаментозное лечение используется для поддержания и контроля

состояния пациента, особенно в послеоперационный период или при наличии осложнений. Медикаментозное лечение на амбулаторном этапе является поддерживающим и не устраняет основную причину энцефалоцеле, поэтому при ухудшении состояния необходимо оперативное вмешательство.

Таблица-3

Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100 % вероятность применения): необходимо указать уровни доказанности

Фармакологическая группа	МНН	Способ применения	Уровень доказательности
Диуретики	ацетозаламид (диакарб 0,25 г)  фуросемид	По схеме 3дня пить:2дня перерыв 65-125 мг/сут, 1 раз день, курс стандартно 10 дней;10-15 мг/кг в сутки 1-2 мг/кг/сут, 1-2 раза в день в/м, курс 3 дня.	I
Корректоры водно-электролитного баланса	калия и магния аспарагинат (аспаркам 0,35, панангин 0,3)	в таблетках, Дозировка выбирается индивидуально основываясь на уровне электролитов в сыворотке и других медицинских показателях пациента. Средняя доза 300 – 600 мг/сут, 2 раза в день, в комплексе с ацетозоламидом;	I
Анальгетики	Ибупрофен Парацетамол	Орально. Дозировка ибупрофена для детей рассчитывается на основе веса тела и обычно составляет 5-10 мг/кг массы тела каждые 6-8	I



		<p>часов, с</p> <p>максимальной суточной дозой не превышающей 40 мг/кг.</p> <p>Для парацетамола дозировка составляет 10-15 мг/кг каждые 4-6 часов, с максимальной суточной дозой 60 мг/кг</p>	
Противорвотные препараты	Метоклопрамид	<p>Таблетки, в/м инъекции. Доза составляет 0,1-0,2 мг/кг массы тела на прием, до трех раз в день, максимальная суточная доза для взрослых составляет 30 мг.</p>	I

Таблица 4

Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100 % вероятности применения): необходимо указать уровни доказанности

Фармакологическая группа	МНН	Способ применения	Уровень доказательности
Ноотропные препараты	Фенибут	Орально	II
Анальгетики	Метамизол натрия	<p>Инъекции в/м; 10 до 20 мг/кг массы тела, принимается каждые 6-8 часов.</p> <p>Максимальная суточная доза не должна превышать</p>	I

		60 мг/кг	
Гормональные препараты	Дексаметазон	Инъекции в/м; 0,1-0,2 мг/кг массы тела в сутки, разделенная на несколько приемов	I

Уровень доказательности:

- **I:** Высокий — основан на крупных рандомизированных контролируемых исследованиях или мета-анализе.
- **II:** Средний — основан на меньших исследованиях, когортных или кейс-контрольных исследованиях, возможно, с некоторыми ограничениями в качестве данных.

3) хирургическое вмешательство на амбулаторном уровне не проводится.

4) дальнейшее ведение (послеоперационное, реабилитация, сопровождение пациента на амбулаторном уровне. Конкретно указать, длительность наблюдения, кто будет осуществлять, какие мероприятия необходимо проводить, кратко и четко необходимо описать);

Сопровождение на амбулаторном уровне: После выписки из стационара ведение пациента осуществляет невролог, педиатр, нейрохирург. Регулярность визитов определяется индивидуально, но как правило, это 1 раз в 3 месяца в первый год после операции, затем — каждые 6 месяцев.

Необходимые мероприятия: Включают динамическое наблюдение за неврологическим статусом, контроль за приемом медикаментов, проведение регулярных МРТ или КТ головного мозга для оценки статуса гидроцефального синдрома.

5) индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе (отсутствие признаков воспаления брюшины, отсутствие послеоперационных осложнений, с указанием диагностических критериев наблюдения за эффективностью проводимых лечебных мероприятий).

- **Клинические индикаторы:** Улучшение или стабилизация неврологических симптомов, отсутствие новых симптомов.
- **Радиологические индикаторы:** Отсутствие энцефалоцеле на последовательных МРТ/КТ исследованиях.
- **Психологические индикаторы:** Улучшение качества жизни, социальная и психологическая адаптация.
- **Осложнения:** Отсутствие послеоперационных инфекций и других осложнений.

- **Диагностические критерии наблюдения:** Оценка на основе клинического статуса пациента, данных неврологического осмотра, результатов инструментальных и лабораторных исследований.
- <https://www.sciencedirect.com/topics/neuroscience/encephalocele>

## **5. Показания для госпитализации с учетом видов оказания медицинской помощи:**

### **1) Показания для плановой госпитализации:**

- Подготовка к плановой нейрохирургической операции

Пациент с энцефалоцеле госпитализируется для проведения предоперационных исследований (МРТ, КТ головного мозга, анализы крови и мочи) и подготовки к хирургическому вмешательству. Операция по устранению дефекта энцефалоцеле является основным методом лечения, и госпитализация необходима для стабилизации состояния пациента и подготовки к хирургической коррекции.

- Лечение сопутствующих заболеваний и подготовка к реабилитации

Госпитализация для лечения или наблюдения за состоянием пациента с энцефалоцеле, если есть сопутствующие нарушения, такие как гидроцефалия или судорожные расстройства. В случае необходимости установки шунта при гидроцефалии или назначения противосудорожной терапии госпитализация позволяет обеспечить адекватное лечение и подготовку к дальнейшей реабилитации.

### **2) Показания для экстренной госпитализации:**

- Признаки инфекции (менингит, абсцесс мозга)

Экстренная госпитализация необходима, если у пациента с энцефалоцеле появляются признаки инфекции, такие как повышенная температура, головная боль, рвота, нарушения сознания, что может указывать на менингит или абсцесс мозга. В таких случаях требуется немедленная диагностика и лечение с применением антибиотиков или других средств.

- Острые нарушения неврологического статуса (эпилептические припадки, повышение внутричерепного давления)

Экстренная госпитализация показана при острых неврологических нарушениях, таких как судорожные припадки или признаки повышения внутричерепного давления (тошнота, рвота, изменение уровня сознания). В таких ситуациях необходимо срочное вмешательство для купирования симптомов и проведения неотложной диагностики.

Для обоих типов госпитализации важно тщательное документирование всех клинических и диагностических данных, подтверждающих необходимость госпитализации. Плановая госпитализация обычно требует предварительного медицинского обследования и согласия пациента, в то время как экстренная госпитализация осуществляется немедленно при наличии жизнеугрожающих

состояний. После госпитализации должны быть разработаны план лечения и реабилитации, а также обеспечено надлежащее послеоперационное наблюдение.

[https://www.uptodate.com/contents/primary-congenital-encephalocele?topicRef=16869&source=see\\_link](https://www.uptodate.com/contents/primary-congenital-encephalocele?topicRef=16869&source=see_link)

## 6. Тактика лечения на стационарном уровне:

### 1) *Предоперационная подготовка.*

#### 1. Клиническое обследование:

- Полное физикальное обследование и оценка неврологического статуса для определения исходного уровня функциональных нарушений.
- Проведение инструментальных исследований (КТ, МРТ) для уточнения локализации, степени выраженности энцефалоцеле.

#### 2. Лабораторные исследования:

- Общий анализ крови и мочи, группа крови и резус фактор, анализ на гепатит В, С, биохимический анализ крови для оценки состояния внутренних органов.
- Коагулограмма для оценки состояния свертывающей системы крови.
- При необходимости — исследование спинномозговой жидкости (люмбальная пункция), если это возможно без риска для пациента.

#### 3. Коррекция сопутствующих состояний:

- Лечение и стабилизация хронических заболеваний (например, артериальной гипертензии, диабета).
- Антибактериальная, противовоспалительная терапия при наличии инфекции.
- Введение препаратов, корректирующих водно-электролитный баланс и метаболические нарушения.

#### 4. Психологическая подготовка:

- Разъяснение пациенту и его родственникам сути заболевания, характера предстоящего вмешательства и возможных рисков.

### 2) медикаментозное лечение (основные препараты) (Таблица 5)

Таблица 5

#### Основные препараты

Фармакологическая группа	МНН	Способ применения	Уровень доказательности
--------------------------	-----	-------------------	-------------------------

Диуретики	ацетозаламид (диакарб 0,25 г)  фуросемид	По схеме 3дня пить:2дня перерыв 65-125 мг/сут, 1 раз день, курс стандартно 10 дней;10-15 мг/кг в сутки 1-2 мг/кг/сут, 1-2 раза в день в/м, курс 3 дня.	I
Корректоры водно- электролитного баланса	калия и магния аспарагинат (аспаркам 0,35, панангин 0,3)	в таблетках, Дозировка выбирается индивидуально основываясь на уровне электролитов в сыворотке и других медицинских показателях пациента. Средняя доза 300 – 600 мг/сут, 2 раза в день, в комплексе с ацетозоламидом;	I
Анальгетики	Ибупрофен Парацетамол	Орально. Дозировка ибупрофена для детей рассчитывается на основе веса тела и обычно составляет 5-10 мг/кг массы тела каждые 6-8 часов, с максимальной суточной дозой, не превышающей 40 мг/кг. Для парацетамола дозировка составляет 10-15 мг/кг каждые 4-6 часов, с максимальной суточной дозой 60 мг/кг	I

Противорвотные препараты	Метоклопрамид	Таблетки, в/м инъекции. Доза составляет 0,1-0,2 мг/кг массы тела на прием, до трех раз в день, максимальная суточная доза для взрослых составляет 30 мг.	I
--------------------------	---------------	--	---

<https://www.sciencedirect.com/topics/neuroscience/encephalocele>

#### 4) хирургическое вмешательство:

Хирургическое лечение является основным методом лечения энцефалоцеле и направлено на восстановление оттока ликвора или уменьшение его продукции.

#### **Виды хирургического лечения (краткое описание).**

Хирургическое лечение энцефалоцеле направлено на устранение дефекта в черепной коробке и восстановление нормальной анатомической структуры мозга и тканей, а также на профилактику возможных осложнений, таких как инфекция или гидроцефалия. Виды хирургического вмешательства зависят от размера, локализации и типа энцефалоцеле, а также от возраста пациента и сопутствующих заболеваний. Основные виды хирургического лечения энцефалоцеле включают:

##### 1. Радикальная нейрохирургическая операция (пластика дефекта черепа)

Описание: Основным методом лечения энцефалоцеле — это радикальная операция, которая направлена на восстановление черепа и коррекцию дефекта, через который выступают ткани мозга, оболочки мозга или другие структуры. Операция включает:

Удаление или вправление части мозговых тканей (если необходимо), которая выпала через дефект.

Закрытие дефекта: дефект черепа закрывается с использованием тканей пациента (перикраниума, собственной кожи) или имплантатов (если необходимо), чтобы создать прочную защиту для головного мозга.

Показания: Эта операция показана при выявлении энцефалоцеле, если дефект выявлен в детском или взрослом возрасте и при отсутствии противопоказаний для хирургического вмешательства.

##### 2. Пластика при больших дефектах (комбинированные подходы)

Описание: В случаях больших и обширных дефектов черепа, особенно в области лба или затылка, может потребоваться комбинированный подход к хирургическому лечению. В таких случаях могут быть использованы костные трансплантаты (например, из таза или других частей тела) или искусственные имплантаты для восстановления утраченной части черепа.

Показания: Показания для такой операции включают крупные дефекты черепа, а также случаи, когда мягкие ткани и кости не могут быть восстановлены стандартным способом.

### 3. Шунтирование при гидроцефалии

Описание: У некоторых пациентов с энцефалоцеле может развиваться гидроцефалия (накопление ликвора в желудочках мозга), что требует хирургического вмешательства. Для этой цели используется операция по установке шунта, который отводит лишнюю жидкость из мозга в другие части тела (чаще всего в брюшную полость или в предсердие).

Показания: Эта операция показана в случае развития гидроцефалии, связанной с энцефалоцеле, что требует нормализации давления в головном мозге.

### 4. Декомпрессия мозга и удаление опухолей

Описание: В некоторых случаях у пациентов с энцефалоцеле может развиваться опухоль мозга в области дефекта или может потребоваться декомпрессия мозга для уменьшения давления на нервные структуры. Операция может включать удаление опухоли, если она присутствует, или декомпрессия с целью снятия избыточного давления на мозг.

Показания: Эта операция может потребоваться в случае развития осложнений, таких как опухоль или увеличение внутричерепного давления.

### 5. Коррекция мозговых оболочек (менингопластика)

Описание: В некоторых случаях дефект может затрагивать не только костные структуры черепа, но и мозговые оболочки. В таких случаях хирург может провести менингопластику — восстановление оболочек мозга с помощью тканей пациента или синтетических материалов для обеспечения полноценной защиты мозга.

Показания: Показания включают повреждение мозговых оболочек, что может привести к риску инфекций или других неврологических нарушений.

### 6. Эстетическая коррекция (в случае наружных дефектов)

Описание: В случае наличия внешнего дефекта (например, при лобной или затылочной энцефалоцеле) может потребоваться дополнительная эстетическая коррекция, направленная на улучшение внешнего вида пациента. Эта операция может быть проведена в рамках этапа реконструктивной хирургии.

Показания: Операция проводится с целью улучшения внешнего вида пациента, особенно если дефект имеет значительный косметический эффект, что важно для психологического состояния пациента, особенно у детей.

### 7. Реабилитация после хирургического вмешательства

Описание: После операции пациент может нуждаться в реабилитационных мероприятиях, направленных на восстановление функций, таких как двигательные, когнитивные или речевые функции. Это может включать физиотерапию, занятия с логопедом или нейропсихологом.

Показания: Показания включают необходимость восстановления после операции и предотвращения возможных нарушений, связанных с нервной системой.

Хирургическое лечение энцефалоцеле всегда индивидуализируется в зависимости от локализации дефекта, возраста пациента, размеров и характера дефекта.

Операция направлена на восстановление нормальной анатомической структуры черепа, устранение дефекта, а также на предотвращение возможных осложнений, таких как инфекция, гидроцефалия или неврологические расстройства.

### **Послеоперационное медикаментозное лечение:**

#### **1. Контроль внутричерепного давления:**

- Продолжение терапии кортикостероидами для управления отеком мозга, с постепенным снижением дозы для предотвращения адреналовой недостаточности.

#### **2. Борьба с болевым синдромом:**

- Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВС) могут быть использованы для контроля боли, с учетом потенциальных побочных эффектов и рисков.

#### **3. Профилактика инфекционных осложнений:**

- Антибиотики могут быть назначены профилактически, особенно при установке внутричерепных дренажей или шунтов.
- Ежедневные перевязки послеоперационных ран на протяжении 10 дней.

#### **4. Противозипелитическая терапия:**

- Продолжение или корректировка антиконвульсантной терапии, основываясь на текущей эпилептической активности и риске послеоперационных судорог.

#### **5. Инфузионная терапия:**

- Инфузии для поддержания адекватного объема циркулирующей крови, электролитного баланса и питания, если оральное питание невозможно.

#### **6. Реабилитационные мероприятия:**

- Включая физиотерапию и работу с реабилитационным персоналом для ускорения восстановления функций и возвращения к нормальной жизнедеятельности.

Таблица 6

Послеоперационное медикаментозное (сопроводительное) лечение

Фармакотерапевтическая группа	МНН лекарственного средства	Способ применения	Уровень доказательности
Противоотечная терапии	Реосорбилакт 250мл	внутривенно, однократно, 2-3 суток перед хирургическом вмешательством.	III
Противосудорожная терапии	Карбамазепин 200 мг	per os, в дозе 200мг 2-4 раза в сутки,	II
Антибактериальная терапия.			



Цефалоспорины	Цефтриаксон 1,0 гр	в/м, 2 раза в сутки,	I
<b>Анальгетики</b>			
нестероидные противовоспалительные препараты.	Ибупрофен Парацетамол	Орально. Дозировка ибупрофена для детей рассчитывается на основе веса тела и обычно составляет 5-10 мг/кг массы тела каждые 6-8 часов, с максимальной суточной дозой не превышающей 40 мг/кг. Для парацетамола дозировка составляет 10-15 мг/кг каждые 4-6 часов, с максимальной суточной дозой 60 мг/кг	I
Противорвотные средства	Метоклопрамид	Таблетки, в/м инъекции. Доза составляет 0,1-0,2 мг/кг массы тела на прием, до трех раз в день, максимальная суточная доза для взрослых составляет 30 мг.	I
Симптоматическая терапия			

*Реосорбилакт* - оказывает реологическое, противошоковое, дезинтоксикационное действие. Их выполняют в предоперационном периоде, во

время вмешательства и после хирургического лечения. В дозе 400мл капельно, однократно или повторно, ежедневно, на протяжении 3-5 дней.

*Омепразол*- параллельно с назначением кортикостероидов, для профилактики возможных осложнений со стороны желудочно-кишечного тракта, необходимо использование H<sub>2</sub>-гистаминовых блокаторов, назначают по 40 мг сутки.

*Антибактериальная терапия.*

*Цефтриаксон-цефалоспориновый антибиотик III поколения широкого спектра действия.* Вводят в/м или в/в по 1-2 г каждые 24 ч или по 0,5-1г каждые 12ч.

*Противосудорожная терапия* Антиконвульсанты в до- и послеоперационном периоде назначаются в случаях наличия у пациентов эпилептических приступов или признаков эпилептиформной активности на ЭЭГ.

*Карбамазепин* таб. по 200 мг внутрь до 3 в сутки. Применяется в порядке второй очереди для купирования болевого синдрома из расчета 10мг/кг/сут в 2-3 приема.

*Анальгетики:* нестероидные противовоспалительные препараты оказывают достаточно выраженный противоболевой эффект, но при их длительном применении часто развиваются серьезные осложнения.

3) Инструментальные исследования:

- Контрольная КТ или МРТ головного мозга проводится через 24-48 часов после операции для оценки результатов вмешательства и выявления возможных осложнений (кровоизлияние, отек).

- Ультразвуковые исследования у новорожденных и младенцев (нейросонография) для мониторинга состояния желудочков.

4) Метод реабилитации:

Первый этап (ранний) медицинской реабилитации– оказание реабилитационных мероприятий в стационарных условиях (отделение реанимации и интенсивной терапии или специализированное профильное отделение) с первых 12–48 часов при отсутствии противопоказаний. Пребывание пациента на первом этапе завершается проведением оценки степени тяжести состояния пациента и нарушений в соответствии с международными критериями и назначением врачом-координатором следующего этапа медицинской реабилитации.

Профилактика осложнений:

Мероприятие профилактическое

-Ограничение физической активности;

- Полноценное питание и нормализация ритма сна и бодрствования;

-Избегать переохлаждения и перегревания;

- Избегать травматизации области послеоперационных ран.

**б) Критерии эффективности лечения:**

Критерии эффективности лечения энцефалоцеле можно разделить на несколько категорий: клинические, инструментальные, функциональные, социальные и оперативные индикаторы.

#### 1. Клинические критерии эффективности лечения

Устранение симптомов: Основным клиническим индикатором является улучшение общего состояния пациента и устранение симптомов, связанных с энцефалоцеле (головная боль, рвота, судороги, нейропсихологические нарушения и другие).

Снижение выраженности неврологического дефицита: Улучшение или стабилизация неврологического статуса пациента, включая восстановление двигательных, когнитивных и сенсорных функций.

Отсутствие признаков инфекций: Отсутствие местных воспалительных реакций, таких как покраснение, отек или гнойные выделения, которые могли бы указывать на развитие инфекции в области хирургического вмешательства.

#### 2. Инструментальные критерии эффективности лечения

Нормализация данных нейровизуализации (КТ, МРТ): Успешность операции можно оценить с помощью данных МРТ или КТ, которые должны показать восстановление целостности черепа и нормализацию состояния мозговых структур.

Коррекция гидроцефалии: Если во время лечения была установлена гидроцефалия, инструментальные исследования должны продемонстрировать нормализацию объемов ликвора и отсутствие признаков повышенного внутричерепного давления.

Снижение или исчезновение дефекта черепа: По результатам нейровизуализирующих исследований после операции можно оценить степень восстановления черепа, наличие остатков дефекта и состояние мозговых оболочек.

#### 3. Функциональные критерии эффективности лечения

Восстановление двигательных функций: Важным индикатором является улучшение или восстановление двигательных функций у пациента, особенно если была потеря двигательных способностей до лечения.

Когнитивное восстановление: Улучшение когнитивных способностей, таких как память, внимание, логическое мышление, решение проблем. Оценка может быть проведена с использованием нейропсихологических тестов.

Социальная адаптация: Оценка способности пациента к социальной адаптации и самостоятельному функционированию в обществе (например, способность вернуться к учебе или работе).

#### 4. Социальные критерии эффективности лечения

Социальная реабилитация и адаптация: Оценка того, насколько эффективно пациент интегрируется в социальную среду после лечения, насколько он способен взаимодействовать с окружающими, работать или учиться.

Качество жизни: Улучшение качества жизни пациента, включая физическое и психологическое благополучие, уменьшение зависимости от внешней помощи.

Психологическое состояние пациента: Изменения в психоэмоциональном состоянии пациента, например, улучшение настроения, уменьшение тревожности, депрессии и стресса, что также может быть связано с восстановлением его социальной активности.

#### 5. Оперативные индикаторы улучшения (оперативные критерии)

Успешность хирургического вмешательства: Успешность операции определяется тем, насколько эффективно была закрыта или исправлена дефектная область, а также насколько минимизированы возможные осложнения, такие как кровотечения, повреждения тканей и инфекционные осложнения.

Отсутствие рецидивов или осложнений: Признаком успешности операции является отсутствие повторных вмешательств, отсутствие рецидивов дефекта, нормализация состояния пациента без необходимости дополнительных хирургических вмешательств.

Продолжительность операции и восстановление после нее: Быстрое восстановление пациента после операции и минимизация времени пребывания в стационаре, а также успешный исход после хирургического вмешательства, без длительных послеоперационных осложнений, таких как инфекции или нарушения заживления.

Критерии эффективности лечения энцефалоцеле охватывают все аспекты состояния пациента, начиная от клинических улучшений и восстановления функций до социальных и оперативных индикаторов. Важно, чтобы лечение учитывало не только устранение дефекта, но и обеспечение дальнейшего нормального функционирования пациента в социальной и профессиональной среде, улучшение его качества жизни.

[https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-031-58630-9\\_5](https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-031-58630-9_5)

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ХИРУРГИЧЕСКИХ  
ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «ЭНЦЕФАЛОЦЕЛЕ»**

**Ташкент 2025**

## 2. Основная часть.

### 2.1. Введение ;

Хирургические вмешательства при энцефалоцеле представляют собой важный аспект современной нейрохирургии. Энцефалоцеле – это врожденный порок развития, при котором происходит выпячивание (грыжа) мозговых тканей или мозговых оболочек через дефект в костях черепа. Это патологическое состояние возникает на ранних стадиях эмбрионального развития, когда происходит нарушение нормального формирования черепа и мозга. В результате этого дефекта, части головного мозга, оболочек мозга или ликвор могут выпячиваться наружу через щели или дефекты в костях черепа. Ранняя диагностика и своевременное хирургическое вмешательство являются ключевыми факторами, способствующими улучшению исходов лечения.

Целью данного протокола является стандартизация подходов к диагностике и лечению энцефалоцеле, определение показаний для хирургического вмешательства, а также описание наиболее эффективных методик для улучшения качества жизни пациентов.

#### 2) Определение (необходимо указать ссылку на источник);

Хирургические вмешательства при энцефалоцеле направлены на устранение дефекта черепа, восстановление нормальной анатомической структуры головного мозга и минимизацию риска осложнений, таких как инфекция, гидроцефалия или неврологический дефицит. В зависимости от типа и локализации энцефалоцеле, хирургическое лечение может варьироваться.

3) клиническая классификация (наиболее распространенные подходы, по этиологии, стадии).

Энцефалоцеле классифицируется по нескольким критериям:

#### 1. Классификация по локализации:

- Фронтальное энцефалоцеле
- Окципитальное энцефалоцеле
- Базальное энцефалоцеле

#### 2. Классификация по содержимому:

- Менингоцеле (только оболочки мозга)
- Менингоэнцефалоцеле (оболочки и ткань мозга)
- Менингоэнцефалоцистоцеле (включает мозговые оболочки, мозг и желудочки).

### 3. Методы, подходы, процедуры диагностики и лечения

#### 1) цель проведения процедуры или вмешательства;

Методы, подходы и процедуры диагностики и лечения разнообразны и направлены на достижение конкретных целей в медицинской практике. Важным аспектом является определение цели проведения каждой процедуры или вмешательства.

<https://www.merckmanuals.com/professional/pediatrics/congenital-neurologic-anomalies/encephalocele>

#### 1. Диагностические методы:

##### **Физикальное обследование:**

Физикальное исследование при энцефалоцеле направлено на оценку внешнего вида дефекта, выявление сопутствующих аномалий, а также оценку общего состояния пациента. Основные этапы физикального осмотра включают следующие шаги:

##### 1. Осмотр головы и черепа:

- Обнаружение выпячивания: Основным признаком энцефалоцеле является наличие выпячивания в области черепа. Размер, форма и локализация выпячивания могут различаться в зависимости от типа энцефалоцеле (менингоцеле, менингоэнцефалоцеле и другие). Обычно выпячивание располагается в области лба, затылка или носовых областей (фронтальное, окципитальное, базилярное).
- Особенности кожи над выпячиванием: Важно отметить, есть ли дефекты в коже, такие как утончение, покраснение или язвы, а также проверить, не присутствуют ли инфекционные признаки в области дефекта.
- Размер выпячивания: Важным аспектом является размер и консистенция выпячивания. Оно может быть мягким и эластичным при наличии только оболочек мозга (менингоцеле), или более твердым и напряженным, если присутствуют мозговые ткани.
- Цвет кожи над дефектом: В норме кожа над дефектом должна быть однотонной, но в некоторых случаях возможно покраснение или цианоз (синий оттенок), что может свидетельствовать о нарушении кровоснабжения.

## 2. Оценка неврологического состояния

- Неврологический статус: Оценка когнитивных и моторных функций важна для выявления возможных нарушений, таких как гидроцефалия, эпилептические припадки или задержка психомоторного развития. Осмотр включает:

Оценку уровня сознания, реакции на внешние раздражители.

Проверку рефлексов (особенно защитных и двигательных).

Оценку мышечного тонуса и силы.

Проверку на наличие судорог или эпилептических припадков.

- Пальпация области выпячивания: При пальпации можно определить, является ли выпячивание мягким и эластичным, или оно жесткое. Мягкость выпячивания может свидетельствовать о наличии только менингеальных тканей, а жесткость — о вовлечении мозговых тканей или других структур.

## 3. Общее состояние пациента

- Параметры жизненно важных функций: Оценка дыхания, пульса и артериального давления, поскольку у некоторых пациентов с энцефалоцеле могут быть сопутствующие расстройства, такие как гидроцефалия или нарушения дыхания.

- Оценка состояния кожи и слизистых оболочек: Признаки обезвоживания, анемии, инфекции, что также может повлиять на исход заболевания.

## 4. Оценка наличия других аномалий

Признаки других пороков развития: Важно внимательно осмотреть весь организм на наличие других врожденных аномалий, таких как расщелины, пороки развития позвоночника, сердца или других органов. Это связано с тем, что энцефалоцеле часто сопровождается другими аномалиями (например, гидроцефалией, расщелинами, пороками развития конечностей и т.д.).

## 5. Оценка вегетативной функции

Проблемы с температурой и обменом веществ: У детей с энцефалоцеле могут быть нарушения терморегуляции, особенно если дефект большой и влияет на гипоталамо-гипофизарную систему.

Физикальное исследование играет важную роль в начальной диагностике энцефалоцеле и помогает определить степень вовлечения мозговых тканей, возможные осложнения и необходимость дополнительных исследований, таких как нейровизуализация (МРТ или КТ) для более точной локализации и оценки структурных изменений мозга.

## **Методы диагностики**

### **Ультразвуковое исследование (УЗИ)**

Современные методы пренатальной диагностики позволяют выявлять черепно-мозговые грыжи уже на ранних стадиях внутриутробного развития плода. УЗИ обеспечивает возможность визуализации крупных энцефалоцеле уже на 13-й нед гестации. Метод обладает высокой чувствительностью, позволяя диагностировать около 80% всех случаев черепно-мозговых грыж в пренатальный период. Важным преимуществом УЗИ является возможность



динамического наблюдения за развитием плода и оценки прогрессирования патологии.

При подозрении на пролабирование значительного объема мозгового вещества через костный дефект, особенно при наличии активного кровоснабжения грыжевого выпячивания, целесообразно применение доплерографии в рамках УЗИ. Данный метод позволяет провести дифференциальную диагностику между энцефалоцеле и другими новообразованиями схожей локализации, например, гемангиомами.

### **Компьютерная томография (КТ)**

КТ проводится после рождения ребенка. Она обеспечивает детальную визуализацию костных структур черепа, позволяет точно определить размеры и локализацию костного дефекта, дает возможность подтвердить диагноз в постнатальный период. Наиболее информативными считаются коронарные срезы на КТ. Они помогают установить его отношение к другим анатомическим структурам (орбитам, носовым ходам, придаточным пазухам носа).

Особую ценность представляет возможность проведения трехмерной (3D) реконструкции изображений. Данная технология обеспечивает четкое определение внутреннего отверстия, канала и наружного отверстия или отверстий грыжевого хода, что критически важно для планирования хирургического вмешательства.

Следует отметить, что информативность КТ у новорожденных несколько ниже по сравнению с пациентами более старшего возраста, что связано с низкой степенью оссификации костных структур в неонатальный период.

КТ-цистернография — вариант КТ, основанный на введении контрастного вещества в субарахноидальное пространство с последующим сканированием. Он позволяет с высокой точностью установить место истечения цереброспинальной жидкости.

КТ также позволяет выявить ряд сопутствующих патологических процессов, часто ассоциированных с черепно-мозговыми грыжами:

- расширение желудочковой системы головного мозга;
- отсутствие или недоразвитие основной комиссуральной системы;
- наличие порэнцефалических или арахноидальных кист.

### **Магнитно-резонансная томография (МРТ)**

МРТ используется как в пренатальный, так и постнатальный период. МРТ-исследование плода проводится во II триместр беременности, обычно после 18-й нед гестации. В данный период:

плод уже достигает достаточной степени сформированности основных органов и систем;

значительно снижается риск возможного тератогенного воздействия магнитного поля на развивающийся организм.

**Преимущества МРТ:**

- возможность проведения тщательной дифференциальной диагностики с другими аномалиями развития и патологическими новообразованиями схожей локализации;

- выявление небольших по размеру энцефалоцеле благодаря высокой разрешающей способности;

- оценка развития центральной нервной системы и других органов плода.

Наиболее информативный для внутриутробной диагностики — Т2-взвешенный режим МРТ. Он обеспечивает оптимальный контраст между различными тканями плода, позволяя четко визуализировать структуры головного мозга, цереброспинальную жидкость и мягкие ткани грыжевого выпячивания.

### **Лабораторные исследования**

Лабораторные исследования при энцефалоцеле не являются основными методами диагностики, так как это заболевание обычно выявляется на основании физикального осмотра и нейровизуализационных исследований (МРТ, КТ). Однако, в некоторых случаях лабораторные исследования могут помочь в оценке общего состояния пациента, а также в выявлении возможных осложнений и сопутствующих заболеваний.

#### **1. Общий анализ крови (ОАК)**

Оценка общего состояния: ОАК позволяет выявить признаки воспаления (увеличение уровня лейкоцитов, сдвиг формулы влево) или анемии (пониженный уровень гемоглобина и эритроцитов), которые могут свидетельствовать о наличии инфекции или других патологических состояний.

Гематокрит и тромбоциты: Оценка уровня гематокрита и тромбоцитов поможет выявить возможные нарушения в гемостазе, что может быть важно при подготовке к операции.

#### **2. Биохимический анализ крови**

Электролиты и функции органов: Важным является мониторинг уровней натрия, калия, кальция и других электролитов, а также показателей функции печени и почек (например, креатинин, билирубин), особенно если имеется гидроцефалия или сопутствующие проблемы с обменом веществ.

Протеинограмма: Изменения в уровне белков могут быть показателями воспалительных или инфекционных процессов в организме, которые могут развиваться вследствие открытого дефекта или хирургического вмешательства.

#### **3. Альфа-фетопротеин (АФП)**

Пренатальная диагностика: Уровень альфа-фетопротеина в крови матери может быть повышен в случае дефектов нервной трубки, включая

энцефалоцеле. Это исследование часто проводится на этапе пренатальной диагностики для оценки риска аномалий нервной трубки у плода.

#### 4. Ликвор (анализ спинномозговой жидкости)

Оценка состояния ЦНС: Анализ ликвора может быть полезен для оценки наличия инфекции (менингита), особенно если выпячивание мозга открыто или повреждено. Признаки инфекции в ликворе могут включать повышение числа лейкоцитов, белка и снижение глюкозы.

Оценка гидроцефалии: Изменения в ликворе могут также указывать на развитие гидроцефалии, что часто сопровождается энцефалоцеле.

#### 5. Генетические исследования

Выявление хромосомных аномалий: В некоторых случаях для диагностики могут быть проведены генетические исследования, особенно если имеется подозрение на хромосомные аномалии, такие как синдромы Дауна, Эдвардса или Патау, которые могут быть связаны с энцефалоцеле.

6. Пренатальные маркеры (при подозрении на энцефалоцеле во время беременности)

УЗИ: На пренатальных стадиях беременности ультразвуковое исследование может выявить признаки дефекта нервной трубки, такие как выпячивание в области головы, что предполагает диагноз энцефалоцеле. Также используется фетальная МРТ для точной локализации дефекта.

Хорионическое вилочковое биопсии (CVS) или амниоцентез: Эти исследования могут помочь при подтверждении генетической природы заболевания, если есть риск хромосомных аномалий.

#### 7. Маркерное тестирование на инфекционные заболевания

В случае подозрения на инфекцию (например, при воспалении области дефекта или при признаках менингита) могут быть назначены дополнительные исследования на вирусные или бактериальные инфекции (например, ПЦР для вирусов, бактериологическое исследование).

Таким образом, лабораторные исследования при энцефалоцеле используются в основном для общего мониторинга состояния пациента, оценки наличия осложнений или сопутствующих заболеваний, а также для пренатальной диагностики в случае подозрения на дефекты нервной трубки.

## 2. Лечебные подходы и процедуры:

- **Хирургическое лечение:** Цель – хирургическое лечение энцефалоцеле направлено на устранение анатомического дефекта, сохранение функциональной целостности головного мозга и предотвращение возможных осложнений.
- **Лекарственная терапия:** Цель - применение медикаментозных средств для контроля симптомов или лечения заболевания.
- **Реабилитация:** Цель - восстановление функциональности и улучшение качества жизни пациента после медицинского вмешательства.

### 2) противопоказания к процедуре или вмешательству;

Противопоказания к процедуре или вмешательству - это медицинские условия или факторы, при наличии которых проведение данной процедуры может быть

нежелательным или опасным для пациента. Эти противопоказания могут варьироваться в зависимости от типа процедуры и индивидуальных особенностей пациента.

#### **Хирургические вмешательства:**

1. Декомпенсированные хронические заболевания (например, сердечная, печеночная или почечная недостаточность в стадии декомпенсации), при которых проведение хирургического вмешательства представляет угрозу для жизни пациента.

2. Выраженные необратимые изменения головного мозга, связанные с атрофией или другими дегенеративными процессами, при которых хирургическое лечение не даст значимого улучшения состояния пациента.

3. Острые инфекции (системные или локальные), включая менингит или энцефалит, которые могут увеличить риск послеоперационных осложнений. В таких случаях хирургическое вмешательство откладывается до устранения инфекционного процесса.

Тяжелое нарушение свертываемости крови, которое не поддается коррекции, что может существенно повысить риск кровотечения во время или после операции.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562168/>

#### **Инструментальные исследования:**

Противопоказания к проведению инструментальных исследований при энцефалоцеле включают состояния, при которых выполнение процедуры связано с высоким риском для пациента или может усугубить его состояние.

Основные противопоказания:

1. Противопоказания к люмбальной пункции:

Признаки повышения внутричерепного давления с угрозой вклинения головного мозга:

- При наличии выраженного отека головного мозга или смещения срединных структур, проведение люмбальной пункции может привести к вклинению мозговых структур (например, в большое затылочное отверстие), что представляет угрозу для жизни пациента.

2. Инфекционные процессы в месте пункции:

- Наличие локальных инфекций кожи, подкожной клетчатки или глубоких тканей в области предполагаемой пункции является противопоказанием, так как существует риск заноса инфекции в спинномозговую жидкость.

4. Нарушение свертываемости крови:

- Коагулопатии или прием антикоагулянтов существенно повышают риск кровотечения при проведении люмбальной пункции. Перед процедурой необходимо провести коррекцию гемостаза.

## Противопоказания к КТ и МРТ

1. Наличие у пациента металлических имплантатов или электронных устройств (для МРТ):

- Имплантированные устройства (например, кардиостимуляторы, кохлеарные имплантаты), которые не совместимы с магнитным полем, являются противопоказанием для проведения МРТ.

2. Аллергия на контрастные вещества (при использовании контраста для КТ или МРТ):

- Пациенты с аллергическими реакциями на контрастные препараты требуют особого подхода, а в некоторых случаях контрастные исследования не проводятся.

3. Тяжелое общее состояние пациента:

- Если состояние пациента крайне тяжелое и его стабилизация невозможна, проведение инструментальных исследований может быть отсрочено до улучшения состояния.

4. Клаустрофобия (для МРТ):

- У пациентов с выраженной клаустрофобией проведение МРТ в стандартных условиях может быть невозможно. В таких случаях рассматриваются альтернативные методы или используются успокаивающие препараты.

При планировании пункции или инструментальных исследований при энцефалоцеле важно учитывать противопоказания, чтобы минимизировать риски и выбрать наилучший метод диагностики.

### **Лекарственные процедуры:**

- **Аллергии на препараты:** Противопоказаны применение лекарств, на которые пациент имеет аллергию.
- **Взаимодействие с другими препаратами:** Некоторые лекарства могут быть противопоказаны при одновременном применении с другими.
- **Печеночная или почечная недостаточность:** Некоторые лекарства выводятся через печень или почки, и их применение может быть ограничено при нарушениях этих органов.

## **3) показания к процедуре или вмешательству;**

### **Абсолютные показания:**

1. **Выпячивание мозговых оболочек или тканей через дефект черепа:**

- Присутствие менингоцеле, менингоэнцефалоцеле или менингогидроцефалоцеле, выявленное визуально или с помощью методов нейровизуализации (МРТ, КТ).
- Угроза повреждения мозговых структур из-за отсутствия защиты черепа.

2. **Инфицирование области энцефалоцеле:**

- Признаки инфекционного процесса, такие как менингит, абсцессы мозга, вызванные нарушением целостности оболочек.

3. **Прогрессирующее повышение внутричерепного давления:**
  - Сопутствующая гидроцефалия, требующая ликвидации или шунтирования.
4. **Риск разрыва выпячивания:**
  - Тонкие и уязвимые кожные покровы над выпячиванием, увеличивающие вероятность разрыва и инфицирования.
5. **Нарушения неврологического характера:**
  - Прогрессирующий неврологический дефицит, связанный с компрессией мозговых структур в области дефекта.

#### **Относительные показания:**

1. **Эстетические дефекты и социальная адаптация:**
  - Значительное выпячивание в области лица или затылка, влияющее на внешний вид пациента, особенно у детей.
2. **Мелкие дефекты с низким риском осложнений:**
  - Небольшие энцефалоцеле, которые не вызывают значительных неврологических или физических нарушений, но могут быть устранены для профилактики будущих осложнений.
3. **Наличие сопутствующих аномалий:**
  - Одновременное выявление других пороков развития (например, краниостеноза или лицевых аномалий), требующих коррекции.
4. **Стабильное состояние пациента с диагностированным энцефалоцеле:**
  - При отсутствии угрозы жизни или прогрессирующих осложнений операцию можно запланировать с учетом состояния пациента и прогноза.

**4) требования к специалисту, проводящему процедуру или вмешательство;** Специалист, проводящий процедуру или вмешательство, играет решающую роль в успешности и безопасности медицинского воздействия. Требования к такому специалисту включают:

1. **Медицинское образование:** Специалист должен иметь высшее медицинское образование и соответствующую лицензию или сертификацию, подтверждающую его квалификацию.
2. **Специализированная подготовка:** Для конкретных процедур или видов вмешательств требуется специализированная подготовка и опыт. Специалист должен иметь соответствующую экспертизу в данной области медицины.
3. **Опыт и практика:** Опыт работы в проведении подобных процедур или вмешательств играет важную роль. Большой опыт специалиста может повысить эффективность и безопасность процедуры.
4. **Обновление знаний:** Специалист должен регулярно обновлять свои медицинские знания, следить за новыми тенденциями и методами, а также пройти периодическое обучение.
5. **Этический подход:** Специалист должен соблюдать высокие этические стандарты и проявлять уважение к правам пациентов.

6. **Обеспечение безопасности:** Специалист должен строго соблюдать протоколы безопасности, включая стерилизацию инструментов, использование средств индивидуальной защиты и другие меры предосторожности.

Эти требования направлены на обеспечение высокого стандарта медицинской практики и безопасности для пациентов.

## 5) Диагностика

Перед проведением процедуры или вмешательства врач проводит ряд диагностических мероприятий, чтобы оценить состояние пациента и принять информированное решение о дальнейших действиях. Вот перечень основных (обязательных) и дополнительных диагностических мероприятий:

### Основные (Обязательные) диагностические мероприятия:

1. **Медицинский осмотр:**
  - Оценка общего состояния пациента, выявление симптомов и основных жалоб.
2. **Анамнез (сбор медицинской и жизненной истории):**
  - Подробное изучение медицинской истории пациента, включая предыдущие заболевания, хирургические вмешательства, аллергии и наследственность.
3. **Лабораторные анализы:**
  - Общий анализ крови и мочи, биохимический анализ для оценки функции почек, печени и других органов. Анализ ликвора(при гидроцефалии).
4. **Инструментальные исследования:**
  - **Рентгенологические исследования:** Например, рентген, КТ, МРТ для визуализации структур и органов.
  - **УЗИ (ультразвуковое исследование):** Используется для оценки состояния внутренних органов, сосудов и мягких тканей.
  - **ЭКГ (электрокардиография):** Для оценки сердечной активности и выявления аномалий в ритме.

### Интерпретация результатов обследований:

1. **Анализ информации:**
  - Врач анализирует результаты всех проведенных исследований в контексте клинической картины.
2. **Формирование диагноза:**
  - На основе полученных данных врач формирует окончательный диагноз, который становится основой для принятия решения о дальнейших мероприятиях.
3. **Планирование лечения:**
  - Врач, имея диагноз и всю необходимую информацию, разрабатывает план лечения, включая выбор метода вмешательства или процедуры.

Важно отметить, что конкретные диагностические мероприятия могут зависеть от типа процедуры или вмешательства, а также от особенностей заболевания пациента. <https://choc.org/neuroscience/encephalocele/>



## **б) Требования к проведению процедуры или вмешательства:**

### **1. Меры безопасности:**

- **Санитарно-гигиенические условия:** Обеспечение чистоты и санитарного состояния помещения, включая стерилизацию инструментов и поверхностей.
- **Индивидуальные средства защиты (ИСЗ):** Обязательное использование масок, перчаток, медицинских халатов и других средств защиты персонала и пациентов.
- **Контроль за инфекционными заболеваниями:** Соблюдение мер по профилактике инфекций, включая регулярную дезинфекцию и стерилизацию.

### **2. Санитарно-противоэпидемический режим:**

- **Организация потока пациентов:** Разработка мероприятий для минимизации контакта между пациентами и предотвращения распространения инфекций.
- **Эффективная вентиляция и дезинфекция:** Обеспечение чистого воздуха в помещении и регулярная дезинфекция воздушных и поверхностных пространств.

### **3. Требования к оснащению:**

- **Современное оборудование:** Использование современного и подходящего оборудования для проведения процедуры или вмешательства.
- **Мониторинг и контроль:** Наличие системы мониторинга функций органов, оборудования для контроля параметров пациента.
- **Экстренные средства:** Наличие необходимых средств для оказания первой помощи и реагирования на чрезвычайные ситуации.

### **4. Расходные материалы:**

- **Качественные расходные материалы:** Использование высококачественных расходных материалов, таких как шприцы, иглы, перчатки, для предотвращения осложнений и инфекций.
- **Оптимальное использование:** Рациональное использование расходных материалов для минимизации отходов и снижения экологического воздействия.

### **5. Медикаменты:**

- **Наличие необходимых препаратов:** Обеспечение наличия необходимых медикаментов и анестезирующих средств для проведения процедуры.
- **Контроль сроков годности:** Регулярная проверка сроков годности медикаментов и замена препаратов при необходимости.

### **6. Обучение персонала:**

- **Обучение по безопасности:** Персонал должен проходить обучение по соблюдению мер безопасности и противоэпидемическому режиму.
- **Повышение квалификации:** Регулярные тренировки и обучение персонала для актуализации знаний и навыков.

### **7. Документация:**



- **Ведение медицинской документации:** Заведение полной и точной медицинской документации, включая данные о проведенных процедурах и использованных материалах.

Обеспечение соблюдения вышеперечисленных требований позволяет минимизировать риски и обеспечить высокий стандарт безопасности и качества медицинской практики.

## 7) Требования к подготовке пациента:

### 1. Медицинская информация анамнез:

- **Сбор анамнеза:** Подробный сбор медицинской и жизненной истории, включая аллергии, хронические заболевания, предыдущие операции и принимаемые лекарства.
- **Лабораторные анализы:** Выполнение общих анализов крови и мочи, биохимического анализа для оценки состояния органов, анализ ликвора(при гидроцефалии).

### 2. Физическое обследование:

- **Оценка общего состояния:** Врач проводит физическое обследование для выявления любых симптомов, которые могут повлиять на проведение процедуры.
- **Измерение витальных параметров:** Определение основных показателей, таких как температура, давление, пульс, частота дыхания.

### 3. Диетические рекомендации:

- **Ограничения приема жидкости:** Если требуется ограничение жидкости, пациент должен быть проинструктирован по этому поводу.

### 4. Подготовка кожи и тканей:

- **Гигиенические процедуры:** Рекомендации по проведению гигиенических процедур перед процедурой.

## Методика проведения процедуры или вмешательства:

### 1. Подготовка оборудования:

- **Проверка и подготовка инструментов:** Предварительная проверка инструментов на чистоту и работоспособность.
- **Проверка медикаментов:** Убедиться в наличии необходимых медикаментов и их готовности к использованию.

### 2. Осуществление анестезии (по необходимости):

- **Подготовка и введение анестетика:** В случае необходимости анестезии, введение анестетика с соблюдением всех протоколов безопасности.

### 3. Проведение процедуры:

- **Точное соблюдение процедурного плана:** Исполнение каждого этапа процедуры в соответствии с предварительным планом.
- **Мониторинг витальных показателей:** Постоянный мониторинг параметров пациента в течение процедуры.

### 4. Оценка результатов и документация:

- **Оценка качества и результатов:** Оценка успешности процедуры и возможных осложнений.
- **Ведение медицинской документации:** Документирование всех этапов процедуры, использованных материалов и медикаментов.

## 5. Послепроцедурные рекомендации:

- **Консультация пациента:** Предоставление информации о результатах процедуры и дальнейших рекомендациях.
- **Продолжение ухода:** При необходимости, предоставление послепроцедурного ухода и назначений.

Весь процесс подготовки и проведения процедуры осуществляется в соответствии с медицинскими стандартами и протоколами, с соблюдением принципов этики и безопасности.

## 7) Хирургическое вмешательство

### Герниотомия с последующим пластикой грыжевых ворот.

#### Цель проведения вмешательства:

- Восстановление целостности черепа и мозговых оболочек:

Закрытие дефекта костей черепа для предотвращения дальнейшего выпячивания мозговых структур и защиты головного мозга от внешних повреждений.

Восстановление защитного барьера, обеспечиваемого мозговыми оболочками, для предотвращения инфекции и утраты ликвора.

- Устранение выпячивания мозговых тканей и/или оболочек:

Вправление жизнеспособных мозговых тканей обратно в черепную полость. Удаление некротизированных или нефункционирующих тканей, если они не подлежат восстановлению.

- Нормализация ликвородинамики:

Устранение сопутствующей гидроцефалии путем восстановления циркуляции ликвора или установки шунтирующих систем (например, вентрикулоперитонеального шунта).

- Снижение риска развития инфекционных осложнений:

Закрытие дефекта минимизирует риск проникновения инфекции в полость черепа, таких как менингит, энцефалит или абсцесс.

- Сохранение или восстановление функциональности головного мозга:

Устранение факторов, вызывающих компрессию или повреждение мозговых структур, чтобы предотвратить неврологические нарушения.

Улучшение когнитивных и двигательных функций пациента.

- Предупреждение рецидива или прогрессирования патологии:

Обеспечение долгосрочной стабильности состояния пациента путем создания надежной структуры черепа и барьеров.

- Улучшение эстетического вида и социальной адаптации пациента:

Коррекция внешнего вида, особенно при дефектах в видимых областях (лобная или носовая зона), что способствует улучшению

психоэмоционального состояния и социальной адаптации пациента, особенно у детей.

- Подготовка к последующим этапам реабилитации:

Создание условий для эффективной послеоперационной реабилитации, направленной на восстановление утраченных функций и улучшение качества жизни. <https://www.medlink.com/articles/cephaloceles>

### **Показания к вмешательству:**

#### **- Абсолютные показания:**

- 1. Выпячивание мозговых оболочек или тканей через дефект черепа:**
  - Присутствие менингоцеле, менингоэнцефалоцеле или менингогидроцефалоцеле, выявленное визуально или с помощью методов нейровизуализации (МРТ, КТ).
  - Угроза повреждения мозговых структур из-за отсутствия защиты черепа.
- 2. Инфицирование области энцефалоцеле:**
  - Признаки инфекционного процесса, такие как менингит, абсцессы мозга, вызванные нарушением целостности оболочек.
- 3. Прогрессирующее повышение внутричерепного давления:**
  - Сопутствующая гидроцефалия, требующая ликвидации или шунтирования.
- 4. Риск разрыва выпячивания:**
  - Тонкие и уязвимые кожные покровы над выпячиванием, увеличивающие вероятность разрыва и инфицирования.
- 5. Нарушения неврологического характера:**
  - Прогрессирующий неврологический дефицит, связанный с компрессией мозговых структур в области дефекта.

#### **Относительные показания:**

- 1. Эстетические дефекты и социальная адаптация:**
  - Значительное выпячивание в области лица или затылка, влияющее на внешний вид пациента, особенно у детей.
- 2. Мелкие дефекты с низким риском осложнений:**
  - Небольшие энцефалоцеле, которые не вызывают значительных неврологических или физических нарушений, но могут быть устранены для профилактики будущих осложнений.
- 3. Наличие сопутствующих аномалий:**
  - Одновременное выявление других пороков развития (например, краниостеноза или лицевых аномалий), требующих коррекции.
- 4. Стабильное состояние пациента с диагностированным энцефалоцеле:**
  - При отсутствии угрозы жизни или прогрессирующих осложнений операцию можно запланировать с учетом состояния пациента и прогноза.

## Оптимальные сроки проведения операции

- **Новорожденные и дети раннего возраста:**
  - Операцию рекомендуется проводить в первые недели или месяцы жизни, особенно при наличии угрозы осложнений.
- **Дети старшего возраста и взрослые:**
  - Вмешательство может быть выполнено позже, если отсутствуют экстренные показания, но желательно до появления неврологических или инфекционных осложнений.

### Основные требования к техническому оснащению:

- полифункциональный операционный стол;
- скоба Мейфилда для жесткой фиксации головы;
- вентрикулоперитонеальная шунтирующая система(при гидроцефалии).
- эндоскопическая установка
- высокоскоростная дрель;
- набор микрохирургических инструментов;
- дополнительные (на усмотрение врача) требования к техническому оснащению:

#### Требования к расходным материалам:

- одноразовые шунтирующие системы(при гидроцефалии).

#### Требование к подготовке пациента:

- вечером накануне операции легкий ужин до 18.00;
- в день операции – голод;
- побрить операционное поле утром в день операции;
- провести перед операцией все гигиенические процедуры: больного перед операцией необходимо обмыть, опорожнить кишечник;
- премедикация;
- Антибиотикопрофилактика (Таблица 1):

Таблица 1

### Антибиотикопрофилактика

Вид операции	Схема антибиотикопрофилактики	Альтернативный антибиотик для АП в случае аллергии на бета-лактамы
Операции со вскрытием твердой мозговой оболочки, со вскрытием субдурального и субарахноидального пространств	<b>Цефтриаксон</b> (предпочтительнее) г, в/в, в дозе 50-100 мг/кг в один или два приема внутривенно. Необходимо учесть, что точная доза и частота введения зависят от индивидуальных особенностей пациента, таких как возраст, вес и	<b>Ванкомицин</b> — 30-60 мг/кг в сутки в 2-4 приема (УД-В)

### **Премедикация**

-внутримышечная инъекция бензодиазепинов за 15-20 минут до подачи больного в операционную. Больной должен оставаться под постоянным контролем анестезиолога из-за риска выраженной респираторной депрессии.

**Индукция и поддержание анестезии** Общая анестезия с интубацией или, в некоторых случаях, внутривенная общая анестезия.

### **Методика проведения процедуры**

#### **Ход операции для затылочного энцефалоцеле**

##### **1 этап. Укладка пациента**

Пациент укладывается под общим эндотрахеальным наркозом в положении лежа на животе с фиксацией головы в держателе типа скобы Мейфилда. Голова наклонена вперед для оптимального доступа к затылочной области. Операционное поле изолируется стерильным материалом.

##### **2 этап. Обеспечение операционного доступа**

Кожа в затылочной области обрабатывается раствором антисептика трехкратно. Выполняется разрез кожи линейной формы длиной 5–8 см над выпячиванием энцефалоцеле. Послойно рассекаются мягкие ткани с сохранением целостности капсулы грыжевого мешка.

##### **3 этап. Иссечение и подготовка грыжевого мешка**

- Оболочка грыжевого мешка отделяется от окружающих тканей тупым и острым способом.

- Проводится вскрытие капсулы грыжи и тщательная оценка содержимого.

- Жизнеспособные мозговые ткани сохраняются и вправляются в полость черепа.

- Некротизированные или нефункциональные ткани аккуратно удаляются.

- Ликвор отсасывается для уменьшения объема грыжевого содержимого, обеспечивая минимальное натяжение мозговых структур.

##### **4 этап. Коррекция костного дефекта**

- Выполняется трепанация черепа: создается фрезевое отверстие, которое расширяется до размеров, достаточных для вправления мозговых структур.

- Костные края дефекта выравниваются, чтобы предотвратить компрессию мозга.

- Если необходимо, для закрытия дефекта используется автотрансплантат (например, фрагменты кости пациента) или синтетические материалы.

##### **5 этап. Восстановление твердой мозговой оболочки**

- Твердая мозговая оболочка ушивается герметично с использованием непрерывного шва или латки из искусственных материалов при значительном дефекте.

- При наличии ликвореи накладываются специальные барьерные покрытия для предотвращения утечки ликвора.

##### **6 этап. Гемостаз**

- Тщательный контроль кровотечения выполняется с использованием термокоагуляции и гемостатических материалов (например, Surgicel, Bloodstop, Fibrillar).

- Оценивается отсутствие остаточного кровотечения перед закрытием раны.

#### **7 этап. Закрытие хирургического поля**

- Проводится послойное ушивание мягких тканей затылочной области.

- Кожа ушивается косметическим или узловым швом.

- На рану накладывается стерильная асептическая повязка.

#### **8 этап. Послеоперационные мероприятия**

- Пациента переводят в реанимационное отделение для наблюдения.

- Контроль неврологических функций, ликвородинамики и состояния послеоперационного шва проводится в динамике.

- Выполняются необходимые инструментальные исследования (например, КТ или МРТ) для оценки успешности операции.

#### **Примечания:**

- Объем операции может быть скорректирован в зависимости от размеров и содержимого энцефалоцеле.

- При наличии гидроцефалии возможна установка шунтирующей системы в рамках одного оперативного вмешательства.

#### **Индикаторы эффективности процедуры:**

-отсутствие ликвореи;

-отсутствие послеоперационного ятрогенного неврологического дефицита;

-стабилизация общего состояния;

-регресс неврологической симптоматики;

-восстановление функции;

-улучшение качества жизни

Послеоперационный период наблюдение в отделении интенсивной терапии.

Мониторинг жизненно важных показателей и неврологического статуса.

#### **Осложнения после удаления опухоли головного мозга:**

##### **1. Неврологические осложнения:**

- **Эпилептические приступы:**

Могут возникнуть вследствие раздражения мозговых тканей или рубцовых изменений.

- **Дефицит неврологических функций:**

Возможна потеря или ухудшение моторных, сенсорных или когнитивных функций из-за повреждения мозговых структур.

##### **2. Инфекционные осложнения:**

- **Инфекция операционной раны:**

Покраснение, боль, отек в области шва, выделение гноя.

- **Менингит или энцефалит:**

Возникают при несостоятельности герметичности швов твердой мозговой оболочки или инфицировании.

- **Абсцесс мозга:**  
Локализованное накопление гноя в результате занесения инфекции.

### **3. Ликвородинамические нарушения:**

- **Ликворея (утечка ликвора):**  
Может возникнуть при несостоятельности швов твердой мозговой оболочки или недостаточной герметизации дефекта.
- **Гидроцефалия:**  
Может потребоваться установка шунтирующей системы для нормализации ликвородинамики.
- **Интракраниальная гипертензия:**  
Повышенное внутричерепное давление из-за нарушения оттока ликвора.

### **4. Кровотечения и гематомы:**

- **Кровоизлияние в мозг или под оболочки:**  
В результате повреждения сосудов во время операции.
- **Послеоперационные гематомы:**  
Накопление крови в области операции, требующее эвакуации.

### **5. Рубцовые изменения и косметические дефекты:**

- Образование рубцов, вызывающих дискомфорт или ограничивающих движение.
- Неполное восстановление эстетического вида, особенно при крупных дефектах в области лица или затылка.

### **6. Осложнения со стороны костной ткани:**

- **Несостоятельность костного трансплантата:**  
Миграция или разрушение трансплантированной кости.
- **Деформация черепа:**  
В случаях значительных дефектов или несоответствия трансплантата.

### **7. Общие осложнения:**

- **Тромбоэмболические осложнения:**  
Образование тромбов в глубоких венах или тромбоэмболия легочной артерии из-за длительной иммобилизации пациента.
- **Аллергические реакции:**  
На материалы для герметизации, шовный материал или медикаменты.
- **Обострение хронических заболеваний:**  
У пациентов с сопутствующими патологиями (например, сахарным диабетом или гипертонией).

## **Профилактика осложнений**

- Тщательное соблюдение хирургической техники.
- Адекватная антибактериальная терапия до и после операции.
- Контроль ликвородинамики с использованием методов нейровизуализации.
- Динамическое наблюдение за состоянием пациента в послеоперационном периоде.

<https://www.gosh.nhs.uk/conditions-and-treatments/conditions-we-treat/encephalocele/>

## **Операции, производимые при осложнениях после шунтирующих операций:**

Герниотомия при энцефалоцеле, направленная на устранение грыжевого дефекта и восстановление анатомии черепа, может сопровождаться осложнениями, требующими повторного хирургического вмешательства. Основные типы операций для устранения этих осложнений включают следующие:

### **1. Ревизия зоны герниотомии**

- **Показания:**
  - Инфицирование зоны операции (остеомиелит, менингит).
  - Несостоятельность швов твердой мозговой оболочки.
  - Утечка ликвора через операционную рану.
- **Ход операции:**
  - Повторное вскрытие операционной области.
  - Удаление инфицированных тканей или некротизированных участков.
  - Ревизия швов твердой мозговой оболочки и герметизация дефекта с использованием синтетических мембран (например, DuraSeal) или аутологичных тканей.
  - Установка дренажа для контроля заживания.

### **2. Коррекция костных дефектов черепа**

- **Показания:**
  - Расхождение краев костного трансплантата.
  - Разрушение или миграция установленных трансплантатов.
- **Ход операции:**
  - Извлечение несостоятельного трансплантата.
  - Установка нового трансплантата (аутокость, титановые пластины, полимеры).
  - Использование фиксаторов или сеток для предотвращения смещения.

### **3. Устранение внутричерепных гематом**

- **Показания:**
  - Кровоизлияние в зону операции или соседние структуры мозга.



- Образование сдавливающих гематом, вызывающих неврологический дефицит.
- **Ход операции:**
  - Выполнение трепанации черепа для доступа к гематоме.
  - Эвакуация гематомы и промывание операционного поля.
  - Гемостаз с использованием коагуляции или гемостатических материалов.

#### **4. Устранение ликвореи**

- **Показания:**
  - Несостоятельность герметизации твердой мозговой оболочки.
  - Утечка ликвора через швы или в подкожную область.
- **Ход операции:**
  - Ревизия зоны швов твердой мозговой оболочки.
  - Герметизация дефекта с использованием синтетических материалов или автотканей.
  - Установка временной дренажной системы для отвода ликвора.

#### **5. Лечение инфекционных осложнений**

- **Показания:**
  - Менингит, венитрит или инфекция костей черепа.
  - Наличие абсцесса в области герниотомии.
- **Ход операции:**
  - Удаление инфицированных тканей.
  - Промывание операционного поля антисептическими растворами.
  - Установка наружного дренажа при наличии абсцесса.
  - Замена костных трансплантатов на новые материалы после устранения инфекции.

#### **6. Коррекция ликвородинамических нарушений**

- **Показания:**
  - Гидроцефалия или внутричерепная гипертензия.
  - Несостоятельность шунтирующей системы (если она установлена).
- **Ход операции:**
  - Установка или замена вентрикулоперитонеального шунта.
  - Временная установка наружного вентрикулярного дренажа для нормализации давления.

#### **Общие меры после повторных операций**

- Обязательный контроль состояния пациента с помощью КТ, МРТ или рентгенографии для оценки результатов вмешательства.
- Использование антибиотиков для профилактики инфекций.

- Обеспечение наблюдения за ликвородинамикой и состоянием костной ткани.

## **8) Индикаторы эффективности процедуры или вмешательства:**

### **1. Клинические индикаторы**

- Устранение выпячивания грыжевого мешка.
- Стабилизация и/или улучшение неврологического статуса пациента:
  - Снижение внутричерепного давления.
  - Устранение симптомов, связанных с компрессией мозга.
- Отсутствие инфекционных осложнений в послеоперационном периоде (например, менингита или абсцесса).
- Нормализация общего состояния пациента: стабилизация температуры, отсутствие признаков интоксикации.

### **2. Инструментальные индикаторы**

- Результаты нейровизуализации (КТ, МРТ):
  - Полное устранение грыжевого мешка.
  - Отсутствие остаточных дефектов костной ткани или инфильтративных изменений.
  - Нормализация ликвородинамики (при наличии гидроцефалии).
- Улучшение параметров электроэнцефалограммы (ЭЭГ) при наличии эпилептической активности до операции.
- Отсутствие признаков внутричерепных гематом или скоплений ликвора.

### **3. Функциональные индикаторы**

- Восстановление утраченных неврологических функций:
  - Улучшение когнитивных способностей.
  - Восстановление двигательной активности.
  - Улучшение сенсорных функций (зрение, слух).
- Отсутствие ликвореи или других нарушений послеоперационного периода.

### **4. Социальные индикаторы**

- Успешная социальная адаптация пациента:
  - Возвращение к учебе или работе (в зависимости от возраста).
  - Участие в социальной жизни без ограничений.
- Снижение необходимости в постоянном уходе или вспомогательных средствах.

### **5. Оперативные индикаторы**

- Полное закрытие костного дефекта черепа.

- Герметичное восстановление твердой мозговой оболочки без признаков ликвореи.
- Отсутствие необходимости повторных хирургических вмешательств в краткосрочном периоде (до 6 месяцев).
- Минимальный уровень кровопотери и короткий послеоперационный период реабилитации.

Оценка эффективности процедуры или вмешательства осуществляется на основе комплексного анализа указанных индикаторов, что позволяет определить успешность медицинского воздействия и корректировать терапевтический план в случае необходимости.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562168/>

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПРОФИЛАКТИКИ И  
РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «ЭНЦЕФАЛОЦЕЛЕ»**

**Ташкент - 2025**

## 2. Основная часть.

### 1). Введение

Актуальность проблемы энцефалоцеле в современном медицинском обществе подчеркивает необходимость разработки эффективных протоколов реабилитации и профилактики для оптимизации лечения и улучшения качества жизни пациентов. Энцефалоцеле остается одним из наиболее сложных и труднолечимых заболеваний, требующих комплексного подхода. Данный протокол представляет собой систематизированный набор мероприятий, разработанных с учетом индивидуальных особенностей пациентов, стадии заболевания и использованных методов лечения.

В предлагаемом протоколе уделяется особое внимание реабилитации, включая физическую активность, диету, и психологическую поддержку. Принципы здорового образа жизни, регулярные медицинские обследования и обучение навыкам само менеджмента занимают центральное место в стратегии предупреждения и поддержания стабильного состояния пациентов. Также в протоколе учтены изменения в плане лечения и коррекция подходов в соответствии с индивидуальной динамикой каждого случая.

Имея целью повышение эффективности лечения и улучшение качества жизни пациентов с энцефалоцеле, настоящий протокол представляет собой важный шаг в направлении интегрированного и комплексного ухода за этой категорией больных. Результаты применения протокола подлежат постоянному мониторингу и коррекции для обеспечения наилучших результатов лечения и реабилитации.

<https://healthjade.com/encephalocele/>

### 2) *Определение – профилактики или реабилитации*

Профилактика - это система мероприятий, направленных на предотвращение заболеваний, улучшение здоровья и снижение риска возникновения патологий. В контексте энцефалоцеле, профилактика может включать в себя регулярные медицинские обследования, здоровый образ жизни и устранение факторов риска.

Реабилитация - это медицинский подход, направленный на восстановление или улучшение физической, когнитивной, социальной и психологической функции после болезни или травмы. В случае энцефалоцеле, реабилитация может включать физическую терапию, психологическую поддержку, обучение навыкам самоуправления и другие методы.

### 3). *Виды профилактики или реабилитации;*

#### **Профилактика:**

#### **1. Пренатальная профилактика**

##### **а. Прием фолиевой кислоты:**

- Регулярный прием фолиевой кислоты женщинами, планирующими беременность, и в первые 12 недель беременности снижает риск пороков нервной трубки (включая энцефалоцеле) на 50–70%.
- Рекомендуемая доза:
  - 400–800 мкг в сутки для женщин с низким риском.
  - 4–5 мг в сутки для женщин из группы высокого риска (например, имеющих ребенка с пороками нервной трубки в анамнезе).

#### **в. Планирование беременности:**

- Своевременная коррекция хронических заболеваний (например, диабета, гипотиреоза).
- Исключение воздействия потенциальных тератогенов, таких как алкоголь, наркотики, определенные медикаменты и вредные химические вещества.

#### **с. Генетическое консультирование:**

- При наличии случаев энцефалоцеле или других пороков нервной трубки в семье рекомендуется консультация у генетика.

### **2. Ведение беременности**

#### **а. Пренатальная диагностика:**

- Проведение скринингового УЗИ на 10–14 неделях беременности для раннего выявления пороков нервной трубки.
- При необходимости — дополнительные исследования, такие как амниоцентез, для выявления генетических и хромосомных аномалий.

#### **в. Сбалансированное питание и прием витаминов:**

- Обогащение рациона витаминами группы В, витаминами D и E, а также микроэлементами, такими как цинк и железо.

#### **с. Избежание инфекций:**

- Профилактика инфекций во время беременности (например, краснухи, цитомегаловируса, токсоплазмоза).

#### **д. Контроль за приемом медикаментов:**

- Исключение приема препаратов, которые могут вызывать пороки развития плода (например, антиконвульсантов, ретиноидов).

### **3. Информационно-образовательная работа**

- Проведение программ по просвещению женщин репродуктивного возраста о необходимости приема фолиевой кислоты.
- Создание доступных материалов по профилактике врожденных пороков развития для населения.

#### 4. Государственные и социальные меры

- Обеспечение женщин доступными и качественными препаратами фолиевой кислоты.

Развитие системы ранней диагностики и наблюдения беременных.

<https://ufhealth.org/conditions-and-treatments/encephalocele-csf-leak>

##### **Реабилитация:**

*Физическая реабилитация:*

Систематическая физическая активность и физиотерапия для восстановления физических функций, координации и равновесия.

*Психологическая поддержка:*

Индивидуальная и групповая психотерапия для справления с эмоциональным стрессом и адаптации к изменениям после лечения.

*Обучение навыкам самоменеджмента:*

Пациенты обучаются управлению своим состоянием, включая освоение методов справления с симптомами и стрессом.

*Социальная реабилитация:*

Восстановление социальных навыков и взаимодействия, включая поддержку со стороны семьи и общества.

*Лекарственная терапия:*

Применение медикаментозных методов для улучшения когнитивных функций и справления с побочными эффектами лечения.

Эффективность профилактических и реабилитационных мероприятий зависит от индивидуальных особенностей пациента и стадии заболевания, поэтому подход к каждому случаю должен быть персонализированным.

[https://www.researchgate.net/publication/370941631\\_Craniofacial\\_Encephalocele\\_Updates\\_on\\_Management](https://www.researchgate.net/publication/370941631_Craniofacial_Encephalocele_Updates_on_Management)

#### **4) Принципы проведения общественных профилактических мероприятий и индивидуальной профилактики;**

Профилактика энцефалоцеле включает как массовые общественные меры, направленные на информирование и повышение осведомленности, так и индивидуальные подходы, которые фокусируются на конкретных группах риска. Эти меры важны для снижения частоты возникновения пороков нервной трубки, включая энцефалоцеле, и для улучшения здоровья будущих поколений.

##### **1. Общественные профилактические мероприятия**

###### **а. Информационная кампания и просвещение**

Цель: Увеличить осведомленность среди женщин репродуктивного возраста о факторах риска и важности профилактики энцефалоцеле.

Методы:

Распространение информации через средства массовой информации (телевидение, радио, интернет), социальные сети, листовки и буклеты.

Организация лекций и семинаров для молодежи, женщин, медицинских работников о значении фолиевой кислоты и других витаминов, необходимых для нормального развития нервной трубки плода.

Создание образовательных программ в школах, колледжах и университетах о планировании беременности и правильном питании.

#### **в. Обеспечение доступности витаминов и препаратов**

Цель: Обеспечить женщин доступными и недорогими средствами для профилактики пороков нервной трубки.

Методы:

Разработка государственных программ по обеспечению женщин витаминами (особенно фолиевой кислотой) на этапе планирования беременности.

Включение фолиевой кислоты в систему общественного здравоохранения как бесплатное или субсидируемое средство для всех женщин репродуктивного возраста.

#### **с. Улучшение доступа к пренатальной диагностике**

Цель: Обеспечить своевременное выявление пороков развития у плода.

Методы:

Развитие национальных программ по проведению ультразвукового скрининга и генетического консультирования для женщин, находящихся на ранних сроках беременности.

Обеспечение доступности амниоцентеза и других диагностических процедур для женщин, находящихся в группе риска.

## **2. Индивидуальная профилактика**

### **а. Пренатальная консультация и планирование беременности**

Цель: Помочь женщинам подготовиться к здоровой беременности и снизить риск развития пороков.

Методы:

Пройти консультацию у врача до беременности, для оценки состояния здоровья и выявления возможных хронических заболеваний, которые могут повлиять на развитие плода (диабет, гипотиреоз и другие).

Проведение генетического тестирования для женщин с семейной историей пороков нервной трубки или другими рисковыми факторами.

### **в. Прием фолиевой кислоты и витаминов**

Цель: Снизить риск развития пороков нервной трубки и энцефалоцеле.

Методы:



Ежедневный прием фолиевой кислоты в дозе 400–800 мкг за 3 месяца до зачатия и в первые 12 недель беременности, особенно для женщин с высоким риском (наследственная предрасположенность, заболевания).

Добавление других витаминов и минералов в рацион, таких как витамин В12, цинк, витамины группы D и E.

### **с. Правильное питание и поддержание здорового образа жизни**

Цель: Обеспечить здоровое развитие плода, минимизируя риски, связанные с плохим питанием или вредными привычками.

Методы:

Соблюдение сбалансированного питания, включающего фрукты, овощи, цельнозерновые продукты, белки и полезные жиры.

Исключение алкоголя, курения, употребления наркотиков и чрезмерного потребления кофеина, которые могут повысить риск развития пороков у плода.

### **d. Контроль за состоянием здоровья в период беременности**

Цель: Пройти регулярные обследования, чтобы контролировать здоровье как матери, так и ребенка.

Методы:

Регулярные визиты к акушеру-гинекологу для мониторинга здоровья матери и развития плода.

Скрининговые УЗИ и другие анализы для раннего выявления аномалий в развитии плода (в том числе энцефалоцеле).

Профилактика энцефалоцеле требует комплексного подхода, включающего как общественные меры, направленные на повышение осведомленности и доступность витаминов, так и индивидуальные мероприятия, связанные с подготовкой к беременности и ведением здорового образа жизни. Совместные усилия государственных органов здравоохранения, медицинских работников и населения могут существенно снизить риск развития этой тяжелой патологии и улучшить здоровье будущих поколений.

<https://link.springer.com/article/10.1007/s00381-024-06459-9>

## **3.1 Методы и процедуры профилактики:**

### **1) Цель профилактики энцефалоцеле**

Основная цель профилактики энцефалоцеле заключается в снижении заболеваемости данной патологией через предотвращение развития пороков нервной трубки у плода. Это достигается путем снижения воздействия факторов риска и обеспечения оптимальных условий для нормального развития эмбриона в процессе беременности.

Основные задачи профилактики:

Предотвращение возникновения энцефалоцеле и других пороков нервной трубки через оптимизацию здоровья женщин до и во время беременности.

Снижение риска развития аномалий нервной трубки с помощью правильного питания, приема витаминов (особенно фолиевой кислоты), а также изменения образа жизни.

Обеспечение своевременной диагностики на ранних стадиях беременности с целью раннего выявления пороков развития, включая энцефалоцеле, что позволяет заранее определить тактику ведения беременности и родов.

Повышение осведомленности среди женщин о значении профилактики энцефалоцеле, важности планирования беременности, соблюдения правильного питания и ведения здорового образа жизни.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31931391/>

## **2) Первичная профилактика**

Первичная профилактика энцефалоцеле

Первичная профилактика направлена на предотвращение развития энцефалоцеле за счет устранения или минимизации воздействия факторов риска, которые могут вызвать заболевание. Основные меры первичной профилактики включают:

### **1. Профилактика врожденных форм энцефалоцеле**

Первичная профилактика энцефалоцеле направлена на предотвращение возникновения этого заболевания путем устранения или минимизации воздействия факторов, способствующих его развитию на уровне эмбрионального этапа. Включает в себя комплекс мероприятий, которые должны быть проведены до начала беременности или в ее ранние стадии.

Основные мероприятия первичной профилактики:

Прием фолиевой кислоты

Один из самых эффективных методов профилактики пороков нервной трубки, включая энцефалоцеле, заключается в приеме фолиевой кислоты (витамин В9) женщинами, планирующими беременность.

Рекомендуемая доза составляет 400-800 мкг в сутки за 3 месяца до зачатия и в первые 12 недель беременности. Для женщин с высоким риском (например, имеющих в анамнезе пороки нервной трубки) доза может быть увеличена до 4-5 мг в сутки.

Планирование беременности

Женщины должны проходить передбеременные консультации, чтобы оценить состояние своего здоровья, пройти генетическое тестирование и выявить потенциальные риски.

Важно скорректировать хронические заболевания, такие как диабет, гипотиреоз, которые могут повлиять на развитие плода.

Генетическое консультирование и скрининг

Женщинам с семейным анамнезом пороков нервной трубки или с другими факторами риска рекомендуется пройти генетическое консультирование и, при необходимости, генетическое тестирование до зачатия для оценки рисков.

Здоровый образ жизни

Прекращение курения, употребления алкоголя и наркотиков, так как эти факторы могут негативно повлиять на развитие нервной трубки.

Ограничение потребления кофеина и других веществ, которые могут быть тератогенными (вызывать пороки развития).

Поддержание физической активности и нормализация массы тела для обеспечения здоровья матери и плода.

Избежание воздействия вредных факторов

Женщины, планирующие беременность, должны избегать воздействия химических веществ, радиации, токсичных веществ и инфекций, которые могут быть тератогенными.

Прививка от краснухи перед зачатием (если женщина не была привита) для предотвращения инфекционных заболеваний, которые могут вызвать пороки нервной трубки.

Сбалансированное питание

Поддержание здорового и сбалансированного питания с высоким содержанием витаминов и минералов, особенно фолата, витаминов В12, витаминов группы D и других микроэлементов, которые необходимы для нормального развития нервной трубки.

Увлажнение организма, соблюдение режима питания.

## **2. Медицинские меры профилактики**

Медицинская профилактика энцефалоцеле включает в себя ряд мер, направленных на предотвращение возникновения этого заболевания, начиная с планирования беременности и до её начала, а также на ранних этапах развития эмбриона. Эти меры включают использование медицинских вмешательств и препаратов, а также профилактическую диагностику.

### **1. Прием фолиевой кислоты**

Фолиевая кислота (витамин В9) является одним из основных средств профилактики пороков нервной трубки, включая энцефалоцеле.

Рекомендации:

Женщины, планирующие беременность, должны начинать принимать фолиевую кислоту за 3 месяца до зачатия и продолжать в первые 12 недель беременности.

Рекомендуемая дозировка фолиевой кислоты — 400-800 мкг в сутки. Для женщин с повышенным риском (например, имеющих в анамнезе пороки нервной трубки) дозировка может быть увеличена до 4-5 мг в сутки.

Этот препарат способствует нормальному закрытию нервной трубки в первые недели развития эмбриона, что снижает риск возникновения энцефалоцеле и других дефектов нервной системы.

### **2. Генетическое консультирование и диагностика**

Женщины, имеющие в семейной истории случаи энцефалоцеле или других пороков нервной трубки, должны пройти генетическое консультирование.

При необходимости можно провести генетические тесты для определения риска развития аномалий у будущего ребенка. Это может включать в себя

анализы на хромосомные аномалии, дефекты нервной трубки и другие генетические заболевания.

### 3. Пренатальная диагностика и скрининг

Для раннего выявления пороков нервной трубки, включая энцефалоцеле, рекомендуется проходить пренатальное УЗИ на ранних сроках беременности (12-14 недель) и в более поздние сроки (20 недель).

Использование неинвазивных скрининговых методов (например, биохимический скрининг крови) для выявления риска пороков развития у плода.

Если в ходе скрининга или УЗИ выявляются отклонения, необходимо проведение более детальной диагностики, такой как амниоцентез или кордоцентез, с целью подтверждения диагноза.

### 4. Профилактика инфекционных заболеваний

Важно провести вакцинацию от инфекционных заболеваний, которые могут повлиять на развитие плода, например, от краснухи. Женщины, планирующие беременность, должны удостовериться, что у них есть иммунитет к краснухе, чтобы избежать возможных инфекций в первом триместре.

Избежание контакта с инфекционными заболеваниями в период беременности, особенно в ранние сроки, когда формируется нервная система плода.

### 5. Здоровый образ жизни и управление хроническими заболеваниями

Женщины с хроническими заболеваниями, такими как диабет, гипертензия или эпилепсия, должны контролировать их до и во время беременности, поскольку эти заболевания могут повышать риск развития пороков нервной трубки.

Коррекция питания: следование рекомендациям по сбалансированному питанию и отказ от вредных привычек (курение, алкоголь, наркотики), которые могут способствовать развитию аномалий у плода.

### 6. Контроль за употреблением медикаментов

Многие препараты, особенно в первые недели беременности, могут быть тератогенными, т.е. вызывать пороки развития. Женщинам, планирующим беременность, следует проконсультироваться с врачом о безопасности препаратов, которые они принимают, и при необходимости заменить их на безопасные аналоги.

Избегание воздействия химических веществ и токсичных веществ, таких как пестициды, тяжёлые металлы и радиация, которые могут оказывать негативное воздействие на развитие нервной трубки у плода.

Методы скрининга включают следующие подходы:

## **1. Скрининг у новорожденных и младенцев**

Скрининг на энцефалоцеле у новорожденных и младенцев — это важный элемент ранней диагностики, направленный на выявление этого порока развития нервной трубки, который может не быть сразу замечен при рождении, но требует раннего вмешательства для предотвращения серьезных осложнений. Скрининг включает в себя несколько подходов, как для выявления явных признаков энцефалоцеле, так и для диагностики скрытых форм заболевания.

## 1. Клинический осмотр и физикальное обследование

Первичная диагностика энцефалоцеле основывается на визуальном осмотре новорожденного, особенно на наличие видимых дефектов в области головы. Это может включать выступающие участки ткани, которые могут быть наполнены мозговой тканью или ликвором.

Важно обратить внимание на локализацию дефекта — например, на затылочной, лобной или носовой области, где может проявляться энцефалоцеле.

Также необходимо провести осмотр на другие неврологические отклонения, которые могут сопровождать это заболевание, такие как повышенный мышечный тонус, нарушения двигательной активности или рефлексы, которые могут свидетельствовать о вовлечении центральной нервной системы.

## 2. Ультразвуковое исследование (УЗИ)

Хотя ультразвуковое исследование в первые дни жизни новорожденного не используется для диагностики энцефалоцеле, оно активно применяется на пренатальном этапе для раннего выявления аномалий нервной трубки, таких как энцефалоцеле.

Если в ходе УЗИ на ранних сроках беременности были обнаружены аномалии в структуре головного мозга или позвоночника, такие как выпячивания или дефекты черепа, это может стать основанием для дальнейшего наблюдения за состоянием ребенка после рождения.

## 3. Магнитно-резонансная томография (МРТ)

Для более точной диагностики энцефалоцеле в младенческом возрасте может использоваться МРТ головного мозга. Это высокоточная методика позволяет оценить структурные аномалии головного мозга и его оболочек, а также определить степень вовлечения мозговой ткани в дефект.

МРТ также помогает исключить другие заболевания, которые могут имитировать симптомы энцефалоцеле, и позволяет уточнить тактику лечения.

## 4. Компьютерная томография (КТ)

КТ используется реже, но может быть применена в случае сложных форм энцефалоцеле для более детальной оценки костных структур черепа и выявления сопутствующих аномалий, таких как черепно-мозговые травмы или осложнения после хирургического вмешательства.

## 5. Неврологическое обследование

Проводится для выявления неврологических нарушений, которые могут быть связаны с энцефалоцеле. Это включает проверку рефлексов (например, сосания, хватания), а также оценку моторных функций (когда младенец начинает держать голову, двигать конечностями и т.д.).

Проводятся неврологические тесты, чтобы оценить развитие нервной системы и выявить возможные отставания в развитии, такие как задержка речевого и моторного развития.

## 6. Лабораторные исследования

В редких случаях могут проводиться лабораторные исследования на наличие инфекционных или генетических заболеваний, которые могут быть связаны с развитием аномалии. Эти исследования включают в себя анализы на генетические

нарушения или наличие инфекции, которая могла повлиять на развитие нервной трубки в процессе беременности.

<https://montefioreeinstein.org/neuroscience/neurological-conditions/brain-skull-spine-abnormalities/encephaloceles>

## **2. Пренатальный скрининг**

### **1. Ультразвуковое исследование (УЗИ)**

Ультразвуковое исследование является основным методом пренатальной диагностики энцефалоцеле. Оно позволяет выявить аномалии в развитии головного мозга и черепа, такие как выпячивание или дефекты в костях черепа, которые характерны для энцефалоцеле.

УЗИ проводится на разных сроках беременности, но наиболее информативным является УЗИ на 11-14 неделях (первичный скрининг) и 20-22 неделях (анатомическое УЗИ).

На раннем сроке УЗИ может выявить признаки дефектов нервной трубки, такие как нарушение нормального закрытия трубки.

На более позднем сроке (20 недель) можно более детально оценить структуры головного мозга и выявить выпячивания мозговой ткани через дефекты в черепных костях, которые являются основными признаками энцефалоцеле.

### **2. Биохимический скрининг**

Биохимический скрининг крови матери в первом и втором триместре беременности может помочь выявить повышенные уровни специфических маркеров, которые связаны с пороками нервной трубки.

В первом триместре оцениваются уровни ХГЧ (хорионический гонадотропин человека) и РАРР-А (плазменный ассоциированный с беременностью протеин А).

Во втором триместре проводится анализ уровня альфа-фетопротеина (АФП) в крови матери, который повышается при наличии дефектов нервной трубки, таких как энцефалоцеле, анэнцефалия или спинальная бифида.

Увеличение уровня АФП может быть индикатором того, что у плода существует риск развития энцефалоцеле или других подобных аномалий.

### **3. Инвазивные методы диагностики**

Если результаты УЗИ или биохимического скрининга указывают на возможное наличие энцефалоцеле, может быть рекомендовано проведение инвазивных методов диагностики для более точного подтверждения диагноза.

Амниоцентез: процедура, при которой из околоплодного пузыря извлекается образец амниотической жидкости для проведения генетических исследований. Амниоцентез может помочь обнаружить хромосомные аномалии или другие генетические причины, связанные с пороками развития.

Кордоцентез (при необходимости): процедура, при которой производится забор крови из пуповины для анализа, который может выявить генетические отклонения.

### **4. Магнитно-резонансная томография (МРТ)**

В редких случаях, если необходимо более детально изучить структуру головного мозга плода, может быть применена фетальная МРТ. Этот метод

позволяет получить высококачественные изображения мозга и выявить структурные дефекты, такие как энцефалоцеле, а также оценить степень вовлечения мозга в дефект.

<https://www.cdc.gov/birth-defects/about/encephalocele.html>

#### **4) Вторичная профилактика:**

Вторичная профилактика направлена на раннее выявление энцефалоцеле у новорожденных и младенцев, что позволяет своевременно начать лечение и предотвратить развитие осложнений. В отличие от первичной профилактики, которая сосредоточена на предотвращении заболевания, вторичная профилактика фокусируется на ранней диагностике и минимизации последствий заболевания для здоровья пациента.

##### **1. Скрининг и ранняя диагностика**

**Медицинское обследование новорожденных:** Вторичная профилактика включает в себя регулярные осмотры новорожденных, особенно для детей с риском развития пороков нервной трубки, в том числе энцефалоцеле. Осмотр должен проводиться в первые часы и дни жизни, чтобы выявить явные признаки энцефалоцеле, такие как выпячивания на черепе, что является одним из ключевых симптомов заболевания.

**Неврологическое обследование:** Оценка неврологического статуса новорожденных и младенцев с подозрением на энцефалоцеле может выявить связанные неврологические нарушения. Это позволяет не только диагностировать заболевание, но и планировать дальнейшее лечение.

**Использование ультразвука (УЗИ):** Для более точной диагностики может быть проведено ультразвуковое исследование головного мозга для выявления аномалий в его структуре и возможных дефектов черепа. УЗИ особенно важно в случае скрытых или незначительных форм энцефалоцеле, которые могут не быть сразу заметны.

**Магнитно-резонансная томография (МРТ):** МРТ является высокоточным методом диагностики, который используется для более глубокого исследования структуры головного мозга и черепа, позволяя точно оценить степень вовлечения мозговых тканей и определять тактику лечения.

##### **2. Раннее хирургическое вмешательство**

Если диагноз энцефалоцеле подтверждается, то хирургическое вмешательство должно быть проведено как можно раньше, чтобы предотвратить развитие осложнений, таких как инфекции, гидроцефалия и повреждения мозга. Хирургия направлена на устранение дефекта черепа и восстановление нормальной структуры мозга.



Шунтирование может быть рекомендовано в случае развития гидроцефалии или других сопутствующих заболеваний, чтобы предотвратить ухудшение состояния пациента.

### 3. Реабилитация и коррекция неврологических нарушений

После хирургического вмешательства вторичная профилактика включает в себя реабилитационные мероприятия, направленные на восстановление нормальной неврологической функции у ребенка. Это может включать физиотерапию, логопедические занятия, моторику и другие методы, помогающие ребенку развиваться и адаптироваться.

### 4. Психологическая поддержка и образовательные мероприятия для родителей

Психологическая поддержка для семьи и родителей важна для того, чтобы помочь им справиться с эмоциональной нагрузкой после диагноза энцефалоцеле у ребенка. Также должны проводиться консультации по уходу за ребенком и коррекции его развития.

### 5. Медикаментозная поддержка

В некоторых случаях могут быть назначены лекарственные средства для поддержания функции мозга, улучшения кровообращения и снижения риска развития осложнений, таких как судороги или инфекции.

### 5) 3-я профилактика:

Третичная профилактика направлена на предотвращение осложнений, инвалидизации и улучшение качества жизни пациентов с уже установленным диагнозом энцефалоцеле, особенно после хирургического лечения. Основные меры включают:

#### 1. Реабилитация после хирургического вмешательства

- Важнейшая цель третичной профилактики — это восстановление функций после хирургического лечения энцефалоцеле. Реабилитационные мероприятия направлены на:
  - **Восстановление моторных функций:** У пациентов с энцефалоцеле могут быть нарушены функции конечностей или другие двигательные способности, в зависимости от локализации и степени вовлеченности нервной системы. Реабилитация включает **физиотерапию, массаж, развивающие упражнения** и другие методы, направленные на восстановление двигательной активности.
  - **Нормализация когнитивных функций:** В случае, если заболевание затронуло центральную нервную систему, важен процесс восстановления умственных и когнитивных способностей ребенка, что может включать логопедическую помощь, психотерапевтическую коррекцию и когнитивную терапию.

#### 2. Социальная адаптация и психологическая поддержка



- Для детей с энцефалоцеле, как и для их семей, важной частью третичной профилактики является **психологическая поддержка**. Это поможет справиться с эмоциональными трудностями, такими как стресс, тревожность, депрессия, которые могут возникнуть после хирургических вмешательств и в процессе адаптации к новым условиям.
- Важно провести **обучение родителей** и ближайшего окружения пациента, чтобы они знали, как правильно ухаживать за ребенком, учитывая его особенности. Рекомендации могут касаться как медицинской помощи, так и ежедневного ухода.

### 3. Контроль и мониторинг состояния пациента

- Пациенты, перенесшие операцию по поводу энцефалоцеле, должны находиться под постоянным медицинским наблюдением для раннего выявления возможных осложнений или рецидивов заболевания. Это включает в себя регулярные осмотры у **невролога, педиатра**, а также других специалистов, таких как **ортопед** или **хирург**.
- **Магнитно-резонансная томография (МРТ)** или другие инструментальные исследования могут быть проведены для оценки состояния головного мозга и черепа.

### 4. Профилактика и лечение осложнений

- В процессе лечения энцефалоцеле важно предотвратить возможные осложнения, такие как инфекции, гидроцефалия, судороги или проблемы с развитием. Третичная профилактика включает в себя:
  - **Обследования для выявления гидроцефалии** и возможное установление **вентрикулоперитонеального шунта** для нормализации оттока ликвора.
  - Применение **антибактериальных препаратов** и других медикаментов для профилактики инфекций.
  - Лечение **неврологических нарушений**, таких как эпилепсия, с применением **антиконвульсантов** и других препаратов по показаниям.

### 5. Обучение и развитие

- Важно, чтобы дети с энцефалоцеле продолжали получать образование в специализированных учреждениях, если это необходимо. Третичная профилактика включает помощь в обучении ребенка, развитие навыков, поддержание психоэмоционального состояния и трудовой адаптации в более позднем возрасте.

Третичная профилактика позволяет минимизировать риск инвалидизации, улучшить качество жизни и поддерживать стабильное состояние пациентов с энцефалоцеле, способствуя их социальной и профессиональной интеграции.

## 3.2. Методы и процедуры реабилитации:

- Цель реабилитации: восстановление двигательных функций:

При энцефалоцеле могут быть нарушены двигательные функции, включая слабость или паралич конечностей, проблемы с координацией движений. Реабилитация включает в себя физиотерапевтические упражнения, массаж и специальные тренировки, направленные на восстановление мышечной силы, улучшение подвижности и координации движений.

Коррекция когнитивных и нейропсихологических нарушений:

В зависимости от степени вовлечения нервной системы может наблюдаться замедленное или нарушенное развитие умственных и когнитивных способностей. Цель реабилитации — это обучение и развитие когнитивных функций, таких как память, внимание, речь и мышление. Это может включать в себя логопедические занятия, нейропсихологическую помощь и другие терапевтические вмешательства.

Предотвращение и лечение осложнений:

Операции при энцефалоцеле могут привести к различным осложнениям, таким как инфекции, гидроцефалия, эпилепсия и другие неврологические расстройства. Реабилитация включает в себя профилактику осложнений и лечение существующих заболеваний, что помогает предотвратить ухудшение состояния пациента.

Социальная и психологическая адаптация:

Энцефалоцеле может вызывать как физические, так и психологические проблемы у пациентов. Важно проводить психологическую поддержку для пациента и его семьи, помогать в социальной адаптации и интеграции в общество. Психотерапия и поддержка помогают пациенту справиться с эмоциональными трудностями, такими как стресс, депрессия или тревожность.

Поддержание и улучшение качества жизни:

Реабилитация направлена на улучшение качества жизни пациента. Это включает в себя поддержание физической активности, создание условий для полноценного образования и работы, а также психоэмоциональное благополучие пациента. Основная цель — помочь пациенту вести нормальную, независимую жизнь, насколько это возможно в зависимости от тяжести заболевания.

### **Медицинское Наблюдение и Профилактика Осложнений:**

- **Описание:** Регулярное медицинское наблюдение для выявления и профилактики возможных осложнений, контроль состояния здоровья.

- **Подходы:** Регулярные медицинские осмотры, проведение дополнительных исследований по необходимости.

### **Продолжение Обследований и Оптимизация Лечения:**

- **Описание:** Постоянное обновление данных о состоянии пациента, коррекция плана лечения и реабилитации в соответствии с изменениями в здоровье.

- **Подходы:** Регулярные консультации с медицинскими специалистами, обновление плана реабилитации.

-Цели реабилитации при энцефалоцеле направлены на максимальное восстановление здоровья и обеспечение полноценной жизни пациентов после завершения активной фазы лечения.

-Реабилитация при энцефалоцеле направлена на достижение максимального восстановления функциональности, компенсацию утраченных навыков и обеспечение пациента способностью вести полноценную жизнь. Это включает в себя:

**Физическое восстановление:**

-*Цель:* Восстановление или улучшение двигательных навыков, координации движений, силы и выносливости.

-*Подходы:* упражнения для укрепления мышц, тренировка баланса и координации.

**Логопедическая реабилитация:**

-*Цель:* Восстановление речевых навыков, улучшение артикуляции и понимания речи.

-*Подходы:* Логопедические упражнения, работа над артикуляцией, обучение альтернативным методам общения.

**Социальная реабилитация:**

- Возвращение к социальной активности, обеспечение участия в общественной жизни.

**Мониторинг и коррекция плана реабилитации:**

- Постоянное обновление плана реабилитации в соответствии с изменениями в здоровье и достигнутыми результатами.

- Регулярные консультации с медицинскими специалистами, адаптация программы к текущим потребностям.

Реабилитация предоставляет индивидуализированный подход к каждому пациенту, учитывая его уникальные потребности и цели восстановления. Важной частью этого процесса является достижение максимальной возможной степени восстановления функциональности и обеспечение пациенту оптимального качества жизни.

-Когда речь идет о завершении остро развившегося патологического процесса, поддержание функций организма становится ключевой стратегией для обеспечения пациента максимально возможным уровнем здоровья и качества жизни. Это включает в себя следующие аспекты:

**Медицинское наблюдение:**

- Регулярное медицинское наблюдение за состоянием пациента с целью выявления возможных изменений или осложнений.

**Предупреждение и снижение степени возможной инвалидности и улучшение качества жизни;**

Профилактические меры:

1. Ранняя диагностика и лечение
2. Индивидуальные реабилитационные программы

3. Физическая реабилитация и тренировка
4. Психологическая поддержка
5. Социальная реабилитация
6. Технологические средства помощи
7. Профессиональная реабилитация

Предупреждение и снижение степени возможной инвалидности включают множество стратегий, охватывающих медицинские, психологические, социальные и технологические аспекты для обеспечения полноценной и качественной жизни пациентов.

#### **4. Показания к проведению 3-х видов профилактики и к реабилитации**

##### **1. Профилактика:**

Показания к проведению трех видов профилактики и к реабилитации при энцефалоцеле

##### **1. Показания к первичной профилактике**

Первичная профилактика направлена на предотвращение развития энцефалоцеле путем снижения воздействия факторов риска. Показания к проведению включают:

- *Беременность и планирование беременности:*

- Все беременные женщины, особенно те, у кого есть отягощенная семейная история энцефалоцеле или врожденных пороков развития.

- Женщины, планирующие беременность, для приема фолиевой кислоты и вакцинации против инфекций, способных повлиять на развитие плода.

- *Пациенты с высоким риском черепно-мозговых травм:*

- Лица, активно занимающиеся контактными видами спорта, водителями транспортных средств, работниками на опасных производствах.

- *Профилактика инфекций у детей и взрослых:*

- Вакцинация против нейроинфекций (гемофильная инфекция типа b, менингококковая и пневмококковая инфекции).

##### **2. Показания ко вторичной профилактике**

Риск развития инфекционных осложнений:

После операции по удалению энцефалоцеле, когда требуется профилактика инфекций, таких как менингит, сепсис или инфекции раны. Эти пациенты нуждаются в постоянном наблюдении и применении антибиотиков.

Вторичная профилактика предполагает регулярный контроль за состоянием пациента, использование антисептиков и антибиотиков для предотвращения инфекций.

Риск гидроцефалии:

Пациенты, перенесшие операцию на черепе и имеющие дефекты в ликворной системе, могут развить гидроцефалию. В этих случаях показано постоянное наблюдение за давлением внутри черепа с помощью МРТ или КТ, а также установка вентрикулоперитонеальных шунтов при необходимости для нормализации оттока ликвора.

**Неврологические и когнитивные нарушения:**

У детей с энцефалоцеле могут развиваться когнитивные расстройства, задержка развития или двигательные нарушения. Важно своевременно проводить нейропсихологическое обследование и лечение, включая реабилитационные меры (физиотерапия, логопедия и т. д.).

Вторичная профилактика включает в себя не только лечение этих нарушений, но и мониторинг психоэмоционального состояния пациента для выявления возможных изменений.

**Профилактика судорог и эпилепсии:**

У пациентов с энцефалоцеле может развиваться эпилепсия или судороги как результат повреждения головного мозга. В таких случаях показано проведение неврологического наблюдения и применение противосудорожных препаратов для профилактики и контроля.

**Социальная и психологическая поддержка:**

Поскольку энцефалоцеле часто сопровождается нарушениями развития, пациенты могут сталкиваться с трудностями в социальной адаптации. Психологическая поддержка и обучение являются важными аспектами вторичной профилактики, направленными на помощь в интеграции ребенка в социум и его полноценное развитие.

**Контроль за развитием и функциональными способностями:**

Пациенты с энцефалоцеле должны находиться под наблюдением специалистов для оценки их развития. Регулярные осмотры помогают вовремя выявить отклонения в физическом и умственном развитии, что позволяет назначить коррекционные мероприятия.

**Предотвращение прогрессирования неврологических нарушений:**

Важно контролировать любые признаки ухудшения неврологического состояния, например, прогрессирующие двигательные или когнитивные расстройства. В случае их выявления необходимо провести дополнительные обследования и назначить соответствующее лечение.

### **3. Показания к третичной профилактике**

Третичная профилактика проводится с целью предотвращения осложнений и улучшения качества жизни у пациентов с диагностированной энцефалоцеле, особенно после лечения:

Неврологические осложнения после хирургического вмешательства:

У пациентов, перенесших операцию по удалению энцефалоцеле, могут возникнуть долгосрочные неврологические последствия, такие как двигательные расстройства, нарушения координации, когнитивные проблемы и эпилепсия. Третичная профилактика направлена на коррекцию этих нарушений с помощью нейропсихологической реабилитации, физиотерапии, логопедической терапии и противосудорожной терапии.

Реабилитация после нейрохирургических вмешательств:

После хирургического вмешательства может потребоваться долгосрочная реабилитация для восстановления нормальных двигательных функций, улучшения когнитивных способностей, улучшения качества жизни. Показанием для третичной профилактики является необходимость физиотерапевтических процедур, массажа, упражнений для улучшения двигательных навыков.

Профилактика повторных хирургических вмешательств:

При энцефалоцеле существует риск развития повторных дефектов или осложнений, таких как инфекции или рецидивы гидроцефалии. Для таких пациентов третичная профилактика включает в себя постоянный контроль за состоянием ликворной системы (через МРТ, КТ) и проведение дополнительных операций (например, установка шунтов или реконструкция черепа) для предотвращения рецидивов.

Управление хроническими заболеваниями, связанными с энцефалоцеле:

У пациентов с энцефалоцеле могут развиваться хронические заболевания, такие как эпилепсия или интеркуррентные инфекции. Показанием для третичной профилактики является необходимость долгосрочного лечения этих состояний с помощью медикаментов, а также своевременное медицинское наблюдение для предотвращения ухудшения состояния пациента.

Психологическая поддержка и социальная адаптация:

Пациенты, перенесшие хирургические вмешательства, могут столкнуться с трудностями в социальной адаптации, особенно при наличии нарушений в обучении или поведенческих расстройствах. Показанием для третичной профилактики является предоставление психологической помощи, социальной поддержки и помощь в интеграции в общество, чтобы минимизировать социальную изоляцию и улучшить качество жизни.

## Профилактика вторичных заболеваний:

У пациентов с энцефалоцеле могут развиваться вторичные заболевания, такие как пневмонии, варикозное расширение вен или трофические язвы вследствие ограниченной подвижности или других факторов. Третичная профилактика включает в себя мероприятия по профилактике таких заболеваний, такие как антибактериальная терапия, коррекция питания, упражнения для улучшения циркуляции и повышения физической активности.

## Обучение и адаптация семьи пациента:

Семья пациента также нуждается в поддержке и обучении, чтобы эффективно заботиться о больном. Показанием для третичной профилактики является необходимость обучения родственников правильному уходу за пациентом и подготовке их к возможным трудностям в процессе реабилитации.

## **Реабилитационные мероприятия показаны для улучшения состояния и адаптации пациентов с энцефалоцеле:**

### 1. Физическая реабилитация

Пациенты с энцефалоцеле могут испытывать двигательные нарушения из-за повреждений нервной системы, что требует проведения различных физических терапевтических мероприятий:

**Физиотерапия:** Направлена на улучшение подвижности и силы мышц, снижение спастичности и улучшение координации движений. Это может включать упражнения на растяжку, укрепление мышц, тренировки равновесия и координации.

**Массаж:** Используется для снятия мышечного напряжения, улучшения кровообращения и облегчения болевого синдрома.

**Лечебная физкультура:** Комплекс упражнений для развития моторных функций, увеличения гибкости и укрепления мышечного тонуса. Особое внимание уделяется обучению пациента самостоятельным движениям.

**Электростимуляция:** Используется для улучшения нервной проводимости и активации слабых мышц.

### 2. Неврологическая и когнитивная реабилитация

Многие пациенты с энцефалоцеле сталкиваются с проблемами, связанными с когнитивными функциями, такими как память, внимание и обучение:

**Нейропсихологическая реабилитация:** Включает занятия, направленные на развитие когнитивных функций — памяти, внимания, мышления, способности к

обучению и социализации. Это может быть как индивидуальная работа с психологом, так и участие в групповых тренингах.

Логопедия: В случае нарушений речи проводится работа с логопедом для улучшения речи, артикуляции и коммуникативных навыков.

Коррекционные занятия: Включают в себя специальные программы для работы с детьми и взрослыми, направленные на развитие мыслительных процессов, улучшение памяти и внимания.

### 3. Социальная реабилитация

Важным аспектом реабилитации является помощь пациенту в социализации и адаптации в обществе:

Психологическая поддержка: Психологическая реабилитация направлена на помощь пациенту в принятии своего состояния, преодолении депрессии и тревожности. Важно также поддерживать пациента в обучении самопомощи и самостоятельности в повседневной жизни.

Социальная адаптация: Помощь пациенту в адаптации к школе, учебному процессу или на рабочем месте. Это может включать консультации с социальным работником, помощь в организации обучения, а также адаптацию рабочего места для взрослых пациентов.

Группы поддержки: Участие в группах, где пациенты и их семьи могут обмениваться опытом и получать поддержку, помогает снизить чувство изоляции и улучшить эмоциональное состояние.

### 4. Медицинская и фармакологическая поддержка

Контроль за состоянием пациента: Регулярные медицинские обследования, мониторинг состояния пациентов с энцефалоцеле, чтобы выявить возможные изменения в состоянии здоровья и своевременно скорректировать лечение.

Фармакологическая поддержка: Включает в себя назначение препаратов для контроля боли, антиконвульсантов (если имеются судороги), антидепрессантов или анксиолитиков при наличии психоэмоциональных расстройств.

### 5. Педагогическая реабилитация

Для пациентов с нарушениями когнитивных функций важно включение в процесс образовательных мероприятий, чтобы развить необходимые навыки для обучения и социальной адаптации. Реабилитационные педагогические мероприятия включают:



Особая педагогическая программа для обучения в зависимости от возраста и состояния пациента. Это может быть поддерживающее обучение в школе, специализированные классы или курсы для подростков и молодых людей.

Развитие навыков самопомощи и самостоятельности с помощью тренингов по бытовым навыкам, организации времени и жизни.

Реабилитационные мероприятия для пациентов с энцефалоцеле должны быть комплексными и многоступенчатыми, направленными на восстановление физических, когнитивных и социальных функций. Правильно организованная реабилитация помогает улучшить качество жизни пациентов, способствует их социальной интеграции и повышению уровня независимости

### **5.1. Критерии для определения проведения видов профилактики**

Для выбора типа профилактических мероприятий при энцефалоцеле учитываются особенности пациента, факторы риска, стадия заболевания и сопутствующие состояния. Критерии для каждого вида профилактики следующие:

#### **1. Критерии для проведения первичной профилактики**

Первичная профилактика направлена на предотвращение возникновения энцефалоцеле еще до рождения ребенка, путем снижения риска возникновения данной патологии у плода. Для эффективной реализации первичной профилактики необходимо учитывать различные факторы, которые могут повлиять на развитие заболевания.

##### **1. Генетическая предрасположенность**

Анализ семейного анамнеза: Если в семье есть случаи энцефалоцеле или других нарушений развития нервной системы, необходимо провести генетическое консультирование для определения риска рождения ребенка с данной патологией.

Генетическое тестирование: Пациенты с наследственной предрасположенностью могут пройти генетическое тестирование для выявления возможных мутаций или хромосомных аномалий, связанных с развитием энцефалоцеле.

##### **2. Профилактика фолатного дефицита**

Прием фолиевой кислоты: Женщинам, планирующим беременность, рекомендуется начинать принимать фолиевую кислоту за 3 месяца до зачатия и продолжать в первом триместре беременности. Это снижает риск дефектов нервной трубки, включая энцефалоцеле.

Обогащение рациона фолатами: Важным аспектом является потребление продуктов, богатых фолатами (зеленые овощи, цитрусовые, бобовые и др.).

##### **3. Предотвращение инфекционных заболеваний в период беременности**

Прививки и вакцинация: Женщинам рекомендуется пройти вакцинацию от инфекционных заболеваний, таких как краснуха, токсоплазмоз и цитомегаловирус, которые могут повышать риск дефектов нервной трубки.

Лечение инфекций у женщин в период беременности: Важно своевременно лечить любые инфекционные заболевания, чтобы избежать их воздействия на развитие плода.

#### 4. Минимизация воздействия термальных и токсичных факторов

Избегание токсичных веществ: Женщинам в период беременности рекомендуется избегать контакта с токсичными химическими веществами, такими как пестициды, растворители, алкоголь и наркотики, так как они могут нарушить нормальное развитие плода.

Ограничение воздействия радиации: Женщинам следует избегать чрезмерного облучения, особенно в период ранней беременности, когда происходит формирование нервной системы.

#### 5. Снижение риска от факторов окружающей среды

Снижение стресса: Стрессовые ситуации могут оказывать негативное влияние на развитие плода. Рекомендуется избегать чрезмерных стрессов и травмирующих воздействий в период беременности.

Здоровое питание: Важно поддерживать сбалансированное питание с достаточным количеством витаминов и минералов, которые способствуют нормальному развитию плода и предотвращают пороки развития.

#### 6. Медицинское обследование и мониторинг

Пренатальная диагностика: Регулярные медицинские обследования, такие как ультразвуковое исследование, скрининг на первом триместре беременности, могут помочь в ранней диагностике дефектов нервной трубки, включая энцефалоцеле, и принять меры на ранней стадии.

Консультации с врачами: Женщины с хроническими заболеваниями (например, диабет, гипертония) должны находиться под тщательным медицинским наблюдением для контроля их состояния в период беременности.

#### 7. Образовательные программы для будущих родителей

Просвещение населения: Обучение женщин, находящихся в репродуктивном возрасте, важности профилактики дефектов нервной трубки и ведения здорового образа жизни. Информирование о рисках, связанных с недостаточным потреблением фолата, инфекциями, токсинами и генетической предрасположенностью.

Консультации по планированию беременности: Проведение информационных встреч, лекций и семинаров по вопросам подготовки к беременности и снижения рисков патологий, таких как энцефалоцеле.

## **2. Критерии для проведения вторичной профилактики**

Вторичная профилактика направлена на раннее выявление энцефалоцеле у новорожденных и младенцев, а также на предотвращение развития осложнений у детей, у которых уже была диагностирована эта патология. Она включает мероприятия, направленные на снижение частоты прогрессирования заболевания и улучшение качества жизни пациентов.

### 1. Регулярное медицинское наблюдение

Мониторинг развития ребенка: Регулярные обследования новорожденных и младенцев с диагностированной энцефалоцеле, особенно в первые месяцы жизни, для оценки динамики развития и своевременного выявления осложнений. Обследование на наличие сопутствующих аномалий: Ребенок с энцефалоцеле должен быть обследован на наличие других пороков развития, включая пороки нервной трубки, гидроцефалию, нарушения когнитивных функций и другие дефекты, которые могут сопровождать энцефалоцеле.

## 2. Пренатальное и постнатальное ультразвуковое исследование

Ультразвуковое обследование плода (для вторичной профилактики в отношении беременных с высоким риском): Регулярные УЗИ-обследования для мониторинга состояния плода, в том числе для выявления признаков энцефалоцеле и других аномалий нервной трубки.

Ультразвуковая диагностика после рождения: Проводится для определения наличия осложнений у новорожденных, таких как гидроцефалия или церебральные аномалии.

## 3. Ранняя хирургическая коррекция

Планирование операции по устранению дефекта: Своевременная хирургическая интервенция, например герниотомия или другие виды реконструктивных операций для улучшения прогноза, предотвращения дальнейших осложнений и улучшения качества жизни ребенка.

Ранняя нейрохирургическая помощь: В случае появления осложнений, таких как повышение внутричерепного давления, гидроцефалия или инфекционные процессы, требуется немедленная хирургическая коррекция и лечение.

## 4. Контроль за развитием неврологических функций

Оценка психомоторного развития: Ребенку с энцефалоцеле необходимо провести тщательную оценку психомоторного развития с использованием неврологических тестов для выявления отклонений в развитии, таких как задержка речевого развития или моторных нарушений.

Консультация невролога: Важным аспектом является наблюдение у невролога для своевременного выявления признаков развития осложнений (например, судорог, гипертонуса или других неврологических расстройств).

## 5. Раннее внедрение реабилитационных мероприятий

Физиотерапия и лечебная физкультура: Раннее начало терапии для укрепления мышечного тонуса, улучшения двигательных функций и предотвращения контрактур.

Логопедическая помощь: При наличии нарушений речи и общения важно начать коррекцию с участием логопеда для нормализации речевых и коммуникативных функций.

## 6. Профилактика инфекционных осложнений

Контроль за стерильностью после операции: Очень важно соблюдать асептику и антисептику на всех этапах хирургического лечения для предотвращения инфекционных осложнений.

Регулярное наблюдение за состоянием пациента после операции: Применение антибиотикотерапии и антисептической обработки для предотвращения инфицирования раны.

## 7. Психологическая поддержка и социальная реабилитация

Психологическая поддержка для семьи: Работа с родителями для адаптации к состоянию ребенка и поддержания психоэмоционального климата в семье.

Социальная адаптация: Важно помочь ребенку в его социализации, обучении и приспособлении к условиям общества. Это может включать помощь в обучении и участие в группах поддержки для родителей детей с энцефалоцеле.

## 8. Коррекция и лечение сопутствующих заболеваний

Мониторинг сопутствующих патологий: Пациенты с энцефалоцеле часто имеют сопутствующие нарушения, такие как гидроцефалия, эпилепсия или когнитивные расстройства. Лечение этих состояний, включая медикаментозную терапию или хирургические вмешательства, также является частью вторичной профилактики.

## 3. Критерии для проведения третичной профилактики

Третичная профилактика направлена на предотвращение или минимизацию последствий заболевания у пациентов с уже диагностированной энцефалоцеле. Этот этап фокусируется на снижении инвалидизации, улучшении качества жизни пациента и предотвращении возможных осложнений после лечения. Третичная профилактика включает в себя медицинские, реабилитационные и социальные меры, направленные на улучшение состояния пациента и предотвращение дальнейших прогрессирующих нарушений.

### 1. Мониторинг и профилактика осложнений

Наблюдение за состоянием пациента после оперативного вмешательства:

Проводятся регулярные осмотры и диагностические исследования (УЗИ, МРТ) для выявления возможных осложнений, таких как инфекции, гидроцефалия, повышенное внутричерепное давление, или рецидив дефекта.

Контроль за состоянием шунтирующих систем: Для пациентов, прошедших шунтирующие операции (например, вентрикулоперитонеальные шунты), проводится регулярное обследование для предотвращения закупорки шунта или его инфекционного воспаления.

Профилактика инфекционных осложнений: Проводится постоянный мониторинг на наличие инфекций в послеоперационный период, а также назначение антибиотикопрофилактики для предотвращения инфекций в области раны.

### 2. Неврологический контроль и лечение

Оценка нервно-психического развития: Постоянный мониторинг когнитивных и двигательных функций ребенка, проведение нейропсихологических обследований для выявления нарушений, таких как умственная отсталость, эпилепсия или задержка развития.

Поддерживающая терапия: Включает медикаментозное лечение, направленное на контроль эпилепсии, снижение внутричерепного давления или коррекцию нарушений моторики, что позволяет улучшить качество жизни пациента.

Психологическая и психиатрическая помощь: Психологическая поддержка ребенку и его семье, а также вовлечение психотерапевтов для лечения возможных психоэмоциональных расстройств, таких как депрессия, тревожные расстройства и адаптационные проблемы.

### 3. Реабилитационные мероприятия

Физическая реабилитация: Комплексные мероприятия по восстановлению двигательных функций, включая лечебную физкультуру, массажи, физиотерапию. Особое внимание уделяется коррекции нарушений двигательной активности и профилактике контрактур.

Логопедическая помощь: Реабилитация речи при наличии нарушений речевых функций у ребенка с энцефалоцеле. Консультации с логопедом для улучшения коммуникации.

Коррекция психоэмоционального развития: Психологическая помощь, которая способствует социальной адаптации пациента, снижению уровня стресса и тревоги, особенно в условиях детского коллектива или учебного процесса.

### 4. Профилактика социальных и педагогических трудностей

Обучение и адаптация в школе: Поддержка в интеграции в образовательную среду, помощь в освоении учебной программы с учетом особенностей развития ребенка (включая возможные когнитивные расстройства).

Социальная поддержка: Включение в социальные программы, адаптация в обществе. Работа с семьей, направленная на улучшение социальной адаптации и поддержание психоэмоционального состояния ребенка.

Профилактика социальной изоляции: Создание условий для полноценного общения, участие в группах поддержки и активной социальной жизни.

### 5. Коррекция сопутствующих заболеваний

Лечение гидроцефалии и эпилепсии: Для детей с энцефалоцеле, которые развивают гидроцефалию или эпилептические приступы, необходима поддерживающая терапия, направленная на коррекцию этих состояний.

Коррекция других неврологических нарушений: Лечение других сопутствующих заболеваний нервной системы, таких как мышечные или моторные нарушения, с целью улучшения функционального состояния ребенка.

## 6. Прогнозирование и профилактика долгосрочных последствий

Мониторинг развития ребенка на протяжении всей жизни: Постоянное наблюдение и адаптация к изменениям в возрасте, с учетом возможных изменений в когнитивных и физических способностях пациента.

Психологическая поддержка семьи: Важно обеспечивать психологическую помощь для родителей и близких пациентов с энцефалоцеле, которые могут испытывать эмоциональное давление из-за состояния ребенка.

### 5.2. Критерии для определения этапа и объема реабилитационных процедур

Для определения этапа и объема реабилитационных процедур используются международные шкалы, соответствующие Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (ICF). Вот несколько основных критериев:

#### 1. Шкала оценки функционального состояния (FIM):

- *Критерии:*
  - Уровень самообслуживания пациента.
  - Способность к передвижению и мобильности.
  - Способность к обучению и использованию информации.

#### 2. Шкала ранговой пересмотра (Rancho Los Amigos):

- *Критерии:*
  - Уровень сознания и реакции на окружающую среду.
  - Способность к обучению и запоминанию информации.
  - Степень моторных нарушений и координации движений.

#### 3. Шкала международной классификации функционального состояния (ICF):

- *Критерии:*
  - Физические функции (моторика, чувствительность).
  - Психологические функции (когнитивные процессы, эмоциональные состояния).
  - Участие в жизнедеятельности (повседневные навыки, образование).

#### 4. Шкала уровня сознания по Глазго (Glasgow Coma Scale):

- *Критерии:*
  - Открытие глаз пациента.
  - Вербальный ответ пациента на стимулы.
  - Моторные реакции пациента.

#### 5. Шкала оценки Боли (Visual Analog Scale, Numeric Rating Scale):

- *Критерии:*
  - Интенсивность боли пациента.
  - Характер болевых ощущений.
  - Влияние боли на функциональное состояние.

#### 6. Шкала Оценки Когнитивных Функций (Montreal Cognitive Assessment, Mini-Mental State Examination):

- *Критерии:*
  - Оценка когнитивных функций, включая память, внимание, языковые способности.
  - Уровень когнитивной дефицитности.

Выбор конкретных шкал зависит от характера повреждений, типа заболевания, клинической картины и целей реабилитации. Комплексное использование различных международных шкал позволяет более точно определить этап реабилитации и объем необходимых процедур.

## 6. Этапы и объемы реабилитации

Медицинская реабилитация разделяется на несколько этапов, каждый из которых предусматривает определенный объем процедур и включает сотрудничество различных медицинских организаций.

### 1. Этап активной медицинской реабилитации:

- **Объем процедур:**
  - Индивидуальные и групповые занятия с физиотерапевтом для восстановления моторики.
  - Лечебная гимнастика для укрепления мышц и восстановления координации движений.
  - Терапия для улучшения когнитивных функций и памяти.
  - Медицинский массаж и лечебное плавание при необходимости.
- **Организации:**
  - Реабилитационные отделения больниц.
  - Медицинские центры с многопрофильными реабилитационными услугами.

### 2. Этап постепенного восстановления и укрепления:

- **Объем процедур:**
  - Интенсивные тренировки для улучшения физической выносливости.
  - Специализированные программы по восстановлению когнитивных функций.
  - Работа с логопедом в случае необходимости.
  - Консультации по поддержке психологического благополучия.
- **Организации:**
  - Реабилитационные центры с лечебно-оздоровительными услугами.
  - Нейрологические клиники для специализированной помощи в восстановлении после заболеваний головного мозга.

### 3. Этап поддержания и контроля:

- **Объем процедур:**
  - Периодические медицинские обследования для контроля состояния здоровья.
  - Индивидуальные консультации с врачами и специалистами по реабилитации.

- Продолжение физической активности и тренировок.
- Групповые занятия для поддержания достигнутых результатов.
- **Организации:**
  - Амбулатории и поликлиники с реабилитационными услугами.

Каждый этап реабилитации разрабатывается с учетом индивидуальных потребностей пациента, и переход между этапами зависит от эффективности предыдущих мероприятий и текущего состояния здоровья.

## 7. Диагностические мероприятия

- 1) основные диагностические мероприятия;
  1. **Магнитно-резонансная томография (МРТ)**
  2. **Компьютерная томография (КТ)**
  3. **Электроэнцефалография (ЭЭГ)**
  4. **Люмбальная пункция (ЛП)**
  5. **Рентген по ходу шунта**
- 2) дополнительные диагностические мероприятия
  1. Ультразвуковое исследование (УЗИ)
  2. Анализы крови (ОАК)

## 8. Тактика медицинской профилактики или реабилитации

- 1) основные профилактические или реабилитационные мероприятия
  1. Физическая активность и физиотерапия
  2. Лечебная гимнастика
  3. Логопедическая терапия
  4. Программы психосоциальной поддержки
  5. Терапия лекарственными средствами
  6. Программы восстановительного обучения и обучение навыкам жизни
  7. Программы социальной интеграции

<https://www.medicoverhospitals.in/diseases/encephalocle/>



**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО ПАЛЛИАТИВНОЙ  
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ  
ПО НОЗОЛОГИИ «ЭНЦЕФАЛОЦЕЛЕ»**

**Ташкент – 2025**

## 2. Основная часть.

### 1. Ведение

**1.1 Введение:** Паллиативная медицинская помощь играет немаловажную роль в улучшении качества жизни пациентов с энцефалоцеле. Энцефалоцеле, может сопровождаться различными симптомами, требующими комплексного медицинского вмешательства.

[http://ohiofetalmedicine.org/wp-content/uploads/2016/01/11601\\_Neo-OFMC-Patient-Edu-Encephalocele-2015.pdf](http://ohiofetalmedicine.org/wp-content/uploads/2016/01/11601_Neo-OFMC-Patient-Edu-Encephalocele-2015.pdf)

**1.2 Определение:** Энцефалоцеле - то редкое, но серьезное заболевание, относящееся к группе нарушений развития центральной нервной системы, которое характеризуется выпячиванием части головного мозга через дефекты черепных костей. Это состояние возникает из-за нарушения нормального закрытия нервной трубки в период внутриутробного развития. Вследствие этого части мозга, часто с прилегающими оболочками, могут выталкиваться через отверстие в черепе и формировать кистообразное образование, которое называется энцефалоцеле.

#### **Цель паллиативной медицинской помощи:**

Цель паллиативной медицинской помощи при энцефалоцеле заключается в обеспечении качества жизни пациента, облегчении его состояния и поддержке на всех этапах заболевания, особенно в случаях, когда хирургическое вмешательство невозможно или имеет ограниченную эффективность. Паллиативная помощь ориентирована на снижение болевого синдрома, предотвращение или минимизацию осложнений, поддержание психоэмоционального состояния пациента и его семьи, а также оказание необходимой социальной и психологической поддержки.

[https://www.ajog.org/article/S0002-9378\(20\)31106-6/fulltext](https://www.ajog.org/article/S0002-9378(20)31106-6/fulltext)

#### **Мероприятия паллиативной медицинской помощи:**

### 1. Обезболивание

#### • **Медикаментозное лечение:**

- Применение анальгезирующих препаратов (например, нестероидные противовоспалительные средства, опиоидные препараты) для контроля болевого синдрома, связанного с заболеванием.
- Использование противосудорожных препаратов для контроля судорог, которые могут быть причиной боли и ухудшения состояния пациента.
- Лечение головной боли, если она присутствует, с применением препаратов, уменьшающих внутричерепное давление.

### 2. Психоэмоциональная поддержка

- **Психологическое консультирование пациента и его семьи:**
  - Психологическая поддержка для уменьшения тревоги, депрессии и стресса, вызванных диагнозом энцефалоцеле.
  - Консультирование семьи и близких для того, чтобы помочь им справляться с эмоциональной нагрузкой, обеспечить поддержку и улучшить качество жизни как пациента, так и его родных.
- **Психотерапия:**
  - Использование когнитивно-поведенческой терапии, которая помогает пациентам справляться с психоэмоциональными расстройствами и улучшать их восприятие ситуации.
  - Применение техник релаксации, дыхательных упражнений, которые помогают уменьшить стресс и тревожность.

### 3. Поддержка со стороны медицинских специалистов

- **Неврологическое наблюдение:**
  - Постоянное наблюдение за развитием неврологических расстройств (гидроцефалия, эпилепсия, когнитивные расстройства) и коррекция симптомов.
  - Регулярное обследование (например, МРТ, УЗИ) для отслеживания состояния головного мозга и предотвращения возможных осложнений.

### 4. Уход за пациентом

- **Обеспечение комфортных условий для пациента:**
  - Помощь в поддержании гигиены, позы, питания, предотвращение пролежней.
  - Поддержка в адаптации к окружающей среде, помощь в бытовых нуждах (например, передвижение, уход за одеждой, жильем).

### 5. Профилактика осложнений

- **Снижение риска инфекций:**
  - Регулярный осмотр раны после хирургических вмешательств, если они были проведены (например, после установки шунта, герниотомии и др.).
  - Профилактика респираторных инфекций, пневмонии через использование дыхательной гимнастики, улучшение кровообращения и поддержание нормального уровня увлажнения воздуха в помещении.
- **Профилактика декомпенсации гидроцефалии:**
  - Использование шунтирующих систем (в случае наличия гидроцефалии) и мониторинг их работы.
- <https://cure.org/surgery/encephalocele/>

## 6. Социальная поддержка

- **Интеграция в общество:**
  - Реабилитационные мероприятия, направленные на улучшение социальной адаптации пациента, помощь в организации общения и участие в культурных мероприятиях, если это возможно.
  - Обучение родственников уходу за пациентом, поддержка семейных усилий по уходу за больным.

## 7. Уход в конце жизни

- **Обеспечение достойного ухода:**
  - Организация терминальной паллиативной помощи в случае ухудшения состояния пациента и достижения конечной стадии заболевания.
  - Психологическая поддержка как пациента, так и его семьи в этот сложный момент.

## 8. Рекомендации по питанию

- Коррекция питания с учетом состояния пациента (например, при нарушении глотания или других проблемах с пищеварением).
- Применение специализированных диет или энтерального питания, если это необходимо.

## 9. Координация действий

- **Междисциплинарный подход:**
  - Вовлечение специалистов из разных областей медицины, таких как неврологи, нейрохирурги, психологи, терапевты, социальные работники для обеспечения всестороннего подхода к лечению и уходу.

Паллиативная помощь при энцефалоцеле играет важную роль в снижении страданий пациента и улучшении качества его жизни, несмотря на наличие серьезных неврологических нарушений и ограничений.

### 3) Классификация энцефалоцеле.

1 Энцефалоцеле классифицируется по нескольким критериям:

1. Классификация по локализации:

- Фронтальное энцефалоцеле
- Окципитальное энцефалоцеле
- Базальное энцефалоцеле

2. Классификация по содержимому:

- Менингоцеле (только оболочки мозга)
- Менингоэнцефалоцеле (оболочки и ткань мозга)
- Менингоэнцефалоцистоцеле (включает мозговые оболочки, мозг и желудочки).

### 3. Методы, подходы и процедуры диагностики и лечения:

1) показания для госпитализации в организацию по оказанию паллиативной медицинской помощи;

Показания для госпитализации в организацию по оказанию паллиативной медицинской помощи могут варьироваться в зависимости от специфики заболевания, стадии заболевания, клинических симптомов и индивидуальных потребностей пациента. Однако, в общих чертах, госпитализация в паллиативную организацию может быть рекомендована в следующих случаях:

#### 1. Грубый неврологический дефицит:

- Необходимость в специализированных методах облегчения симптомов, доступных только в стационарных условиях.

#### 2. Психосоциальные проблемы:

- Необходимость в психологической и социальной поддержке, включая консультирование психолога, социального работника или других специалистов.
- Трудности управления с эмоциональными аспектами заболевания в домашних условиях.

#### 3. Нужда в специализированной медицинской помощи:

- Потребность в профессиональной медицинской оценке и лечении со стороны опытных специалистов в паллиативной медицине.
- Сложные клинические случаи, требующие специализированного медицинского вмешательства.

#### 4. Необходимость врачебного наблюдения:

- Требуется регулярное врачебное наблюдение для мониторинга хода заболевания и коррекции терапии.
- Прогрессирование заболевания с требованием частых медицинских вмешательств.

#### 5. Ограниченные возможности ухода в домашних условиях:

- Отсутствие возможности обеспечения должного ухода и комфорта в домашних условиях.
- Необходимость специализированного ухода, доступного только в стационарных учреждениях.

#### 6. Комплексные паллиативные услуги:

- Пациент нуждается в комплексной паллиативной заботе, которую можно предоставить эффективнее в стационарных условиях.

Госпитализация в паллиативную организацию обеспечивает возможность более эффективного управления сложными аспектами заболевания, а также обеспечивает пациенту и его семье необходимую поддержку и заботу.

2) условия для госпитализации в организацию по оказанию паллиативной медицинской помощи.

Условия для госпитализации в организацию по оказанию паллиативной медицинской помощи могут быть разнообразны и зависят от конкретных потребностей пациента, характеристик заболевания и решений медицинского персонала. Вот несколько общих условий, которые могут подразумевать необходимость госпитализации в паллиативную организацию:

**1. Трудности с управлением симптомами:**

- Грубый неврологический дефицит, не поддающаяся адекватному облегчению в домашних условиях.

**2. Необходимость в профессиональной медицинской оценке:**

- Сложные клинические случаи, требующие специализированного врачебного вмешательства.
- Необходимость в проведении дополнительных диагностических исследований и консультаций.

**3. Недостаточная поддержка в домашних условиях:**

- Отсутствие возможности предоставления адекватного ухода в домашних условиях.
- Необходимость в профессиональном медицинском наблюдении и уходе.

**4. Потребность в комплексной поддержке:**

- Необходимость в комплексной паллиативной заботе, включая облегчение физических, психосоциальных и духовных аспектов заболевания.
- Требуется поддержка специалистов, таких как медицинские сестры, социальные работники и духовные руководители.

**5. Усиленная медицинская оценка:**

- Требуется более частая и интенсивная медицинская оценка и наблюдение.
- Прогрессирующие клинические симптомы, требующие постоянного мониторинга и коррекции.

**6. Терминальная фаза заболевания:**

- Пациент находится в терминальной фазе заболевания, и необходимо обеспечить специализированный паллиативный уход на последних этапах жизни.

Госпитализация в паллиативную организацию может быть предложена для обеспечения пациенту наилучшего ухода и поддержки в условиях, которые могут более эффективно управлять его потребностями и симптомами.

#### ***4. Диагностические критерии:***

Клинические проявления зависят от локализации, размера выпячивания и сопутствующих пороков развития. Основные симптомы включают:

наличие выраженной припухлости в области локализации наружного костного дефекта черепа. Припухлость представляет собой собственно грыжевой мешок, который может варьировать по размеру от небольшого выпячивания до крупного образования, значительно деформирующего контуры головы ребенка. Состояние кожных покровов над областью грыжевого выпячивания в большинстве случаев не имеет выраженных патологических изменений. Кожа обычно сохраняет нормальную структуру и цвет. У некоторых пациентов диагностируют:

истончение кожи, что придает грыжевому мешку полупрозрачный вид;

депигментацию, проявляющуюся в виде более светлых участков кожи над грыжевым выпячиванием;

мацерацию кожи или даже полное отсутствие кожных покровов над грыжевым мешком, что значительно повышает риск инфекционных осложнений и предполагает неотложное хирургическое вмешательство.

При пальпаторном исследовании грыжевой мешок обычно имеет мягкую эластичную консистенцию, что обусловлено наличием в нем цереброспинальной жидкости и мягких мозговых оболочек. В редких случаях, особенно при наличии в составе грыжи значительного объема мозгового вещества или при развитии фиброзных изменений, консистенция грыжевого мешка более плотная;

отсутствие волосяного покрова в области грыжевого мешка — признак связан с аномальным развитием кожных придатков в зоне формирования энцефалоцеле;

пульсация грыжевого мешка, синхронизированная с сердечным ритмом пациента. Пульсовая волна передается от сосудов головного мозга через цереброспинальную жидкость к содержимому грыжевого мешка;

повышение напряжения и увеличение объема грыжевого выпячивания при плаче ребенка или выполнении приема Вальсальвы, что связано с повышением внутричерепного давления;

ликворея — утечка цереброспинальной жидкости через дефект в оболочках грыжевого мешка;

затруднение носового дыхания;

слезотечение, обусловленное деформацией или компрессией слезного канала;

наличие телекантуса — увеличенного расстояния между внутренними углами глаз, при этом расстояние между наружными стенками орбит обычно остается в пределах нормы. Телекантус создает характерный внешний вид, который называется «псевдогипертелоризм».

Очень часто заболевание может встречаться изолированно, однако нередки случаи, когда патология сочетается с другими дефектами, среди которых:

-паралич половины лица;

-волчья пасть;

-непроходимость носовых ходов;

-водянка головного мозга;

- нарушения функции глотания, речи, дыхания;
- нарушения зрения, слуха;
- задержки в умственном развитии.

### 3.2 Физикальное обследование:

Физикальное исследование при энцефалоцеле направлено на оценку внешнего вида дефекта, выявление сопутствующих аномалий, а также оценку общего состояния пациента. Основные этапы физикального осмотра включают следующие шаги:

#### 1. Осмотр головы и черепа:

- Обнаружение выпячивания: Основным признаком энцефалоцеле является наличие выпячивания в области черепа. Размер, форма и локализация выпячивания могут различаться в зависимости от типа энцефалоцеле (менингоцеле, менингоэнцефалоцеле и другие). Обычно выпячивание располагается в области лба, затылка или носовых областей (фронтальное, окципитальное, базилярное).

- Особенности кожи над выпячиванием: Важно отметить, есть ли дефекты в коже, такие как утончение, покраснение или язвы, а также проверить, не присутствуют ли инфекционные признаки в области дефекта.

- Размер выпячивания: Важным аспектом является размер и консистенция выпячивания. Оно может быть мягким и эластичным при наличии только оболочек мозга (менингоцеле), или более твердым и напряженным, если присутствуют мозговые ткани.

- Цвет кожи над дефектом: В норме кожа над дефектом должна быть однотонной, но в некоторых случаях возможно покраснение или цианоз (синий оттенок), что может свидетельствовать о нарушении кровоснабжения.

<https://emedicine.medscape.com/article/403308-overview>

#### 2. Оценка неврологического состояния

- Неврологический статус: Оценка когнитивных и моторных функций важна для выявления возможных нарушений, таких как гидроцефалия, эпилептические припадки или задержка психомоторного развития. Осмотр включает:

Оценку уровня сознания, реакции на внешние раздражители.

Проверку рефлексов (особенно защитных и двигательных).

Оценку мышечного тонуса и силы.

Проверку на наличие судорог или эпилептических припадков.

- Пальпация области выпячивания: При пальпации можно определить, является ли выпячивание мягким и эластичным, или оно жесткое. Мягкость выпячивания может свидетельствовать о наличии только менингеальных тканей, а жесткость — о вовлечении мозговых тканей или других структур.

#### 3. Общее состояние пациента

- Параметры жизненно важных функций: Оценка дыхания, пульса и артериального давления, поскольку у некоторых пациентов с энцефалоцеле могут быть сопутствующие расстройства, такие как гидроцефалия или нарушения дыхания.



- Оценка состояния кожи и слизистых оболочек: Признаки обезвоживания, анемии, инфекции, что также может повлиять на исход заболевания.

#### 4. Оценка наличия других аномалий

Признаки других пороков развития: Важно внимательно осмотреть весь организм на наличие других врожденных аномалий, таких как расщелины, пороки развития позвоночника, сердца или других органов. Это связано с тем, что энцефалоцеле часто сопровождается другими аномалиями (например, гидроцефалией, расщелинами, пороками развития конечностей и т.д.).

#### 5. Оценка вегетативной функции

Проблемы с температурой и обменом веществ: У детей с энцефалоцеле могут быть нарушения терморегуляции, особенно если дефект большой и влияет на гипоталамо-гипофизарную систему.

Физикальное исследование играет важную роль в начальной диагностике энцефалоцеле и помогает определить степень вовлечения мозговых тканей, возможные осложнения и необходимость дополнительных исследований, таких как нейровизуализация (МРТ или КТ) для более точной локализации и оценки структурных изменений мозга.

### 3.2. Методы диагностики

#### Ультразвуковое исследование (УЗИ)

Современные методы пренатальной диагностики позволяют выявлять черепно-мозговые грыжи уже на ранних стадиях внутриутробного развития плода. УЗИ обеспечивает возможность визуализации крупных энцефалоцеле уже на 13-й нед гестации. Метод обладает высокой чувствительностью, позволяя диагностировать около 80% всех случаев черепно-мозговых грыж в пренатальный период. Важным преимуществом УЗИ является возможность динамического наблюдения за развитием плода и оценки прогрессирования патологии.

При подозрении на пролабирование значительного объема мозгового вещества через костный дефект, особенно при наличии активного кровоснабжения грыжевого выпячивания, целесообразно применение доплерографии в рамках УЗИ. Данный метод позволяет провести дифференциальную диагностику между энцефалоцеле и другими новообразованиями схожей локализации, например, гемангиомами.

#### Компьютерная томография (КТ)

КТ проводится после рождения ребенка. Она обеспечивает детальную визуализацию костных структур черепа, позволяет точно определить размеры и локализацию костного дефекта, дает возможность подтвердить диагноз в постнатальный период. Наиболее информативными считаются коронарные срезы на КТ. Они помогают установить его отношение к другим анатомическим структурам (орбитам, носовым ходам, придаточным пазухам носа).

Особую ценность представляет возможность проведения трехмерной (3D) реконструкции изображений. Данная технология обеспечивает четкое

определение внутреннего отверстия, канала и наружного отверстия или отверстий грыжевого хода, что критически важно для планирования хирургического вмешательства.

Следует отметить, что информативность КТ у новорожденных несколько ниже по сравнению с пациентами более старшего возраста, что связано с низкой степенью оссификации костных структур в неонатальный период.

КТ-цистернография — вариант КТ, основанный на введении контрастного вещества в субарахноидальное пространство с последующим сканированием. Он позволяет с высокой точностью установить место истечения цереброспинальной жидкости.

КТ также позволяет выявить ряд сопутствующих патологических процессов, часто ассоциированных с черепно-мозговыми грыжами:

- расширение желудочковой системы головного мозга;
- отсутствие или недоразвитие основной комиссуральной системы;
- наличие порэнцефалических или арахноидальных кист.

#### Магнитно-резонансная томография (МРТ)

МРТ используется как в пренатальный, так и постнатальный период. МРТ-исследование плода проводится во II триместр беременности, обычно после 18-й нед гестации. В данный период:

плод уже достигает достаточной степени сформированности основных органов и систем;

значительно снижается риск возможного тератогенного воздействия магнитного поля на развивающийся организм.

#### Преимущества МРТ:

- возможность проведения тщательной дифференциальной диагностики с другими аномалиями развития и патологическими новообразованиями схожей локализации;
- выявление небольших по размеру энцефалоцеле благодаря высокой разрешающей способности;
- оценка развития центральной нервной системы и других органов плода.

Наиболее информативный для внутриутробной диагностики — T2-взвешенный режим МРТ. Он обеспечивает оптимальный контраст между различными тканями плода, позволяя четко визуализировать структуры головного мозга, цереброспинальную жидкость и мягкие ткани грыжевого выпячивания.

#### Лабораторные исследования

Лабораторные исследования при энцефалоцеле не являются основными методами диагностики, так как это заболевание обычно выявляется на основании физикального осмотра и нейровизуализационных исследований (МРТ, КТ). Однако, в некоторых случаях лабораторные исследования могут

помочь в оценке общего состояния пациента, а также в выявлении возможных осложнений и сопутствующих заболеваний.

### 1. Общий анализ крови (ОАК)

Оценка общего состояния: ОАК позволяет выявить признаки воспаления (увеличение уровня лейкоцитов, сдвиг формулы влево) или анемии (пониженный уровень гемоглобина и эритроцитов), которые могут свидетельствовать о наличии инфекции или других патологических состояний.

Гематокрит и тромбоциты: Оценка уровня гематокрита и тромбоцитов поможет выявить возможные нарушения в гемостазе, что может быть важно при подготовке к операции.

### 2. Биохимический анализ крови

Электролиты и функции органов: Важным является мониторинг уровней натрия, калия, кальция и других электролитов, а также показателей функции печени и почек (например, креатинин, билирубин), особенно если имеется гидроцефалия или сопутствующие проблемы с обменом веществ.

Протеинограмма: Изменения в уровне белков могут быть показателями воспалительных или инфекционных процессов в организме, которые могут развиться вследствие открытого дефекта или хирургического вмешательства.

### 3. Альфа-фетопротеин (АФП)

Пренатальная диагностика: Уровень альфа-фетопротеина в крови матери может быть повышен в случае дефектов нервной трубки, включая энцефалоцеле. Это исследование часто проводится на этапе пренатальной диагностики для оценки риска аномалий нервной трубки у плода.

### 4. Ликвор (анализ спинномозговой жидкости)

Оценка состояния ЦНС: Анализ ликвора может быть полезен для оценки наличия инфекции (менингита), особенно если выпячивание мозга открыто или повреждено. Признаки инфекции в ликворе могут включать повышение числа лейкоцитов, белка и снижение глюкозы.

Оценка гидроцефалии: Изменения в ликворе могут также указывать на развитие гидроцефалии, что часто сопровождается энцефалоцеле.

### 5. Генетические исследования

Выявление хромосомных аномалий: В некоторых случаях для диагностики могут быть проведены генетические исследования, особенно если имеется подозрение на хромосомные аномалии, такие как синдромы Дауна, Эдвардса или Патау, которые могут быть связаны с энцефалоцеле.

6. Пренатальные маркеры (при подозрении на энцефалоцеле во время беременности)

УЗИ: На пренатальных стадиях беременности ультразвуковое исследование может выявить признаки дефекта нервной трубки, такие как выпячивание в области головы, что предполагает диагноз энцефалоцеле. Также используется фетальная МРТ для точной локализации дефекта.

Хорионическое вилочковое биопсии (CVS) или амниоцентез: Эти исследования могут помочь при подтверждении генетической природы заболевания, если есть риск хромосомных аномалий.

## 7. Маркерное тестирование на инфекционные заболевания

В случае подозрения на инфекцию (например, при воспалении области дефекта или при признаках менингита) могут быть назначены дополнительные исследования на вирусные или бактериальные инфекции (например, ПЦР для вирусов, бактериологическое исследование).

Таким образом, лабораторные исследования при энцефалоцеле используются в основном для общего мониторинга состояния пациента, оценки наличия осложнений или сопутствующих заболеваний, а также для пренатальной диагностики в случае подозрения на дефекты нервной трубки.

## 5. Цели оказания паллиативной медицинской помощи.

Оказание паллиативной медицинской помощи направлено на обеспечение качественной заботы и поддержки для пациентов с тяжелыми и неизлечимыми заболеваниями. Цели паллиативной медицинской помощи ориентированы на улучшение качества жизни пациентов и их близких в условиях продолжающегося лечения.

## 6. Тактика оказания паллиативной медицинской помощи:

1) немедикаментозное лечение (режим, диета):

### **Режим:**

#### **1. Индивидуализированный режим дня:**

- Способствование хорошему сну и отдыху.

#### **2. Физическая активность:**

- Умеренные физические упражнения в зависимости от физической способности пациента.
- Гимнастика для сохранения подвижности.

### **Диета:**

#### **1. Индивидуализированная диета:**

- Учет предпочтений и ограничений пациента.
- Рекомендации по режиму питания, учитывающему его физическое состояние.

#### **2. Управление симптомами через диету:**

- Избегание продуктов, которые могут усугубить симптомы, такие как тошнота и диспепсия.
- Использование легкоусвояемых продуктов при нарушениях пищеварения.

### **Уровень доказательности:**

Многие из предложенных немедикаментозных подходов в паллиативной медицинской помощи основаны на клиническом опыте и заботе о пациенте, поэтому уровень доказательности может быть ограничен. Однако, индивидуализированный подход и ориентация на потребности пациента остаются основными принципами в паллиативной заботе.

Профессиональное вмешательство диетолога и других специалистов может усилить эффективность немедикаментозного лечения, снизившего физические и эмоциональные барьеры у пациентов в паллиативной заботе.

### **Дополнительные лечебные мероприятия**

#### **Искусственное питание:**

Описание: При неспособности пациента принимать пищу перорально может применяться искусственное питание через зонд.

Уровень доказательности: Уровень доказательности зависит от конкретных обстоятельств и состояния пациента, но это мероприятие может быть рекомендовано в соответствии с пожеланиями и потребностями пациента.

#### **Реабилитационные Программы:**

Описание: Интеграция физической и реабилитационной терапии для сохранения подвижности и улучшения общего физического состояния пациента.

Уровень доказательности: Реабилитационные программы в паллиативной заботе могут быть эффективными для улучшения качества жизни и поддержания функциональности.

#### **Транскраниальная магнитная стимуляция (ТМС):**

Описание: Применение магнитных импульсов для улучшения локомоторных функций.

Уровень Доказательности: Некоторые исследования предполагают положительные результаты транскраниальной магнитной стимуляции в улучшении локомоторных функций.

Важно отметить, что эффективность этих методов может различаться в зависимости от индивидуальных потребностей и ответов пациентов, и они могут быть введены в план лечения на основе их предпочтений и физического состояния.

### **3. 2) Медикаментозное лечение:**

- **Фармакологические группы:** диуретики (для снижения внутричерепного давления), антиэпилептические препараты (для контроля судорог), анальгетики (для облегчения боли) (таблица 3 и 4)).
- **Особенности назначения:** Например, некоторые препараты могут требовать внутривенного введения в стационарных условиях, особенно при высоких дозах или при наличии риска побочных эффектов.

Таблица-3

Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100 % вероятность применения): необходимо указать уровни доказанности

<b>Фармакологическая группа</b>	<b>МНН</b>	<b>Способ применения</b>	<b>Уровень доказательности</b>
Диуретики	Ацетазолам	Орально	I

	ид		
Анальгетики	Ибупрофен	Орально	I
Ненаркотические анальгетики	Метамизол (Анальгин)	Орально/Внутривенно/Внутри мышечно	II
Антигистаминны е	Дифенгидра мин (Димедрол)	Орально/Внутривенно/Внутри мышечно	II

Таблица 4

Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100 % вероятности применения): необходимо указать уровни доказанности

Фармакологическая группа	МНН	Способ применения	Уровень доказательности
Антиэпилептические	Леветирацетам	Орально	I

Уровень доказательности:

- **I:** Высокий — основан на крупных рандомизированных контролируемых исследованиях или мета-анализе.
- **II:** Средний — основан на меньших исследованиях, когортных или кейс-контрольных исследованиях, возможно, с некоторыми ограничениями в качестве данных.

## 7. Хирургическое вмешательство

### Обоснование Хирургического Вмешательства:

В условиях паллиативной медицинской помощи, хирургическое вмешательство может рассматриваться как опция, когда медикаментозное лечение не обеспечивает необходимого контроля над симптомами или когда отсутствует положительная динамика в показателях эффективности паллиативного лечения. Решение о хирургическом вмешательстве в паллиативных условиях должно основываться на тщательной оценке выигрыша от процедуры в контексте качества жизни пациента и его потребностей. Вот несколько ключевых обоснований:

#### 1. Неэффективность Медикаментозного Лечения:

- Если медикаментозное лечение не обеспечивает достаточное облегчение симптомов и не позволяет достигнуть целей паллиативного ухода, хирургическое вмешательство может быть рассмотрено в качестве дополнительной стратегии.

#### 2. Отсутствие Положительной Динамики:

- Если основные индикаторы эффективности паллиативного лечения не показывают улучшения в течение определенного периода, хирургическое вмешательство может предложить альтернативный подход для управления симптомами и улучшения качества жизни.

### 3. Контроль Определенных Симптомов:

- Хирургическое вмешательство может быть оправданным при необходимости контроля определенных симптомов, таких как острой болью, угнетение сознания, которые могут быть поддержаны хирургическим вмешательством.

### 4. Предотвращение Осложнений:

- В случаях, когда существует риск развития осложнений, которые могут ухудшить качество жизни пациента, хирургическое вмешательство может быть оправданным для предотвращения или смягчения этих осложнений.

### 5. Индивидуальный Подход:

- Решение о хирургическом вмешательстве должно быть индивидуализированным и основано на внимательном анализе пользы и рисков, учете пожеланий пациента и согласовании с его близкими.

Решение о хирургическом вмешательстве в контексте паллиативной заботы требует тесного сотрудничества между пациентом, семьей и медицинской командой для того, чтобы гарантировать, что любые инвазивные процедуры соответствуют общим целям обеспечения комфорта и улучшения качества жизни на последних этапах заболевания.

## Шунтирующие операции:

-Вентрикулоперитонеостомия

### Вентрикулоперитонеостомия (ВПС):

**Определение:** Вентрикулоперитонеостомия (ВПС) представляет собой хирургическую процедуру, при которой создается отверстие (стома) между желудочками мозга (вентрикулами) и брюшной полостью (перитонеум). Это используется для дренирования избыточного цереброспинального (желудочково-спинномозгового) ликвора из мозга в брюшную полость с целью снижения внутричерепного давления.

### Показания:

1. Энцефалоцеле

### Хирургический Процесс:

1. **Подготовка:** Пациент подвергается подготовке к операции, включая анестезию и подготовку операционной зоны.
2. **Доступ:** Хирург делает небольшой разрез в области живота для доступа к брюшной полости.
3. **Создание Вентрикулоперитонеостомии:** Хирург создает отверстие в стенке желудочка мозга и в стенке брюшной полости, соединяя их с помощью трубки или катетера.
4. **Фиксация:** Катетер или трубка фиксируется на своем месте, чтобы обеспечить стабильный отток цереброспинальной жидкости.
5. **Завершение Операции:** Рана в брюшной полости и на коже закрывается, операция завершается.

## **Послеоперационный Период:**

- Пациент проходит период реабилитации, включая контроль за состоянием шва и оценку общего благополучия.
- Регулярные контрольные обследования для оценки эффективности дренирования цереброспинальной жидкости.

## **Осложнения:**

- Инфекции.
- Реакции на материалы катетера.
- Неправильный отток цереброспинальной жидкости.

Вентрикулоперитонеостомия – это хирургическая мера, применяемая в условиях энцефалоцеле и других состояний, требующих облегчения оттока цереброспинальной жидкости из мозга.

## **8. Дальнейшее ведение** (сопровождение пациента на амбулаторном уровне).

### **1. Регулярные амбулаторные визиты:**

- *Описание:* Пациент будет приглашен на регулярные амбулаторные визиты для оценки состояния, эффективности терапии и коррекции плана лечения.
- *Цель:* коррекция симптомов и оценка общего состояния.

### **2. Паллиативная Реабилитация:**

- *Описание:* Проведение физической, речевой и профессиональной реабилитации для поддержания функциональности и самостоятельности.
- *Цель:* Улучшение качества жизни пациента через сохранение или восстановление функций.

Дальнейшее ведение и сопровождение на амбулаторном уровне в паллиативной заботе направлены на обеспечение комплексной и индивидуализированной помощи, ориентированной на потребности и пожелания пациента.

## **9. Индикаторы эффективности паллиативного лечения.**

Индикаторы эффективности паллиативного лечения при энцефалоцеле включают клинические, психологические, социальные и функциональные показатели, которые позволяют оценить, насколько успешно проведенная паллиативная помощь улучшает качество жизни пациента, снижает выраженность симптомов и способствует адаптации. Эти индикаторы могут быть использованы для корректировки лечения и улучшения ухода.

### **1. Клинические индикаторы**

Снижение болевого синдрома: Эффективность паллиативного лечения можно оценить по уменьшению интенсивности болевых ощущений, связанных с заболеванием. Это может быть измерено с помощью шкал болевого синдрома, таких как визуальная аналоговая шкала (VAS).



Улучшение неврологических симптомов: Обострение или уменьшение судорог, стабилизация внутричерепного давления, улучшение когнитивных функций и моторики. Это можно мониторить с помощью неврологических обследований и скрининговых тестов.

Снижение частоты и интенсивности эпилептических припадков: Если пациент страдает от эпилепсии, эффективность лечения можно оценить по уменьшению частоты приступов.

Коррекция гидроцефалии: Уменьшение симптомов гидроцефалии (например, головной боли, рвоты, изменения поведения) при наличии шунтирующих систем или медикаментозной терапии.

Профилактика инфекций: Отсутствие инфекций, улучшение заживления ран после операций (например, герниотомии или установки шунта).

## 2. Психологические индикаторы

Улучшение психоэмоционального состояния пациента: Снижение тревоги, депрессии и стресса у пациента, улучшение общего психоэмоционального состояния. Это можно оценить с помощью шкал депрессии (например, шкала депрессии Гамильтона или Бека).

Психологическая поддержка семьи: Оценка того, как семья и близкие адаптируются к условиям болезни, уровень их тревоги и стресса. Эффективность можно измерить через опросы о психоэмоциональном состоянии членов семьи.

## 3. Функциональные индикаторы

Улучшение уровня самостоятельности пациента: Оценка способности пациента выполнять повседневные действия (гигиена, питание, передвижение).

Используется шкала функциональных ограничений, например, шкала Бартела.

Улучшение адаптации в обществе: Оценка уровня социальной активности пациента, его участие в обычной социальной жизни, общение с другими людьми. Это можно оценить через социальную интеграцию и вовлеченность в жизнь общества.

## 4. Социальные индикаторы

Качество жизни: Снижение симптомов, улучшение общей удовлетворенности жизнью пациента и его семьи. Оценка этого аспекта может быть проведена с помощью стандартизированных шкал качества жизни (например, EQ-5D или SF-36).

Поддержка семьи и социальных работников: Оценка того, как эффективно семья и социальные работники поддерживают пациента в повседневной жизни. Важным аспектом является наличие необходимых социальных и психологических услуг для пациента и его близких.

#### 5. Оперативные индикаторы

Результаты хирургического вмешательства: Эффективность паллиативных операций, например, установка шунта, герниотомия или другие вмешательства, которые направлены на облегчение состояния пациента. Оценка будет зависеть от успешности операции, отсутствия осложнений и улучшения общего состояния пациента после вмешательства.

Компlications после хирургических вмешательств: Отсутствие или минимизация осложнений после операций, таких как инфекции, нарушение работы шунтов, неврологические ухудшения.

#### 6. Общие индикаторы

Общее улучшение состояния пациента: Улучшение общего самочувствия пациента, включая уменьшение симптомов, улучшение физического состояния и социальной адаптации.

Продление жизни: В некоторых случаях, особенно в терминальной стадии заболевания, эффективность паллиативного лечения можно оценить по продлению жизни пациента, а также по улучшению ее качества.

Эти индикаторы помогают не только оценить результативность паллиативного лечения, но и корректировать терапевтическую стратегию для обеспечения максимального комфорта и поддержания высокого качества жизни пациента.

[https://archive.cdc.gov/www\\_cdc.gov/ncbddd/birthdefects/surveillancemanual/quick-reference-handbook/encephalocele.html](https://archive.cdc.gov/www_cdc.gov/ncbddd/birthdefects/surveillancemanual/quick-reference-handbook/encephalocele.html)